

## 유아 섬유성 과오종

—3에 보고—

서울대학교 의과대학 병리학교실

서은희 · 조경자 · 안금환 · 지제근

### 서 론

유아 섬유성 과오종(Fibrous hamartoma of infancy)은 1956년 Reye<sup>1)</sup>가 처음 이 종양을 기술하면서, 생기는 부위와 연령을 따서 "Subdermal fibromatous tumor of infancy"라고 명명하였는데, 진정한 의미의 종양이 아닌 일종의 복원과정(reparative process)일 것이라고 주장했다.

그 후 1965년 Enzinger<sup>2,3)</sup>가 비슷한 30예를 추가하여 재검색한 결과, 출생 당시부터 나타나는 예가 15~20%나 되고 거의 항상 일정한 병리학적 소견이 나타나는 사실 등을 들어 복원과정 보다는 이개체 발생성(dysontogenic) 혹은 과오종성(hamartomatous)과정이라는 견지에서 "Fibrous hamartoma of infancy"라고 명명하였다.

임상적으로 이 종양은 거의 항상 하나의 종괴로 출현하고 국소 절제술로 근치가 되기 때문에 다른 악성 종양과의 감별이 매우 중요하다.

국내에서는 아직 보고예가 없는데, 연자들은 최근 전형적인 3예를 경험하고 그 임상적인 중요성과 희귀성에 비추어 이를 보고하는 바이다.

### 증 례 보 고

#### 1) 임상 소견(Table 1).

증례 1(S83-14291): 환아는 10개월된 남아로서 생후 4개월때 부터 만져진 우측 쇄골하 종괴를 주소로 내원했다. 종괴는 그 동안 커지지 않았고, 이에 연관된 증상도 없었으며 전신상태는 양호하였다. 선천성 기형이나 발육 이상등의 증거도 발견되지 않았다. 종괴는 촉지했을때 비교적 주위와 경계가 잘 지워졌고 단단하였

접 수: 1985년 4월 20일

으며, 림프관종의 임상진단하에 국소 절제술을 시행하였다.

증례 2(083-584): 환아는 1개월된 여아로서 출생시부터 있던 좌측 둔부 및 대퇴부에 결친 종괴를 주소로 내원했다. 이는 딱딱하고 표면에 털이 나 있었고, 미주(coccyx)는 넘지 않았지만, 미만성으로 대둔근(gluteus maximus)쪽으로 파고 들어갔기 때문에 임상적으로 지방육종(liposarcoma)으로 생각하고 국소 절제술을 시행하였다.

증례 3(S85-2040): 환아는 15개월된 남아로서, 생후 7개월때 우연히 발견한 음낭내의 종괴를 주소로 내원했다. 수술상 종괴는 고환과는 완전히 분리가 되었으며 지방종(lipoma)이란 진단하에 국소 절제술을 시행하였다.

#### 2) 육안소견

증례 1: 종양은 크기가 5×4×2.5 cm 이었고, 황백색의 불규칙한 외면을 가진 연부조직이었다. 주위와의 경계는 명확하지 않았고, 절단면에서는 지방조직의 바탕에 섬유성 혹은 점액성을 보이는 부분이 섞여 있었다(Fig. 1).

증례 2: 종괴는 불규칙하게 생긴 9×6×3 cm 크기의 분엽화(lobulation)된 연부 조직으로 지방조직이 많이 섞여 있었으며, 부분적으로 유두상의 성장을 보였고 피막은 없었다.

증례 3: 종괴는 비교적 경계가 잘 지워지는 붉은 빛을 띤 회색의 단단한 조직이었고 크기는 3×3×1.5 cm 이었다. 절단면은 균일하고 반짝였으며 부분적으로 크림색의 부위를 보였다(Fig. 2).

