

# 후이개 종물로 발현된 결절성 근막염 1예

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실  
구민본 · 이우근 · 이재훈 · 여창기

## Nodular Fasciitis Presenting as a Retroauricular Mass

Min Bon Koo, MD, Woo Keun Lee, MD, Jae Hoon Lee, MD and Chang Ki Yeo, MD

Department of Otolaryngology, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

### ABSTRACT

Nodular fasciitis is a benign myofibroblastic proliferative lesion of the soft tissue. It appears typically as a rapidly growing painless solitary mass over several weeks' duration. It may be confused with a malignant tumor, especially with a sarcomatous lesion due to its aggressive clinical behavior and histological features. Only 7–20% of these tumors are located in the head and neck since the retroauricular lesion is extremely rare. We report on a patient with nodular fasciitis as a retroauricular mass with a review of literature. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2008;51:296–9)

KEY WORD : Nodular fasciitis

### 서 론

결절성 근막염은 1955년 Knownaler 등<sup>1)</sup>에 의해 침윤성 근막염(infiltrative fasciitis), 위육종성 근막염(pseudosarcomatous fasciitis) 등으로 처음 기술된 질환으로, 섬유모세포나 근섬유모세포의 양성 증식성 과정으로 임상적으로 급속히 성장하며 병리 조직학적으로도 육종으로 오진하기 쉬운 질환이다.<sup>2)</sup>

일반적으로 가성육종성 조직학적 특성을 가지는 피하종양의 형태로 병변은 근막에서 기원해 피하지방층으로 분포하는 형태가 가장 흔하나, 때로 근육층까지 침범할 수도 있고, 드물게는 근막이 없는 부위인 진피에서 발생할 수도 있다.<sup>2-4)</sup> 대부분 젊은 성인의 상지와 체간부에서 호발하며 두경부 영역에서의 발생은 유아나 소아에서는 흔하지만 성인의 경우에는 발생의 빈도가 낮다.<sup>2,5,6)</sup> 발생 원인은 명확치 않으나 외상의 가능성이 추정되고 있다.<sup>2,7)</sup>

저자들은 이비인후과 영역에서 아직 국내 보고가 없는 성인 환자에서 후이개부에 발생한 결절성 근막염 1예를 경

험하고 종양 적출술을 통해 성공적으로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

좌안에 발생한 갑작스런 시력 저하로 본원 안과에 입원하여 망막 박리 진단하에 2006년 12월 유리체 절제술을 시행 받은 65세 남자 환자가 좌측 후이개부 종물을 주소로 본과로 협진 의뢰되었다.

약 3개월 전 우연히 발생한 후 서서히 크기가 증대되었고, 2개월 전 타병원에서 수술적 절제술을 시행 받았으나 1개월 후 종괴가 재발하여 지속적인 치료를 받고 있는 상태였다. 과거력상 당뇨 진단하에 투약 중이며 그밖에 특이소견은 없었으며, 외상이나 감염력, 피부질환의 병력도 없었다. 문진상 흡연력은 40 pack-years였고, 체중 감소, 안면 마비, 애성 및 연하곤란, 청력 감소는 없었다.

이학적 검사상 2.5×3 cm 크기로 경계가 분명하고 심부 조직과 유착된 듯한 가동성 없는 종물이 좌측 후이개부에 돌출되어 단단하게 만져졌으며 압통이나 통증은 동반되지 않았다. 병변의 피부표면은 벗겨진 상태로 붉은 색조의 매끈한 형태로 주위에 홍반이나 염증소견은 없었다. 경부 진찰 소견상 림프절 종대의 소견 및 기타 이상 소견은 없었다.

경부 전산화 단층촬영상 좌측 후이개부에 2.3×3.2 cm

논문접수일 : 2007년 6월 24일 / 심사완료일 : 2007년 8월 31일  
교신저자 : 여창기, 700-712 대구광역시 중구 동산동 194  
계명대학교 의과대학 이비인후과학교실  
전화 : (053) 250-7711 · 전송 : (053) 256-0325  
E-mail : ckyeo@dsmc.or.kr

크기의 좌측 이하선의 천엽과 경계가 명확하며 비균질한 조영 증강을 보이는 난형의 견고한 종물이 피하 지방층을 소실하는 형태로 관찰되었으며 기저 측두골 조직으로의 침범 소견은 없었다(Fig. 1).

