

표재성 선단 섬유점액종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학 연구소

신정우 · 이수현 · 노미령 · 정기양

A Case of Superficial Acral Fibromyxoma

Jung U Shin, M.D., Su Hyun Lee, M.D., Mi Ryung Roh, M.D., Kee Yang Chung, M.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Superficial acral fibromyxoma (SAF) is an uncommon soft tissue tumor that has recently been showed to be a separate disease entity. It is most often located in the ungal region of the fingers and toes of middle-aged adults. It is histologically characterized by a slight to moderate cellular proliferation of spindle cells and stellate cells arranged in a random, storiform or fascicular pattern, within a myxoid, myxocollagenous or collagenous stroma with a prominent vasculature. The neoplastic cells show positive staining for CD34, CD99 and EMA, but negative staining for S100, HMB45, cytokeratin, smooth muscle actin (SMA) and desmin. We report here on a typical case of SAF that occurred on the left index finger of a 44-year-old man. (Korean J Dermatol 2010;48(7):582~585)

Key Words: Acral, Fibromyxoma, Superficial acral fibromyxoma

서론

표재성 선단 섬유점액종(superficial acral fibromyxoma)은 선단에 발생하는 드문 종양으로 2001년 Fetsch 등¹에 의해 처음 기술되었다. 임상적으로 손가락과 발가락에 작은 결절로 발생하며 남성에서 호발하며 발생 연령은 10대에서 70대까지 다양하게 나타난다¹. 병리조직학적으로는 점액성 혹은 아교질성 기질 내에 방추형 혹은 방사형의 세포가 불규칙적으로 나선형 모양으로 배열하며 증식되어 있는 모양을 보이며 면역 화학 염색 상 CD34, epithelial membrane antigen (EMA), CD99에 양성반응을 보이고 S100, HMB45, cytokeratin, smooth muscle actin (SMA), desmin에는 음성반응을 보인다. 비교적 최근에 알려지기 시작한 종양으로 외국에서는 여러 논문들이 보고되었으며¹⁻¹⁶ 국내에서는 최근 2예가 보고된 바가 있다^{17,18}. 저자들은 왼손 두 번째 손가락에 발생한 표재성 선단 섬유점액종을 1예를 경험하고, 손가락에 발생하는 여러 가지 종양을 감별해야 하는 흥미로운 증례라 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례

환자: 이안○○○, 44세, 백인 남자
주소: 왼쪽 두 번째 손가락의 결절성 병변과 손톱의 변형
현병력: 환자는 약 2년 전 왼쪽 두 번째 손가락의 손톱 바닥 근위부에 발생하여 점차 커지는 무증상의 결절과 결절 원위부의 손톱 변형을 주소로 내원하였다.
가족력: 특기 사항 없음.
과거력: 특기 사항 없음.
이학적 소견: 피부 병변 이외에 특기 사항 없음.
피부 소견: 왼쪽 두 번째 손가락의 손톱바닥 근위부 왼쪽으로 0.4×0.4 cm 크기의 피부색 결절이 관찰되었고, 결절의 원위부로는 손발톱충갈림(onychoschizia), 손발톱박리증(onycholysis) 등의 손톱 변형이 관찰되었으며 결절로 인해 손톱이 반대쪽으로 밀리면서 파고들어가는 양상을 보였다(Fig. 1A).
병리 조직학적 소견: 병변부에서 시행한 병리조직학적 검사상 저배율에서는 피막이 없는 경계가 비교적 분명한 종괴가 진피에서 관찰되었으며(Fig. 2), 고배율에서는 점액성 혹은 아교질성 기질 내에 방추형 혹은 방사형의 세포가 불규칙적으로 나선형 모양으로 배열하며 증식되어 있는 모양을 보였으며(Fig. 3A) 비만세포의 침윤이 관찰되었다. 면역 화학 염색 상 세포들은 CD34 (Fig. 3B), CD99 (Fig. 3C)에 광범위한 양성반응, EMA (Fig. 3D)에 국소적인 양

<접수: 2010. 2. 2, 수정: 2010. 6. 17, 게재허가: 2010. 6. 21.>
교신저자: 정기양
주소: 120-752 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 피부과학교실
전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157
E-mail: kychung@yuhs.ac

