

Clinical Outcome of Fibromatosis of the Head and Neck Region

Jong Sook Yi, Byung-Chul Kang, Chang Hwan Ryu, Jin-Taek Park,
Jong Lyel Roh, Seung-Ho Choi, Sang Yoon Kim and Soon Yuhl Nam

Department of Otolaryngology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

두경부에 발생한 섬유종증의 임상양상

이종숙 · 강병철 · 유창환 · 박진택 · 노종렬 · 최승호 · 김상윤 · 남순열

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

Received November 28, 2012

Revised February 27, 2013

Accepted March 1, 2013

Address for correspondence

Soon Yuhl Nam, MD, PhD
Department of Otolaryngology,
Asan Medical Center,
University of Ulsan College of
Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil,
Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea
Tel +82-2-3010-3710
Fax +82-2-489-2773
E-mail synam@amc.seoul.kr

Background and Objectives Fibromatosis is an uncommon soft tissue mass lesion that can occur in all anatomic sites. Fibromatoses arising in the head and neck region comprises of approximately 5% of all fibromatoses, which is associated with an infiltrative growth pattern and thus results in difficulty in complete excision. The authors investigate the clinical characteristics of head and neck fibromatoses.

Subjects and Method Six cases of head and neck fibromatoses were analyzed from 1989 to 2011. The imaging and pathologic findings, surgical management, and clinical outcomes were evaluated.

Results Painless mass effect was the most common symptom. The accuracy of diagnostic tools including computed tomography, magnetic resonance imaging and fine needle aspiration biopsy were under 50%. Recurrence was observed in two patients who had undergone surgical excision during follow-up. Salvage surgery was performed in these patients.

Conclusion The aggressive excision of head and neck fibromatosis cannot be achieved easily. Vigilant follow-up with or without conservative surgical excision results in good disease control. Radiotherapy can be applied for inoperable or margin positive cases considering age or performance of patient.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:144-8

Key Words Fibromatosis · Head and neck.

서론

섬유종증(fibromatosis)은 발생부위에 따라 크게 복강에서 발생하는 것(abdominal type)과 복강 외에서 발생하는 것(extra-abdominal fibromatosis)으로 나눌 수 있으며,¹⁾ 이 중 복강 외에서 발생하는 섬유종증은 근육이나 근막, 건초 등 신체의 어느 부위에서든 발생할 수 있으나 두경부에는 매우 드문 것으로 알려져 있다.^{1,2)} 대개 25~35세에서 가장 높은 발생률을 보이며 섬유종증 외에 좀 더 공격적인 형태의 임상적 특성을 지니는 조직형인 유섬유형(desmoid type), 유섬유종(desmoid tumor)이 있고 이들은 잘 분화된 비전이성 섬유육종(well-differ-

entiated non-metastasizing fibrosarcoma), 공격적인 섬유종증(aggressive fibromatosis) 등 다양한 용어로 명명된다.^{1,3)} 이 종양은 비록 조직학적으로 양성이지만 공격적인 섬유종증(aggressive-fibromatosis)이라는 용어가 설명하듯 주위 조직으로의 광범위한 침범으로 절제 후에도 국소재발을 하는 경우가 대부분이어서 임상적으로 악성 종물과 유사한 경과를 보이는 경우가 많다. 종물은 대부분 어느 정도의 크기로 성장할 때까지 무증상이며 발견 당시 크기가 커져 이로 인한 압박 증상이 가장 흔하다. 이러한 특징으로 인해 공간이 협소한 두경부에서 경동맥, 기관, 식도, 뇌신경 등 중요한 구조물과 연결한 경우가 많아 위험하다. 또한 종양의 완전 절제가 어려워 재

발률이 높다.^{1,3,4)}

현재 국내에 발표된 섬유종증은 몇몇 증례보고에 그치고 있어 국내 환자들의 역학과 치료에 대한 자료가 부족하다. 이에 저자들이 경험한 6예를 통해 두경부 섬유종증의 임상양상과 영상학적, 조직학적 진단, 치료와 이후의 임상경과 등에 대해 보고하고자 한다.

