

영유아 섬유성 과오종의 영상 소견¹

노 병 학 · 이 희 정 · 권 선 영²

목적: 영유아 섬유성 과오종의 영상소견을 알아보고자 하였다.

대상과 방법: 수술 및 병리조직소견으로 확진된 5예의 영유아 섬유성 과오종의 임상 소견과 초음파(5예) 및 CT(3예) 소견을 후향적으로 분석하였다. 초음파 소견은 병변의 위치, 크기, 내부 에코의 양상 및 색도플러 초음파검사에서 혈류의 정도를 관찰하였고, CT 소견에서는 조영증강 전(3예) 및 조영증강 후(2예)의 종괴의 음영정도를 분석하였다. 영상소견은 병리소견과 상호분석하였다.

결과: 평균 연령은 생후 14.8개월(7개월에서 3세 사이)이었다. 4예는 등쪽에, 1예는 상박으로 모두 피하지방층에 있었고 병변의 피부에 다모증을 동반하였다. 크기는 장경이 평균 31.2 mm (18 - 50 mm)였다. 초음파 소견상 5예 모두 비균질한 고에코성의 고형종괴로 혈류는 미미하였고 3예가 내부에 '충'을 이루는 소견을 보였다. CT 소견에서는 조영증강 전 및 조영증강 후에 모두 균일하면서 주위 근육과 동등한 정도의 음영을 보였다. 전 예에서 내부에 석회화는 관찰되지 않았다. 전 예에서 조직검사상 섬유성, 점액성 및 지방 조직이 '기관양' (organoid)으로 배열되는 양상을 보였다.

결론: 영유아의 체부 혹은 상지에 비균질한 고형종괴가 피부에 연하여 위치하고 병변의 피부에 털이 많으며, 특히 초음파 검사에서 고에코 및 저에코가 '충'을 이루는 소견이 관찰되면 섬유성 과오종의 가능성을 시사할 수 있을 것으로 생각한다.

섬유성 과오종은 양성 섬유성종양으로 주로 2세 이전의 영유아에서만 발생하는 드문 선천성 종양이다(1). 조직학적으로는 섬유성 조직과 점액성 기질 및 성숙지방의 세 가지 조직이 섞여 있으며, 이 조직들이 '기관양' (organoid pattern)으로 배열되는 매우 특징적인 소견을 가진다(2). 이 종양은 영유아에서만 발생하는 특이한 종양이나 영상소견에 대한 보고는 매우 드물고 특히 초음파나 CT 소견에 대한 보고는 알려진 바가 없다.

본 연구에서는 병리조직학적으로 진단된 영유아 섬유성 과오종의 초음파 및 전산화단층(이하 CT) 촬영 소견을 기술하고자 한다.

대상과 방법

수술 및 병리조직학적으로 확진된 5예의 섬유성 과오종의

초음파 및 CT 소견을 후향적으로 분석하였다. 환자의 연령은 7개월 - 3세로 평균 연령은 14.8개월이었고 남아가 3예 여아가 2예였다. 5예 모두 초음파 검사를 하였으며 CT스캔은 3예에서 시행하였는데 조영증강 전 스캔은 3예, 조영증강 후 스캔은 2예에서 얻었다. 초음파 소견의 분석은 병변의 위치, 크기, 고형 및 낭성 종괴의 여부, 내부 에코의 양상, 석회화 여부를 보았고 색도플러 초음파검사에서는 내부 혈류의 정도를 관찰하였다. CT 소견은 조영증강 전과 조영증강 후에 주위 근육과의 음영 정도를 비교하였다.

결 과

5예의 임상 및 영상소견을 요약하면 Table 1과 같다. 병변의 위치는 상부 등 쪽이 4예로 가장 많았고, 상박에 1예가 있었다. 5예 모두 피하지방층에 있었고 이 중 3예가 피부에 연하는 소견을 보였다. 3예는 경계가 좋았으나 2예는 불분명하였다. 초음파 검사상 5예 모두 순수 고형종괴였으며 내부 에코는 비균질하고, 주위의 근육 및 피하지방조직과 비교하여 고에코

¹계명대학교 의과대학 동산의료원 영상의학과

²계명대학교 의과대학 동산의료원 해부병리과

이 논문은 2009년 4월 6일 접수하여 2009년 6월 19일에 채택되었음.