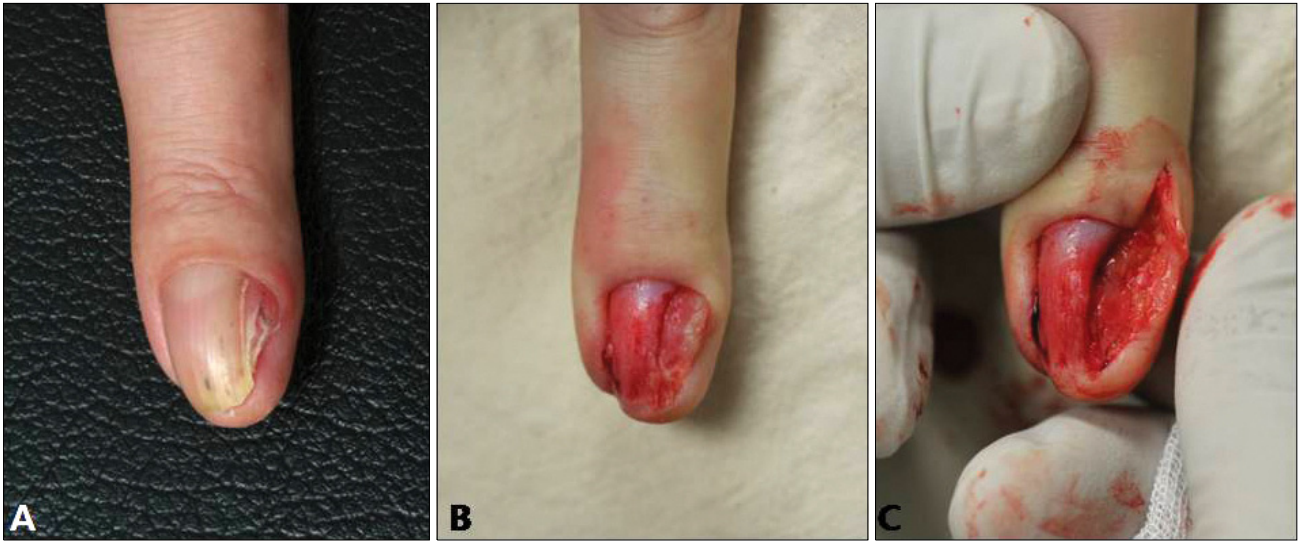


Fig. 1. (A) 0.4×0.4 cm sized solitary skin colored nodule on the proximal nail bed of left second fingernail, with dystrophic nail changes (B) After nail extraction (C) Excision of the tumor to the periosteum of the distal phalanx

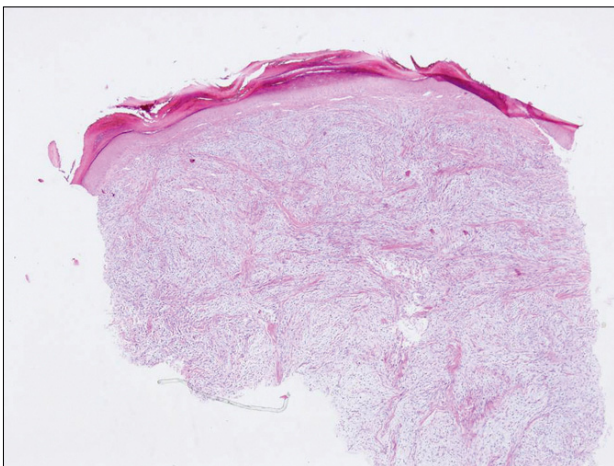


Fig. 2. The tumor was well circumscribed but non-encapsulated (H&E, ×40).

성 반응을 보이고 S100, desmin, smooth muscle actin (SMA)에는 음성반응을 보였다.

치료 및 경과: 임상소견과 병리조직학적 소견을 바탕으로 환자의 병변은 표재성 선단 섬유점액종으로 진단하였으며 완전 절제 후(Fig. 1B, C) 현재까지 재발 없이 경과 관찰 중이다.

고 찰

표재성 선단 섬유점액종은 2001년 Fetsch 등¹이 27예를 보고한 것을 시작으로 새로운 질환군으로 분류되기 시작

하였으며 임상적, 조직학적, 면역화학 염색 소견을 종합하여 진단할 수 있다. 임상적으로 천천히 자라는 무증상의 종괴 혹은 결절로 발가락과 손가락의 손발톱바닥 주변에 발생하며 남자에서 호발한다. 조직학적으로는 진피 내에 위치하며 점액성 혹은 아교질성 기질 내에 방추형 혹은 방사형의 세포들이 다발상(fascicular) 또는 소용돌이(storiform) 양상으로 배열되어 있고 혈관의 증식과 기질 내에 비만세포의 증식이 관찰된다. 병변에 침윤되어 있는 세포들은 면역조직화학 염색 상 CD34, CD99, EMA에 양성반응을 보이고 cytokeratin, SMA, desmin, melanocytic marker에는 음성반응을 보인다¹.