이상의 소견으로 좌측 후이개에 발생한 양성종양 의심하에 절제술을 계획하였으나 좌측 유리체 절제술로 인한 합병증을 예방하기 위해 1개월 이상의 추적 관찰이 필요하였다. 6주 관찰 후 종물의 크기가 감소하여 수술을 연기하며 경과 관찰을 하였다. 12주 후 종물의 크기가 다시 증가하여 2007년 3월 전신 마취하에 종물의 변연으로 피부절개를 가하여 피하 근막에 넓게 고정되어 있는 종물을 확인하고, 완전히 절제한 후 일차 봉합을 시행하였다. 수술 중



Fig. 1. Preoperative contrast-enhanced computed tomographic image of neck shows an about 2.3×3.2 cm sized large heterogeneously enhancing solid mass lesion (arrow) without direct contact with superficial lobe of the left parotid gland in the left postauricular region.

시행한 동결절편 생검에서 방추상 세포가 활발한 유사분열을 보여 일부 육종이 의심되기도 하여 악성일 경우 술 후 부가적 치료를 계획하고 수술을 마쳤다.

육안 소견은 3.2×3.0×2.0 cm의 폴립양 종물로 절단면은 연한 황갈색으로 균일하며 피사소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 광학 현미경 소견상 저배율에서는 세포 충실도가 높은 방추상 세포 부분과 유리질 부분이 혼재되어 있었다(Fig. 3A). 고배율 소견에서 섬유모세포 다발 사이에 미세 출혈과 함께 섬유모세포의 뚜렷한 증식과 활발한 유사분열이 관찰되었으나 비정형 유사분열은 없었다(Fig. 3B). 면역 조직화학염색 결과 CD68, smooth muscle actin에 양성, S-100, CD31에 음성이었고, 종양 증식성 표지자인 Ki-67은 약 15%의 반응을 보여 최종적으로 결절성 근막염으로 진단하였다(Fig. 4). 수술 후 합병증 없이 2일째 퇴원하였으며 외래를 통하여 추적관찰 중이며 수술 후 3개월째인 현재 재발이나 합병증은 없는 상태이다.

## 고 찰

결절성 근막염(nodular fasciitis)은 1955년 Knowlter 등<sup>1)</sup>에 의해 종양의 급속한 성장과 조직학적 유사성으로 인해 육종으로 오인되기 쉬워 위육종성 섬유종증(pseudosarcomatous fibromatosis)로 처음 기술된 이래 위육종성 근막염(pseudosarcomatous fasciitis), 증식성 근막염(proliferative fasciitis), 침윤성 근막염(infiltrative fasciitis) 등의 질환명으로 불려 왔다<sup>2)</sup>.

성별이나 종족에 따른 차이 없이 주로 20~40대의 성인에서 발생하며 드물게 고령의 노인에서도 발생한다.<sup>1,2,6,8)</sup> 주로 호발하는 부위는 상지, 특히 전완부이며 다음으로 체간부, 두경부에 호발하게 되며 드물게 비전형적인 위치인 이하

