

## 흉부 데스모이드 종양에 대한 수술적 치험

— 2예 보고 —

양진성\* · 원용순\* · 허 균\* · 오흥철\*\* · 신화균\*

### Surgical Treatment of Thoracic Desmoid Tumors

— 2 case reports —

Jin-Sung Yang, M.D.\*, Yong-Soon Won, M.D.\*, Keun Her, M.D.\*, Hong Cheul Oh, M.D.\*\*, HwaKyun Shin, M.D.\*

Desmoid tumor is histologically benign, but this tumor is clinically considered to be malignant. Surgical resection is one of the most effective therapeutic options for patients with this tumor and resection is the best choice for cases of recurrence. We experienced two cases of recurrence of thoracic desmoid tumor, and the patients were repeatedly treated by surgical resection. The patients were discharged without any complications, and careful follow up has been performed periodically. Therefore, we report on these cases of recurrent desmoid tumor along with a review of the related literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:212-216)

**Key words:** 1. Desmoid tumor  
2. Recurrence  
3. Thoracic neoplasms

## 증례

### 증례 1

40세 여자가 내원 2달 전부터 우연히 우측 앞가슴 2번째 늑간부위에 덩어리가 만져지고 점차 커져서 내원하였다. 환자는 경미한 우측 견갑통을 호소하였다. 과거력 상 가벼운 천식이 있었으며 그 외 검사상에 특이 사항은 없었고, 흉부 전산화 단층 촬영에서 우측 앞가슴 2번째 갈비뼈의 앞부분을 둘러싸고 있는 약 6×3 cm 크기의 덩어리가 발견되었다(Fig. 1). 조직검사 상 신경초종이나 신경섬유종 같은 양성 신경원성 종양으로 진단되었다(Fig. 1). 수술은 우쇄골 하부에 약 10 cm 크기의 횡절개를 시행하였

다. 수술 소견은 피막이 뚜렷하지 않은 단단한 종양이 2번째 늑연골을 감싸고 있었다. 늑연골 침범은 없는 것으로 판단되어 종양 부착부의 골외막을 충분히 제거하고 주변 근육 조직과 유착이 심하여 일부 포함하여 종양을 함께 제거하였다. 흉막 손상은 없었으며 빈 공간에 배액관을 삽입하고 수술 후 수일간 압박 소독을 하였다. 환자는 양호한 경과를 보여 퇴원하였다.

1년 후 환자는 우상 흉벽부의 통증을 다시 호소하였고 흉부 전산화 단층 촬영에서 약 6×3.5 cm 크기의 종양이 관찰되었다. 종양은 우측 첫번째부터 세번째 갈비뼈까지 걸쳐있었으며 흉강 안으로 흉막을 밀고 있는 양상으로 흉막의 비후 소견도 관찰되었으나 폐실질의 침범은 발견되

\*순천향대학교 의과대학 부천병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University Bucheon Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine

\*\*순천향대학교 의과대학 서울병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine

논문접수일 : 2009년 8월 26일, 논문수정일 : 2009년 10월 26일, 심사통과일 : 2009년 11월 11일  
책임저자 : 원용순 (420-767) 경기도 부천시 원미구 중동 1174, 순천향대학교 부천병원 흉부외과

(Tel) 032-621-5303, (Fax) 032-621-5016, 5018, E-mail: yswon@schbc.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