표재성 선단 섬유점액종은 조직에서 점액성 병변을 보일 수 있는 종양들과 손발가락에 잘 발생하는 종양들을 감별해야 한다. 조직에서 점액성 병변을 보일 수 있는 종양으로는 점액성 신경섬유종(myxoid neurofibroma), 표재성 혈관점액종(superficial angiomyxoma), 점액성 융기성 피부 섬유육종(myxoid dermatofibrosarcoma protuberans) 등이 있으며 특히 점액성 신경섬유종은 조직학적으로 매우 유사하게 보일 수 있어 감별이 중요하다. 점액성 신경섬유종은 긴 모양의 세포와 물결치는 모양의 핵을 보이는 신경 기원의 양성 종양으로 면역조직화학 염색 상 S100 양성 소견을 보이고 혈관의 증식은 보이지 않는다는 점에서 표재성 선단 섬유점액종과 감별할 수 있다. CD34는 두 종양 모두 양성을 보일 수 있어 감별에 도움이 되지 않는다. 표재성 혈관점액종은 S100 음성, SMA 음성이고 CD34에서 양성을 보일 수 있다는 점은 표재성 선단 섬유점액종과 유사하나 손가락, 발가락에는 잘 발생하지 않으며 몸통, 두경부에 주로 발생하고 조직학적으로 잘 경계 지워지지 않고 혈관의 증식이 보다 현저하다는 점에서 감별할 수 있다.

