

결절성 근막염 (Nodular fasciitis)

—13예에 대한 분석—

서울대학교 의과대학 병리학교실

김 정 란 · 지 제 근

서 론

Nodular fasciitis(결절성 근막염)는 연부조직에 발생 하는 비교적 드물고 또 악성종양의 형태를 가지는 일종의 위육종(Pseudosarcoma)으로서 주로 상지 특히 전완 (forearm)의 굴근측(flexor aspect), 몸체 또는 경부에 빈발하며 대부분의 경우 직경 2cm 정도의 종괴로서 발견된다¹⁻⁴⁾. 이는 절제가 불완전하게 된 경우에도 재발이나 전이를 하지 않는 양성 병변이나 임상소견, 특히 조직 소견이 육종과 유사한 양상을 나타내기 때문에 악성 종양으로 오진되기 쉬우므로 병리의사들에게는 물론 임상 의사도 반드시 알아 두어야 할 아주 중요한 질환이다.

그러나 본 질환의 발생 빈도는 극히 낮아서 흔하게 경험되지 않는다. 이상하게도 저자들은 지난 20여년간 거의 증례가 없다가 최근 2년간 즉 1986년 1월부터 1987년 10월 사이에 연속적으로 nodular fasciitis 13예를 경험하게 되었다. 외국의 경우 이 질환에 대한 충분한 정보가 전하여져 있으나 아직 국내에서는 이에 대한 보고가 극히 적을 뿐 아니라 자세한 보고가 없기에 저자들은 이들 13예를 정리하여 임상적 및 병리학적 특징을 기술하고자 한다.

재료 및 방법

본 검색례의 대상이 된 13예중 11예는 서울 임상검사 센터 병리과에 의뢰된 것이고 2예는 서울대학병원 병리과에 의뢰된 예였다. 이들 절제조직은 먼저 육안적 검사

*본 논문은 1987년 5월 대한병리학회 춘계학술대회에서 전시발표 되었음.

를 거쳐 중성 formalin에 고정후 통상방법에 의하여 표본을 제작하여 판독하였다. 매 증례당 충분한 수의 절편을 제작하였으며 통상적인 hematoxylin-eosin 염색과 필요에 따라 특수염색을 추가하여 검색하였다.

결 과

임상적 소견 (Table 1)

Nodular fasciitis 13예에 관하여 개개 환자의 연령, 성별, 병변의 위치, 병력기간, 임상증상, 종양의 크기 및 치료등의 임상 소견은 Table 1과 같다.

환자의 연령은 20대에서 40대 초반이었으며 가장 어린 환자가 18세, 가장 고령이 63세로 평균 34.0세였다. 13예중 남자가 9예 그리고 여자가 4예로서 남녀비는 2.25 : 1로 남자에 빈발하였다. 발생부위는 상지의 전완이 4예, 몸체 5예, 하지 2예, 두부 2예였고, 1예가 피하조직과 근육을 동시에 침범하였으며 나머지 전예는 피하조직에 국한되었다. 다른 종류의 병변을 수반하거나 외상의 기왕력을 가진 경우는 1예도 없었다. 임상증상은 주로 종괴 또는 종창이었으며 3예에서 압통을 호소하였다. 병력기간은 대부분 1주일에서 2년까지 비교적 짧았으며, 13예중 6예가 1개월 미만이었다. 병변은 대부분(7예) 갑자기 나타나 몇 일 또는 몇 주안에 눈에 띄게 커졌으며, 2예에서는 크기의 변화가 관찰되지 않았고 4예에서는 성장속도를 알 수 없었다.

치료는 모든 환자의 경우 병변을 국소적으로 절제하였으며 1예에서는 국소적 광범위 절제술이 시행되었다. 이 예는 동결절편상 악성종양이 강력하게 의심되었기 때문에 광범한 절제술이 행하여 졌다. 추적조사는 9예에서, 2개월에서 10개월간의 추시가 가능하였는데 이들 예중 재발된 경우는 1예도 없었다. 다발성 병변을 나타냈던 예