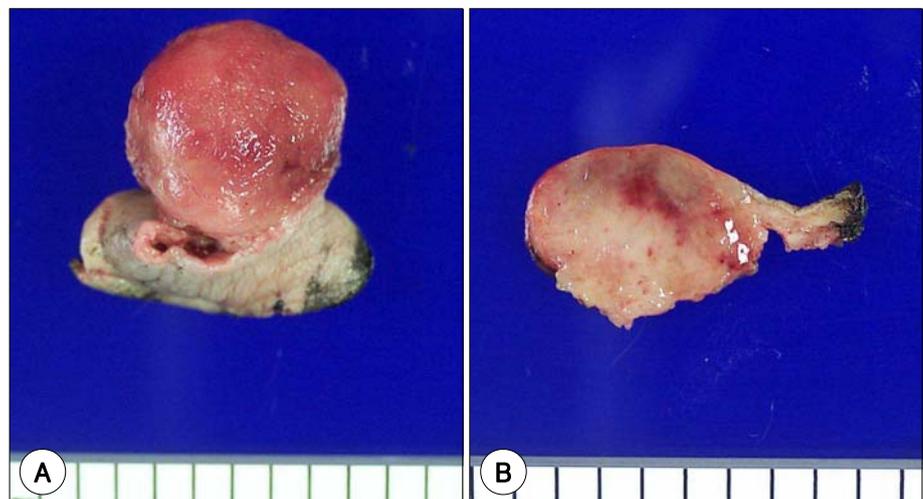


Fig. 2. Gross finding demonstrates a polypoid mass with attached skin, measuring 3.2×3.0×2.0 cm (A). Cut surface reveals a diffusely homogeneous, pale tan and solid mass without necrosis (B).

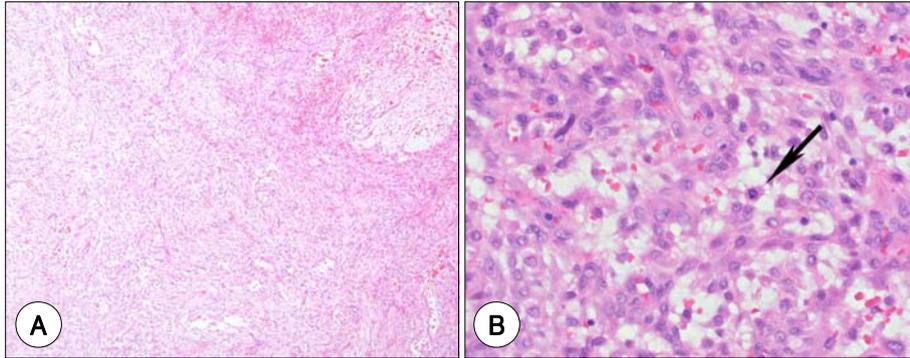


Fig. 3. Microscopic finding of low power field demonstrates hypercellular spindle cell areas admixed with less cellular hyalinized zones (A : H&E stain, ×40). At high power field, prominent proliferation of fi-broblast is noted. Also noted are foci of microhemorrhage between bundles of fibroblast. Mitotic figures (arrow) are frequently seen (B : H&E stain, ×400).

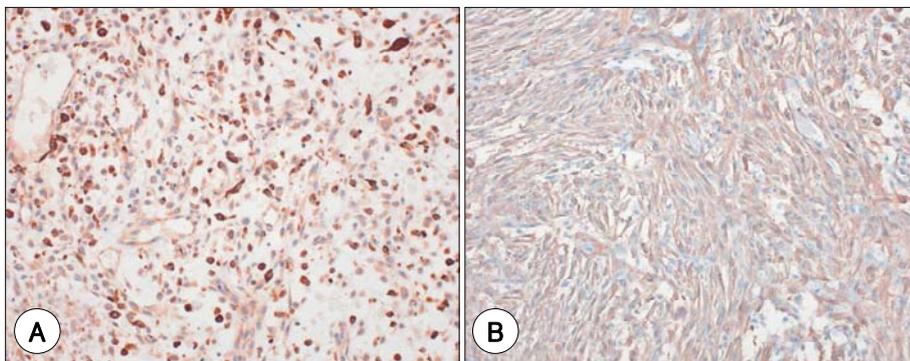


Fig. 4. Immunohistochemical stains reveal strong positivity at CD68 (A : ×200) and smooth muscle actin (B : ×200).

선, 구강 점막, 안구, 유방, 기관지, 혀, 대음순, 식도 등의 신체 어느 부위에도 발생된다. 7~20%는 두경부에서 발견되며 이 경우는 주로 유소아에서 발견된다는 보고가 있다.<sup>6,8-11)</sup>

병변의 크기는 대부분 1~4 cm이고 대부분의 경우 2~3주 내 빠른 성장을 보여 몇 주 내에 증상이 나타나며 수개월 내 자연 소실되는 양성 경과를 보인다. 유행기간은 수일에서 수개월까지 가능하다.<sup>1,4,7-10)</sup> 병인은 확실치 않으나 국소적 외상이나 비특이적인 염증성 반응에 의해 유발되는 근섬유모세포의 증식으로 생각되나 본 증례에서와 같이 대부분의 연구에서 외상의 경험이 없고 전체의 10~15% 정도만 외상의 과거력을 확인할 수 있다.<sup>5,10,11)</sup>