를 보였다. 3예에서 고에코 및 저에코가 섞여 ‘층’을 이루는 소견을 보였다(Fig. 1A, 2A). 3예에서 후방음영이 관찰되었으나 전 예에서 석회화는 보이지 않았다. 5예 모두 색도플러 초음파 검사에서 종괴 내부에 점상 혹은 변연부에 미미한 혈류를 보였다(Fig. 1B, 2B). CT 소견은 조영증강 전 스캔에서 3예 모두 주위 근육과 동등한 음영을 보였고(Fig. 1C), 조영증강 후에도 2예 모두 근육과 동등한 정도의 조영증강을 보였다(Fig. 1D). 종괴가 가장 컸던 1예에서는 종괴 내부에 선상의 저음영 병소가 섞여 있는 소견을 보였으나 지방음영이나 석회화 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

소아에서 발생하는 연부조직 종괴는 크게 혈관성, 섬유성, 지방성, 신경성 종양 및 횡문근육종 등으로 나눌 수 있는데, 이중 섬유성 종양은 영유아 시기에 가장 많이 발생하는 종괴이다(3). 신생아나 소아기에 발생하는 대표적인 섬유성 종괴로는 경부 섬유종증(fibromatosis colli), 근섬유종(myofibroma), 근섬유종증(myofibromatosis), 영유아 유섬유섬유종증(infantile desmoid fibromatosis), 영유아 섬유성 과오종,

섬유육종 등이 있고, 이중 섬유육종을 제외하고 대부분은 양성 종괴이다.

섬유성 과오종은 2세 이전의 어린 영유아에서 발견되고 저절로 퇴화하기도 하는 드문 양성 연부조직 종양이다. 대부분 피하조직에서 2.5 - 5 cm의 작은 종괴로 발견되나 드물게 척추강 내 혹은 사지에서 15 cm까지 큰 증례들도 보고되어있다(4-6).

섬유성 과오종은 매우 특징적인 병리조직 소견을 가진다. 즉 섬유성 조직, 점액성 기질, 및 성숙지방의 세 조직이 서로 기관모양(organoid pattern)으로 배열되는 소견을 보이는 것으로 되어있다(2). 임상적으로는 체간부 특히 어깨와 액와, 목덜미 및 상지에서 가장 흔하고 하지에서는 대퇴부나 서혜부의 접히는 부위에 발생한다. 대부분이 단발성이며 서서히 자라고 통증은 없으며 병변 부위를 덮는 피부 조직에 털이 많이 나있는 임상 소견을 보인다. 본 논문의 증례들도 대부분 등과 상박에 위치하였고, 모두 종괴가 만져지는 병변의 피부에 주위보다 많은 잔털이 덮은 소견을 보였다. 종괴가 작고 표재성이므로 초음파 검사가 선별검사로 가장 유용할 것으로 생각하나 보고된 영상 소견은 대부분 크기가 큰 종괴로 MR 소견들이 보고되어 있다(4-6).