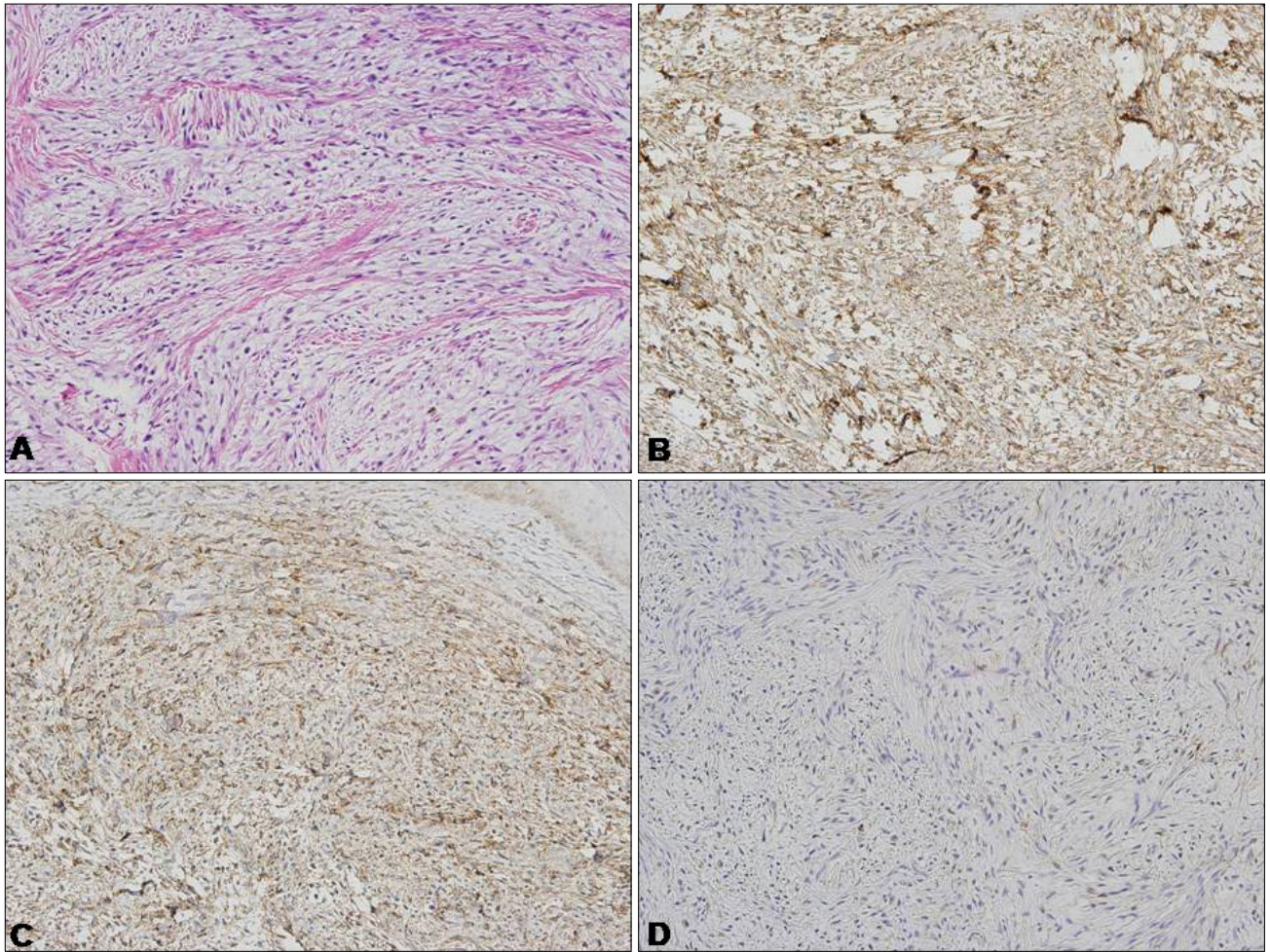


Fig. 3. (A) At high power view, moderate proliferation of uniform fibroblast-like fusiform cells within a myxocollagenous stroma was seen (H&E, $\times 200$). Alternating myxoid and fibrous elements are typical of superficial acral fibromyxoma. (B) Strong CD34 expression is typical of superficial acral fibromyxoma (CD34, $\times 200$). (C) The neoplasm shows immunohistochemical positivity for CD99 (CD99, $\times 200$). (D) The tumor shows focal EMA-positive cells (EMA, $\times 200$).

점액성 용기성 피부섬유육종은 사지 말단에는 잘 발생하지 않고 종양이 특징적인 소용돌이 모양의 세포배열을 보이면서 미만성으로 침윤하는 모양을 보이는 점이 표재성 선단 섬유점액종과 다르다. 또한 CD34 양성을 보일 수 있으나 EMA에는 음성을 보인다는 점이 감별이 도움이 된다.

이 외에 손발가락에 잘 발생하는 수지 점액 낭종(digital mucous cyst), 조갑주위 섬유종(periungual fibroma), 사구종양(glomus tumor) 등을 감별해야 한다. 수지 점액 낭종은 조직학적으로 낭종성 중앙부 병변을 보이고 전반적인 세포침윤이 표재성 선단 섬유점액종에 비해 적어 감별할 수 있다. 조갑주위 섬유종은 결절성 경화증의 다른 증상들과 함께 발생할 수 있으며 조직학적으로 섬유성 결체조직과 수직으로 배열된 콜라겐 다발을 보여 감별이 용이하다. 또한 McNiff 등¹⁹에 의해 보고되었던 조갑주위 섬유종의

세포성 변형은 표재성 선단 섬유점액종으로 보는 견해가 있다⁵. 사구종양은 손톱바닥에 잘 발생하고 원위부의 손톱 변형을 동반할 수 있어 임상적으로 유사하게 보일 수 있으나 통증, 압통, 온도 과민성을 보인다는 점에서 차이가 있다. 또한 조직학적으로 호산성의 세포질을 갖는 균일한 모양의 사구세포와 근육세포가 보인다는 점에서 감별이 용이하다.

Prescott 등¹³은 표재성 선단 섬유점액종의 일부 조직에서 다형성 핵과 비정형 세포가 관찰되었다고 보고하였으며 이는 비정형 세포를 갖는 표재성 선단 섬유점액종의 경우 악성으로 진행할 수 있다는 가능성을 시사하지만 아직까지 전이된 보고나 육종성 변화를 보이는 보고는 없다. 또 이들은 44예 중 17예의 조직에서 인간 유두종 바이러스에 감염된 조직과 유사하게 사마귀모양 포피 증식, 이상각화증, 유두종증과 현저한 과립층을 보이는 것을 관찰하고

표재성 선단 섬유종과 인간 유두종 바이러스와의 연관관계에 대한 연구가 더 필요할 것으로 보고하였다.

표재성 선단 섬유점액종은 자연 소실되지 않으며 치료로는 악성 종양을 감별하고 손발톱 변형을 막기 위해 외과적 절제가 필요하다¹⁴. 절제가 불충분한 경우 재발할 수 있으므로 완전절제를 해야 한다. 현재까지 보고된 증례들 중 손 또는 손가락에 발생한 예 48예 중 6예에서 재발하였으며 발 또는 발가락에 발생한 64예 중 1예에서 재발하여 손 또는 손가락에 발생한 경우에 재발할 가능성이 더 높을 것으로 생각된다¹⁻¹⁶. 아직까지 악성화된 보고는 없으나 다형성 핵을 보이는 비정형 세포가 보고된 경우가 있고 재발의 가능성이 있어¹³ 수술 후에도 지속적인 경과관찰이 필요할 것으로 생각된다.