Table 1. Clinical features of 13 cases of nodular fasciitis

Case	Age	Sex	Location	Duration	Symptoms	Size	Treatment	Period known free of recurrence months	Remark
1	39	M	Submental	1 year	mass	1.5 x 1.5	Local excision	10	
2	45	M	Right flank & right breast	2 months	"	2 x 1 x 1	"	7	Multiple
3	24	M	Back	2 years	"	"	"	None	
4	32	M	Abdominal wall	Several months	"	4 x 3 x 2	"	6	
5	63	F	Chest wall	1 year	"	4 x 4 x 2	"	None	
6	45	M	Right leg	10 days	"	3.5 x 2.5 x 1	"	8	
7	31	F	Left thigh	?	tenderness	1.5 x 1.5	"	8	
8	18	M	Scalp	1 week	mass	2.5 x 1 x 1	"	None	
9	27	M	Forearm	1 month	"	3 x 3 x 2	Wide excision	6	Intramuscular
10	35	M	Right forearm	1 month	tenderness	1.2 x 1.2	Local excision	6	
11	21	F	Left buttock	Recent	mass	2 x 1.5	"	6	
12	23	F	Right wrist	Several months		0.7 x 0.6	"	None	
13	37	M	Left forearm	Recent	tenderness	0.8 x 0.7	"	2	

Table 7. Microscopic features in 13 cases of nodular fasciitis

Case	Growth pattern	Cellularity/Collagen production	Myxoid stroma	Mitoses per 10HPF	Peripheral capillaries	Stromal hemorrhage	Lymphoid infiltrate	Foreign body giant cell
1	Relatively well demarcated	+/+	+	3-4	-	Scanty but diffuse	-	+
2	"	++/++	±	2	+	Focal	±	-
3	Infiltrative	+/-	+	0-1	-	Diffuse	+ peripheral	-
4	"	+/-	++, mucin cleft	0-1	-	Focal	++ peripheral	-
5	"	++/++	±	0-1	-	Focal	+	-
6	"	+/++	±	0-1	+	Diffuse	+	-
7	Well demarcated	+/+	+	8-9	+	No	-	-
8	"	+++/-	±	0-1	-	No	+ focal	+
9	"	++/+	+, mucin cleft	5	-	No	-	+
10	Infiltrative	++/+	+	7-8	-	Focal	+ peripheral	-
11	Well demarcated	++/+	±, mucin cleft	0-1	-	Focal	+ focal	-
12	Well demarcated	±/±	+	5-6	+	Diffuse	-	-
13	Infiltrative	±/-	++	0-1	-	No	-	-

* HPF : High power field

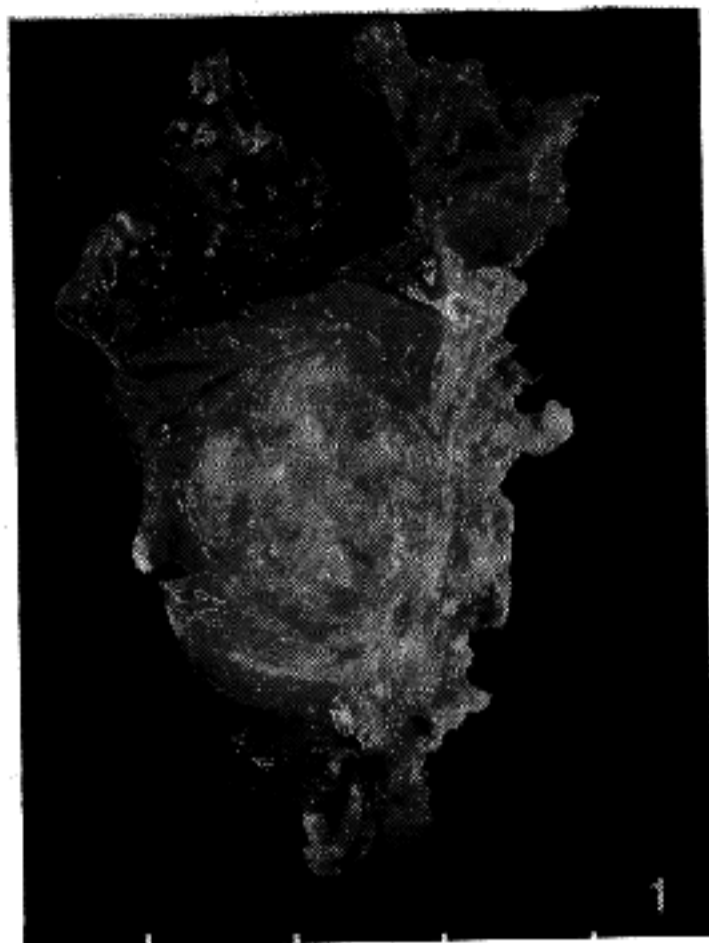


Fig. 1. Intramuscular nodular fasciitis from case 7.

