

두경부에서 발생한 용기성 피부섬유육종 치험 6례*

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 성형외과학교실,¹ 서울대학교 의과대학 성형외과학교실²
서효석¹ · 서상원¹ · 장충현¹ · 강민구¹ · 장 학²

= Abstract =

Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck : Report of 6 Cases*

Hyo Seok Seo, MD¹, Sang Won Seo, MD¹, Choong Hyun Chang, MD¹,
Min Gu Kang, MD¹, Hak Chang, MD²

Department of Plastic and Reconstructive Surgery,¹ Kangbuk Samsung Hospital,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Department of Plastic and Reconstructive Surgery,² Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Objectives : DFSP (Dermatofibrosarcoma protuberans) is an uncommon, slowly growing, locally invasive malignant tumor that usually presents as a painless, often long-standing mass arising in the dermis of skin. It occurs most frequently on the trunk and proximal parts of the limbs, less commonly in the head and neck region and has a frequent tendency to recur after surgical excision. Clinically, the initial appearance of the tumor similar to that of benign tumor such as keloid and dermatofibroma. Therefore, accurate clinical diagnosis and adequate surgical excision are important.

Materials and Methods : We experienced 6 patients of DFSP in head and neck during the recent 6 years, 5 male and 1 female patients. The age of the patients ranged from 31 to 66. As reconstructive methods, the authors used cervicofacial flap, trapezius musculocutaneous flap, TRAM flap, anterolateral thigh free flap and skin graft.

Results : The patients were followed up after operation from 24 to 79 months and all remained free of disease except one case, who occurred at forehead area.

Conclusion : We present the experience of 6 cases of DFSP occurred in head and neck. We obtained satisfactory results with appropriate diagnosis and treatment which wide excision with surgical margins 3-5cm. We also present an operative plan of this locally aggressive and highly recurrent tumor.

KEY WORDS : Dermatofibrosarcoma protuberans · Head and neck.

서 론

용기성 피부섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberans)은 진피와 지방조직에 걸쳐 섬유아세포가 파괴성으로 증식되어 발생하는 비교적 드문 종양으로 국소재발율이 매우

높은 반면, 원격 전이는 아주 드문 것을 특징으로 한다.¹ 병변 초기의 육안적 소견은 켈로이드, 피부섬유종 등의 양성 종양과 유사하다.^{1,2)} 대개 자각증상 없이 적색 또는 적자색의 구진 혹은 결절로 시작되어 수개월 또는 수년간 서서히 성장하여 용기성의 경결성 판을 형성하고 판의 표면에 다발성의 결절이 발생하여 종양이 성장함에 따라 이 결절들이 융합하고 더욱 단단한 용기성판을 형성하게 된다.³⁾ 그 결과 이들은 다른 양성종양으로 오인되어 부적절한 치료와 이로 인한 재발의 위험이 있다. Arnaud 등⁴⁾은 117명의 용기성 피부섬유육종의 환자 고찰을 통하여 체간에서 73%, 두경부에서는 19%의 빈도로 발생하는 것으로 보고하였다. 용기성 피부섬유육종은 청장년기 남성의 몸통과 상, 하지의 근위부에서 호발하고, 상대적으로 두경부에서는 발생하는

*본 논문은 2007년 제 62차 대한성형외과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음.

본 연구는 과학기술부/한국과학재단 우수 연구 센터 육성사업의 지원으로 수행되었음(R11-2005-065).

교신저자 : 강민구, 110-102 서울 종로구 평동 108번지

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 성형외과학교실

전화 : (02) 2001-2178 · 전송 : (02) 2001-2177

E-mail : kmgau@paran.com

빈도가 적어 간과되기 쉽다.^{1,2)} 그 결과 두경부에서 발생하는 경우는 단순 양성종양으로 생각하고 적절한 치료시기를 놓치기가 쉽다. 본교실에서는 2000년에서 2005년까지 두경부에 발생한 용기성 피부섬유육종 환자 6례를 경험하였으며, 쉽게 간과 할 수 있는 두경부에 발생한 용기성 피부섬유육종에 대한 치험례를 문헌고찰과 함께 보고 하고자 한다.

