

## 영아 섬유육종 1예

한양대학교 의과대학 병리학교실

박찬필 · 류근신 · 박찬금 · 이증달

### Infantile Fibrosarcoma

- A case report -

Chan Pil Park, M.D., Geun Shin Lyu, M.D., Chan Kum Park, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Han Yang University

Fibrosarcoma in newborns and infants, designated as congenital, infantile, or juvenile fibrosarcoma is an uncommon soft tissue neoplasm occurring most frequently during the first year of life. Infantile fibrosarcoma is associated with favorable clinical behavior that is markedly different from that of adult fibrosarcoma.

We report a case of infantile fibrosarcoma occurred in a 3-year-old boy presenting as a palpable mass in the left lower extremity since 3 months of life. Histologic findings of the tumor are similar to those of fibrosarcomas in adult. (**Korean J Pathol 1994; 28: 313~315**)

**Key Words:** Infantile, Fibrosarcoma, Congenital, Favorable clinical behavior

선천성 혹은 영아 섬유육종은 비교적 드문 종양으로 성인의 섬유육종과는 매우 상이한 생물학적 특성을 가진다<sup>1)</sup>. 영아 섬유육종은 조직학적으로 성인에서 발생하는 섬유육종과 유사하지만, 주로 사지의 원위부를 잘 침범하고, 국소재발이 흔한 반면에, 원격전이가 매우 드물며 광범위한 국소제거술로 완치가 가능하다는 점에서, 성인의 섬유육종과는 구별되어야 한다<sup>2)</sup>. 그러나, 이들중에는 영아 섬유종종과 유사한 조직학적 소견을 보일수 있고 동일한 조직학적 소견을 보이는 것을 보고자에 따라서는, 공격성 섬유종종, 분화된 섬유육종 혹은 섬유육종과 유사한 섬유종종등으로 기술되어 왔다<sup>3)</sup>. 본예는 성인의 섬유육종과 또 부분적으로 섬유종종과 유사한 조직학적 소견을 보이는 드문 영아 섬유육종으로 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

환자는 3세된 남아로 생후 3개월부터 촉지되는 좌측 하지의 연부조직 종괴를 주소로 내원하였다. 신체

검사상, 좌측 슬관절의 직하외방에 계란 크기의 부드럽고, 유동성이 있는 종괴가 관찰되었고, 하지 방사선 촬영에서, 이 종괴는 비골의 상부 전측방의 연부조직 내에 위치하였으며, 경계는 비교적 분명하였고, 주위 골조직과는 분리되어 있었다. 적출된 종괴는 4.0×3.5×2.0 cm 크기로 타원형이었고, 얇은 섬유성 피막으로 싸여져 있는것처럼 보였다. 절단면은 황백색의 생선살 같은 양상이었고, 균일한 밀도를 보이는 고형종의 종괴였다. 종괴내에 출혈이나, 괴사소견은 관찰되지 않았다.

광학현미경소견상, 종양은 주위의 연부조직을 압박하면서 팽창성 증식을 하는 양상으로, 경계는 비교적 분명하였다. 종양의 세포 성분은 풍부하였으며, 작고, 균일한 방추핵의 세포들이, 다양한 정도의 간질성 교원질을 생성하면서, 서로 얽혀지거나, 짧은 다발로 배열되었다. 교원질 생성이 보다 많은 부위에서는, 다발성 배열이 현저하여, 청어가시 양상과 유사한 배열도 관찰되어, 성인의 섬유육종과 유사해 보였다(Fig. 1). 부분적으로 교원질 생성이 거의 없으며, 보다 더 풍만하고 미성숙한 세포들로 구성된 부위와 세포성분이 낮고, 점액성 기질 내에 종양세포들이 불규칙하게 배열

접 수: 1994년 1월 6일, 게재승인: 1994년 3월 17일  
주 소: 서울시 성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-791  
한양대학교 의과대학 병리학교실, 박찬필