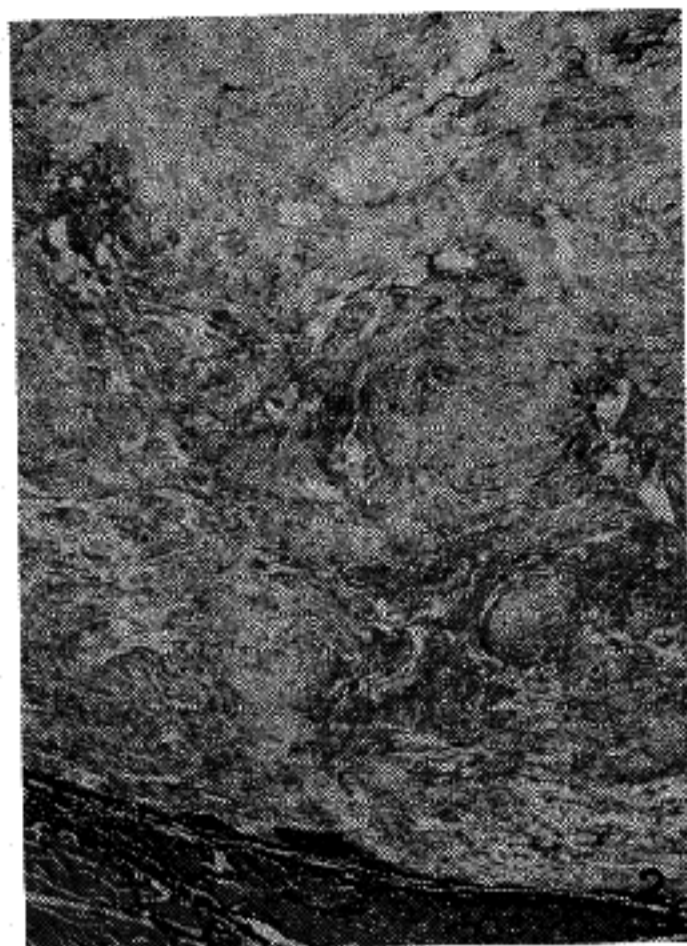


Fig. 2. Case 7. Loose spindle cell proliferation with myxoid stroma. (Trichrome, originally, x40)

