

## 중격동섬유종증의 방사선학적 소견

영남대학교 의과대학 진단방사선학교실

장유승 · 조재호 · 조길호  
황미수 · 박복환

### 서 론

섬유종증은 국소적 침습은 있으나 원격전이는 하지않는 종양으로 주로 四肢, 頸部, 胸部의 연부조직에 발생한다. 표재성섬유종증과 심부섬유종증으로 구분되고, 심부섬유종증은 腹部, 복부內 및 복부外 섬유종증으로 세분된다.

중격동에 생긴 섬유종증은 아주 희귀하여 보고된 바가 거의 없다. 최근 저자들은 본원에서 중격동섬유종증을 1례 경험하였기에, 이의 방사선학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환자 : 박○○, 9세 2개월.

주소 : 진행되는 호흡곤란

과거력 : 1년간에 걸쳐서 서서히 진행된 호흡곤란.

현병력 : 내원 20일 전부터 악화된 호흡곤란, 피로감으로 개인의원에서 심낭여출액을 의심하여 본원으로 내원.

이학적 소견 : 前胸壁의 경미한 돌출이 의심되고, 외경정맥의 울혈 및 간종대가 있었다.

활력소견 : 혈압 및 체온은 정상범위였고, 심박동수가 100-110/min으로 약간 증가되었고, 호흡수는 26/min으로 정상범위였다.

방사선소견 : 단순흉부촬영상 심장종대, 우측 늑막액, 상중격동에 경계가 분명한 균질성 연부조직음영의 종괴가 보이며 심장과는 음영구별이 되었다(Fig. 1).

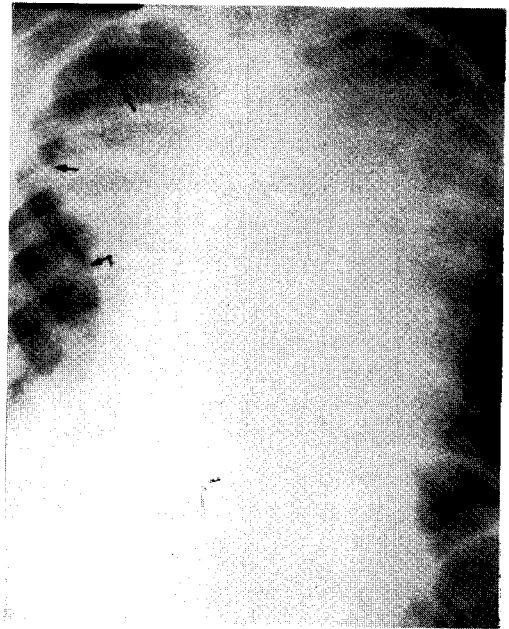


Fig. 1. Simple chest P-A. Arrows indicate the mass occupying widely the superior mediastinum.

造影後 CT에서 우측늑막액, 심낭액이 차있었고, 상중격동에 연부조직밀도를 가지는 조영증강이 잘되는 葉狀의 非均質性腫塊가 있었고,

邊延部는 低陰影으로, 中心部는 高陰影으로 보였고, 주요혈관을 심하게 후하측으로 전위시켜서 대동맥궁이 기관분지부 수준까지 편위되어 있었다.(Fig. 2). 종격동의 주요구조물과 종괴 간에는 부분적으로 경계식별이 어려웠다. 종괴는 심장의 상부를 뚜껍처럼 덮고 있으면서 종괴의 일부가 심낭내로 舌狀突出하여 우심방을 압박하고, 설상돌출부의 변연은 조영증강이 되나 중심부는 非均質性 低陰影으로 나타났다(Fig. 3).