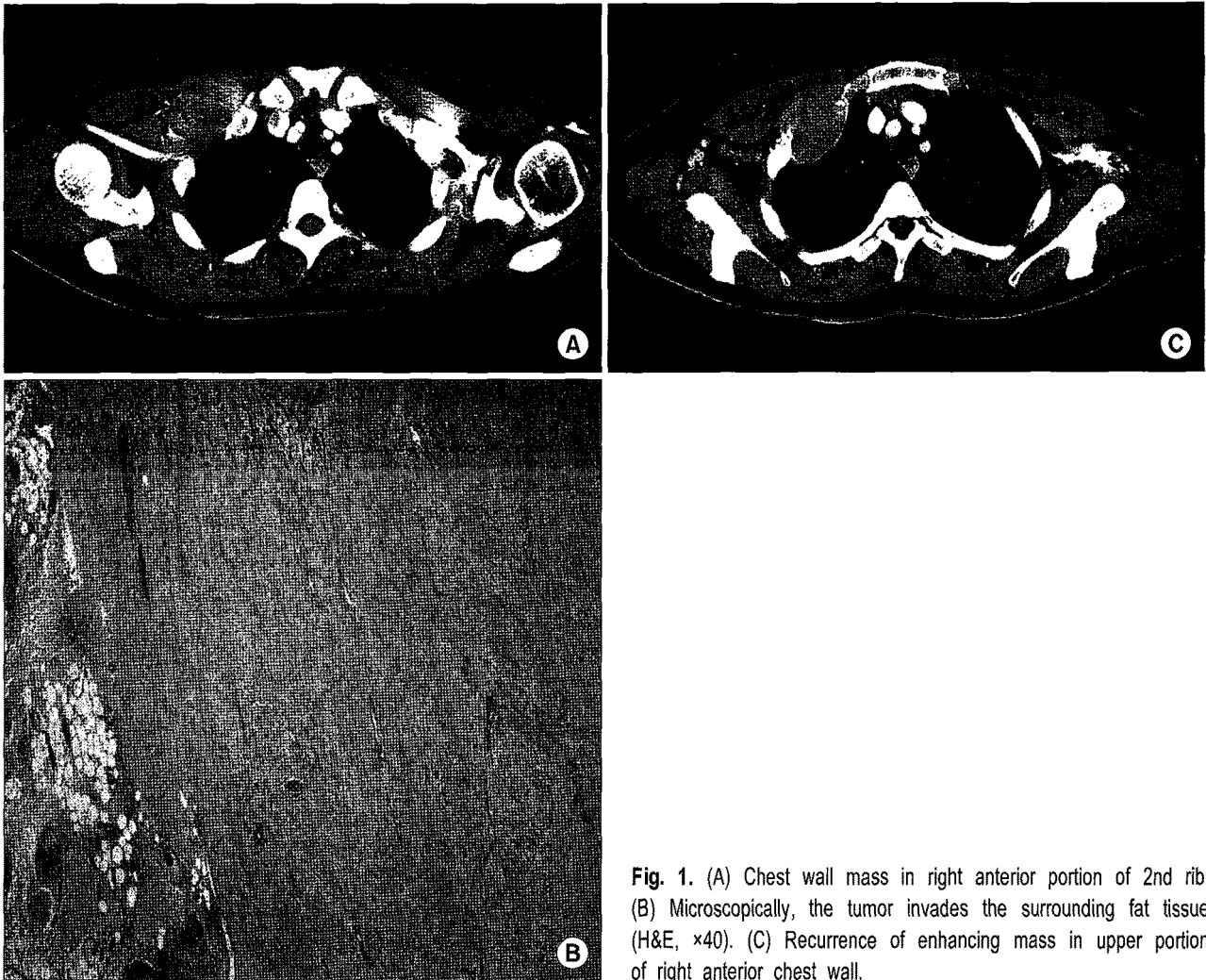


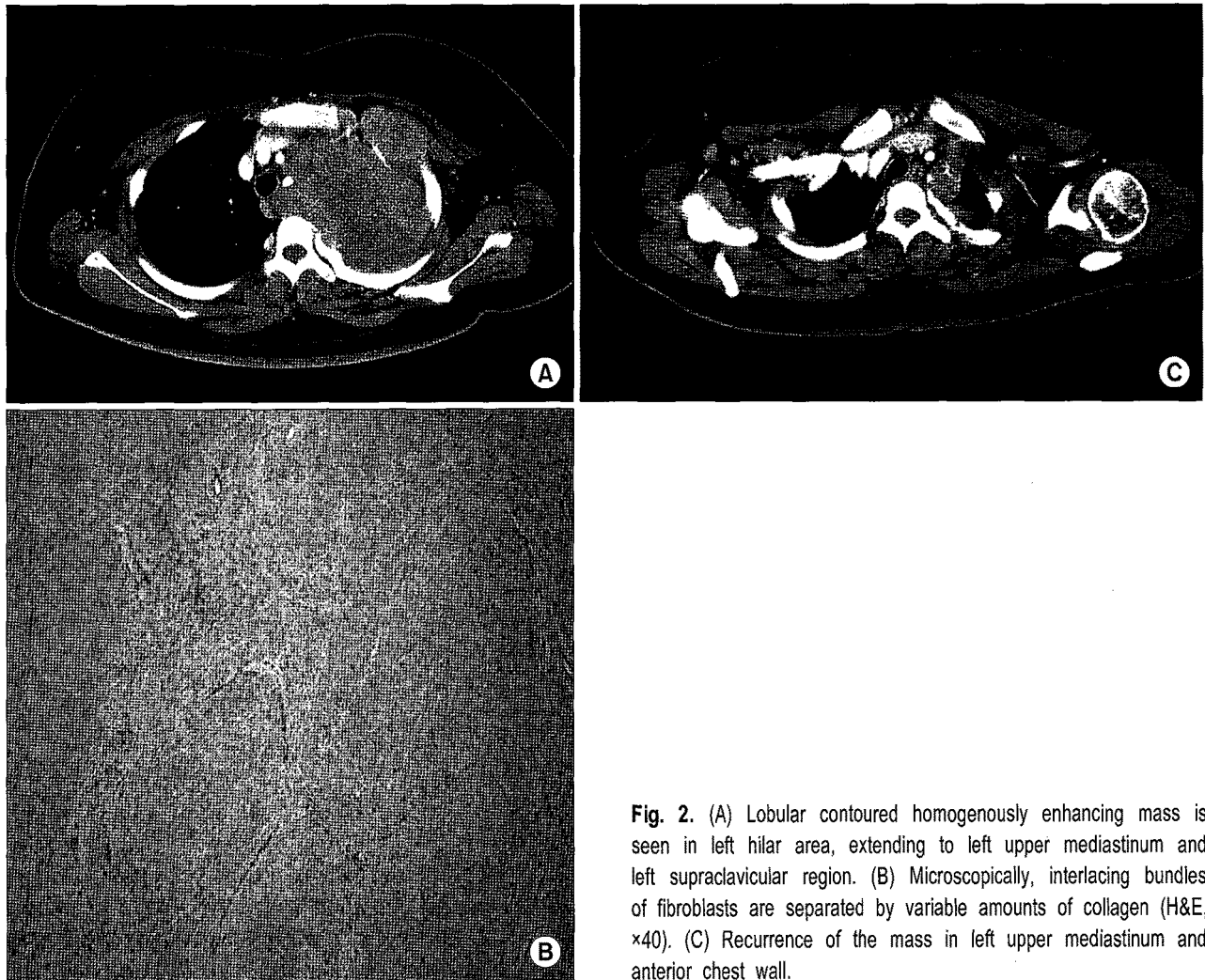
Fig. 1. (A) Chest wall mass in right anterior portion of 2nd rib. (B) Microscopically, the tumor invades the surrounding fat tissue (H&E,  $\times 40$ ). (C) Recurrence of enhancing mass in upper portion of right anterior chest wall.

지 않았다(Fig. 1). 재발로 판단되었고 광범위 외과적 절제술을 시행하였다. 침범한 갈비뼈는 제거하였고 가능한 한 종양의 완전 절제를 시행하였다. 수술 후 병리 소견은 데스모이드 타입의 복외 섬유종증으로 확인되었다. 환자는 별다른 합병증 없이 퇴원하였고 수술 후 40일째 1개월 동안 재발 방지를 위한 방사선 치료를 시행하였다. 현재는 수술 후 3년째로 재발 소견 없이 외래 관찰 중이다.

## 증례 2

21세 여자 환자가 내원 한달전부터 시작된 흉통을 주소로 본원 외래로 방문하였다. 환자는 과거력 상 10년전 조울증 진단받고 현재까지 투약 중이며 비교적 잘 조절되고 있었고, 그 외 혈액 및 이학적 검사에서는 특이 사항이 없었다. 흉부 X-ray에서 거대 종격동 종양이 관찰되었고 이

