대한두경부종합학술지
제 7 권 제 1 호 1991

경부 유건종(Desmoid Tumor)의 방사선치료

— 증례보고 —

연세대학교 의과대학 연세암센터 치료방사선과 · 일반외과*

표홍렬 · 신현수 · 김귀언 · 박정수*

= Abstract =

Radiation Treatment of Desmoid Tumor in the Neck

—A Case Report—

Hong Ryull Pyo, M.D., Hyun Soo Shin, M.D.,
Gwi Eon Kim, M.D., Cheong Soo Park, M.D.*

*Department of Radiation Oncology, General Surgery**
Yonsei University College of Medicine, Yonsei Cancer Center

A 66 years old female who had a huge desmoid tumor on her left neck was treated by partial excision and postoperative irradiation. Detailed summary of this rare tumor are included with a review of the literature about treatment modality including irradiation. We suggest that local irradiation is one of the effective treatment tools in the management of desmoid tumor, especially, in the case of unresectable or postoperative residual tumors on the neck.

서 론

섬유종증(Aggressive fibromatosis)이라고 일컬어지는 유건종(Desmoid tumor)은 비교적 드문 종양으로서 근육이나 근막에서 발생하는 국소적 침윤성 종양이다. 이 종양은 조직학적으로 양성으로 근육내 근섬유 조직이 정상적으로 과다증식함으로써 발생하는 것이며, 원격전이는 극히 드문 것으로 알려져 있다[1-12].

유건종의 치료에는 대개 수술적 절제방법이 선택되고 있으나 수술 후에 많은 경우에서 재발됨이 보고되고 있고[13-15], 또 부위에 따라서는 완전 절제가 불가능한 경우도 상당히 많다. 이러한 이유에서 수술후 또는 일차적인 방사선 치료의 필요성이 대두되고 있으며 특히 경부에 위치한 유건종은 증례 자체가 희귀할 뿐 아니라 종양의 특성, 치료원칙이 아직까지는 정립되지 않은 실정에 있다. 이에 최근 연세대학교 연세암센터 치료방사선과에 내원하였던 유건종 1예에 대한 방사선 치료 증례를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환자는 66세된 여자환자로 3년전부터 좌측 상완의 동통과 2년 6개월전부터 자라기 시작한 좌측경부의 종괴를 주소로 90년 일반외과에 내원하였으며, 과거력과 가족력 상에는 별다른 특이사

항이 없었다.

이학적 소견 및 검사소견 : 내원당시의 이학적 소견상, 좌측 쇄골상와(Supraclavicular fossa) 상방으로 15×10㎝ 크기의 단단하고 경계가 분명치 않은 고정된 압통성 종괴가 촉지되었으며, 좌측 상완의 운동성이 현저히 저하되어 있었고 상완전반의 감각저하 소견을 보였다. 흉부단순 X-선 검사에서는 특이소견이 없었고, 경부 전산화단층촬영상에서 좌측 쇄골상와 심부에 조영제에 강하게 증가되는 6×7㎝ 크기의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴의 내연이 제 6~7 경추와 제7경추-1흉추의 척주관(Spinal canal)까지 침윤하고 있었다(Fig. 1). 종괴에 의하여 좌측 내경정맥과 내경동맥이 앞으로 전위되고, 식도와 기관이 뒤쪽으로 밀려 있었으나, 유착은 없는 것으로 생각되었다. 조직생검은 시행하지 않았다.

치 료 : 임상적으로 신경원성종양(neurogenic tumor)으로 생각하고, 수술을 시행하였다. 수술소견상 좌측 경부 후측에 종괴가 관찰되었고, 주위조직과 유착이 심하고, 종괴의 피막이 상완 신경총과 심하게 유착되어 있어서 완전 절제가 불가능하였다. 일부 절제술을 시행하였으며, 병리조직검사 보고상에서 섬유종증(Aggressive fibromatosis)으로 판명되었다. 환자는 치료방사선과로 의뢰되었으며, 수술후 27일째부터 4 MV-LINAC을 이용하여 원발 병소 부위에 방사선 치료를 시행하였다. 전후면 조사야(AP/PA portals)를 이용하여 14×18㎝ 의 조사범위로 일일선량 200cGy씩 총 6000cGy/30회를 조사하였으며, 상완동통과 구토증세로 2400cGy 후 46일간, 3000cGy 후 2일간 휴식하였다(Fig. 2).