병변의 깊이는 연조직의 침범된 부위에 따라 피하형, 근육내형, 근막형으로 분류되며, 이 중 피하지방층에 위치하는 형태가 가장 흔하다. 주로 단발성 종양이며 약 반수에서 통증이나 압통을 동반한다. 육안적으로 대개 작고 회백색이며 피막이 없고, 경계가 명확하고 등근 형태를 띤다.<sup>2,7,8,10)</sup>

전산화단층촬영 및 자기공명영상 검사에서 일반적으로 비교적 경계가 명확한 천부의 연부조직 종물 형태로 나타나며, 심부에 위치한 종물 형태로 나타나는 대부분의 근육내형은 크기가 크며 불분명한 경계를 가지는 경향을 띤다. 비록 조직학적으로 양성임에도 불구하고 심부에 위치한 결절성 근막염은 악성의 임상양상을 띠어 뼈를 포함한 주위

조직으로의 침투와 파괴가 빈번하여 영상학적 진단으로 악성과 양성을 구분하기 힘들다. 전산화단층촬영에서 다양한 정도의 조영증강이 관찰되지만 증등에서 강한 조영증강이 많이 보고되고 있으며 낭성종물에서는 변연부, 결절모양, 테두리형의 조영증강이 관찰된다. 자기 공명 영상 검사에서도 다양한 신호강도를 나타내지만 T1 및 T2 강조영상 모두에서 고신호 강도를 나타내는 것이 가장 흔하게 보고된다. 결절성 근막염을 진단할 만한 특이적인 영상학적 소견이 부족하기 때문에 두경부에 발생한 연부조직 종물의 영상학적 감별질환 목록의 하나이며, 결국 최종진단은 병리조직학적 검사를 통해 이루어져야 한다.<sup>15)</sup>

병리조직학적 소견상 불규칙한 짧은 다발 모양의 침윤된 배열형태를 보이는 섬유모세포들이 풍부한 점액양 기질로 둘러싸여 있으며 그 외 혈관외부로 유출된 적혈구, 간질내의 점액 침착, 염증세포의 침착 등을 보인다. 즉 풍부한 세포질에 큰 핵과 뚜렷한 핵소체를 가진 방추상의 섬유모세포들이 불규칙한 모양의 군집을 이루며 분포하고, 세포 사이에는 간극이 있고 이들이 더 확장되면 낭을 형성하며, 점액성의 기질이 풍부히 분포한다. 세포분열은 흔하나 비정형 유사분열은 보이지 않는다.<sup>1,2,10)</sup>

면역 조직화학 검사는 확진에 많은 도움을 주는데 일반적으로 smooth muscle actin, muscle specific actin, vimentin,

KP1, CD68은 양성을 보이거나 keratin, desmin, S-100에 는 음성을 보인다. Ki-67에서는 피부섬유종과 악성섬유종의 중간 정도의 반응을 보이며 이는 결절성 근막염이 양성 의 반응성 증식성 질환임을 시사한다.<sup>7,10,12-14)</sup>

병변은 완전 절제를 시행하면 완치가 가능하므로 진단 및 치료의 목적으로 절제 및 생검을 실시한다. 일차 진단 을 위해 시행하는 세침흡인검사는 아직 많은 보고가 없지만 두경부 영역에서 종종 시행되고 있으며, 중간엽에 발생한 연부조직종물의 세침흡인검사를 통한 양성과 악성의 진단 정확도가 90~95%로 보고되기도 하였다. 풍부한 세포질, 뚜렷한 핵소체, 큰 핵을 가지고 있으며 비정형 유사분열이 관찰되지 않는 다양한 크기의 방추상세포에 특징적 임상 양상을 고려하여 진단할 수 있으며 확진이 된 경우에는 많은 예에서 자발적으로 퇴행하므로 주기적 관찰이 안전하고 적 절한 치료방법으로 추천되고 있다.<sup>2,10,13)</sup> 그렇지만 세침흡인 검사상 악성을 완전히 배제할 수 없거나 주기적 추적 관찰 이 불가능한 경우에는 수술적 절제가 추천된다.<sup>10)</sup> 만약 완전 절제를 시행하지 못한 경우라도 본질적으로 양성질환으로 대개 약 2년 내 자발적으로 퇴행하여 소실되는 경우가 많 다.<sup>9)</sup> 치료 후 대개 재발하지 않으며, 재발로 보고된 예들은 처 음 진단 자체의 오류로 인한 것이라 여겨지고 있다.<sup>6,8,9)</sup>