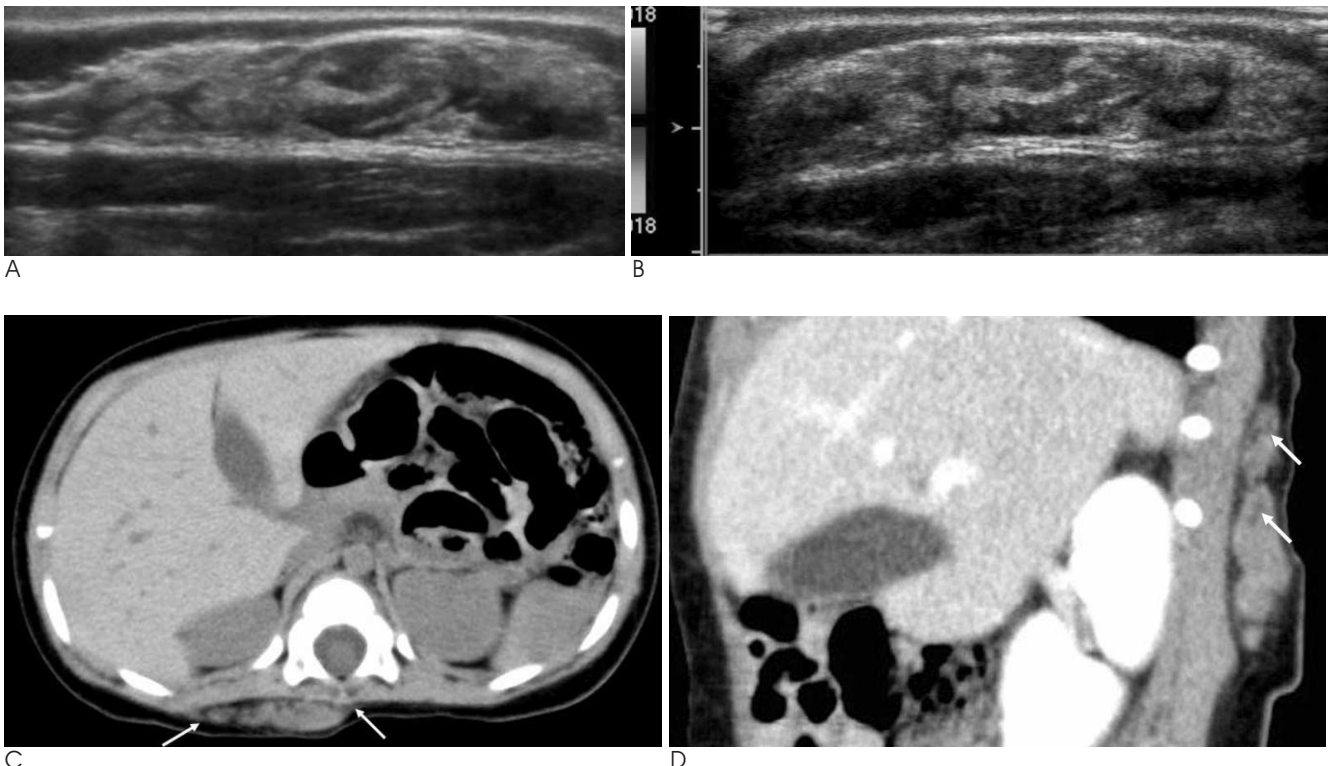


Fig. 1. A 9-month-old boy presented with a palpable mass on the upper midline back.

A. Transverse scan shows a relatively well-defined, elliptical shaped, heterogeneous echogenic solid mass in the fatty layer of the back. The mass shows internal 'layering' pattern of linear low echoic and hyper echoic lesions.

B. The lesion reveals scanty internal vascularity on color Doppler image.

C. Non-enhanced CT scan shows relatively well-defined isoattenuated mass (arrows) compared to adjacent muscle in the fatty layer of the back.

D. Sagittal reconstructed contrast enhanced CT reveals homogeneous enhancement of the mass compared to the adjacent back muscle. Note tiny linear low attenuations (small arrows) within the mass suggesting small amount of fat or mucin content.

초음파 소견에서는 모두 비균질한 고형종괴로 비특이적인 소견을 보였으나, 3예가 고에코와 저에코 띠가 층을 이루는 'layering' 소견을 보였다. 이러한 소견은 아마도 종양의 조직학적 소견의 특징인 섬유성, 점액성 기질, 및 지방조직의 특징적인 배열을 반영하는 소견이 아닌가 생각되고, 이러한 초음파 소견은 다른 연부조직 종양에서는 보고된 바가 없는 것으로 생각한다. 특히 영유아의 표재성 연부조직 종괴의 선별검사로 초음파가 가장 유용하므로 위의 소견은 종괴를 진단하는데 매우 유용한 소견으로 생각된다. 종괴 내부에 석회화는 없었으나 3예에서 후방음영이 관찰되었는데 이는 종괴 내에 있는 단단한 섬유조직 때문으로 생각된다. 본 연구에서 관찰된 'layering' 소견에서 아마도 지방조직은 고에코로 섬유성조직은 저에코에 해당할 것으로 생각하나 1:1 대응 병리소견과는 비교할 수 없었다. 또한 'layering' 소견이 지방을 부분적으로 함유하는 다른 연부조직 종괴에서도 관찰될 수 있는 소견인지에 대해서는 더 많은 증례를 대상으로 비교분석이 필요할 것으로 생각된다.