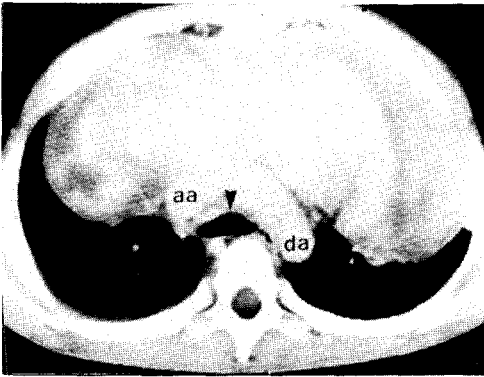


Fig. 2. Chest CT at the level of the carina. Big mass displaces the lungs and aorta(aa: ascending aorta; da: descending aorta) posteroinferiorly to the level of carina(arrowhead).

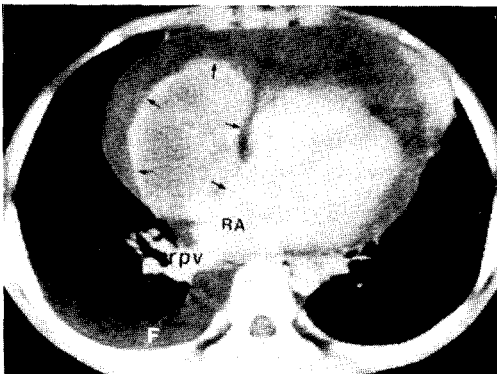


Fig. 3. Chest CT at the level of the right atrium (RA). The right atrium is compressed by the mass(arrows). Displaced right pulmonary veins(rpv) are drained into right atrium. Fluid(F) is collected in the right pleural space.

심낭천자로 얻은 심낭액의 화학적 검사에서는 여출액 외의 다른 소견은 없었다.

치료: 개흉술.

진단: 조직검사.

## 고찰

섬유종증은 '비전이성 섬유육종', '침습성 섬유종증', 類腱腫(Desmoid tumor)' 등으로 불리우며, "Desmoid"라는 말의 어원은 희랍어의 'desmos'(band-, or tendon-like)에서 유래되었다. 이 병명은 염증, 외상, 출혈등에 의한 비특이적 반응성 섬유증식에는 사용하지 않는다. 이 종양은 주의조직으로 국소적 침습을 가질수 있고 발생부위, 침습의 정도, 生命臟器의 침범 여부에 따라 치명적일 수 있으므로 임상적으로는 악성으로 간주되기도 하나, 원격전이 는 하지 않는다<sup>1-4)</sup>.

섬유종증에 관한 전반적 개념은 1960년대에 Stout와 Lattes에 의해 발표되었고, 크게 표재성 섬유종증과 심부섬유종증으로 분류되며(Table 1), 표재성 섬유종증은 서서히 자라고 크기가 작으나, 심부섬유종증은 급속히 자라면서 발견시 크기가 큰것이 보통이며, 표재성보다 침습적이다<sup>1,5)</sup>.

섬유종증으로 보고된 367례를 종합한 보고에 의하면 호발부위가 肩胛部근육이 22.1%, 胸壁 및 背部가 17.2%, 대퇴부가 12.5%, 장간막에 발생한 경우가 10.4%였고 다발성섬유종증은 전체의 10% 정도로 알려져 있다<sup>1,6,7)</sup>.

Table 1. Subdivision of fibromatosis

---

1. Superficial (fascial) fibromatosis
  - a. palmar fibromatosis  
(Dupuytren's contracture)
  - b. plantar fibromatosis (Ledderhose's disease)
  - c. penile fibromatosis (Peyronie's disease)
  - d. knuckle pad
2. Deep (musculoaponeurotic) fibromatosis
  - a. extrabdominal fibromatosis
  - b. abdominal fibromatosis
  - c. intraabdominal fibromatosis
    - 1) Pelvic fibromatosis
    - 2) Mesenteric fibromatosis
    - 3) Gardner's syndrome

---

해부병리학적으로 육안상 皮膜이 없는 회백색의 고형종괴로서, 현미경적으로는 섬유아세포와 교원질로 구성된 수많은 섬유성 결절이 나타난다.

