

혈관색전술 후 구강내 접근법으로 제거한 구강내 거대 고립성 섬유성 종양

전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
조영주 · 양운수 · 김종승 · 홍기환

Intraoral Removal of Huge Solitary Fibrous Tumor of the Oral Cavity after Embolization

Young Joo Jo, MD, Yun Su Yang, MD, Jong Seung Kim, MD and Ki Hwan Hong, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Chonbuk National University,
Jeonju, Korea

—ABSTRACT—

Solitary fibrous tumor is an uncommon, benign spindle cell neoplasm that was initially described in the pleura. It has been recently recognized to occur in extra-pleural sites. Only a limited number of cases have been reported in the oral cavity. We describe a case of a solitary fibrous tumor of the oral cavity in a middle aged man. The tumor occurred in the buccal mucosa and deeply invaded into the masticator space and infratemporal space. We describe the clinical presentation, radiological findings and pathological features. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:114-118)

KEY WORDS : Solitary fibrous tumor · Oral cavity.

서 론

고립성 섬유성 종양(solitary fibrous tumor)은 주로 성인의 흉막에서 발생하는 방추형 세포로 구성된 종양으로 드물게 보고되고 있다. 최근에 흉막외에서 발생한 종양이 보고되고 있으며 형태학적으로 다양한 양상을 보이므로 흉막외에서 발생할 경우 다른 종양들과의 감별

이 요구된다.¹⁾ 현재까지 전 세계적으로 구강 내에서 발생한 고립성 섬유성 종양은 30예정도가 보고되었고,¹⁾ 국내에서는 경구개와 설부에 발생한 보고가 있다.²⁾ 고립성 섬유성 종양의 구강내 발생이 드물고 대부분에서 크기가 작기 때문에 이에 대한 방사선학적 특히, 혈관조영술 소견에 대한 보고는 없었다.¹⁾

저자들은 최근에 구강내 협부점막에서 기원하여 저작근강으로 침범한 고립성 섬유성 종양을 경험하여 방사선학적 및 혈관조영 영상 소견에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

42세 남자 환자로 좌측 협부점막의 서서히 커지는 무

논문접수일 : 2008년 3월 3일
심사완료일 : 2008년 4월 28일
교신저자 : 양운수, 561-712 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18
전북대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (063) 250-1980 · 전송 : (063) 250-1986
E-mail : yang2002@chonbuk.ac.kr



Fig. 1. Clinical photograph shows the swelling of the left posterior buccal mucosa.

통성 종물과 개구장애를 주소로 본원 구강외과에서 전원 되었다. 환자는 6개월 전에 이 부위의 종물을 처음 발견하였고, 그 후에 종물은 서서히 커졌으며, 특별한 치료는 받지 않았다고 하였다. 이비인후과에 전원 되기 직전에 구강외과에서 국소마취하에 절개생검이 시행되었는데, 수술 중에 심한 출혈을 보여 생검은 중단되었고, 일부 제거된 조직으로 확인된 병리결과는 섬유성 종양이 의심되는 소견이었다고 하였다. 그 외의 환자의 과거력 및 가족력상 특이 병력이나 외상은 없었다.

구강내 이학적 검사에서 좌측 협부점막 후방과 하악골의 후하연에 단단하면서 고정된 양상의 비례양성 종물이 약 3×5 cm의 크기로 만져졌다(Fig. 1). 환자가 최대로 벌릴 수 있는 입의 크기는 약 2 cm로 측정되었다. 경부의 임파선 종대는 관찰되지 않았고, 그 외에 시행한 통상적 술 전 검사는 모두 정상의 범위이었다.

전산화 단층촬영 소견에서 좌측 협부후강에 조영이 잘 되는 종물이 하악 가지의 내면을 따라 하측두강과 저각근강으로 침범하는 소견이 관찰되었다(Fig. 2A and B). 자기공명영상에서는 7×3×5 cm 크기의 경계가 분명한 고형성 종괴가 좌측 후방 협부강과 하측두강에서 관찰되었고, 종괴 윗부분의 안면부에 부종이 동반되어 있