대상 및 방법

1989년부터 2011년까지 본원 이비인후과에서 수술 후 조직 검사상 두경부 섬유종증으로 진단 및 치료받은 환자 6명을 후향적으로 분석하였다. 진단을 위해 시행되었던 초음파와 전산화단층촬영(computed tomography, CT), 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI), 세침흡인 조직검사(fine needle aspiration biopsy) 등의 결과를 최종 병리결과와 비교하여 진단을 위한 검사의 정확도를 비교하였으며, 의무기록을 통해 수술 당시의 기록과 외래경과 중 재발유무, 기능의 손상여부 등을 분석하였다.

결 과

Case 1

기저 질환 없이 건강하던 67세 여자 환자로, 내원 6개월 전부터 서서히 발생한 무통성 경부 종괴를 주소로 타원에 방문하여 결핵성 임파선염 의증으로 조직검사를 시행하였으나 결과 양성 방추형 세포 군집으로 진단 받고 본원에 내원하였다. 본원 자문판독 상 섬유종증으로 진단 받고 CT, MRI 등의 검사를 시행하였으며 CT상 좌측 level III에 약 4 cm의 약하게 조영되는 균일한 종괴가 관찰되고(Fig. 1), MRI T1 gadolinium

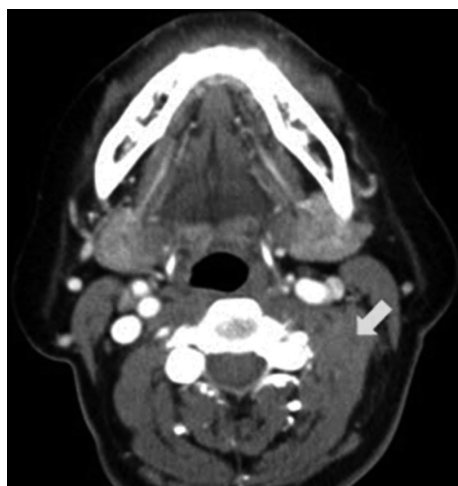


Fig. 1. Contrast enhanced axial CT shows a homogenous soft tissue mass, abutting paravertebral muscle at C3-4 area (arrow).

조영 영상에서도 약한 신호강도의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2). 이에 섬유종증으로 진단 후 전신 마취 하에 종양 절제술을 시행하였다. 종양은 주위 근육 및 연부조직과 유착이 매우 심한 상태였고, C3-4 신경절과 접해있어 변연의 완전 절제가 불가능하였다. 수술 후 조직검사 결과는 양성 섬유아세포의 과증식 병변으로 수술 전과 같은 소견을 보였다(Figs. 3 and 4). 추

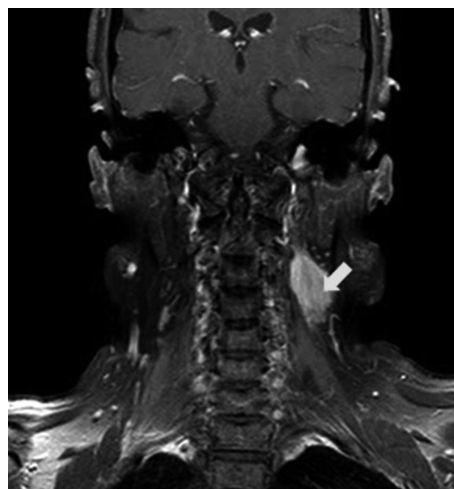


Fig. 2. T1 enhance coronal MR image. About 4 cm size enhancing mass at left posterior neck space, abutting paravertebral muscle at C3-4 level (arrow).