어 시행한 흉부 CT상 엽상의 균일하게 조영증강된 종괴(12×12×15 cm)가 좌폐문부에서 좌측 상종격동과 쇄골상부에까지 뻗어 있었다(Fig. 2). 이어 시행한 조직 검사에서 데스모이드 타입의 복외 섬유종증으로 진단되었다. 수술은 좌측 4번째 늑간, 후측방 개흉술로써 흉강 내로 진입하였다. 종괴는 좌상엽을 거의 허탈시킬 정도로 압박하고 있었고, 내상방으로는 쇄골하 동, 정맥을 침범하고 있었다. 흉강내 종괴와 흉벽의 종괴를 차례로 제거하였고, 늑골의 침범이 확인되어 4번째 늑골의 부분절제를 시행하였다. 대혈관의 침범은 상완 신경총과의 구별이 쉽지 않았고 후측방 개흉술로 인한 시야확보의 어려움 때문에 완전 절제 및 우회술을 시행할 수 없었다. 제거된 종괴는 단단하고 백색의 거친 기둥모양의 단면을 보였다. 조직 소견은 방추형의 섬유모세포들이 콜라겐에 의해 다발을 형성



**Fig. 2.** (A) Lobular contoured homogeneously enhancing mass is seen in left hilar area, extending to left upper mediastinum and left supraclavicular region. (B) Microscopically, interlacing bundles of fibroblasts are separated by variable amounts of collagen (H&E,  $\times 40$ ). (C) Recurrence of the mass in left upper mediastinum and anterior chest wall.

하며 분리되고 있었고, 종양 세포는 방추형 세포로 핵의 형성 이상은 없었고, 핵소체는 작고, 세포질은 불분명하였다(Fig. 2). 수술 후 흉통은 사라졌고 좌측 팔의 저린감을 호소하였으나 호전되어 퇴원 후 외래 경과 관찰하였다.

퇴원 후 외래 경과 관찰 중 흉부종양 제거 1년 후 좌측 팔의 저린감, 통증, 냉감을 호소하여 좌완의 혈관 CT 조영술을 시행하였다. CT상 좌전중격동 및 흉벽에 위치한 종양(3×4 cm)과 좌쇄골하 동맥의 폐색 및 내경 정맥의 혈전이 확인되었다(Fig. 2). 외과린을 이용한 항응고 치료 및 방사선 치료를 시도하였으나 통증의 악화와 환자의 정신과적인 문제로 인해 중단하였다. 이에 재수술을 결정하였고, 신경 손상에 주의하여 종양을 제거하고 쇄골하동맥-액와동맥 간 우회술을 시행하였다. 환자는 증상의 호전을 보여 퇴원하였고, 추후 재발 방지를 위한 방사선 치료도

성공적으로 시행할 수 있었다. 현재는 수술 후 2년째로 통증의 재발이나 특별한 합병증 없이 외래 관찰 중이다.

## 고 찰

데스모이드 종양은 근막이나 근육에서 유래한 섬유종증의 공격적인 형태로써 조직학적으로 양성이지만 주위 조직을 침습하는 특성때문에 임상적으로는 악성으로 취급된다. 호발 부위는 복부 및 사지며, 가족성 선종성 용종증을 가진 환자에서는 90%가 복벽이나 복강내에 위치한다[1]. 발병률은 백만 명당 2~4명으로 드문 편이고 흉부에서 발생하는 경우는 대개 흉벽에서 볼 수 있는데 흉강내에서는 더욱 드물게 발생한다[2]. 육안적으로 종괴의 모양은 둥글고 비교적 경계가 뚜렷해 보이기도 하나 천천히

자라며 주변 조직으로 침윤하는 양상을 보이고, 조직학적으로는 전이성이 없는 저분화형 섬유육종(nonmetastasizing low-grade fibrosarcoma)이다[3]. 정확한 원인은 아직 밝혀지지 않았지만 유발인자로 외상, 유전적 인자, 수술 반흔 등이 알려져 있으며 종양의 성장 속도가 여성이 남성보다 2배에서 4배정도 빠르고, 초경 및 폐경과 시기를 같이하여 자연 치유가 되는 수도 있어 호르몬과의 관련성을 주장하기도 한다. 이에 착안하여 술 후 재발 예방 목적으로 항에스트로젠(Tamoxifen, Toremifene) 치료를 시행하여 효과를 보았다는 보고가 있다[4,5].

방사선 검사상 데스모이드 종양은 악성육종, 섬유선종, 신경종 등의 육종과 구별이 잘 안되는 경우가 많고, 수술 중 동결 절편 검사로도 구별이 쉽지가 않다. 흉부에서 감별해야 할 종양으로는 국한성 섬유종양, 악성 종괴종, 섬유육종, 악성 섬유조직구종, 신경초종 등이 있고, 병리학적으로 유사한 국한성 섬유종양은 면역 조직 검사로 감별할 수 있다[2].