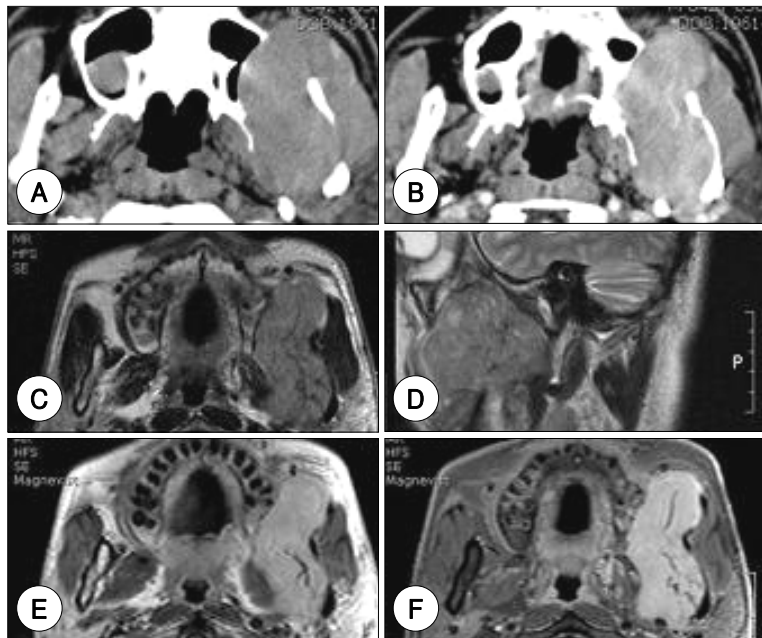


Fig. 2. Images in a 42-year-old man with painless left cheek mass. A and B : Axial CT scans shows a well enhanced huge solid mass with well circumscribed border. C : Axial T1-weighted MR image shows a well marginated mass that is isointense to the muscle in the left buccal space and infratemporal space. D : Sagittal T2-weighted MR image shows that the mass has high signal intensity, with linear signal void area in the central portion. E and F : Axial contrast-enhanced MR images reveal homogeneously strong enhancement of the mass, with linear signal void area in the central portion.

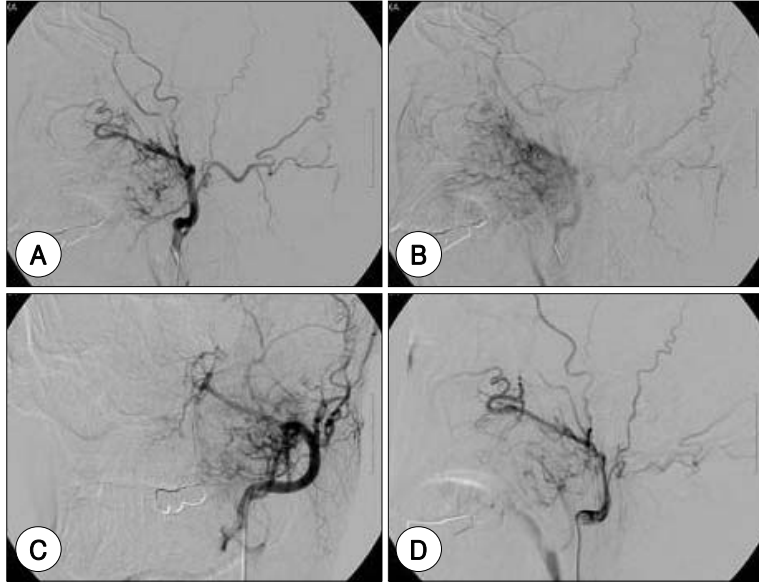


Fig. 3. A-C : Before embolization, angiogram shows abundant vascular staining of the mass. D : After embolization, angiogram shows decreased vascular staining of the mass.

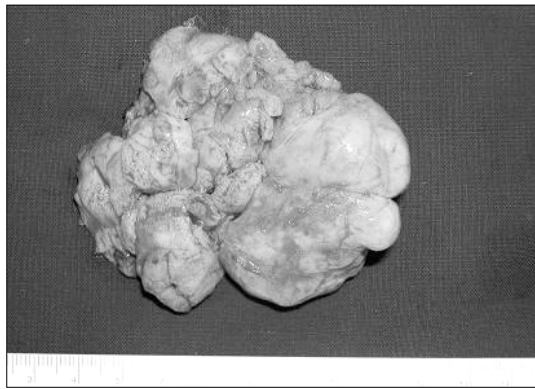


Fig. 4. Divided surgical specimen. Surface of divided tumor is solid, rubbery, gray-white, easily breakable, and well circumscribed.