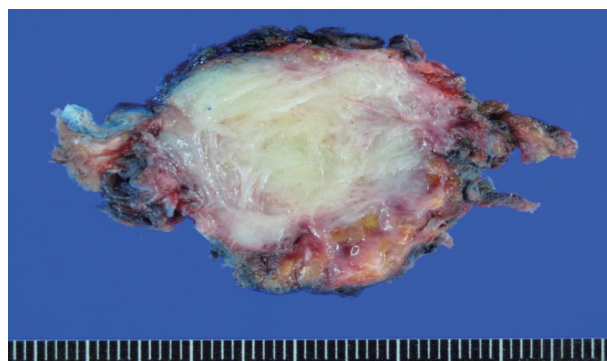


Fig. 3. About 4 cm firm fibrotic mass.

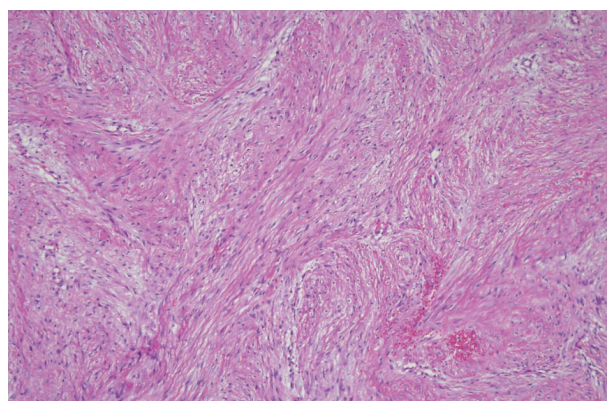


Fig. 4. Shows proliferation of spindle cells with fascicular arrangement (hematoxylin & eosin stain; original magnification $\times 150$).

가적인 방사선 치료를 계획하였으나 방사선 종양학과와 상의 후 환자가 고령인 점을 고려하여 향후 경과 관찰 후 종양의 크기가 커지는 경우 방사선 치료를 고려하기로 하였다. 추적 관찰은 수술 1년 뒤 경부 MRI를 통해 이루어졌으며 환자의 절제면에 병변의 크기는 변화 없으나 기능적으로 좌측 상지의 근력 약화와 통증을 지속적으로 호소하고 있어 현재 재활 의학과 외래를 동시에 추적관찰 중이다.

Case 2

12세 남자 환자가 8개월 전부터 서서히 진행되는 우측 경부 이물감으로 이비인후과 외래에 내원하였다. 환자에게 시행한 굴곡성 후두내시경 검사 상 후두가 좌측으로 편위되어 있었으나, 양측 성대의 움직임은 정상이었다. 이후 시행한 CT와 MRI에서 약 8 cm의 커다란 종괴가 우측 경부 level IV에 위치하며 후두를 좌측으로 전위시키고 있었으며 식도와 갑상선, 주요 혈관 등 실제 종양의 침윤은 없어 위치상 신경원성 종양의 가능성이 가장 높을 것으로 생각되었다(Fig. 5). 그러나 수술 전 세침흡인검사 상 섬유종증에 합당한 소견을 보였으며 수술 후 조직검사 역시 섬유유형(desmoid type)의 섬유종증으로 진단되었다. 환자의 경우 후두, 경동맥 등의 주요 구조물과 연접해있어 완전 절제가 불가능하여 수술 후 추가 방사선 치료 5760 cGy를 3주째 시행받았다. 이후 방사선 치료로 인한 경부 피부의 색 변화와 경화 소견 외에 특이소견 없이 외래를 통한 경과관찰 중 치료 종료 4년째 종양의 크기가 다시 커지는 소견으로 재수술을 시행하였다.

Case 3

37세 남자 환자가 1년 전부터 서서히 진행되는 후두부 부위

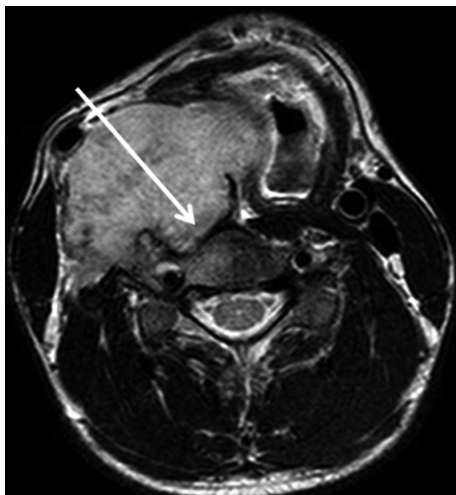


Fig. 5. T1 enhance axial shows infiltration into prevertebral muscles and pharyngeal and posterior cervical spaces and exit sites from C3-4 to C5-6 level (arrow).