중 례

2000년 1월부터 2005년 4월까지 두경부에 발생한 용기성 피부섬유육종으로 본원에서 외과적 절제술 및 재건술을 시행받은 환자 6명을 대상으로 하였다. 남자가 5명, 여자가 1명이었다. 환자의 평균연령은 46세(31~66세)였으며, 병변은 우측 비구순주름부 1명, 전두부 1명, 경부 3명, 좌 쇄골부 1명이었다. 이중 타병원에서 이전에 절제술을 시행 받고 재발한 환자가 3명이었고, 이들의 평균 재발 기간은 일차 수술 후 평균 5년(4~6년)이었다. 3~5cm의 충분한 경계부를 두고 광범위 절제술을 실시하였으며 결손부의 재건은 경안면부 근막피부피관 1례, 승모근 근육피부피관 2례, 행복직근 근육피부피관 1례, 부분층 피부이식술 1례, 전 외측 대퇴 유리 피관 1례로 재건수술을 시행하였다. 추적관찰 기간은 평균 45개월(24~48개월)이었다(Table 1). 추적관찰 결과 3명의 환자에서 용기성 피부섬유육종의 재발 및 전이가 없음을 확인하였고, 결손부 재건에 따른 피부이식부나 국소피관부위의 합병증 또한 없었다. 그러나 전두부에 생긴 용기성 피부섬유육종의 환자의 경우 절제술 후 재발하여 재수술을 실시하였으며 방사선치료를 후에 실시하였다. 현재까지 재발없이 경과 관찰 중이다.

중 례 1

55세 남자 환자로 우측 비구순주름 부위에 수년 전부터 서서히 커지는 0.5×1cm크기의 딱딱한 결절을 주소로 개인의원에서 단순 절제술 후 조직검사상 용기성 피부섬유육종으로 판명되어 본원에 전원되었다. 이학적 검사상 약 3cm 크기의 절개반흔이 있었으며, 촉진시 경도의 압통은 있었지만 다른 자각 증상은 없었다. 환자의 과거력과 가족력 및 일반 검사상 모두 정상이었다. 수술은 전신마취 하에

서 절개반흔을 포함하여 약 3cm의 외과적 절제연을 두고 심부근막을 포함하여 광범위 절제술을 실시하였다. 절제 후 발생한 결손부는 연부조직 전층에 걸쳐 있어 경안면 근막피부피관 시행하였다(Fig. 1). 46개월간의 추적 관찰 기간동안 용기성 피부섬유육종의 국소 재발이나 전이의 소견은 발견되지 않았으며, 재건에 따른 합병증 또한 없었다. 환자도 수술부 반흔에 대하여 미용적으로 만족해 하였다.

중 례 2

30세 남자 환자로 좌측 쇄골 상부에서 발생한 결절로 약 2년전 개인의원에서 절제술 후에 재발하여 타병원 외과에서 재수술 후 실시한 조직검사상 용기성 피부섬유육종으로 판명되어 본원으로 전원되었다. 내원당시 좌측 쇄골 상부에 6cm의 절개 흉터, 약간의 흉조 및 동통과 부종을 동반하고 있었다. 수술은 전신마취하에서 변색된 피부병변을 포함하여 약 5cm의 절제연으로 심부근막을 포함하여 광범위 절제술을 시행하였다. 절제술 후 발생한 약 10×12cm의 좌측 쇄골의 결손부에 대하여 전외측 대퇴 유리피관을 시행하였다(Fig. 2). 재건 수술 직후 피관 괴사 및 혈종, 감염 등의 합병증은 발생하지 않았다. 수술 후 약 8개월 후에 방사선치료 시행했으며, 방사선 치료 후 피관에 대한 합병증은 발생하지 않았다. 수술 후 약 24개월 동안 추적관찰 하였으며, 이 기간동안 재발은 없었으며 환자는 수술부 반흔에 대하여 미용적으로 만족해 하였다.

중 례 3

31세 남자 환자로 약 5년전부터 후경부에 용기성 종양이 있었으나 그냥 지내오다가 본원에 내원하여 약 1cm의 절제연으로 조직검사를 시행한 결과 용기성 피부섬유육종으로 진단되었다. 약 5cm의 절제연으로 심부근막을 포함하여 광범위 절제술을 시행하였다. 절제술 후 발생한 약 10×7 cm 크기의 결손부에 대하여 승모근 근피관술로 결손부를 재건하였다(Fig. 3). 조직검사상 길쭉 길쭉한 방추형의 세포들이 불규칙적으로 소용돌이 치는 양상이었으며, 실시한 면역화학 염색 상 CD34 양성소견으로 용기성 피부섬유육종의 특징에 부합하였다(Fig. 4). 31개월 동안 추적관찰하였으나 국소 재발이나 전이의 소견은 발견되지 않았다. 재건에 따른 피관괴사 등의 합병증은 없었으며, 환자도

Table 1. Summary of 6 patients

Age/Sex	Site	State of tumor safety margin	Reconstruction	RT	Recurrence	Period of follow up
55/M	Cheek	3 cm	Cervicofacial flap	-	-	46 months
37/F	Neck	5 cm	STSG	-	-	42 months
66/M	Neck	5 cm	Trapezius flap	-	-	48 months
30/M	Neck	5 cm	ALT flap	+	-	24 months
55/M	Forehead	3 cm	TRAM	+	+	79 months
31/M	Neck	5 cm	Trapezius flap	-	-	31 months

STSG : Split thickness skin graft, ALT : anterolateral thigh, TRAM : Transverse rectus abdominis musculocutaneous

수술반흔에 대하여 만족해 하였다.