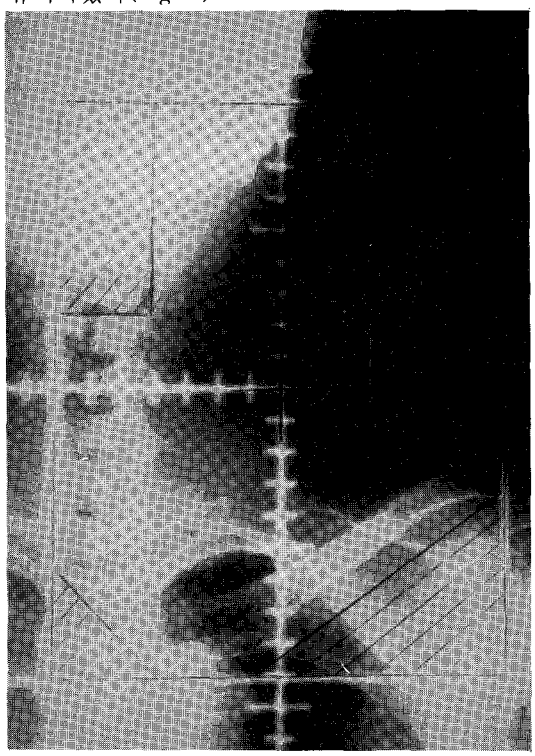

Fig. 2. Radiation Treatment Field. AP/PA, daily 200 cGy, total 6000 cGv.

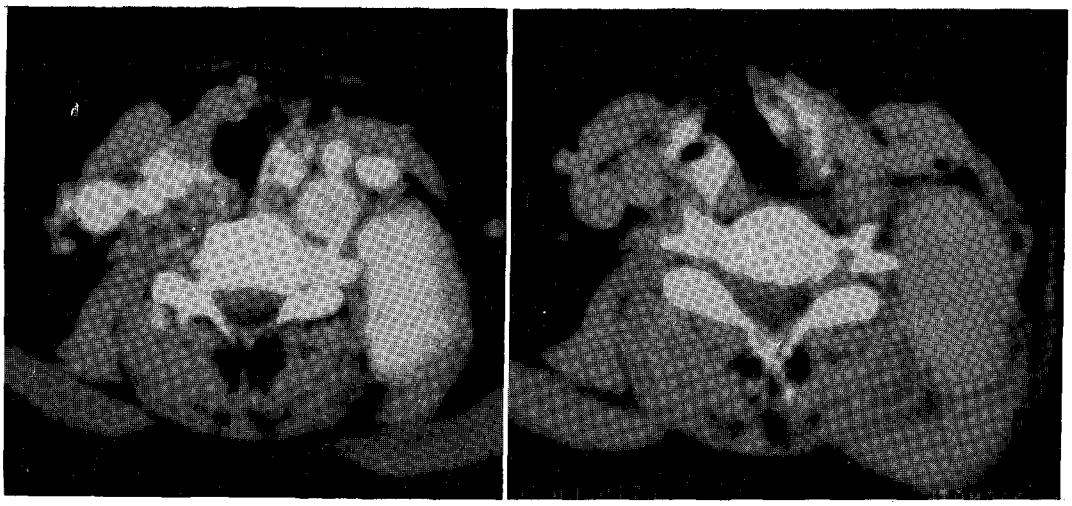

Fig. 1. CT Finding of the Desmoid Tumor in the Neck.
A) At Diagnosis, B) After partial excision.

결 과 : 방사선 치료 전과 후에 시행한 경부 전산화 단층촬영상에서(Fig. 3), 종괴의 크기의 변화는 없었으나, 다중성의 저음영의 변화가 보였고, 치료 후 3개월 후부터 좌측 상완의 운동성이 호전되기 시작하였다. 현재 치료 후 20개월째 재발소견 없이 생존 중이며, 계속적으로 추적 검사 중에 있다.