#### 3) 현미경적 소견

병리조직학적인 소견은 3예에서 거의 동일하였다. 주된 구성 성분은 성숙한 지방조직과 섬유교원조직의

Table 1. Brief case summaries of the fibrous hamartoma of infancy

	Case 1	Case 2	Case 3
Age(months)			
at discovery	4	birth	7
at excision	10	1	15
Sex	M	F	M
Subjective symptom	No	No	No
Location	right infraclavicular	left buttock	right scrotum
Size(cm)	5×4×2.5	9×6×3	3×3×1.5
Preoperative diagnosis	lymphangioma	liposarcoma	lipoma

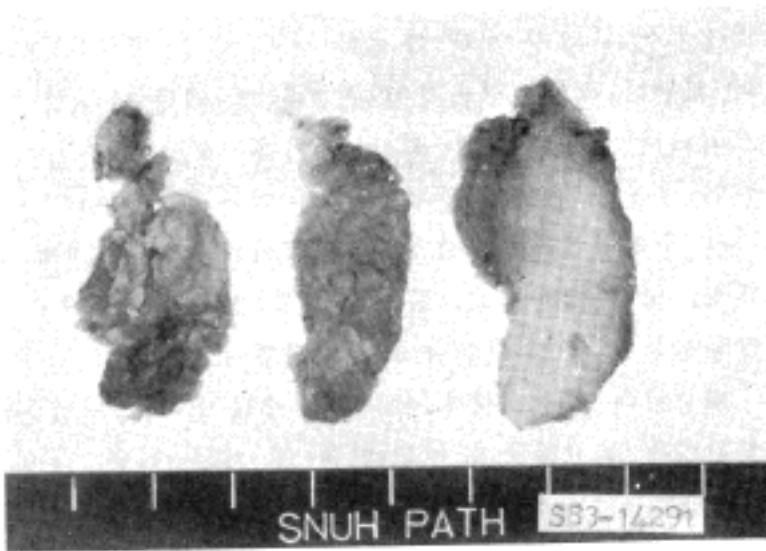


Fig. 1. Gross appearance of case 1

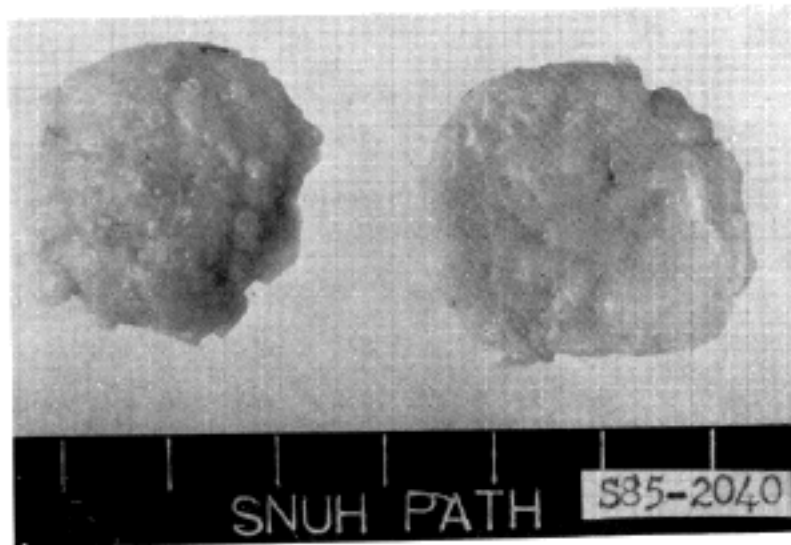


Fig. 2. Gross appearance of case 3

육주(trabeculae)가 불규칙하게 엮갈리고(Fig. 3) 그 사이사이에 엉성하게 배열된 방추세포의 집단이 다양한 비율로 뒤섞인 매우 독특한 양상이었다(Fig. 4). 한편 부분적으로 섬유주사이에 혈관 혹은 선(腺, glands) 구조를 담은 구조가 섞여 있어 혈관종의 인상을 주는 곳도 보였다(Fig. 5).