의 무통성 종괴로 타원에서 섬유유형(desmoids type)의 섬유종증을 진단 받고 광범위한 절제술을 시행받았으나 수술 2개월 후부터 다시 종괴의 크기가 증가하여 본원에 내원하였다. 이에 후두부에 재발한 종괴의 제거를 위해 전신 마취 하에 재수술을 시행하였다. 종괴는 주변 근육과 단단하게 붙어 있어 박리가 어려운 상태로 척추주위 근육까지 침범하였으며 근막을 포함하여 광범위 절제술을 시행하였다(Fig. 6). 적출된 종괴의 크기는 8×11 cm로 육안적으로 완전 절제를 이루었으며(Fig. 7), 결손부위는 배액관 1개를 넣고 압박 소독을 하였다. 수술 후 조직검사에서 절제 변연은 음성으로 추가적인 방사선 치료는 이루어지지 않았다. 수술 후 환자에게 상지의 통증이나 근력저하 등 합병증은 관찰되지 않았으나 외래 추적관찰 중 수술 6개월째 시행한 MRI에서 다시 5 cm의 종괴가 재발하여 세 번째 수술을 시행하였다. 당시 C1의 척추주위 병변(paravertebra)은 완전 절제가 불가능한 상태로 이후 2개월 뒤 시행한 CT에서 다시 4×5 cm로 종괴가 재발하여 영상의학과에 고주파 열 치료를 의뢰하였으나 환자가 거부하여 외래 추적 소실되었다.

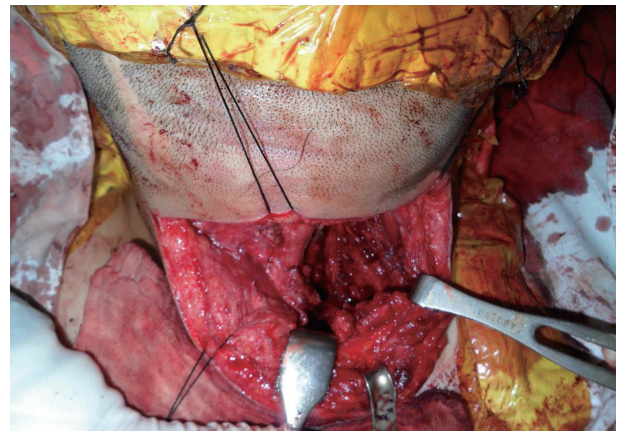


Fig. 6. Huge defect was made at suboccipital area after excision of fibromatosis. Grossly total tumor resection was done.

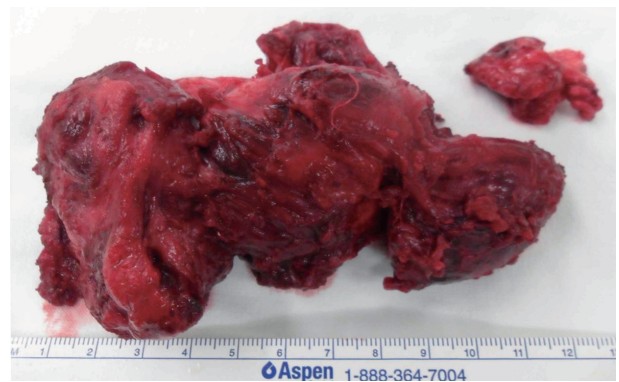


Fig. 7. About 8×11 cm mass was excised. It was attached strongly to paravertebra muscle and contained muscle and tense fibers.