치료는 주변 조직을 포함한 광범위 절제술을 시행하는 것을 원칙으로 한다. 복강 외에 생기는 데스모이드 재발률이 더 높으며, 절제 후에도 국소 재발률이 높아 50% 가까이 재발한다는 보고가 있다[6]. 데스모이드 종양의 수술이 어려운 환자에서는 일차적으로 방사선 치료가 고려되며 수술적 치료에서도 단독 요법보다는 방사선 치료를 병용하였을 때 국소재발률을 낮출 수 있다고 한다[7]. 본원에서는 흉부 데스모이드 종양에 대한 재발 2예를 경험하였고 재수술로써 완전절제하였다. 수술 후 방사선 요법을 시행하였고 더 이상의 재발은 현재까지 발견되지 않았다. 증례 1은 흉벽에서 발생한 데스모이드 종양으로 흉부 CT상 비교적 경계가 명확해 보이고 병리소견도 양성 신경원성 종양으로 보였으나 수술 소견은 피막이 뚜렷하지 않은 단단한 종양이 주로 주변 근조직을 침습하였고 유착이 심하여 주변 조직과 종양을 함께 제거하였다. 약 1년 후 종양은 재발하였고 늑골에 단단히 부착된 종괴가 흉강 안으로

흉막을 밀고 있는 양상으로 흉막의 비후 소견도 관찰되면서 더욱 심해진 양상을 보였다. 병리적으로 데스모이드 타입의 복외 섬유종증이 진단되었고, 흉막과 늑골을 포함한 광범위 절제를 시행하였다. 증례 2는 흉강내에서 발생한 데스모이드 종양으로 종괴는 좌상엽을 거의 허탈시킬 정도로 컸고, 대혈관(쇄골하 동, 정맥) 및 흉벽을 침범한 심한 경우에 해당되었다. 흉강내 종괴와 흉벽의 종괴를 차례로 제거하였고, 늑골은 부분절제를 시행하였다. 약 1년 후 좌상지의 허혈 증상과 함께 재발하였고 광범위 절제와 함께 혈관 우회술을 시행하였다. 결론적으로 데스모이드 종양은 외과적 절제가 최선이고 재발 시에도 재절제를 시행하는 것이 권장되며 병용하여 방사선 치료, 항암 화학요법 및 호르몬 요법을 시행해 볼 수 있다.

## 참 고 문 헌

1. Koo JH, Kang KJ, Song KH, Park SD, Chung KY. Seven cases of desmoids tumor of trunk. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;56:143-51.
2. Kim MJ, Park KJ, Sun JS, Kim JH, Choi HC. Intrathoracic desmoids tumor. J Korean Radiol Soc 2007;57:31-5.
3. Kim KH, Seo YH, Kuh JH, Kim MH. Huge intraabdominal and thoracic desmoids tumor. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:623-6.
4. Maseelall P, Robins JC, Williams DB, Thomas MA. Stabilization and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremifene. Fertil Steril 2005;84:509.
5. Izes JK, Zinman LN, Larsen CR. Regression of large pelvic desmoids tumor by tamoxifen and sulindac. Urology 1996; 47:756-9.
6. Pignatti G, Barbanti-Brodano G, Ferrai D, Gherlinxoni F, Bertoni F, Bacchini P. Extraabdominal desmoids tumor. Clin Orthop Relat Res 2000;207-13.
7. Jelinek JA, Stelzer KJ, Conrad E, et al. The efficacy of radiotherapy as postoperative treatment for desmoids tumors. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2001;50:121-5.

=국문 초록=

테스모이드 종양은 조직학적으로 양성이지만 임상적으로는 악성으로 취급된다. 완전절제가 최선이고 재발 시에도 재절제를 시행하는 것이 권장된다. 본원에서는 흉부에 발생한 테스모이드 종양에 대한 재발 2예를 경험하였고 재수술로써 완전히 절제하였다. 두 환자 모두 수술 후 양호한 경과를 보여 퇴원하였고, 현재는 특이 합병증 및 재발 없이 외래 관찰 중이다. 이에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 테스모이드 종양  
2. 재발  
3. 흉부 종양