었다. T1-강조영상에서 종괴는 근육층과 비슷한 강도로 균질성이면서 중심부에 선상으로 보이는 흑색의 음영대가 관찰되었다(Fig. 3C). T2-강조영상에서 종괴의 중심부에 관찰되었던 흑색의 음영대는 고강도의 영상으로 관찰되었다(Fig. 3D). 조영증강한 자기공명영상에서 종괴는 균일하게 조영증강 되면서 중심부에 선상의 흑색의 음영대가 관찰되었다(Fig. 2E and F). 수술 2일 전에 혈관조영술과 함께 종괴색전술을 시행하였다. 종괴는 내상악동맥과 설동맥의 분지들에 의해서 풍부한

혈액공급을 받는 소견이 관찰되었다(Fig. 3A-C). 종괴 색전술은 코일을 이용하여 시행되었고, 색전술 후 혈관 촬영에서 종괴의 혈액공급이 크게 감소된 것으로 나타났다(Fig. 3D).

종괴의 절제는 구강내 접근법을 통해 이루어졌다. 약 7×5 cm 크기의 종괴는 불완전한 피막에 싸여져 있었고, 쉽게 부서지면서 제거되었다. 종괴의 절단면은 고무처럼 부드러웠고 백색으로 관찰되었다(Fig. 4).

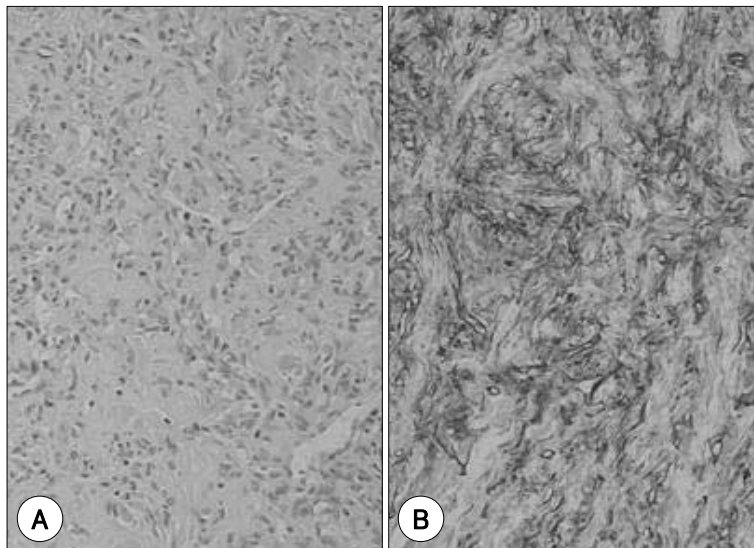
수술 후 조직검사 결과 종괴는 콜라겐 간질 사이에 불규칙한 형태로 배열된 방추형세포로 구성되어 있으면서, 주위에 다양한 크기의 혈관과 확장된 혈관들이 마치 혈관주위세포종과 비슷한 형태로 관찰되었다(Fig. 5A). 면역조직화학염색에서 CD 34와 bcl2에 비교적 뚜렷한 양성반응을 보였고, desmin, S-100 protein, SMA, cytokeratin, neurofilament에는 음성반응을 나타내어 고립성 섬유성 종양으로 진단하였다.

수술 후 환자는 특별한 합병증 없이 회복되었고, 6개월 후 시행한 검사에서 재발 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

고립성 섬유성 종양(SFT)은 국소적인 섬유성 종괴종

Fig. 5. Histopathologic appearance of tumor. A : Microscopic examination shows disorganized spindle cell proliferation and abundant capillary vessels in the hypercellular area (H & E, original magnification $\times 200$). B : Immunohistochemical findings. Spindle tumor cells are strong positive for CD 34 antibody (original magnification $\times 200$).