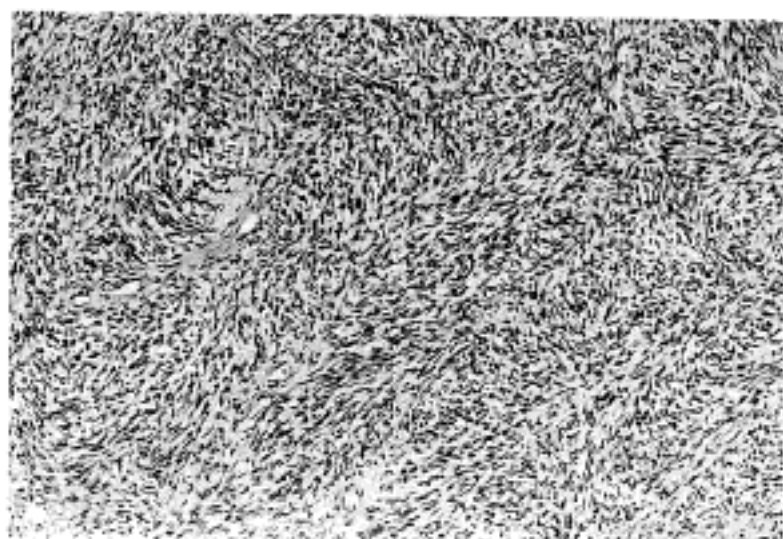


Fig. 1. The tumor shows herringbone arrangement of closely packed, uniform plump spindle cells.

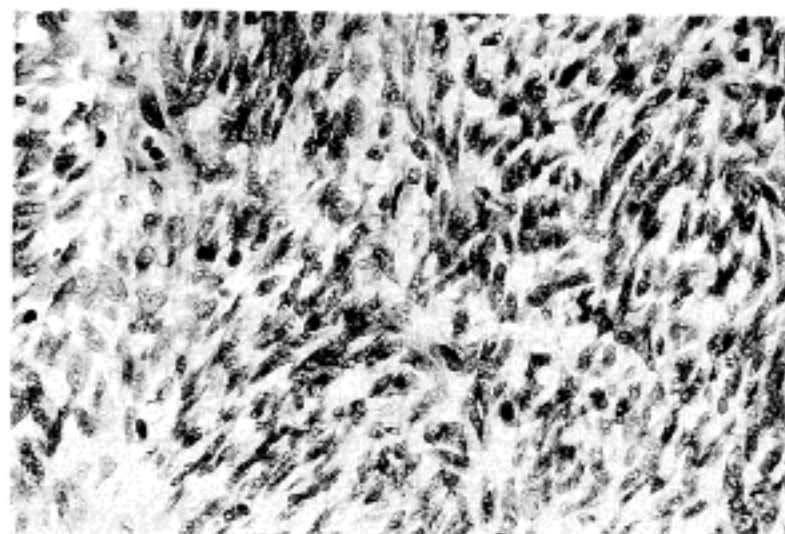


Fig. 3. Plump spindle cells show moderate cellular anaplasia, hyperchromatic nuclei and scattered red mitotic figures.

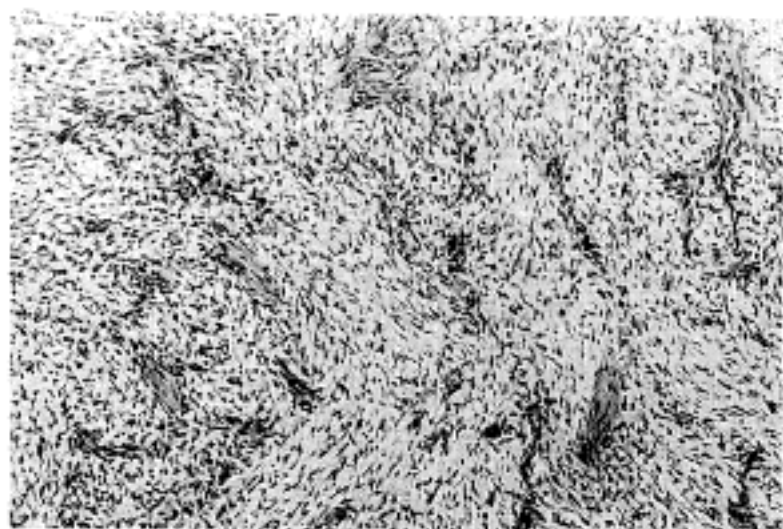


Fig. 2. Slender spindle cells and thin-walled blood vessels are embedded in myxoid background

되어, 마치 섬유종증과 유사한 부위도 관찰되었다 (Fig. 2). 종양세포의 유사 분열은 한 고배율 시야당 4 개까지 관찰되었다. 핵은 난원형 내지는 약간 불규칙한 모양이었고, 염색질은 과염색적이거나 수포성이었으며, 핵소체는 작고 한개내지 두개로 관찰되었다(Fig. 3).

Reticulin 염색에서, reticulin 섬유는 개개의 종양세포를 둘러싸고 있었으며 Masson trichrome 염색에서는 교원질 섬유가 다양한 정도로 종양세포 사이에서 관찰이 되었다. Vimentin, S-100단백, desmin 및 smooth muscle actin에 대한 면역조직화 염색을 시행한 결과 vimentin에만 양성 반응을 보였다. 전자현미경적으로 종양세포는 방추형의 섬유모세포의 모양을 보였다. 15개월후 환자는 이전에 수술한 동일 부위의 피부에 직경 2cm 크기의 종괴가 만져져 본원에 다시 내원하였다. 절제된 종괴는 재발전의 조직학적 소견과 동일하였다.