방사선학적 소견으로 단순촬영상 연부조직밀도의 종괴로 보이며, 다른 종괴성병변과 감별이 매우 어렵다. 조영前 CT 상 골격근과 비슷한 조직밀도를 가지는 경계가 불분명한 종괴로 보이며, 조영後 CT에서는 근육보다 약간 고밀도의 종괴로 보인다. 흔히 정확한 종괴의 경계를 그리기가 어렵고, 또 주변조직이나 장기와의 구별도 어렵거나 불가능한 때가 흔히 있다<sup>2)</sup>. Black 등은 균질성종괴로 보인다고 보고하였으나 저자들의 경우 종괴내부가 비균질하였고, 또 葉狀程度가 훨씬 더 심했다<sup>2)</sup>.

본 증례의 경우, 조영후 CT상 종괴의 심부는 반흔(Scar)처럼 딱딱했고, 주변부는 비교적 연한 조직으로 구성되어 있었다. Black 등은 종괴 내부에서 혈류공급이 적은 부위가 저음영으로 보일것으로 추정했는데<sup>2)</sup>, 비균질하게 보인것이 과연 혈류와 관계있는 것인지, 아니면 종괴의 구성물이 종격동의 기존지방질과 혼재된 것인지

알수 없다.

본 증례의 경우 단순흉부촬영상 심장전위는 없는 것으로 보였으나 CT에서 심장은 우측으로 편위되어 있었고, 단순흉부촬영상 균질성종괴로 보였으나 CT에서는 비균질성종괴였다.

종격동에 발생한 섬유종증의 MRI소견에 대한 보고는 없으나, 사지의 섬유종증의 MRI소견은 T<sub>1</sub>-, T<sub>2</sub>-강조影像 모두에서 低信號強度의 종괴를 보이는데 이는 종괴의 구성물질이 세포충실도가 높은 섬유질과 교원질로 구성되어 있기 때문이다. 종괴는 내부에 여러개의 線狀中隔을 가지고, 종괴와 주변조직 또는 장기와의 경계부에도 선상음영이 보인다. T<sub>2</sub>-강조影像에서는 종괴의 신호강도가 주변근육보다 약간 강하게 보이며 좀 더 불균질해진다. Gadolinium조영후의 MRI에서 종괴는 조영증강을 보이는데 이는 섬유종증이 고혈관성종양인 것과 관련이 있다고 사료된다<sup>2,8)</sup>.

혈관조영술상 섬유종증은 고혈관성종괴로 보이며, 주변혈관과 종괴의 상관관계를 파악하는데는 때로 CT보다 유용할 수 있다.

본 증례의 경우 MRI를 시행하였다면 종괴의 구성물질 파악에 CT보다 유용했을 것으로 생각되며, 冠狀斷面 및 矢狀斷面像에서 종괴와 주변장기와의 해부학적 관계를 파악하는데 유익했을 것으로 생각되며, 특히 MRI에서는 특징적으로 혈관의 信號缺損이 저명하므로 종괴와 혈관과의 관계를 파악하는데 많은 도움이 되었을 것으로 생각된다.

방사선학적 감별질환으로는 종격동의 종괴성 병변-임파종, 흉선종, 기형종, 기관지 선종 등-이 포함되고, CT나 MRI를 시행하면 전술한 바와 같이 종괴의 구성물질, 형태, 조영증강의 특징, 주위장기와의 해부학적 관계 등에 관한 정보에 의해 감별진단 및 침습정도를 아는데 유익할 것으로 사료된다. 인접한 골의 침습여부는 골스캔이 때로 도움이 되며 최근에는

MRI도 이용되고 있다.

재발은 발생부위, 연령, 치료방법, 침습정도, 침습한 장기에 따라 21-65%의 재발율을 보인다<sup>9)</sup>. 육종으로의 전환이 1예 보고되었으나, 수차례에 걸친 방사선치료후에 생긴 예이다<sup>10)</sup>. 드물게는 자연퇴축하기도 하나, 대부분에서 광범위한 수술적 제거를 요한다.