고 찰

용기성 피부섬유육종은 비교적 드문 중등도의 악성 종양으로 0.5cm에서부터 20cm에 이르기까지 다양한 크기로

보고되었고, 전체 종양의 0.1% 이하를 차지한다.⁵⁾ 용기성 피부섬유육종은 자라면서 점차 피부뿐만 아니라 아래의 근막, 근육, 골까지도 침범한다. 종양의 말기에는 성장률이 가속화되고 궤양, 출혈, 그리고 통증을 일으킨다.^{3,5)} 호발부위는 몸통과 사지의 근위부이며 두경부 및 사지 말단부와 외부 생식기 부위에는 드물게 발생한다.⁶⁾ 용기성 피부섬유

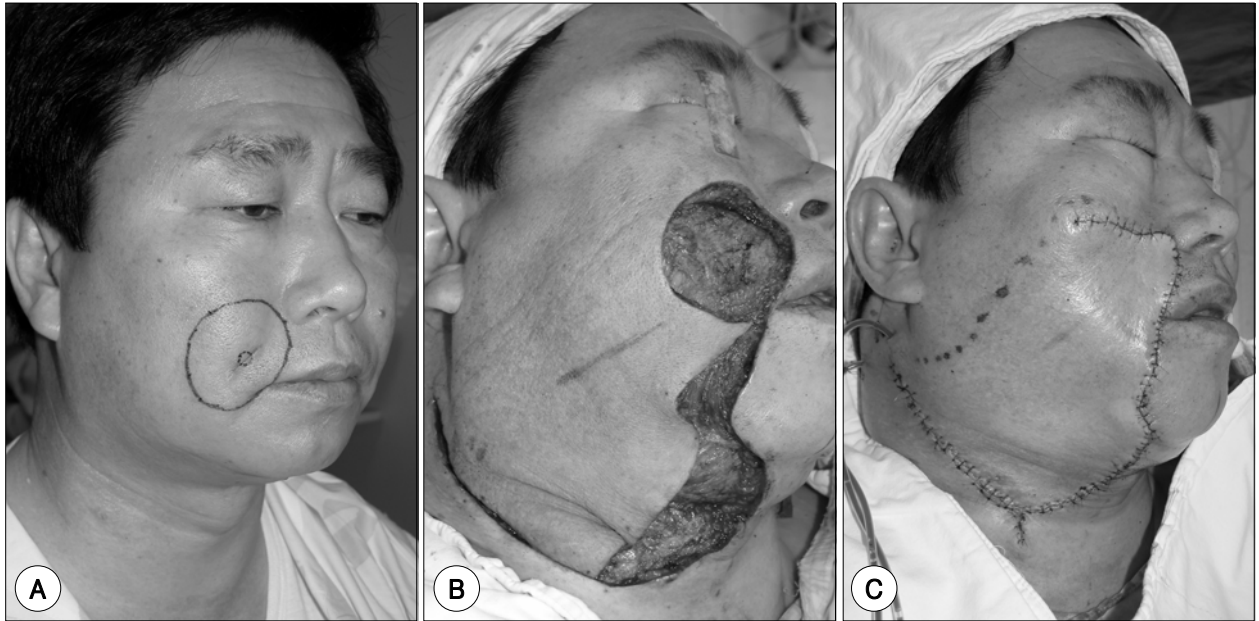


Fig. 1. A : Dermatofibrosarcoma protuberans in the right nasolabial fold region. B : Wide excision including underlying fascia and dissection of a cervicofacial skin flap to the cheek. C : The flap is laid in the recipient bed.

