

胸壁에 發生한 巨大한 類腱腫 1例

朴 胃 激 · 柳 世 英

= Abstract =

A Large Dumb bell Shaped Desmoid Tumor in the Chest Wall

— A Case Report —

Joo Chul Park, M.D. and Seh Young Yoo, M.D.

Desmoid tumor is found most often in the anterior abdominal wall of parous women, Although it may originate in virtually any musculotendinous structure, those of the chest wall are rare.

We experienced a case of large dumb bell shaped desmoid tumor originated in intercostal muscle and invaded anterior chest wall, pericardium, pleura and the lung. The patient was healthy in appearance except a painful swelling on the anterior chest wall. Roentgenographic studies demonstrated a huge homogenous mass in the right anterior chest cavity.

He was treated with resection of the tumor including anterior chest wall, a portion of the pericardium, middle lobe, and part of upper & lower lobes of the right lung because of tumor invasion. The tumor composed with two parts, one (5×4×3cm in size) is over the rib cage and another (10×15×10cm in size) is in the right chest cavity.

Postoperative course was uneventful and there was no evidence of recurrence until last visit, 5 months after surgery.

緒 論

類腱腫(Desmoid tumor)은 筋腱膜組織에서 發生하는 良性腫瘍으로 Stout¹⁾에 의하면 分化가 잘 된 纖維芽細胞의 增殖이 있으며 增殖되는 纖維芽細胞 사이에 膠原質이 多量存在하며 惡性腫瘍 때 보이는 細胞學的 樣相이 없고, 周圍 組織으로 浸潤이 있으며 임파 腺이나 血流을 따라 遠隔轉移는 없으나 局所的 再發이 頻繁한 것을 特徵으로 하는 腫瘍으로 1832年 Macfarlane이 出産 後 젊은 女人의 腹壁에 發生한 纖維性腫瘍을

처음 報告한 이래 1838年 Johannes Muller가 이런 種類의 腫瘍을 類腱腫으로 命名하였다^{4,15)} 이 類腱腫은 腹壁 以外 身體의 모든 部分에서 發生할 수 있는데 腹壁에 가장 많이 發生하며 (約2/3) 頸部와 肩甲帶, 그리고 大腿部에 好發하나 胸壁에 發生하는 例는 아주 드문 것으로 알려져 있다.^{1,4,6,10,15,18)}

今般 慶熙大學校 醫科大學 胸部外科教室에서 肋間筋肉에서 發生한 것으로 보이는 巨大한 胸壁의 類腱腫1例를 治驗하였기에 이에 報告하는 바이다.

症 例

40歲 男子로서 1976年 8月 처음 發見된 右側胸部前面에 發生한 약간의 疼痛이 同伴되며 서서히 자라는 腫瘍을 主訴로 1878. 4. 24 入院하였다. 過去에 前胸部

慶熙大學校 醫科大學 胸部外科
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Kyung Hee University.

에 外傷 및 手術을 받은 病歷은 없었으며 特別한 全身 疾患도 찾아 볼수 없었다. 入院當時 發育狀態 및 營養 狀態는 良好하였으며 外見上 健康해 보였고 血壓은 130/90mmHg, 脈搏數는 分當 92回 呼吸은 分當 24回 體

溫은 36.7°C이었다. 右側前部 胸壁에 돌 같이 堅固하고 壓痛이 있으며, 胸壁에 固定되어 있는 5×5cm 크기의 腫瘤가 있었으며, 腫瘤 위의 皮膚는 正常이었고, 腫瘤와 붙어있지 않았다. 兩側 腋窩部 및 頸部의 淋巴



Fig. 1. Pre-operative chest film reveals a huge homogenous mass density in the right anterior chest cavity



腺은 觸知되지 않았다. 右側胸部前方에서 呼吸音이 심하게 減少되어 있었으며 打診上 心臟濁音界와 連結되어 右側前胸部도 全體적으로 濁音을 보였다. 모든 檢査 所見(血液, 血液化學, 血清檢査 및 小便檢査) 및 心電圖는 正常所見을 보였으나 單純 胸部 X-線 撮影上 같

은 構造를 가진 큰 腫瘤의 陰影이 心囊 및 右側 內側 模隔膜과 連結되어 右側 胸腔內의 前半部 全體를 차지하고 있었다.