영아 및 소아에서 발생하는 섬유육종은, 소아 연부조직 육종의 약 4.4% 정도로 보고 되는 드문 종양으로<sup>4)</sup> 성인의 섬유육종과는 매우 상이한 임상적인 특징을 가진다<sup>1-3)</sup>. 1976년 Balsaver등<sup>5)</sup>은 5예의 선천성 섬유육종을 보고하면서, 이종양은 대체로 크고, 사지에서 발생하며, 국소재발은 잘하지만, 원격전이 는 하지 않는 것이 특징이며, 조직학적으로는 분화된 섬유육종의 소견을 보인다고 기술하였다. 또한, Allen<sup>6)</sup>은 이러한 견지에서 섬유육종 보다는 섬유종증이라는 용어를 사용할것을 제안하였다. 1976년, Chung과 Enzinger<sup>2)</sup>는 이러한 종양이 신생아 뿐만아니라 생후 5세까지도 발생할수 있음을 관찰하고, 이중 5예에서 원격전이를 보였기때문에, 영아 섬유육종으로 부르게 되었다.

1977년 Soule과 Pritchard<sup>6)</sup>는 5세미만에서 발생하는 경우 그 예후는 월등히 좋으며, 10세 이후에 발생하는 경우, 50%가 원격전이를 보이고, 성인의 예후와 비슷한 경향을 나타낸다고 하여, Chung과 Enzinger의 기술을 뒷받침해 주었다. 이 종양은 대개 급속한 팽창성 증식을 하며, 피하지방, 근육, 근막 및 건을 침범하게 되고, 드물게는 하부의 골조직을 광범위하게 침범할 수 있다<sup>2,6)</sup>.

이 종양의 조직학적 소견이 예후나 임상경과를 예측하는데 전혀 무관한 것으로 알려지고 있다<sup>5)</sup>. 이 종양은 잘 분화된 섬유종의 형태를 보일수 있기 때문에 섬유종증과 감별이 매우 곤란하며, 사실상 이 두 종양을 명확하게 구분할 수 있는 경계선을 그을 수 없다. 따라서 동일한 조직학적 소견을 보이는 것을 저자에 따라 공격성 섬유종증이나 분화된 섬유육종이라는 용어를 사용하기도 하였다<sup>3)</sup>. 그러나 대체로, 섬유종증의 경우 미만성 증식을 하고, 훨씬 더 많은 교원질 생성을 보이며, 세포 성분이 높다하더라도 주위조직으로 침윤성 증식을 하므로 종양내에 근육이나 지방조직의 잔재를 관찰할 수 있고, 유사분열상이 적다는 점으로

감별이 된다<sup>3)</sup>.

영아 섬유육종은 광범위한 국소 절제술로 완치가 가능하고, 양호한 예후를 나타내어 육종보다는 오히려 섬유종증과 유사한 임상적 경과를 취하는데, 전이율은 낮고(7.3~8.3%)<sup>6)</sup>, 5년 생존율은 84%로 보고되고 있다<sup>2)</sup>. 반면에 국소재발은 17%에서 43%로 빈번하고 주로 처음 수술후 12개월 이내에 재발하며, 재발한 군과 재발하지 않은 군을 비교할때, 종양의 크기, 위치, 발생연령, 및 조직학적 악성도에는 차이가 없는 것으로 보고되고 있다<sup>2, 6)</sup>.

### 참 고 문 헌

- 1) Stout AP. *Fibrosarcoma in infants and children.* *Cancer* 1962; 15: 1028-40.
- 2) Chung EB, Enzinger FM. *Infantile fibrosarcoma.* *Cancer* 1976; 38: 729-39.
- 3) Allen PW. *The fibromatoses: A clinicopathologic classification based on 140 cases. Part 2.* *Am J Surg Pathol* 1977; 305-21.
- 4) Soule EH, Mahour GH, Mills SD, Lynn HB. *Soft tissue sarcomas of infants and children: A clinicopathologic study of 135 cases.* *Mayo Clin Proc* 1968; 43: 313-26.
- 5) Balsaver AM, Butler JJ, Martin RG. *Congenital fibrosarcoma.* *Cancer* 1967; 20: 1607-16.
- 6) Soule EH, Pritchard DJ. *Fibrosarcoma in infants and children: A review of 110 cases.* *Cancer* 1977; 40: 1711-21.

1) Stout AP. *Fibrosarcoma in infants and children.*