으로 1931년에 처음으로 보고되었다.³⁾ 고립성 섬유성 종양의 조직학적 기원에 대해서는 논란이 많지만 최근의 면역조직화학염색과 전자현미경을 이용한 초미세구조분석 결과 증피하 섬유모세포양 증배엽세포에서(submesothelial mesenchymal fibroblast like cell)에서 기원하는 것으로 생각되고 있다.⁴⁾ 구강내에서는 혀부점막이 가장 흔하게 발생하는 장소이고, 다음으로 설부와 하구순 순으로 잘 발생한다고 알려져 있다. 이러한 구강내 발생위치는 구강에서 외상이 흔하게 생기는 위치와 동일하여 구강내 고립성 섬유성 종양의 원인과 기원에 있어서 외상이 밀접한 연관이 있을 것으로 여겨지고 있다.⁵⁾

임상적으로 고립성 섬유성 종양은 구강내에서 증상이 없이 서서히 커지는 부드러운 점막하 종괴로 발현된다. 종양은 크기가 다양하고, 중년에 많이 발생하며, 성별에 따른 차이는 없는 것으로 알려져 있다. 종양에 따른 특이 증상은 없으며 발생부위에 따라 다양한 증상이 나타날 수 있다. 본 증례의 경우 거대한 종괴가 저작근강에 위치하고 있어 개구장애를 유발하였다.

전산화단층촬영에서 고립성 섬유성 종양은 경계가 명확하고 강하게 조영증강이 되는 균질성 또는 비균질성의 연부조직 종괴로 나타나며 때때로 괴사나 석회화를 동반하기도 한다.⁵⁾⁶⁾ 자기공명영상에서 고립성 섬유성 종양은 T1-강조영상에서는 근육조직과 동일한 강도로,

T2-강조영상에서는 저강도의 균질성 또는 비균질성 종괴로 관찰된다.⁵⁾⁶⁾ 본 증례에서 특이하게 관찰된 종괴 중심부의 선상으로 보이는 흑색 음영은 발달된 혈관으로 생각되었다. 고립성 섬유성 종양의 혈관조영 소견은 지금까지 알려진 것이 없었다. 본 증례에서는 전산화단층촬영과 자기공명영상에서 조영증강이 잘 되고 발달된 혈관이 관찰되어 수술적 제거의 위험성을 낮추기 위해서 혈관조영술과 함께 종괴색전술을 시행하였다. 혈관조영술에서 종양은 내상약동맥과 설동맥으로부터 풍부한 혈액공급을 받고 있었고, 종양으로 공급되는 동맥들은 코일을 이용한 색전술을 통해 차단할 수 있었고, 구강내 접근법을 통해 합병증 없이 안전하게 절제할 수 있었다.

고립성 섬유성 종양의 진단은 조직학적 소견과 면역조직화학염색을 이용하여 이루어진다. 조직학적으로 고립성 섬유성 종양은 콜라겐 세포간질 사이에서 방추형 세포 집단이 불규칙한 형태로 배열되어 있으면서 혈관주위 세포종양에서 관찰되는 다양한 혈관분포가 특징적인 소견이다.⁷⁾ Chan 등⁸⁾은 CD34에 대한 면역조직화학염색 반응을 포함한 고립성 섬유성 종양의 양성 및 악성 진단기준을 제시하였고, Alawi 등¹⁾은 Chan 등이 제안한 기준에 풍부한 혈관분포와 다양한 혈관 주위의 경화증 또는 유리화라는 두 가지의 조직학적 특징을 진단기준으로 추가하였다.

면역조직화학검사에서 고립성 섬유성 종양과 감별진단 해야 할 종양으로는 신경섬유종, 고립성 경계성 신경종, 양성 섬유성 조직세포종, 혈관주위세포종, 방추세포형 지방종, 거대세포 혈관섬유종, 근섬유종, 섬유종 등이 있다.¹⁾ 고립성 섬유성 종양의 특징적인 소견으로는 CD34, bcl-2, CD99, vimentin에 전반적인 강한 양성을 보인다는 것이다.¹⁾ 고립성 섬유성 종양의 진단에서 bcl-2가 CD34보다 더 예민한 지표로 이용된다.⁹⁾ 본 증례에서는 CD34와 bcl-2에 강한 양성반응을 나타냈다. S-100 protein과 neurofilament protein에 음성반응을 나타낼 경우 신경종이나 신경섬유종과 같은 신경성 종양의 가능성을 배제할 수 있다.⁴⁾ 혈관주위세포종양은 CD34에 약한 반응을 보이기 때문에 고립성 섬유성 종양과 감별할 수 있다.¹⁰⁾