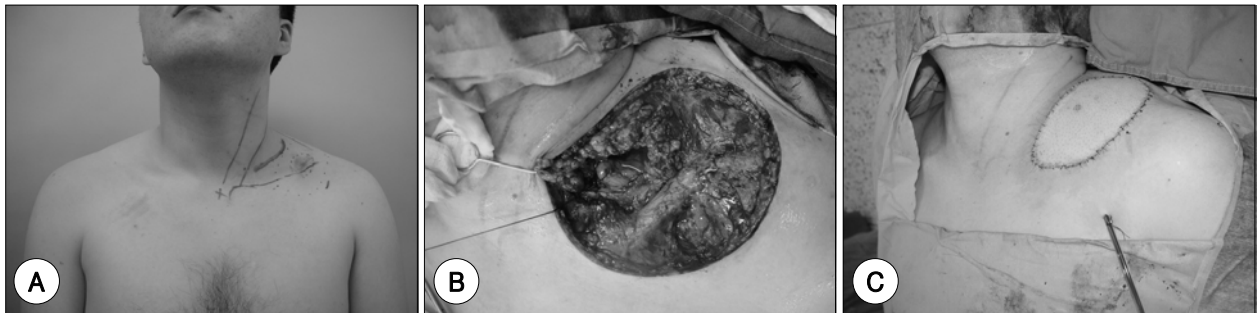


Fig. 2. A : Dermatofibrosarcoma protuberans in the left clavicle region. B : Wide excision with 5cm safety margin. C : The flap is laid in the recipient bed.

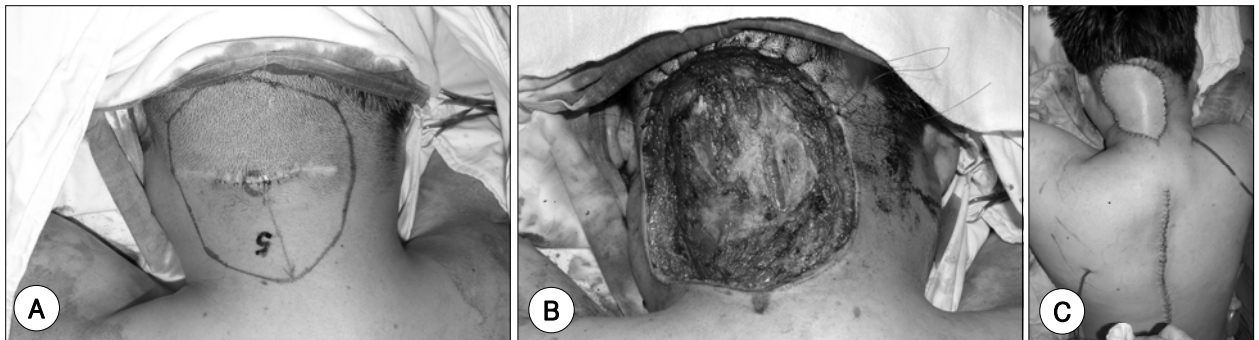


Fig. 3. A : Dermatofibrosarcoma protuberans in the posterior neck. Design including 5cm safety margin. B : After wide excision. C : The flap is laid in the recipient bed.

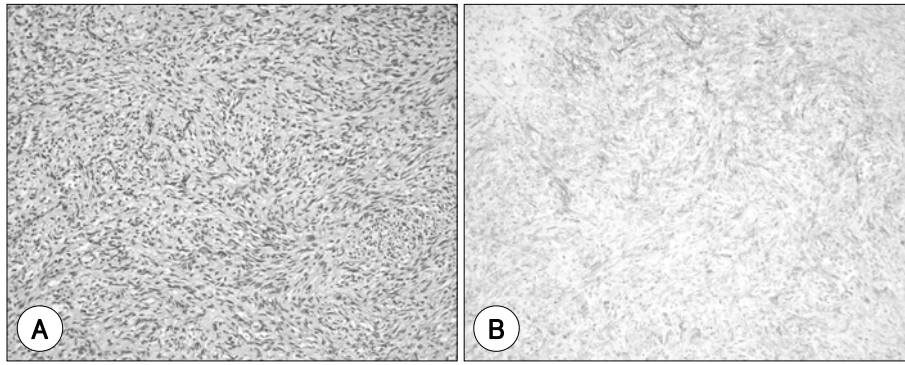


Fig. 4. A : Histologic findings shows slender spindle cells arranging in storiform pattern(H&E x200). B : Immunohistochemical stain reveals tumor cells showing positive reaction for CD 34.