(Fig. 1 참조)

4月 25日 前胸壁에 突出되어 있는 腫瘤를 生檢한 結

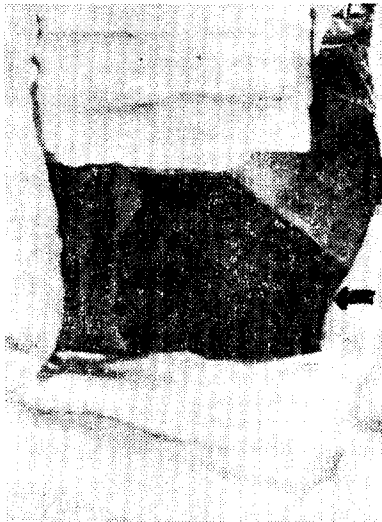


Fig. 2. Intra-operative findings we can see a tumor mass (arrow) which adhered to the pleural cavity and the lung.

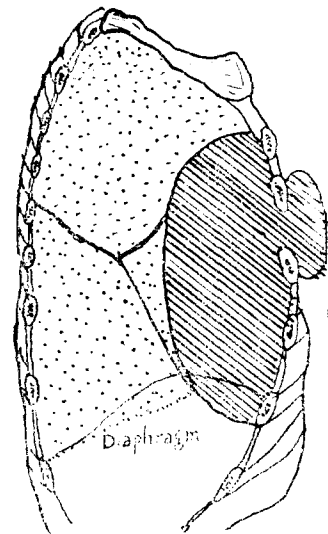


Fig. 3. Schematic view of the dumb bell shaped tumor (oblique line) and intrathoracic structures

果 良性纖維性腫瘍이었으므로 5月 1日 右側 5번 째 肋 間으로 後側面을 開胸하여 腫瘍 및 中葉 切除術을 施行 하였다.

手術 所見은 胸部 前壁의 胸膜과 附着되어 있고 右 側肺의 上葉의 前小葉과 中葉 및 下葉의 前小葉에 浸潤이 있으며 右側 心囊과 癒着되어 있을 뿐 아니라 心 囊 周圍 右側橫隔膜의 胸膜까지 廣範圍한 周圍組織을 侵犯한 무게 500gm이고 10×15×10cm 크기의 朱黃色의 腫瘍가 右側 前肋腔 및 從隔洞을 함께 侵犯해 있었 으며, 이 큰 腫瘍가 前胸壁의 5×4×3cm 크기의 腫瘍과 第3 肋間에서 서로 連結되어 아령 모양을 하고 있었다. (Fig. 3 참조) 그러나 그 周圍 肋骨軟骨에는 아무런 浸潤이 없었으며, 胸內筋膜(endothoracic fascia)에서 胸腔內 腫瘍가 比較的 쉽게 剝離되었다.

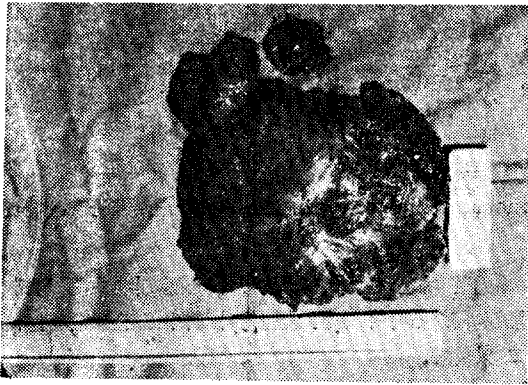


Fig. 4. Gross specimen of the tumor mass

手術은 큰 腫瘍과 함께 右側肺上葉 및 下葉의 腫瘍로 浸潤된 部分은 部分切除를 하였으며 中葉은 심하게 浸潤되어 있었으므로 中葉 全體를 切除하였다. 腫瘍에