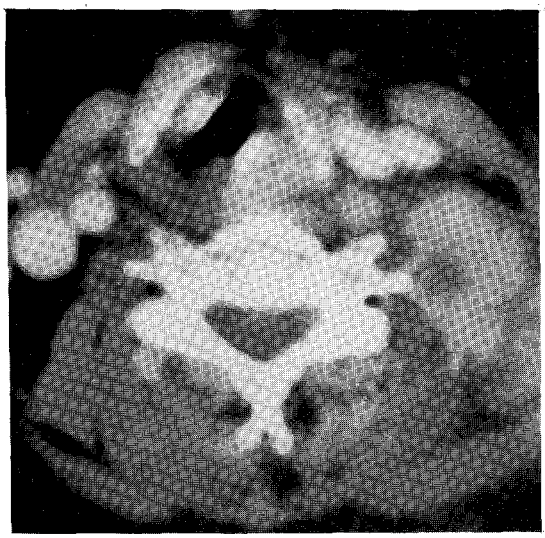

Fig. 3. Three Months Follow-up CT Finding After Radiation Treatment showing not any interval change in mass size but the low density necrotic portion within the central foci of the mass suggesting minimal response

고 찰

유건종(desmoid tumor)은 비교적 드문 종양으로서 발생빈도는 100,000종양당 25명정도에서 발생하며 모든 섬유증식증에 속하는 1,596질환 중에서 19명이 이에 속한다고 보고된 바 있다[2]. 특히 Memorial Sloan-Kettering Cancer Center(MSKCC)에서 144명의 유건종환자를 대상으로 조사한 바에 따르면 그 호발부위는 사지(51%)가 가장 많고 복막 및 후복막(27%), 흉벽(10%)의 순이고 본 예에서처럼 경부에서는 8%의 발생빈도로, 유건종의 발생부위로는 비교적 드문 것으로 보고되고 있다[1].

유건종은(Desmoid tumor) 어떠한 연령에서도 발생할 수 있지만 특히 임신중 혹은 임신 후 여성에게서 흔한 것으로 되어 있고 드물게는 본 예에서 처럼 폐경기 여성에서도 발병할 수 있다. 골격근이 존재하는 어떠한 장소에서도 발생할 수 있고 특히 견갑대(Shoulder girdle)에서 호발하며 비교적 서서히 자라는 무통성 종양이 주증상이지만 진행병기에서는 통증을 동반하기도 한다[1-12].

발병요인으로 과거부터 다양한 이론들이 제기되었는데, 첫번째로는 이러한 종양이 임신과 관련이 있기 때문에 호르몬 요소와 관련되었으리라는 가설이고(Booher& Pack), 두번째로 외상성 혈종이 유건종 발생과 연관이 있다는 가설을 제기하였으나, 병리소견상 유건종 종양내부에서 혈철소(Hemosiderin)가 발견되지 않는 점으로 보아 발병요인으로는 설득력이 없다고 하겠다. 마지막으로 자가면역질환의 일종이라는 가설이 대두되고 있는데 이러한 가설을 뒷받침해주는 증거로서 환자의 근육조직내에서의 순환 항체의 발견과 종양부위에서의 감마 글로블린의 발견 등을 들 수 있는데, 현재는 이와 같은 자가면역질환의 가능성이 상당한 지지를 받고 있다[2][7].

병리학적인 양상을 살펴보면 외형상으로는 단단하며 종양을 싸고 있는 피막이 없기 때문에 주위조직, 특히 근육으로의 침윤이 뚜렷하지만 주위의 골조직에는 침윤을 일으키지 않고 단지 압력에 의해 미란(erosion)시킬 뿐이다. 미세형태학적 양상은 섬유성실질내에 분화가 좋은 섬유아세포들로 구성되어 있으며 유사분열(mitosis)이 드물고 종양의 변연(margin)에서 근육침범이 관찰되는 경우도 있다[2][3][7].

가장 흔히 사용되는 치료방법은 수술적 절제로서 수술후 재발율이 높기 때문에 가능한한 폭넓은 절제가 시행되어야 한다. Enzinger & Shiraki[13]에 의하면 17/30(57%), Pack & Ehrlich[14] 등은 5/18(27%), 그리고 Hunt[15]등은 10/29(35%)에서 수술후 재발됨을 보고하였다. 이러한 수술적 절제가 유건종에서는 우선적으로 선택되어져야 하겠지만 수술에 따른 재발율이 높고 특히 경부유건종의 경우에는 주위 정상조직의 침윤으로 인해 불완전 절제나 수술불가능한 경우가 많기 때문에[17][18] 최근에 들어서는 수술후 방사선 치료 및 이 종양의 국소적 관해를 위한 일차치료로서의 방사선 치료 사용에 대한 결과가 빈번히 보고되고 있다. 그러나

어느 정도 효과적인지는 아직까지 확실치 않다.