CT 소견에 대해서도 아직 보고된 바가 없는데, 종양내부에 지방조직이 포함되어 있었으나 저음영을 나타내는 부위가 관찰되지는 않았는데, 이는 아마도 종괴가 작고 상대적으로 지방

성분이 적었던 때문으로 해석된다. 다만, 크기가 가장 컸던 종괴에서 내부에 저음영 부위가 섞여 층을 이루는 소견을 볼 수 있었는데 이는 초음파 소견에서의 '층'을 이루는 소견과 일치되는 소견이 아닌가 생각된다.

MR 소견은 조직학적 특성을 가장 잘 반영하여 섬유성, 점액성 및 지방조직이 서로 섞여 있는 소견을 확인할 수 있는 것으로 보고되고 있다. 섬유성조직은 T1 및 T2 강조영상에서 모두 저신호강도로, 지방조직은 각각 고신호 및 저신호강도로 보이고 점액성 기질부분은 섞여 있는 배엽성조직과의 비율에 따라 다양한 신호강도를 보일 수 있다고 보고되어 있다(4-6). 본 증례들에서는 MR은 실시하지 않아 다른 보고들과는 비교할 수는 없었다. 국소제거가 가장 좋은 치료 방법이나 종괴가 작은 경우는 저절로 퇴화되는 경우도 있으므로 영상소견에서 진단된다면 불필요한 침습적인 수술적 처치를 피할 수도 있을 것으로 생각한다.

감별진단으로는 지방종, 림프선비대, 영유아 유섬유섬유종증 (infantile desmoid fibromatosis) 등이 있고, 특히 사지에 크게 발생하는 경우 섬유육종이나 횡문근육종과의 감별을 요한다.

Table 1. Summary of Clinical and Imaging Findings of Fibrous Hamartoma of Infancy

Age	Sex	Location	Size (mm)	US				CT	
				Solid/Cystic	Echopattern	Calcification	Vascularity	Precontrast	Postcontrast
9 months	boy	back fatty layer hypertrichosis	50 × 9*	solid	heterogeneous echogenic layering	absent	scanty	isodense	isodense
3 years	boy	back fatty layer hypertrichosis	31 × 14	solid	heterogeneous echogenic layering	absent	scanty	isodense	isodense
7 months	boy	arm fatty layer hypertrichosis	21 × 11	solid	heterogeneous echogenic	absent	scanty		
9 months	girl	back fatty layer hypertrichosis	18 × 5	solid	heterogeneous echogenic	absent	scanty		
8 months	girl	back fatty layer hypertrichosis	36 × 30	solid	heterogeneous echogenic layering	absent	scanty	isodense	

* = The longest dimension of the width × thickness

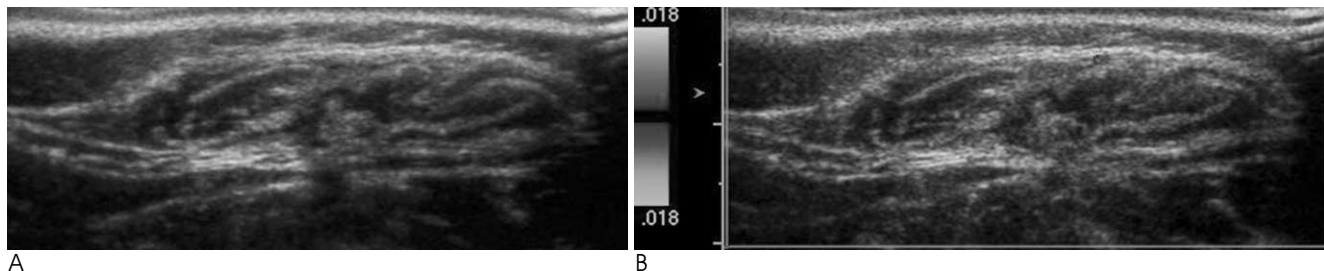


Fig. 2. A 9-month-old girl presented with a palpable nodule on the back.