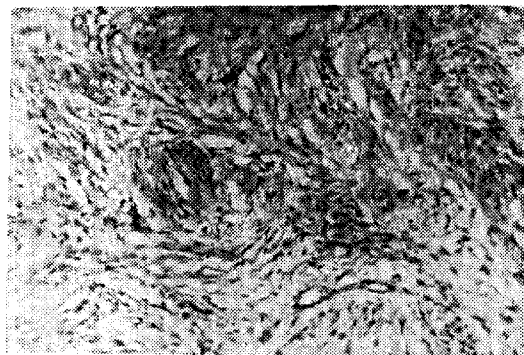


Fig. 5. Microscopic findings of tumor shows presence of abundant amount of collagen between the well fibroblasts (×400) differentiated.

의해 癒着된 部分의 心囊을 腫瘍과 함께 切除한後 前 胸壁은 第3 肋間筋 및 周圍組織을 切除하여 前胸壁의 腫瘍을 함께 切除除去하였다. 心囊의 缺損部를 縫았 으므로 心囊을 더 크게 切開하여 心臟의 脫出에 의한 大 血管의 捻轉을 防止하였다.

病理 組織所見은 풍부한 膠原質사이에 逆行萎縮(ana plasia)이 없고 分化가 좋은 纖維芽細胞가 周圍筋細胞 속으로 浸潤되어 자라 들어가는 것을 볼 수 있었다. (Fig. 5 참조)

手術後經過는 良好하였으며 術後 16日만에 後遺症이 退院하였다. 手術後 5個月 現在까지의 follow up 結果 再發의 所見은 볼 수 없었다.

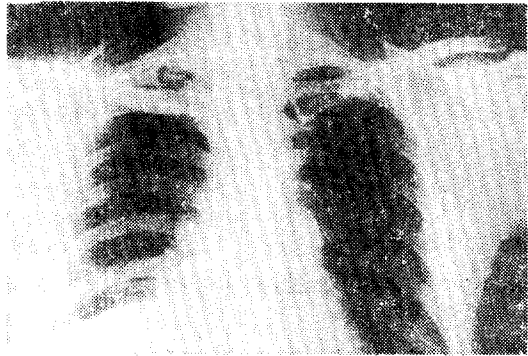


Fig. 6. Post-operative chest P-A view
Good expansion of the remaining right lung.

考 案

類腱腫은 比較的 드문 疾患으로 모든 年齡層에서 볼 수 있으며, 一般的으로 女子에서 훨씬 많이 發生하는데 特히 腹壁에 發生한 例에서는 적어도 女子에 4倍以上 好發하나 腹壁外 類腱腫病變에서도 女子에서 約2倍程度 많이 나타난다.^{1,6)}

類腱腫의 發生機轉에 대해서는 여러가지 說이 있는데 Booher와 Pack³⁾는 妊産婦部에서 類腱腫이 많이 發生하므로, 호르몬이 原因이 된다고 하였으나 妊娠하지 않은 患者나 男子에게서도 類腱腫이 發生하므로 過去의 外傷이나 外科의 手術에 의해 筋質(Sarcoplasm)이 細胞外로 分泌되므로 이에 대한 自己免疫反應으로 過多한 fibroblastic reaction이 일어나므로 類腱腫이 發生하리라 생각되어진다. 그러나 아직까지 類腱腫의 發生機轉은 확실히 알려져 있지 않다.

一般的으로 類腱腫은 患者自身이나 醫師에 의해 腫瘍가 만져 짐으로써 처음 發見하게 되는 例가 보통인데 1, 3, 10, 18) 胸壁에서 시작되는 類腱腫中 一部는 胸腔內로

자라 들어가므로 胸部 X-線撮影에 의해서만 診斷이 가능한 例가 Dashiell등에 의하면 31%나 된다고 하였다.⁶⁾ 類腫腫의 臨床的 特徵은 疼痛을 同伴하거나 또는 同伴하지 않으며 서서히 자라는 腫瘤로서 臨床的 所見만으로는 診斷을 붙일 수 없고 穿刺生檢(needle biopsy)으로는 充分한 組織을 얻을 수 없으므로 切除의 生檢(excisional biopsy)에 의한 組織檢査로 確診할 수 있다.^{1,6,7,14,18)}