육종은 조직학적으로 섬유모세포와 다양한 정도의 콜라겐이 축적되어 있는 잘 분화된 섬유육종의 형태로 주변의 피하조직을 수지상(finger-like)으로 침범한다. 최근에는 보다 정확한 진단을 위해 Aiba 등이 항 CD34 항체를 이용한 면역조직화학염색으로 용기성 피부섬유육종의 진단과 감별에 사용되고 있다.⁷⁾ 수술전 조직생검이 가장 확실한 진단 방법이며 본증례에서도 타병원에서 진단받은 경우를 제외하고 수술전 조직생검을 모두 실시하였다. 광범위 절제가 치료원칙이며 발생부위에 관계없이 2.5~5.0cm의 경계로 근막을 포함하여 아래의 피하조직을 일괄 제거 해야 한다.^{8,9)} 광범위 절제술은 수술 시간과 환자의 경제적 부담을 줄이는데 장점을 지니고 있으나 주위 정상조직의 보존 문제에 있어서는 큰 결점으로 작용하는 것 또한 사실이다.^{8,9)} 따라서 절제 후엔 기능적이고 미용적인 면을 고려하여 재건술을 시행하게 되는데 피부이식술이나 국소피판, 근피판, 유리피판 등의 피판술이 주로 쓰인다.^{10,11)} 본 증례에서는 5cm의 외과적 절제연을 두는 것을 기본으로 하였고 안면부와 같이 조직 결손으로 미용적 문제가 발생하기 쉬운 부위에는 3cm의 절제연을 두고 광범위 절제술을 실시하였다. 이후 동결조직 절편검사에서 변연과 기저부에서의 중앙세포 침윤이 없음을 확인하였다. 용기성 피부섬유육종의 재발율은 11~55% 정도로 다양하게 보고되어 있다.¹¹⁾ 환자는 수술 후 적어도 첫 3년 동안 3~6개월마다 추적관찰이 필요하고 그후 1년에 한번씩 추적관찰이 필요하다.¹⁰⁾ 대다수의 용기성 피부섬유육종은 전이가 드물기 때문에 예방적 림프절 절제술은 필요치 않고 항암화학요법은 의미가 없는 것으로 되어 있다.^{9,10)} 그러나 종양의 크기가 너무 커 완전한 절제가 어렵거나 미용 혹은 기능상의 중대한 손실이 우려되는 경우에는 방사선 치료를 실시하기도 한다.¹⁰⁾ 본 증례에서는 재발한 경우 1례와 두경부의 심부 구조로 인하여 근막아래로의 연부조직의 완전한 절제가 불충분했다고 생각되는 1례에 대하여 각각 방사선 치료를 실시하였다.

중심 단어 : 용기성 피부섬유육종 · 두경부.

References

- 1) Schuller DE, Snyderman CH, Quivey JM. *Dermatofibrosarcoma protuberans*. *Head Neck*. 1990;12:178-181.
- 2) Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE, Gortzak E. *Dermatofibrosarcoma protuberans: Treatment and prognosis*. *Eur J Surg Oncol*. 1992;18 (3):241-248.
- 3) Fletcher CD, Evans BJ, Macartney JC, Smith N, Wilson Jones E, McKee PH. *Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathological and immunohistochemical study with a review of the literature*. *Histopathology*. 1985;9 (9): 921-938.
- 4) Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, Servant JM, Banzet P. *Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans*. *Plast Reconstr Surg*. 1997;100 (4):884-895.
- 5) Lee PK, Kim HT, Kim YJ. *A Case of Dermatofibrosarcoma Protuberans in a Breast*. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg*. 2002;29 (3): 221-224.
- 6) Brabant B, Revol M, Vergote T, Servant JM, Banzet P. *Dermatofibrosarcoma protuberans of the chest and the shoulder: Wide and deep excisions with immediate reconstruction*. *Plast Reconstr Surg*. 1993;92 (3):459-462.
- 7) Aiba S, Tabata N, Ishii H, Ootani H, Tagami H. *Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34*. *Br J Dermatol*. 1992;127 (2):79-84.
- 8) Vasconez HC, Sengezer M, McGrath PC. *Flap coverage of a large defect after excision of a massive dermatofibrosarcoma protuberans*. *Plast Reconstr Surg*. 1995;95 (1):136-141.
- 9) Bae YC, Moon JS, Nam SB. *Surgical Margins for Excision of Dermatofibrosarcoma Protuberans*. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg*. 2005;32 (4):454-460.
- 10) Smola MG, Soyer HP, Scharnagl E. *Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: A retrospective study of 20 cases with review of the literature*. *Eur J Surg Oncol*. 1991;17 (5):447-453.
- 11) Kang SY, Yang WY, Yoo YC, Park J. *Treatment of Wide Dermatofibrosarcoma Protuberans with Tissue Expander*. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg*. 2003;30 (3):338-341.