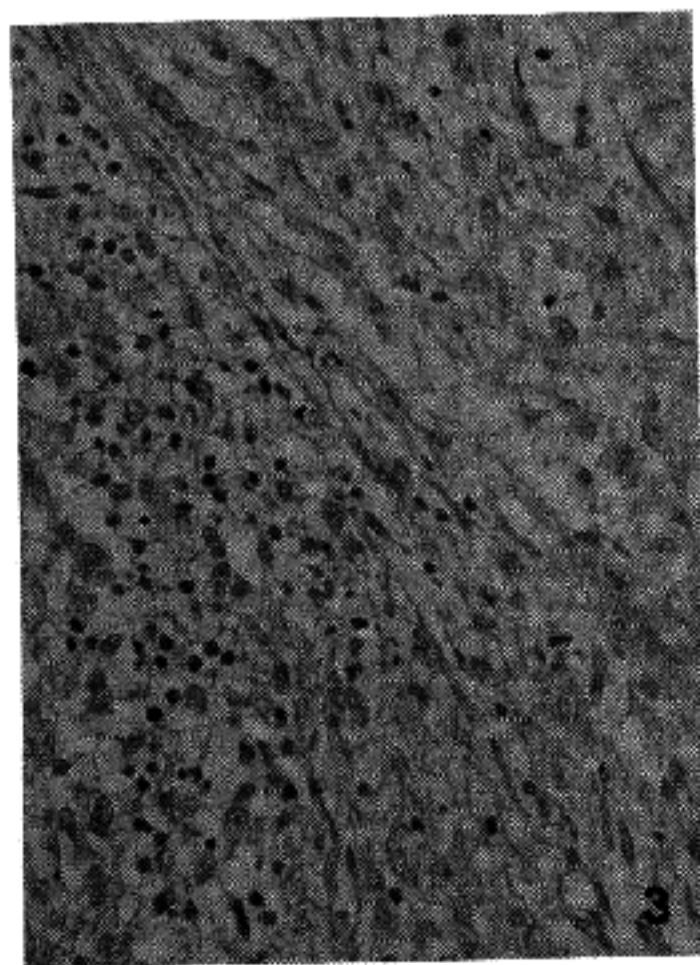


Fig. 3. Case 11. Spindled and stellate fibroblasts set in loose myxoid stroma with scattered chronic inflammatory cells. Round cells with dark nuclei and vacuolated cytoplasm are also present in the left upper portion. (H&E, originally, x400)

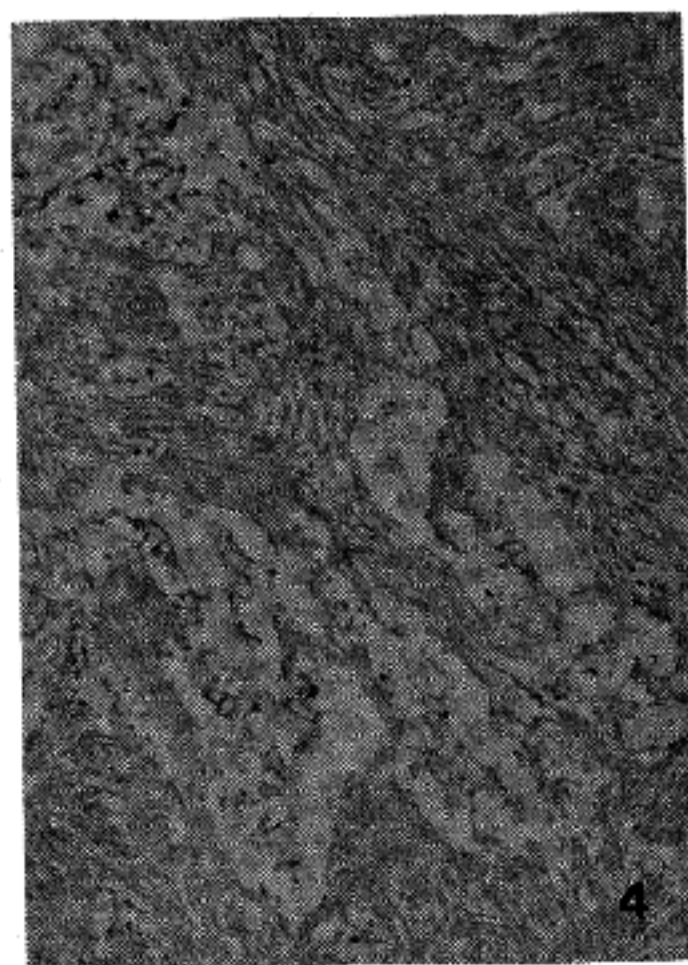


Fig. 4. Case 9. Myxoid area. The stroma is rich in material that stained deeply with Alcian blue. (Alcian blue, x200)

는 수개의 결절이 후측요부와 유방에서 관찰되었고, 그 중 요부에 있던 종괴가 생검되어 진단을 받았으며 절제 후 7개월까지 재발이 없었고, 절제하지 않았던 나머지 결절들도 그 크기와 수가 감소하였다.

병리학적 관찰 (Table 2)

절제된 종괴의 크기는 Table 1에서 보는 바와 같이 다양하였으며 최대 직경이 0.7 cm에서 4 cm에 이르렀는데 평균 2.2 cm이었으며 1 cm 미만이 2예, 1~2 cm가 6예, 2~3 cm 2예, 그리고 3~4 cm가 3예였다. 이들 중 7예는 육안적으로 주위 조직과의 경계가 비교적 분명하였으며 6예는 침윤성 경계면을 보였다. 절단면은 회백색 또는 약간 노란색을 띠었고 탄력성의 정도를 가졌다 (Fig. 1).