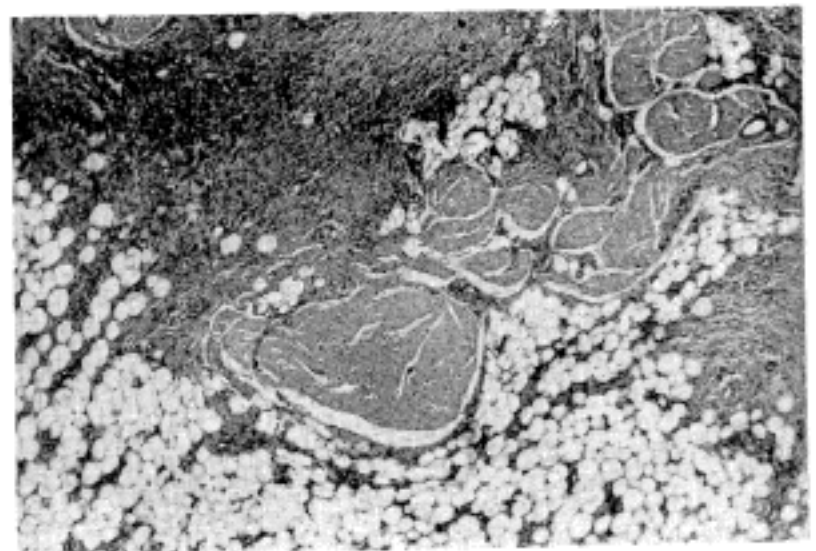


Fig. 3. Organoid mixture of cross-cut dense fibrocollagenous tissue, loosely arranged stellate or spindle shaped cells and mature adipose tissue. (H&E, ×100)

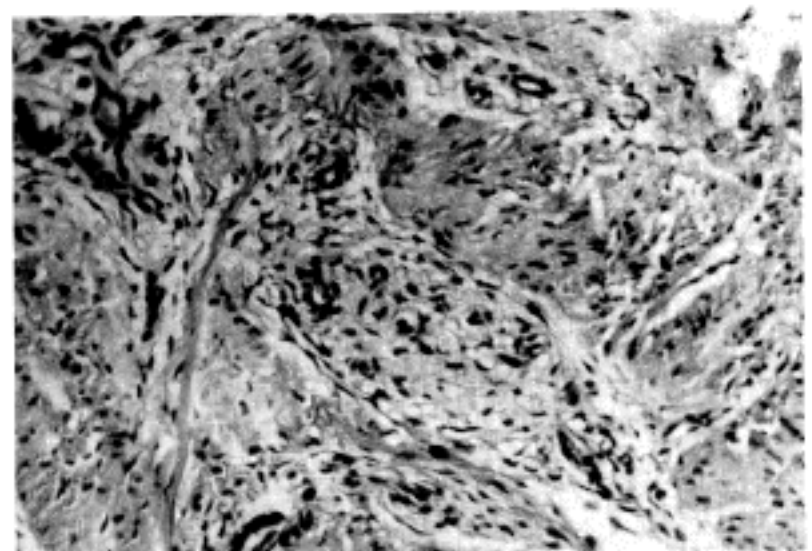


Fig. 4. Higher power picture of the islands of immature looking spindle cells. (H&E, ×200)

이러한 섬유교원조직은 Masson Trichrome 염색에 파랗게 염색되어 성숙한 교원조직임을 확인할 수 있었

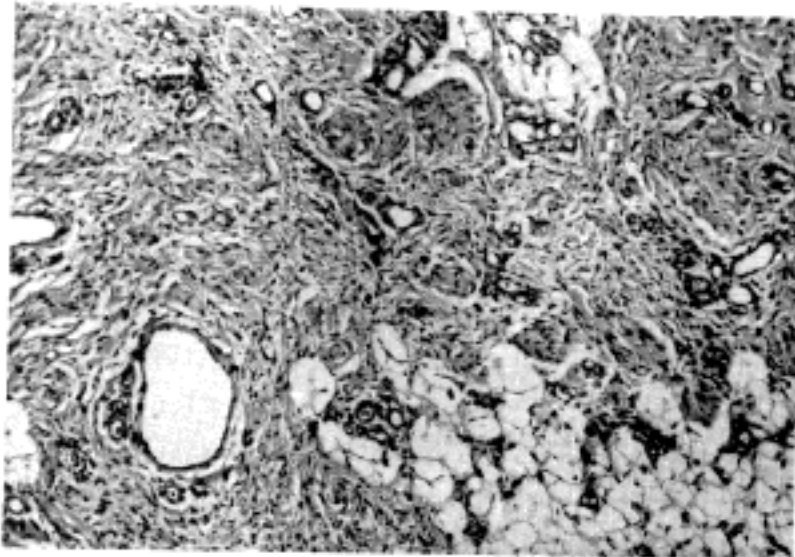


Fig. 5. Abundance of small patent luminal structures resembling vessels in the typical background of tumor. (H&E, ×100)