치료는 수술, 방사선치료, 항암약물요법, 호르몬요법등이 다양하게 이용된다<sup>11,12)</sup>.

## 결 론

국소적으로 침습적이나 원격전이는 하지않는, 보고된바가 거의 없는 종격동섬유종 증1례를 경험하고, 방사선학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Enzinger FM, Weiss SW : Soft tissue tumors. Mosby, St. Louis, 1983, pp 45-54.
2. Black WC, Armstrong P, Daniel TM, Cooper PH : CT of aggressive fibromatosis in the posterior mediastinum. J computer assist tomo 11(1) : 153-155, 1987.
3. Rao BN, Horowitz ME, Parham DM, Etcubanas EE, Fleming ID, Pratt CB, Hustu O, Green AAN, Kun LE : Challenges in the treatment of childhood fibromatosis. Arch surg 122 : 1296-1298, 1987.
4. Wolf Y, Tats S, Lax E, Okon E, Schiller M : Dysphagia in a child with aggressive fibromatosis of the esophagus. J of Ped Surg 24(11) : 1137-1139, 1989.
5. Stout AP, Lattes R : Tumors of the soft tissue in atlas of tumor pathology. series 2, fascicle 1. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1967.
6. Enzinger FM, Shiraki M : Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extraabdominal desmoid) : analysis of 30 cases followed up for ten or more years. Cancer 20 : 1131-1140, 1987.
7. Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM : Extraabdominal desmoid tumors. Am J Bone Joint Surg 66 : 1369-1374, 1984.
8. Crim JR, Gold RH, Mirra JM : Desmoplastic fibroma of bone : Radiographic analysis. Radiol 172 : 827-1989.
9. MacKenzie PW : The fibromatoses : a clinicopathological concept. Br Med J 4 : 277-278, 1972.
10. Soule EH, Scanlon PW : Fibrosarcoma arising in an extraabdominal desmoid tumor : Report of a case. Mayo Clin Proc 37 : 443, 1962.
11. Greenberg HM, Goebel R, Weichselbaum RR : Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis. Int J Radiat Oncol Biol Phys 7 : 305-310, 1981.
12. Goepfert H, Cangir A, Ayala AG : Chemotherapy of locally aggressive head and neck tumors in the pediatric age group. Am J Surg 44 : 437-444, 1982.

-Abstract-

## Radiologic Findings of Mediastinal Fibromatosis

You Song Chang, Jae Ho Cho, Kil Ho Cho, Mee Soo Hwang, Bok Hwan Park

*Department of Diagnostic Radiology  
College of Medicine, Yeungnam University  
Taegu, Korea*

The fibromatosis is a rare tumorous with local invasion, but is not metastasized distantly. This term should not be applied to nonspecific reactive fibrous proliferations that are part of an inflammatory process of are secondary to injury of hemorrhage and have no tendency toward growth or recurrence.

It arises principally from the connective tissue of muscle and overlying fascia or aponeurosis(musculoaponeurotic fibromatosis), and chiefly affects the muscle of shoulder, pelvic girdle, and extremity.

The term 'aggressive fibromatosis' is also employed to describe this disease, but it is impossible to predict the clinical course in the individual case.

The fibromatosis arising in the mediastinum is very rare, and the report about it is nearly absent. The plain radiography shows merely mass with soft tissue density. The CT demonstrates a poorly defined homogenous or heterogenous mass, isodense with skeletal muscle on precontrast-images, and slightly hyperdense to muscle on postcontrast-scan. Accurate delineation between the tumor & surrounding tissue is vague or frequently impossible.

The authors experienced one case of the mediastinal fibromatosis recently and report the case with review of concerned literature.

Key Words : Fibromatosis, Mediastinum, Plain radiography, CT.