침윤성 성장은 피하지방조직의 얇은 섬유성 벽 (fibrous septa)을 따라 발생하였으며 침윤성 성장을 보이는 예는 물론 육안적으로 비교적 경계가 뚜렷한 예에서도 작은 동맥, 정맥, 작은 신경섬유 등의 구조들이 결절 변연부에서 자주 관찰되었다. 구성세포는 풍만한 방추상의 세포로 구성되어 있었으며 세포들은 다소 느슨하게 배열되어 있었고, 세포밀도는 관찰부위에 따라 상당한 차이를 나타내었다 (Fig. 2, 3).

간질은 정도의 차이는 있으나 전례에서 점액양 변화 (myxoid change)를 보였고 3예에서 점액열 (mucin cleft)이 관찰되었다 (Fig. 4). 9예에서 교질섬유화가 진행되어 있었으며 교질섬유화는 세포의 밀도가 높거나 병력기간이 길수록 그 정도가 심해지는 경향이 있었고 세포의 밀도가 낮을수록 또 병력기간이 짧을수록 섬유화의 정도가 경한 듯하였으나, 점액양변화의 정도와는 오히려 반비례하였다. 핵분열은 부위마다 상당한 차이를 보였으며 10고배율당 0~9개 (평균 2개)였으나 1고배율당 3~4개가 관찰되는 부위도 흔히 있었으며 비정형적인 핵분열 (atypical mitosis)은 관찰되지 않았다. 핵분열의 빈도는 세포의 밀도가 높은 경우 비교적 자주 관찰되었다. 혈관내피 세포의 증식도 자주 보이는 소견으로서 육아조직과 유사하였고 이런 혈관의 증식은 병변이 부위에 따라 정도의 차이가 있었으나 병변의 변연부에서 더 자주 관찰되었다. 종양내의 현미경적 출혈은 13예중 9예에서 관찰되었으며 4예에서 미만성으로 관찰되었고 1예에서는 혈철소 (hemosiderine) 침착이, 3예에서는 포말성대식구 (foamy macrophage)가 관찰되었다 (Fig. 3). 염증 세

포의 침윤도 자주 관찰되었으나 5예에서는 전혀 없었으며 1예에서는 염증세포의 침윤이 심하였다. 침윤 세포는 림프구, 형질세포, 대식구 등이었으며 주로 병변의 변연부에 위치하였다 (Fig. 3). 단핵성 또는 다핵성의 거대세포는 3예에서 관찰되었다.

고 안

Nodular fasciitis는 방추상세포로 구성된 위육종성 종양으로 지방조직의 myofibroid cell에서 발생한다 하며^{2,7)}, 육안적으로 주위와 경계가 불분명한 경우가 많고 침윤성 성장을 하며 점액상을 가진 미성숙 방추 세포들이 나오기 때문에 악성종양으로 오인될 우려가 있는 질환이다. 종양의 크기는 최대직경이 2 cm 정도이며 침윤성 성장을 하는 경우가 많았다. 또 현미경적으로는 부위에 따라서 세포의 증식이 활발하여 세포들이 조밀하게 배열되어 있고 염색성이 진하고 형태가 다양한 핵을 가진 섬유모세포, 내피세포 등으로 구성되어 있었으며 유사핵분열이 관찰되었다. 특히 점액양의 간질은 전례에서 출현하였는데, 이는 대부분의 보고예들의 관찰소견과 일치하고 있다¹⁻⁷⁾. 성별의 비는 본 검색에서는 2.25 : 1로서 남자에 더 많았으나 대부분의 보고예^{1-3,6)}에서는 남녀의 발생비율은 비슷하였다. 발생부위 등은 기타 보고예^{1-3,6)}와 비슷한 소견을 보였다. 발생빈도는 정확히 추정할 수 없으나 비교적 드문 종양으로 국내에서는 이에 대한 자세한 보고가 없는 듯하다. 그러나 종양의 성장 속도가 빠르기 때문에 비교적 초기에 치료를 받는 듯하며 특히 개업가 등에서 흔하게 생검이 실시될 것으로 사료되나 동통등이 없는 경우 병변의 크기가 작고 증상이 없으므로 그대로 방치해둘 경우도 생각할 수 있다.

Nodular fasciitis는 단순국소적인 절제술이 적절한 치료법이며 불완전하게 절제된 후에도 퇴화한다고 한다^{5,6)}. 따라서 본 질환은 불필요하게 과다한 치료 (over treatment)를 받지 않게 하여야 함이 중요하다. 본 증례들도 대부분 국소적으로 절제하였고 1예에서 광범위 국소절제술이 병행되었다. 추적이 가능했던 전예에서 2~10개월의 추적기간중 현재까지 재발의 증거없이 지내고 있다.