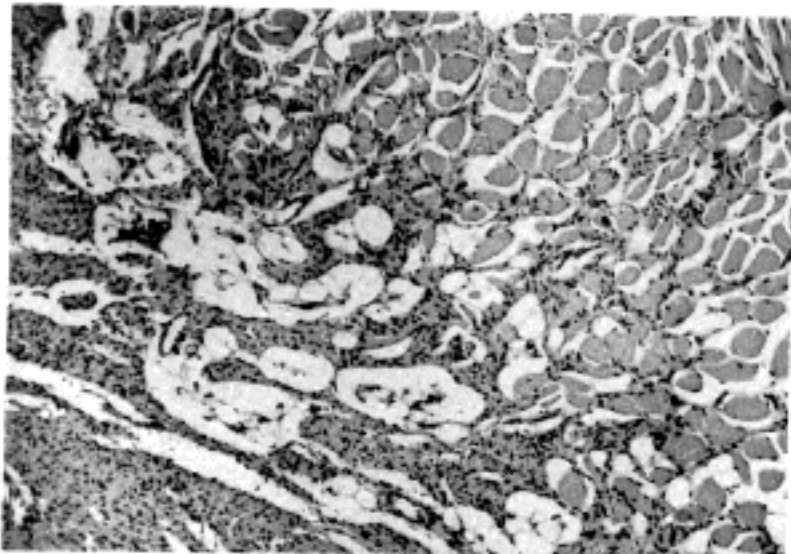


Fig. 6. Infiltrative growth into adjacent skeletal muscle fibers. (H&E, ×100)

고, 점액상의 바탕에 엉성하게 배열된 방추세포들은 Alcian-blue 염색에서 하늘색의 염색상을 보여 acid mucopolysaccharide 물질을 함유하고 있음을 볼 수 있었다. 분열상이나 세포의 비정형성(atypism)은 어느 곳에서도 발견되지 않았으나 증례 1과 증례 3에서는 주위 횡문근 조직속으로 미만성으로 깊숙이 침윤되는 양상을 보였다(Fig. 6).

### 고 안

유아 섬유 과오종은 문헌상 그 비슷한 예가 Stout<sup>4)</sup>의 Juvenile fibromatosis를 분석한 보고 및 Dutz<sup>5)</sup>의 Myxoma에의 보고에서 기술된 바 있으나, 이들 어떤 독립된 질환으로 묶어 그 특징을 기술한 것은 1956년

Reye가 6예를 모아 발표한 것이 처음이다. 그 후 1965년 Enzinger가 앞서 언급한 두 예를 포함한 30예를 AFIP 기록에서 찾아서 분석하면서 처음 이 용어를 사용하였다.

이 종양은 여러가지 점에서 유아기의 다른 섬유성 증식과는 다른 양상을 보이는데, 우선 발생 연령이 항상 2살 이전이며, 출생 시 부터 있었던 예가 모두 5예 보고되어 있으며, 본 제 2예가 여기에 추가될 수 있겠다.

육안적으로 주위와의 경계가 불분명하고 침윤성 성장을 하며, 점액상을 가진 미성숙 방추세포들이 나오기 때문에, 악성종양으로 오인될 우려가 있으나, 모든 예에서 국소절제술로 완치가 되는 양성 종양이다. 육안소견이나 임상 진행 경과가 각 예마다 약간의 차이가 있는데 비해, 현미경적 소견은 본 예들을 포함하여 현재까지 기술된 모든 예가 놀라울 정도로 똑같아서 한번 경험하면 쉽게 진단할 수가 있는 종양이다.