類腫腫의 肉眼的 病理所見은 단단하고 흰색을 나타내며 被膜이 없어 周圍組織과의 境界가 뚜렷하지 않을 뿐 아니라 周圍組織으로의 浸潤이 特徵의이며 切斷面을 보면 흰 纖維組織의 다발이 不規則하게 서로 엉켜있는 것을 볼 수 있다. 顯微鏡下所見은 分化가 잘 된 纖維芽細胞가 가끔 mitosis는 보이거나 惡性 腫瘍에서 보이는 非典型的인 濃色團의 혹은 非正常的인 核은 存在하지 않는다. 이 纖維性組織이 周圍筋肉으로 파고 들어가 筋肉細胞를 含有하고 있는 것이 特徵이다.^{1,2,7,18)} 이와 같이 類腫腫은 周圍 筋肉이나 脂肪 및 纖維性 組織으로 浸潤되는 것이 特徵이나 보통 主要血管이나 神經纖維 등으로의 浸潤은 드물며, 遠隔轉移는 없다.^{1,6)} 그러나 腫瘍의 完全 切除後에 그 자리에서 再發되는 例는 頻繁하여 Dashiell과 Payne⁶⁾ 등은 38%에서 再發되었으며 Enzinger와 Shiraki³⁾는 57%, Pack와 Ehrlich¹²⁾는 27%, Hunt¹¹⁾는 35%의 再發率을 報告하였는데 一般적으로 젊은 年齡層의 患者와 腫瘍의 크기가 컸을 때 再發率이 높다.^{1,6)}

類腫腫의 治療는 再發을 막기 위해 廣範圍한 切除術이 現在까지 가장 좋은 治療 方法으로 받아 들여 지고 있다.^{1,2,4,5,8,10,11,14,18)} 胸壁의 類腫腫의 境遇는 惡性 腫瘍에서와 같이 胸壁全層을 肉眼的으로 腫瘍이 없다고 생각되는 部圍에서 3내지 4cm까지 切除하는데, 이렇게 하기 위해서는 上部와 下部의 侵犯되지 않는 肋骨한 個씩과 肋間筋, 肋膜을 함께 切除하여야 된다.^{6,13)} 이와같이 廣範圍하게 胸壁을 切除할 境遇 缺損部圍의 成形이 問題가 되는데 可能한 한 補綴物을 使用하지 않고 患者 自身の 組織으로 缺損部圍를 成形하는 것이 바람직한데 그 理由는 補綴物에 대한 異物反應이 類腫腫의 再發을 誘導하기 때문이다.⁶⁾ 그러나 類腫腫은 良性腫瘍이며 遠隔轉移가 없으므로 惡性腫瘍時의 治療와 같은 根本的인 手術은 腫瘍의 發生場所에 따라서 再發할 可能性이 있더라도 保存的인 手術方法과 折衷하는 것이 最近 傾向인데 例를 들면 腫瘍이 脊椎周圍組織이나 主要 血管, 神經 또는 生命에 不可缺한 臟器를 侵犯한 境遇에는 이 類腫腫을 完全히 切除하지 못하더라도 이들 主要 臟器를 保存하여야 한다.^{1,2,4,6,18)} 切除

後 類腫腫의 再發은 보통 1年 내지 3年 사이에 나타나는데⁶⁾ 이때도 可能하면 切除率을 다시 施行하는 것이 最善의 方法으로 되어 있다.^{1,2,6)} 그러나 再發이 繼續되거나 手術時 主要 臟器의 侵犯으로 完全한 切除가 不可能한 例에서 放射線 照射 療法으로 腫瘍의 크기가 減少되고 疼痛 등의 症勢가 好轉되므로 放射線 調查 療法을 主張하였으나^{2,9,10,12)} 類腫腫의 自然治癒도 間或 報告되므로⁴⁾ 放射線 療法의 確實한 意義는 아직 알 수 없다. 그 外 藥物 및 호르몬 治療가 試圖되었는데 Panos와 Path¹³⁾는 Prednisone을 大量으로 長期間 使用함으로써 類腫腫을 完治하였으며, Benninghoff와 Robins³⁾는 手術切除와 放射線 照射後에 再發한 例에서는 Steroid의 使用을 권하였다. 그 外 testosterone이나 progesterone등을 使用하여 좋은 結果를 얻은 例가 報告되나 確實한 意義는 알 수 없으며 最近 Waddell¹⁷⁾은 cyclic 3',5'-adenosine monophosphate의 代謝에 影響을 주는 藥物인 4-testostactone과 theophylline chlorothiazide를 並用함으로 多發性類腫腫의 成長을 抑制시킬 수 있음을 報告하였다.