발생원인에 대한 의견은 구구하며 외상이 그 한 요인으로 보고되고 있으나¹⁻³⁾, 대부분의 경우에는 건강인의 피하에 갑자기 작은 결절이 출현하여 급성장을 하며 본

증례들도 전례에서 외상의 기왕력은 관찰되지 않았다. 그러나 종괴의 발생부위가 외상을 흔히 받을 수 있는 부위에 흔하고 조직 소견이 치유 과정의 창상(wound healing)과 비슷하며, 병변내 만성염증 세포가 침윤되고 특히 불완전하게 제거된 후에도 퇴화되는 점등은 이 종양이 진정한 종양이 아니고 외상등의 자극에 대한 이차적인 결합체조직 구성요소의 증식이라는 설을 강력하게 뒷받침 하여 주고 있다. 방추상세포로 구성된 종괴의 검색시 언제나 감별진단의 하나로 고려되어야 하리라 추정되며 아울러 조직기원과 관련하여 생성요인에 대한 좀더 광범위한 전자현미경적 또는 세포화학적 검색 등의 연구가 추가되어야 하리라 생각된다.

결 론

13예의 전형적인 nodular fasciitis를 경험하고 이를 보고하였다. 발생연령은 18예에서 63세이었고 남녀비는 2.25 : 1로 남자에 호발하였다. 치료는 대부분 국소적으로 절제하였고, 2~10개월간의 추적조사기간중 재발된 예는 없었다. 또 1예는 다발성 병변으로 발현하였다. 조직 소견상 부분적으로 치유과정의 창상과 비슷하고 병변내 만성염증세포의 침윤이 관찰되는 점등은 진정한 의미의 종양이 아니라 반응성 증식상 병변으로 생각되었다.

참 고 문 헌

- 1) Soule EH, Minn R: Proliferative (nodular) fasciitis. *Arch Pathol* 73:437, 1962
- 2) Allen PW: Nodular fasciitis. *Pathology* 4:9, 1976
- 3) Price EB Jr, Silliphant WM, Shuman R: Nodular fasciitis: A clinicopathologic analysis of 65 cases. *Am J Clin Pathol* 35:122, 1961
- 4) Stout AP: Pseudosarcomatous fasciitis in Children. *Cancer* 14:216, 1961
- 5) Culberson JD, Enterline HT: A distinctive clinical-pathologic entity: Report of five cases. *Anal of Surgery* 151:235, 1960

- 6) Hutter RVP, Stewart FW, Foote FW Jr: Fasciitis: A report of 70 cases with follow-up proving the benignity of the lesion. *Cancer* 15:992, 1962
- 7) Wirman JA: Nodular fasciitis, a lesion of myofibroblasts, an ultrastructural study. *Cancer* 38:2378, 1976

— Abstract —

Nodular fasciitis(13 cases analysis)

Jung Ran Kim, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology College of Medicine
Seoul National University

Nodular fasciitis is a rare and benign soft tissue tumor that can easily confused microscopically to spindle cell sarcoma. Therefore it is very important disease to the surgical pathologists. However, this lesion has been seldom reported or described in Korean literature.

This paper deals with 13 Korean cases of nodular fasciitis diagnosed microscopically. It's pertinent clinicopathologic findings are described. The youngest patients among 13 cases was 18 years and the oldest was 63 years with the mean of 34 years. Nine were males and 4 were females.

Pathologically, the size of the lesion at the time of diagnosis ranged from 0.7 cm to 4.0 cm in the maximum extent. Two were smaller than 1.0 cm and 8 cases were between 1.0~3.0 cm. The site distribution was; trunk(5) upper extremity (4), lower extremity (2) and head (2). All the lesions were located in the subcutaneous tissue.

The history of recent rapid growth was noted in nearly half of the cases. Mass and tenderness were two common manifestations. In one case, multiple nodules were found in the right breast and in flank.

All of the lesions except one were managed by local excision. In one case, a wide excision was done under the impression of malignant fibrous histiocytoma of frozen section. Follow up observation of all cases did not show any evidence of recurrence in all.

Key Word: Nodular fasciitis, Pseudosarcoma