본 증례에서 보면 세 환자의 나이가 각각 10개월, 1개월, 및 15개월이고, 남녀비가 2:1로서 남아에서 호발한다는 기왕의 기술들과 일치하였다.

제 2예의 경우, 생후 1개월에 수술이 시행되었는데 문헌상의 보고예들과 비교해 볼 때 가장 어린 나이로 생각된다.

Enzinger의 30예와 Reye의 6예에서 보면 가장 흔하게 생기는 부위는 액와부 상완부 및 서혜부의 피하 조직이었다. 본예들의 생긴 위치를 보면 쇄골하, 둔부 및 대퇴부, 그리고 음낭이었다. 이 중 음낭내에 생긴 경우는 매우 특이한 것으로 문헌 상 기술된 바 없었다.

종양의 크기는 환자들이 유아이기 때문에 상대적으로 큰 편인데, 평균 장경이 4cm 정도였다. 본 예들을 보면 각각 5cm, 9cm 그리고 3cm 이었는데, 이 중 제 2예에서 특히 큰 것은 주변과의 경계가 불분명하여 주위조직이 많이 포함되었기 때문으로 생각된다.

육안적으로 대개 주위와 경계가 깨끗하지 않은 점은 본 예들에서 모두 마찬가지였고, 특히 제 2예는 종괴가 미만성으로 퍼져 있어 수술 전 임상진단이 육종으로 생각될 정도였다. 또한 종괴를 싸는 피부에 털이나 있는 점이 특이한 소견이었다.

추적기간이 짧지만, 3예 모두, 현재까지 재발의 증거없이 완전히 치유된 점도 기왕의 보고 예들의 추시 결과와 일치하였다.

이 종양은 처음 기술된 지가 얼마 되지 않고, 매우 드물기 때문에, 임상의 뿐 아니라 병리의에게도 잘 알려지지 않아서 과거에는 매우 다양한 병명으로 진

단되었다<sup>2)</sup>. 대부분의 경우 양성으로 진단되었고, Enzinger가 분석한 30예 중 4예에서만, 세포의 밀도가 높고 점액상의 미성숙 세포가 보였기 때문에 육종으로 진단되었다. 양성 종양으로서 감별해야 될 질환은 신경 섬유종이 제일 문제가 되었고, 그 외에 악년형 섬유종증(Juvenile fibromatosis), 결절성 근막염(Nodular fasciitis), 섬유지방종(fibrolipoma), 과오종 및 양성 간엽종(benign mesenchymoma)등이다. 악성종양으로서 감별대상은 배아성 횡문근육종(Embryonal rhabdomyosarcoma), 저악성 신경원성 육종(Low-grade neurogenic sarcoma), 평활근육종, 섬유육종 및 악성 간엽종 등이다.

유아기의 다른 섬유성 증식과는 유사한 점이 거의 없는데, 간혹 인대양 섬유종증(desmoid-type fibromatosis)이 피하쪽으로 파고들어 섬유주 형태로 자라는 경우 및 진막 석회화 섬유종(aponeurotic calcifying fibroma)이 피하조직쪽으로 침윤하여 불규칙한 섬유의 중격 및 원래 있는 성숙 지방세포의 혼합을 나타내는 경우에는 비슷한 양상을 나타낼 수 있다. 그러나 이들 경우에는 좀더 심부(深部)를 침범하고 특징적인 점액상의 방추세포를 포함한 유기적인 혼합을 볼 수 없기 때문에 어렵지 않게 감별할 수 있다.