이상으로 저자들은 표재성 선단 섬유종액종 1예를 경험하고 이를 보고한다. 표재성 선단 섬유점액종은 조직학적으로 신경세포 및 섬유세포 기원의 양성 및 악성 종양들을 감별해야 하고 임상적으로는 손발가락에 잘 생기는 종양들을 감별해야 하며 이 때 CD34, CD99, EMA, S100 등의 면역조직화학검사가 도움을 줄 수 있다.

참 고 문 헌

1. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 37 cases of a distinctive soft tissue tumor with a predilection for the fingers and toes. *Hum Pathol* 2001; 32:704-714
2. Abou-Nukta F, Fiedler P, Parkash V, Arons J. Superficial acral fibromyxoma of the distal phalanx of the thumb. *J Hand Surg Br* 2006;31:619-620
3. Al-Daraji WI, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological analysis of 32 tumors including 4 in the heel. *J Cutan Pathol* 2008;35:1020-1026
4. Andre J, Theunis A, Richert B, de Saint-Aubain N. Superficial acral fibromyxoma: clinical and pathological features. *Am J Dermatopathol* 2004;26:472-474
5. Guitart J, Ramirez J, Laskin WB. Cellular digital fibromas: what about superficial acral fibromyxoma? *J Cutan Pathol* 2006;33:762-763
6. Kazakov DV, Mentzel T, Burg G, Kempf W. Superficial acral fibromyxoma: report of two cases. *Dermatology* 2002; 205:285-288
7. Lisovsky M, Hoang MP, Dresser KA, Kapur P, Bhawan J, Mahalingam M. Apolipoprotein D in CD34-positive and CD34-negative cutaneous neoplasms: a useful marker in differentiating superficial acral fibromyxoma from dermatofibrosarcoma protuberans. *Mod Pathol* 2008;21:31-38
8. Luzar B, Calonje E. Superficial acral fibromyxoma: clinicopathological study of 14 cases with emphasis on a cellular variant. *Histopathology* 2009;54:375-377
9. Meyerle JH, Keller RA, Krivda SJ. Superficial acral fibromyxoma of the index finger. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:134-136
10. Misago N, Ohkawa T, Yanai T, Narisawa Y. Superficial acral fibromyxoma on the tip of the big toe: expression of CD10 and nestin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008; 22:255-257
11. Oteo-Alvaro A, Meizoso T, Scarpellini A, Ballestin C, Perez-Espejo G. Superficial acral fibromyxoma of the toe, with erosion of the distal phalanx. A clinical report. *Arch Orthop Trauma Surg* 2008;128:271-274
12. Pasquini G, Foroni L, Papadopoulos F, Dicandia L, Bisceglia M. Superficial acral fibromyxoma: immunohistochemical and ultrastructural analysis of a case, with literature review. *Ultrastruct Pathol* 2009;33:293-301
13. Prescott RJ, Husain EA, Abdellaoui A, Al-Mahmoud RM, Khan M, Salman WD, et al. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological study of new 41 cases from the U.K.: should myxoma (NOS) and fibroma (NOS) continue as part of 21st-century reporting? *Br J Dermatol* 2008;159: 1315-1321
14. Quaba O, Evans A, Al-Nafussi AA, Nassan A. Superficial acral fibromyxoma. *Br J Plast Surg* 2005;58:561-564
15. Tardio JC, Butron M, Martin-Fragueiro LM. Superficial acral fibromyxoma: report of 4 cases with CD10 expression and lipomatous component, two previously underrecognized features. *Am J Dermatopathol* 2008;30:431-435
16. Varikatt W, Soper J, Simmons G, Dave C, Munk J, Bonar F. Superficial acral fibromyxoma: a report of two cases with radiological findings. *Skeletal Radiol* 2008;37:499-503
17. Choi JH, Lee HJ, Jung SY, Seo JK, Lee D, Hwang SW, et al. A case of superficial acral fibromyxoma occurring after trauma in a childhood patient. *Korean J Dermatol* 2010;48: 123-126
18. Goo J, Jung YJ, Kim JH, Lee Sy, Ahn SK. A case of recurrent superficial acral fibromyxoma. *Ann Dermatol* 2010; 22:110-113
19. McNiff JM, Subtil A, Cowper SE, Lazova R, Glusac EJ. Cellular digital fibromas: distinctive CD34-positive lesions that may mimic dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol* 2005;32:413-418