그동안 방사선 치료를 시행한 결과에 대한 보고가 숫자적으로 적기는 하지만 대부분에서 불완전 절제술후 방사선 치료가 좋은 국소 관해율을 보이고 있다. Musgrove & McDonald[16]등이 방사선 치료를 시행한 7명 중 5명에서 재발을 보이지 않았다는 보고를 한 이후 Pack & Ehrlich[14]는 수술이 불가능한 경우 방사선 치료를 시행한 3명 모두에게서 5년간 재발이 없었고 수술후 재발한 4명 중 3명에게서 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다. Benninghoff & Robbins[2]는 수술이 불가능한 경우, 불완전 절제술을 시행한 경우, 그리고 재발한 경우에 있어서 방사선 치료가 도움이 된다고 제안하였다. 특히 Wara[4]등은 소아나 젊은 연령층에서 방사선 치료가 효과적이라고 하였으며 재발한 경우 구제수술을 시행하면 81%의 높은 국소 관해율을 얻을 수 있다고 보고하였다. 또한 방사선 치료를 시행한 경우 그 반응이 대단히 느리기 때문에 반응을 판정하는데는 대부분 6개월에서 2년정도의 기간이 걸리는 것으로 보고되고 있고 본 예에서도 증세의 호전은 있으나 방사선에 대한 종괴의 반응은 거의 없는 것으로 판단되었다. 그러나 정확한 효과판정을 위해서는 장기간의 추적검사가 필요할 것으로 생각된다. 방사선 치료의 시간-선량 관계(Time-Dose Relationship)는 정확한 통계가 보고된 바는 없으나 과거 문헌들을 조사해보면 58Gy 이상의 선량을 주었을 경우 높은 국소 관해율을 얻을 수 있음을 알 수 있었으며[4)8-10], 70Gy 이상 선량을 주었을 경우 주위 정상조직내에서의 부작용(주로 피부의 심한 괴사 및 궤양 등)들을 보고하는 것[10]으로 보아 대부분 방사선 치료 선량은 58Gy 이상 70Gy 이하가 적당하리라 생각된다. 그리고 수술이나 방사선 치료후 실패 요인을 살펴보면 대부분의 재발이 변연부 실패이므로 이러한 사실을 고려해 볼 때 방사선 치료 설계범위는 종양부위에서 적정한 여유를 두고 치료하는 것이 중요하리라 사료되어 본 예에서는 조사야를 광범위하게 선택하고 6000cGy의 방사선량을 조사하였다[8-10].

이 중에서 특히 유건종이 경부에서 발생되어 방사선 치료를 시행하였던 경우에 대한 문헌고찰 결과를 종합해 보면 총 9예에서 방사선 치료가 시행되었는데 이들은 대개 수술후 재발된 경우, 수술이 불가능하여 초기 치료로서 방사선 치료를 시행한 경우 및 수술 전·후로 방사선 치료를 시행한 경우가 포함되었다(Table 1). 방사선 치료 선량은 46.8~69.7Gy였으며 100%의 국소 관해율을 보인다고 하여 사지나 견갑부에 발생된 유건종의 치료결과와 비교해 보았을 때 상이한 차이를 발견할 수 없었고 특히 국소 관해율에 관한 판정기준도 일관성있게 재검토 해야할 필요성이 있다고 여겨진다[5)8)10].