이 종양의 진정한 성상(nature)과 성인(pathogenesis)은 확실치 않는데 Reye는 병변이 점차 퇴행(regress)할 수 있기 때문에 종양이 아닌 복원과정(reparative process)일 가능성이 있다고 주장했다. 그러나 환자들에게서 외상이나 감염의 근거를 찾을 수 없고, 늘 같은 조직 소견을 보이며 출생 당시 부터 종양이 있을 수 있는 점은 복원과정과 잘 부합되는 소견은 아닌 듯 하다. Enzinger는 여러 임상 및 조직소견을 종합해 볼 때 이개체 발생성 병변(dysontogenetic lesion)으로 보는 것이 타당하며, E. Albrecht가 처음 내린 과오종의 정의에 부합되므로 "fibrous hamartoma of infancy"라는 용어를 제시하였다. 또 Reye가 처음 쓴 "Subdermal fibromatous tumors of infancy"란 용어는 다른 종류의 진피하 섬유종과의 구별이 모호하고, 특히 Michelson<sup>6)</sup>의 "nodular subepidermal fibrosis"와 혼동될 우려가 있으므로 타당치 않다고 지적되고 있다.

이 병변의 정확한 성상을 파악하는데 있어서, 미성숙 방추상 세포의 특징이, 중요한 열쇠가 되리라 생각되는데, 아직 여기에 대한 명확한 지견이 없다. 이를 알기 위해 세포면역화학적 방법을 도입함으로써 도움을 받을 수 있으리라고 사료된다.

## 요 약

전형적인 임상 및 병리 소견을 갖춘 유아 섬유성 과오종은 아직 국내 문헌에 보고가 없는 바, 저자들은 최근 2년 동안 3예를 경험하고 이를 보고 하였다.

제 1예는 10개월된 남아로서 6달 동안 만져진 우측 쇄골하 종괴를 가졌으며 국소절제술로 근치되었다. 종양은 장경이 5cm 가량의 불규칙한 회백색 외면을 가진 연부조직이었다.

제 2예는 1개월된 여아로서 좌측 둔부 및 대퇴부에 걸친 딱딱한 종괴이며 종괴외면의 피부쪽에 털이 있었다.

제 3예는 15개월된 남아로서 8개월된 음낭의 종괴를 주소로 내원했다. 종괴는 3cm의 장경을 가진 비교적 경계가 잘 지워진 딱딱한 병변이었다.

현미경적 소견은 전형적인 형태로서, 교원 섬유조직의 육주, 미성숙 방추상 세포 및 성숙 지방세포들의 다양한 배합과 더불어, 부분적으로는 혈관을 담은 구조가 모인 곳들이 관찰되었다.

한편 제 1예와 제 3예에서는 주위 횡문근으로의 침윤이 관찰되었다.

## REFERENCES

- 1) Reye RDK: *A consideration of certain subdermal "fibromatous tumors" of infancy.* J Pathol Bact 72:149, 1956
- 2) Enzinger FM: *Fibrous hamartoma of infancy.* Cancer 18:241, 1965
- 3) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors.* 1st edition. St. Louis, C.V. Mosby, 1983, p 71
- 4) Stout AP: *Juvenile fibromatosis.* Cancer 7: 953, 1954
- 5) Dutz W, Stout AP: *The myxoma in childhood.* Cancer 14:629, 1961
- 6) Michelson HE: *Nodular subepidermal fibrosis.* Arch Dermatol Syph 27:812, 1933



=Abstract=

**Fibrous Hamartoma of Infancy**

—Report of three cases—

Eun Hee Suh, M.D., Kyung Ja Cho, M.D.,  
Geung Hwan Ahn, M.D. and Je Geun Chi, M.D.

*Department of Pathology, College of Medicine  
Seoul National University*

Fibrous hamartoma of infancy is a distinct clinicopathologic entity with unique microscopic findings and benign clinical course. This tumor is composed of intervening dense fibrocollagenous trabeculae, well defined mucoid areas and varying amounts of mature fat, which are arranged in organoid growth pattern.

We report three typical cases of this tumor

which were experienced during the recent two years at the Seoul National University Hospital. It is the first description on this tumor in Korean literature.

Case 1 was a 10 month old boy who was admitted due to a mass in the right infra clavicular area for 6 months. The mass showed irregular and poorly circumscribed outer surface.

Case 2 was a one month old girl who was presented with a diffuse ill defined hairy mass in the left buttock since birth.

Case 3 was a 15 month old boy who was brought to the hospital due to well circumscribed scrotal mass for 8 months.

Microscopically all three cases showed very similar histological features. And all 3 cases are well after the removal of the tumors.