Table 1. Clinical characteristics of study population

Case No.	Age	Sex	Chief complaints	Location	Size (cm)	Treatments	Resection margin	Recurrence
1	67	F	Mass	Level III	5	Surgery	+	No
2	12	M	Foreign body sense	Level IV	7	Surgery+RTx	+	Yes
3	37	M	Mass	Paravertebral	11	Surgery	+	Yes
4	55	F	Mass	Infra-auricular	6	Surgery+RTx	+	No
5	49	F	Tingling sense	Level V	2	Surgery+RTx	+	No
6	61	F	Mass	Paravertebral	7	—		F/U loss

RTx: radiotherapy, F/U: follow up

Case 4

55세 여자 환자가 이하 부위의 무통성 경부 종괴를 주소로 내원하여 시행한 CT에서 인두주위의 lymphoma가 의심되는 소견으로 시행한 세침흡인검사 상 타액선 종양을 진단 받고 이하선 전 절제술 및 종괴 절제술을 시행받았으며 최종 조직 검사에서 섬유종증을 진단받았다. 수술 당시 종양은 안면신경을 둘러싸고 있고 주위 조직으로의 침윤이 심하여 협부와 광대부위의 신경을 제외한 말단신경은 절제되었다. 수술 후 안면마비는 H-B grade V였으며, 절제 변연 양성으로 추가적인 방사선 치료를 계획하여 연고지 병원으로 전원되었다.

Case 5

49세 여자 환자가 우측 쇄골부위의 종괴와 우측 팔의 저린감을 주소로 내원하여 시행한 조직검사상 유섬유형의 섬유종증으로 진단받고 종괴 절제술을 시행받았다. 수술 당시 주위 연부 조직으로의 유착 및 침윤이 심한 상태였으며 부신경 및 상완신경은 모두 보존하였고 절제 변연은 양성이었다. 이에 추가적인 방사선 치료를 5940 Gy 시행받았으며 술 후 5년째 시행한 경부 MRI에서 재발의 소견 없이 외래 통해 경과관찰 중이다.

Case 6

61세 여자 환자가 서서히 자라는 양상의 우측 경부 종괴를 주소로 본원에 내원하여 시행한 절제 생검에서 섬유종증을 진단 받고 수술적 절제를 시행하고자 하였으나 연고지 관계상 타원으로 전원되었다.

분 석

총 6명의 환자 중 남자가 2명, 여자가 4명이었고, 이 중 소아 한 명(12세)을 제외하고는 모두 성인으로 37세에서 67세까지 분포하였다. 4명은 무증상 종괴를 주소로 내원하였고, 나머지 2명은 감각 이상 또는 통증을 호소하였다. 종괴는 장경을 기준으로 평균 크기는 5.8 cm, 중간 크기는 7 cm였으며, 발생 위치는 특정 부위에 호발하지 않았고, 측경부에 발생한 경우가 3예(50%), paravertebral area가 2예(33%), 귀 밑에 발생한

종양이 1예(16.7%)로 확인되었다(Table 1).

초 치료로는 치료를 받은 모든 경우에서 수술이 우선적으로 시행되었으며 불완전 절제가 된 4명에서 방사선 치료를 권유하였지만 1명은 거부하였고, 3명에서 술 후 연령과 병변의 크기를 고려하여 약 57~59 Gy의 방사선 치료가 추가되었다. 12세 소아의 경우 방사선 치료로 인한 악성종양의 발생 위험성과 공격적인 종양의 재발 가능성에 대해 치료진과 보호자의 논의 후 방사선 치료를 진행하였다.

수술 후 추적관찰은 경부 MRI 혹은 경부 CT로 이루어졌으며, 술 후 지속적인 추적관찰이 가능하였던 5명의 환자 중 2명(40%)에서 재발이 관찰되었다. 재발한 2명의 수술 후 조직학적 진단은 모두 desmoids type의 섬유종증이였다.

술 후 가장 흔한 합병증은 견관절의 통증으로 2명의 환자에서 발생하였고, 각각 경부 level III와 V에 발생한 증례였다. 물리치료를 통하여 어깨 통증에 대한 재활치료를 시행받고 있으나 뚜렷한 호전은 없는 상태이다.