그 밖에도 수술 및 방사선 치료와 병용하여 복합항암요법이 고려되고 있지만 아직까지는 이에 대한 결과나 효과가 입증된 보고는 없었으며 이 질환자체가 호르몬과 연관되어 있기 때문에 anti-

Table 1. Summary of desmoid in the neck treated by irradiation

Patient	Site of tumor	Initial treatment	RT dose(Gy)	Status	Follow-up
1	Neck	RT	57	NED	30 Mo.*
2	Neck	RT	46.8	stable	62 Mo.#
3	Neck	RT	59.2	stable	62 Mo.#
4	Supraclavicular	RT	69.7	NED	94 Mo.#
5	Neck	surgery	54	NED	27 Mo.#
6	Supraclavicular & axilla	preop RT & postop RT	56 & 12	NED	16 Mo.#
7	Supraclavicular	RT	?	NED	13 Yr.+
8	Supraclavicular	surgery	?	NED	12 Yr.+
9	Neck	surgery	?	NED	1 Yr. +

* JCRT(1981)[8]
RT : Radiation therapy
MGH(1984)[10]
NED : No evidence of disease
+ Roswell Park Memorial Institute(1985)[5]

estrogen인 tamoxifen으로 치료하여 종양의 크기를 50% 이상 감소시킬 수 있었다는 증례보고도 있고[11], 기타 progesteron[12]등의 호르몬제제가 효과가 있었다는 보고들이 간헐적으로 있는 실정이다. 또 다른 내과적인 치료로는 prednisolone이나 비스테로이드계 항염제 그리고 아스코르빈산 등이 효과적이라고도 하였으나, 이러한 약제들이 경부 유건종의 치료에 어느 정도 효과적으로 이용될 수 있는지는 아직 미지수이다[2)5)].

따라서 본 저자들은 최근에 연세대학교 연세암센터 치료방사선과에 내원하였던 경부에서 발생한 유건종환자 1예에 대한 방사선 치료를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며, 앞으로 유건종의 방사선 치료와 기타 약물 요법에 대한 보다 체계적인 연구가 진행되어야 하리라 사료된다.

References

1) Posner MC, Shiu MH, et al : *The desmoid tumor. Arch Surg 124 : 191-196, 1989*
2) Benninghoff D, Robbins R : *The nature and treatment of desmoid tumors. Am J Rroentgen 91 : 132-137, 1964*
3) Das Gupta TK, Brasfield RD, O'Hara J : *Extra-abdominal desmoids : A clinicopathological study. Ann Surg 170 : 109-121, 1969*
4) Wara WM, Phillips TL, et al : *Desmoid tumors-Treatment and prognosis. Radiology 124 : 225-226, 1977*
5) Khorsand J, Karakousis CP : *Desmoid tumors and their management. Am J Surg 149 : 215-218, 1985*
6) Kofoed H, Kamby C, Anagnostaki L : *Aggressive fibromatosis. Surg Gynecol Obstet 160 : 124-127, 1985*
7) Hill DR, Newman H, Phillips TL : *Radiation therapy of desmoid tumors. Am J Roentgen 117 : 84-89, 1973*
8) Greenberg HM, Goebel R, et al : *Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis. Int J Rad Oncol Biol Phys 7 : 305-310, 1981*
9) Leibel SA, Wara WM, et al : *Desmoid tumors : Local control and patterns of relapse following radiation therapy. Int J Rad Oncol Biol Phys 9 : 1167-1171, 1983*
10) Kiel KD, Suit HD : *Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis(desmoid tumors). Cancer 54 : 2051-2055, 1984*
11) Kinzbrunner B, Ritter S, et al : *Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. Cancer 52 : 2201-2204, 1983*
12) Lanari A : *Effect of progesterone on desmoid tumors (aggressive fibromatosis). NEJM 309 : 1523, 1983*
13) Enzinger FM, Shiraki M : *Musculoaponeurotic fibromatosis of shoulder girdle(extra-abdominal desmoid) : analysis of thirty cases followed up for ten or more years. Cancer 20 : 1131-1140, 1967*
14) Pack GT, Ehrlich HE : *Neoplasms of anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumors : experience with 391 cases and collective review pf loterature. Internat Abstr Surg 79 : 177-198, 1944*
15) Hunt RTN, Morgan HC, Ackerman LV : *Principles in management of extraabdominal desmoids. Cancer 13 : 825-836, 1960*
16) Musgrove JE, McDonald JR : *Extra-abdominal desmoid tumors : their differential diagnosis and treatment. Arch Pathol 45 : 513-540, 1948*
17) Wilkins SA, Waldron CA, etc : *Aggressive fibromatosis of the head and neck. Am J Surg 130 : 412-415, 1975*
18) Dashiell TG, Payne WS, etc : *Desmoid tumor of the chest wall. Chest 74 : 157-161, 1978*