結 論

1978年 5月 慶熙大學校 醫科大學 胸部外科에서 右側 第三肋間筋肉에서 發生하여 前胸壁과 右側縱隔洞 및 胸腔內部를 함께 侵犯한 巨大한 類腫腫을 心囊一部, 肺中葉과 前胸壁一部를 抱含하여 成功的으로 切除하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Ackerman, L.V. and Rosai, J. : *Surgical Pathology, 5th Ed. St. Louis, The C.V. Mosby Company*, 1116-1119, 1974.
2. Benninghoff, D. and Robbins, R. : *The nature and treatment of desmoid tumors. Am. J. Roentgenol.* 91:132-137, 1964.
3. Booher, R.J., and Pack, G.T. : *Desmoids of abdominal wall in children. Concer.* 4:1052-1065, 1951.
4. Caldwell, E.H. : *Desmoid tumor: Musculoaponeurotic fibrosis of the abdominal wall, Surgery* 79:104-106, 1976.
5. Conley, J., Healey, W.V., and Stout, A.P. : *Fibromatosis of the head and neck, Am.J. Surg.* 112:609-614, 1966.

6. Dashiell, T.G., Payne, W.P., Hepper, N.G.G. and Shoule, E.H. : *Desmoid tumor of the chest wall*, *Chest* 74:157-162, 1978.
7. Das Gupta, T.K., Brasfield, R.D. and O' Hara, J. : *Extra-abdominal desmoids: A clinicopathological study*. *Ann. Surg.* 170:109-121, 1969.
8. Enzinger, F.M., and Shiraki, M. : *Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid); analysis of 30 cases followed up for ten or more years*, *Cancer* 20:1131-1140, 1967.
9. Gonatas, N.K. : *Extra-abdominal desmoid tumors: Report of six cases*, *AMA. Arch. Path.* 71:214-221, 1961.
10. Hill, D.R., Newman, H. and Phillips, T.L. : *Radiation therapy of desmoid tumors*. *Am. J. Roentgenol.* 117:84-89, 1973.
11. Hunt, R.T., Morgan, H.C., and Ackerman, L.V. : *Principles in the management of extraabdominal desmoids*, *Cancer* B:825-836, 1960.
12. Pack, G.T. and Ehrlich, H.H. : *Neoplasms of anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumors: experience with 391 cases and collective review of literature*. *Internat. Abstr. Surg.*, 79,177-198, 1944.
13. Panos, T.C., and Path, E.T. : *Desmoid tumor of abdominal wall. Use of prednisone to prevent recurrence in a child*. *Surgery*, 45:777-779, 1959.
14. Ramsey, R.H. : *The Pathology, diagnosis and treatment of extra-abdominal desmoid tumors*. *J. Bone. Joint Surg.* 37:1012-1018, 1955.
15. Rosen, R.S. and Kimball, W. : *Extra-abdominal desmoid tumor*. *Radiology* 86:534-540, 1966.
16. Stout, A.P. : *Juvenile fibromatoses*, *Cancer* 7:953-978, 1954.
17. Waddel, W.R. : *Treatment of Intraabdominal and abdominal desmoid tumors with drugs that affect the metabolism of cyclic 3',5'-adenosine monophosphate*. *Ann. Surg.* 181, 299-302, 1975.
18. Wenstein, E.C., Payne, W.S. and Soule, E.H. : *Surgical treatment of desmoid tumor of the chest wall*. *J. Thorac, Cardiovasc. Surg.* 46:242-251, 1963.