A. Transverse scan reveals a relatively well-defined, elliptical shaped, heterogeneous echogenic solid mass in the fatty layer of the back. The mass shows internal 'layering' of linear low and hyperechoic lesions.

B. The lesion reveals scanty internal vascularity on color Doppler image.

요약하면, 2세 이하의 영유아에서 체부 혹은 상지에 고에코성 고형종괴가 피부에 연하여 위치하고 병변의 피부에 털이 많으며, 특히 초음파 검사에서 고에코 및 저에코가 '층'을 이루는 소견이 관찰되면 섬유성 과오종의 가능성을 시사할 수 있을 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Jebson PJ, Louis DS. Fibrous hamartoma of infancy in the hand: a case report. *J Hand Surg Am* 1997;22:740-742
2. Greco MA, Schinella RA, Vuletin JC. Fibrous hamartoma of infancy: an ultrastructural study. *Hum Pathol* 1984;15:717-723
3. Eich GF, Hoeffel JC, Tschappeler H, Gassner I, Willi UV. Fibrous tumors in children: imaging features of a heterogeneous group of disorders. *Pediatr Radiol* 1998;28:500-509
4. Loyer EM, Shabb NS, Mahon TG, Eftekhari F. Fibrous hamartoma of infancy: MR-pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1991;16:311-313
5. Ashwood N, Witt JD, Hall-Craggs MA. Fibrous hamartoma of infancy at the wrist and the use of MRI in preoperative planning. *Pediatr Radiol* 2002;31:450-452
6. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Andreussi L, Brisigotti M, Garre ML. MRI in an unusual case of congenital spinal mesenchymal proliferation. *Neuroradiology* 1996;38:S196-S199

J Korean Soc Radiol 2009; 61: 189-192

Imaging Findings of Fibrous Hamartoma of Infancy¹

Byung Hak Rho, M.D., Hee Jung Lee, M.D., Sun Young Kwon, M.D.²

¹Department of Diagnostic Radiology, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine

²Department of Pathology, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine

Purpose: We wanted to evaluate the imaging findings of fibrous hamartoma of infancy (FHI).

Materials and Methods: We retrospectively reviewed the clinical presentation and the sonographic ($n = 5$) and CT ($n = 3$) findings of 5 cases of surgically/pathologically confirmed FHI. The sonographic findings were evaluated according to the location, size, internal echogenicity and vascularity. The CT findings were evaluated according to the attenuation of the mass on both the pre- ($n = 3$) and postcontrast ($n = 2$) scans. The image findings were correlated with the pathologic findings.

Results: The mean age was 14.8 months (range, 7 months - 3 years). The location of lesions was all in the fatty layer of the back ($n = 4$) and upper arm ($n = 1$). All the lesions demonstrated-hypertrichosis on the overlying skin. The lesions measured 31.2 mm in the longest diameter (range: 18 mm - 50 mm). The sonographic findings were purely solid, heterogeneously hyperechoic and hypovascular for all the cases. The internal architecture revealed a 'layering' appearance ($n = 3$). The CT findings demonstrated isoattenuation, as compared to the adjacent muscle on both the pre- and postcontrast CT scans. The pathologic correlation demonstrated a characteristic 'organoid' mixture of fibrous, mucoid and fatty tissues in all cases.

Conclusion: The diagnosis of FHI can be suggested by the sonographic findings of a superficially located, heterogeneous solid mass with a 'layering' appearance in the fatty layer of the back or arms of infants with local hypertrochosis on the overlying skin.

Index words : Ultrasonography
Soft tissue neoplasms
Hamartoma
Infant

Address reprint requests to : Hee Jung Lee, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine, 194, Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea.
Tel. 82-53-250-7767 Fax. 82-53-250-7766 E-mail: hjlee@dsmc.or.kr