고 찰

섬유종증은 신체 모든 부위에 발생가능하며 전체 연부조직 종양의 약 7%를 차지하는 매우 드문 종양으로 두경부 섬유종증은 이 중에서도 오직 5% 내외에서 발생한다.^{1,3)} 섬유종증의 발생 원인은 잘 알려져 있지 않으나 유전적인 요인과 내분비학적인 요인, 그리고 수술이나 외상, 방사선의 기왕력 등이 유발인자로 생각된다.^{1,2)} 병리학적으로는 잘 분화된 섬유아세포와 근섬유아세포 등으로 구성되며 증식한 세포 사이에는 풍부한 양의 교원질이 존재하나 악성 종물에서 흔히 관찰되는 세포학적 특징인 비정형 세포형태나 의미 있는 수의 체세포 분열(>1/HPF, 고배율 시야) 등은 관찰되지 않는다.^{1,3,4)} 이러한 세포가 발견되는 경우 섬유육종으로 진단할 수 있는데 섬유종증은 섬유육종과 달리 원격전이를 하지 않으므로 병리학적으로 이러한 차이를 구분하는 것은 환자의 예후와 병의 경과 예측에 매우 중요하다. 두경부 섬유종증을 포함하여 전체적인 복강외 섬유종증의 자연경과는 국소재발과 관련이 있는데 이는 보통 35~65%에 이르는 것으로 알려져 있다.^{1,2,4)}

Enzinger와 Shiraki⁵⁾는 견관절에 발생한 섬유종증 환자 30명을 최소 10년 이상 경과 관찰한 결과 57%의 환자에서 1번 이상의 재발을 경험하였다. 그러나 전체 경과관찰 기간 동안 사망한 환자는 없었으며, 젊은 환자와 종양의 크기가 큰 경우 재발을 더 잘하는 것으로 보고하였다. 본원에서 진단받고 치료한 5예를 고찰한 결과 두경부 섬유종증 역시 평균 46개월의 추적관찰 기간 동안 40%에서 재발이 있었으며, 재발이 발생한 2예는 모두 남자였고 평균 연령 27세로 전체 환자의 평균나이 47세에 비해 비교적 젊은 것을 확인할 수 있었다.

일반적인 섬유종증의 경우 국소적으로 끈질긴 재발로 공간을 차지하며 압력에 의한 국소침습이 있으나 원격전이는 보고되지 않았다. 두경부는 생명과 관련된 구조물이 협소한 공간에 모여 있으므로 섬유종증이 증상 없이 커지는 경우 이러한 구조물의 기능을 점차 파괴할 수 있다. 현재까지 섬유종증의 주 치료는 정상조직을 포함하여 외과적으로 완전 절제하는 것이나, 침습적인 성격으로 인해 주변의 주요한 구조물을 완전히 절제하기 어려운 경우가 많아 수술을 계획할 때 CT, 혹은 MRI 등으로 병변의 범위를 파악하여 외과적 절제 방법의 계획을 세우는 데 도움을 받아야 하며, 수술 전에 환자에게 발생 가능한 합병증을 미리 예측하고 충분히 고지하여야 한다. 본원의 세 번째 증례와 같이 종양의 완전 절제가 이루어지지 않은 경우 이는 재발의 원인이 되며 향후 구조의 변형이나 수술에 불응하는 병변으로 남게 될 가능성이 있다. 따라서 기능을 최대한 보존하기 위해 신중하면서도 완전한 절제가 국소 재발을 막는 방법이 될 것이라고 생각한다. 재발된 종양 및 불완전 절제된 종양에 대해서는 방사선치료, 화학요법, 호르몬요법 등이 알려져 있으나^{1,5-7)} 이러한 보조적인 치료 효과 등에는 아직 논란이 있다. 몇몇 저자들은 기능의 보존을 위해 근치적인 수술 대신 국소적인 방사선 치료 등을 추천하기도 한다. Kiel과 Suit⁶⁾는 방사선 치료의 반응을 평가하기 위해 비록 오랜 시간이 걸리지만 수술이 어려운 경우에 대해 저용량의 방사선 치료를 추천하고 있고, Zelefsky 등⁷⁾도 수술 후 재발한 섬유종증 환자에서 근접치료를 시행하여 좋은 결과를 얻었음을 보고하였다. 그러나 성인과 달리 소아에서는 상대적으로 높은 조사량(50 Gy 이상)으로 인하여 방사선 치료 후 발생할 수 있는 기능 저하와 합병증의 가능성이 있으므로 좀 더 주의를 필요로 한다.⁸⁾ 최근에는 Meazza 등⁹⁾이 소아에서 저용량 항암화학요법, 호르몬요법으로 좋은 반응을 보인다고 보고한 바 있다. 본원의 두 번째 증례와 같이 12세에 진