감별해야 될 질환으로 양성 질환은 근상피종, 신경초종, 섬유종증, 점액종, 그리고 다형성선종 변형인 초자세포 또 는 혈장세포형 다형성 선종이다. 또한 반드시 감별진단이 필요한 악성질환은 섬유육종, 악성 섬유성 조직세포구종 그리고 악성 신경집종이다.<sup>6,8,14)</sup>

결절성 근막염은 급격한 크기 증가 및 종양과 유사한 조 직학적 소견으로 인해 악성종양으로 오진되기 쉬우나 명백 한 양성 질환으로 본 종양에 대한 정확한 인지가 필요하 다고 생각되며 과도한 검사 및 치료는 피해야 할 것이다.

중심 단어 : 결절성 근막염.

## REFERENCES

- 1) Konwaler BE, Keasby L, Kaplan L. *Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis)*. *Am J Clin Pathol* 1955;25 (3):241-52.
- 2) Enzinger FM, Weiss SW. *Benign tumors and tumorlike lesions of fibrous tissue*. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft Tissue tumors*. 3<sup>rd</sup> ed. St. Louis: Mosby;1995. p.167-84.
- 3) Price SK, Kahn LB, Saxe N. *Dermal and intravascular fasciitis. Unusual variants of nodular fasciitis*. *Am J Dermatopathol* 1993;15 (6): 539-43.
- 4) Meffert JJ, Kennard CD, Davis TL, Quinn BD. *Intradermal nodular fasciitis presenting as an eyelid mass*. *Int J Dermatol* 1996;35 (8): 548-52.
- 5) Dahl I, Jarlstedt J. *Nodular fasciitis in the head and neck. A clinicopathological study of 18 cases*. *Acta Otolaryngol* 1980;90 (1-2):152-9.
- 6) Bernstein KE, Lattes R. *Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a nonrecurrent lesion: Clinicopathologic study of 134 cases*. *Cancer* 1982;49 (8):1668-78.
- 7) Elder D, Elenitas R, Jaworsky C, Johnson B Jr. *Lever's histopathology of the skin*. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott-Raven;1997. p.875.
- 8) Kim KH, Cho KH, Hong YH, Kim H, Song KY. *A case of nodular fasciitis of the parotid gland*. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44 (9):1006-9.
- 9) Gelfand JM, Mirza N, Kantor J, Yu G, Reale D, Bondi E, et al. *Nodular fasciitis*. *Arch Dermatol* 2001;137:719-21.
- 10) Nishi SP, Brey NV, Sanchez RL. *Dermal nodular fasciitis: Three case reports of the head and neck and literature review*. *J Cutan Pathol* 2006;33 (8):378-82.
- 11) Haas AF. *Nodular fasciitis of the forehead*. *Dermatol Surg* 1999;25 (2):140-2.
- 12) Ooe M, Ishiguro N, Kawashima M. *Nuclear DNA content and distribution of Ki-67 positive cells in nodular fasciitis*. *J Dermatol* 1993; 20 (4):214-8.
- 13) Matusik J, Wiberg A, Sloboda J, Andersson O. *Fine needle aspiration in nodular fasciitis of the face*. *Cytopathology* 2002;13 (2):128-32.
- 14) Montgomery EA, Meis JM. *Nodular fasciitis: Its morphologic spectrum and immunohistochemical profile*. *Am J Surg Pathol* 1991; 15 (10):942-8.
- 15) Kim ST, Kim HJ, Park SW, Baek CH, Byun HS, Kim YM. *Nodular fasciitis in the head and neck: CT and MR imaging findings*. *Am J Neuroradiol* 2005;26 (10):2617-23.