흉막외공간에서 발생하는 고립성 섬유성 종양은 대부분에서 조직학적으로나 임상적으로 양성인 경우가 많아 수술적 절제로 치료될 수 있다. 하지만 흉막외공간에서 발생하는 고립성 섬유성 종양의 10% 정도에서는 조직학적으로 또는 임상적으로 비특이적인 악성의 경향을 나타내기도 한다.¹¹⁻¹³⁾ 이러한 경우 수술시 종양의 완전 절제 여부가 예후에 있어서 중요한 요인이 된다.¹¹⁾ 악성 소견의 특징으로는 핵분열이 10개의 고배율 시야에서 4개 혹은 그 이상, 출혈 및 괴사, 세포 밀도의 증가, 다형성 등이 있다.¹¹⁾ 방사선 치료나 화학요법은 불완전하게 절제된 종양에서 사용될 수 있으며 좋은 결과가 보고되고 있다.¹⁴⁾ 고립성 섬유성 종양은 오랜 시간이 지나서도 재발하는 경우가 있어 장기간의 추적관찰이 요구된다.¹⁴⁾

결론적으로 구강내 협부점막에 발생하여 하측두강과 저작근강을 침범한 고립성 섬유성 종양을 수술 전 혈관색전술을 통해 구강내 접근법으로 안전하게 절제할 수 있었다.

중심 단어 : 고립성 섬유성 종양 · 구강.

REFERENCES

- 1) Alawi F, Stratton D, Freedman PD. *Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: a clinicopathological and immunohistochemical study of 16 cases.* Am J Surg Pathol 2001;25(7):900-10.
- 2) Lee MK, Shin DH, Cho MS, Kim YM, Kim J. *Extrapleural Solitary Fibrous Tumor A: clinical & pathological study of 8 cases.* Korean J Pathol. 1999;33:108-14.
- 3) Lempere P, Ratim CB. *Primary neoplasms of the pleura: A report of five cases.* Arch Pathol 1931;11:385-412.
- 4) Kim TA, Brunberg JA, Pearson JP, Ross DA. *Solitary fibrous tumor of the paranasal sinuses: CT and MR appearance.* AJNR Am J Neuroradiol 1996;17(9):1767-72.
- 5) Lukinmaa PL, Hietanen J, Warfvinge G, Sane J, Tuominen S, Henriksson V, et al. *Solitary fibrous tumor of the oral cavity: clinicopathologic and immunohistochemical characterization of three cases.* J Oral Pathol Med 2000;29(4):186-92.
- 6) Festa S, Lee HJ, Langer P, Klein KM. *Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and pathologic correlation.* Neuroradiology 1999;41(1):52-4.
- 7) Ali SZ, Hoon V, Hoda S, Heelan R, Zakowski MF. *Solitary fibrous tumor: A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations.* Cancer 1997;81(2):116-21.
- 8) Chan JK. *Solitary fibrous tumor-everywhere, and a diagnosis in vogue.* Histopathology 1997;31(6):568-76.
- 9) Chilosi M, Facchetti F, Dei Tos AP, Lestani M, Morassi ML, Martignoni G, et al. *Bcl-2 expression in pleural and extrapleural solitary fibrous tumor.* J Pathol 1997;181(4):362-7.
- 10) Perry A, Scheithauer BW, Nascimento AG. *The immunophenotypic spectrum of meningeal hemangiopericytoma: a comparison with fibrous meningioma and solitary fibrous tumor of meninges.* Am J Surg Pathol 1997;21(11):1354-60.
- 11) England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. *Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases.* Am J Surg Pathol 1989;13(8):640-58.
- 12) Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. *Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histologic variability and potentially aggressive behavior.* Hum Pathol 1999;30(12):1464-73.
- 13) Vallat-Decouvelaere AN, Dry SM, Fletcher CD. *Atypical and malignant solitary fibrous tumours in extra thoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumours.* Am J Surg Pathol 1998;22(12):1501-11.
- 14) Goodlad JR, Fletcher CD. *Solitary fibrous tumor arising at unusual sites: Analysis of a series.* Histopathology 1991;19(6):515-22.