단받고 57 Gy의 방사선 치료를 받은 환자의 경우 경부의 피부합병증을 동반하였으나 세 번째 증례와 같은 유섬유종의 조직형임에도 불구하고 바로 재발하지 않고 치료 종료 후 5년 뒤 재발한 점으로 미루어 방사선 치료가 종양을 파괴하지는 않지만 성장을 막아준다는 가설을 확인할 수 있었다. 따라서 소아에서 발생한 공격적인 섬유종증의 경우 방사선 치료를 적절하게 시행한 경우 소아가 어느 정도 성장할 때까지 종양의 성장을 억제해 줌으로써 향후 재발을 하더라도 좀 더 안전하게 절제하는 데 도움이 될 수 있다는 측면을 고려하여 방사선 치료의 추가 여부는 신중히 결정되어야 한다. 치료 후 재발의 여부를 확인하고 병변의 범위를 확인하기 위해서 경부 MRI가 주로 사용되었으나¹⁰⁾ 본 5예를 살펴본 결과, CT와 MRI의 진단율에는 큰 차이가 없는 것으로 비용적인 측면에서 수술 후 추적관찰은 CT로 하여도 무방할 것으로 생각된다. 비록 적은 증례이기는 하나 본 예를 통해 두경부 섬유종증의 치료에 있어 보다 분별있는 접근이 가능할 것이라 생각하며, 환자의 특징과 연령 등을 고려하여 수술 후 방사선 치료 여부를 고려해야 하겠다.

REFERENCES

- 1) Tse GM, Chan KF, Ahuja AT, King AD, Pang PC, To EW. Fibromatosis of the head and neck region. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125(5):516-9.
- 2) Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM, Soule EH, Brewster RC. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66(9):1369-74.
- 3) el-Sayed Y. Fibromatosis of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1992;106(5):459-62.
- 4) Plaat BE, Balm AJ, Loftus BM, Gregor RT, Hilgers FJ, Keus RB. Fibromatosis of the head and neck. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1995;20(2):103-8.
- 5) Enzinger FM, Shiraki M. Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). Analysis of thirty cases followed up for ten or more years. *Cancer* 1967;20(7):1131-40.
- 6) Kiel KD, Suit HD. Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses (desmoid tumors). *Cancer* 1984;54(10):2051-5.
- 7) Zelefsky MJ, Harrison LB, Shiu MH, Armstrong JG, Hajdu SI, Brennan MF. Combined surgical resection and iridium 192 implantation for locally advanced and recurrent desmoid tumors. *Cancer* 1991;67(2):380-4.
- 8) Kim KM, Han JW, Kim HS, Suh JW. A case of infantile fibromatosis of neck. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42(7):927-31.
- 9) Meazza C, Bisogno G, Gronchi A, Fiore M, Cecchetto G, Alaggio R, et al. Aggressive fibromatosis in children and adolescents: the Italian experience. *Cancer* 2010;116(1):233-40.
- 10) Garant M, Remy H, Just N. Aggressive fibromatosis of the neck: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18(8):1429-31.