

## 후이개에 생긴 저악성 근섬유아세포 육종 1예

동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실,<sup>1</sup> 병리학교실,<sup>2</sup> 울산 하나이비인후과<sup>3</sup>  
이동근<sup>1</sup> · 박헌수<sup>1</sup> · 나서희<sup>2</sup> · 안중기<sup>3</sup>

### Low Grade Myofibroblastic Sarcoma in Postauricular Area : A Case Report

Dong-Kun Lee, MD<sup>1</sup>, Heon-Soo Park, MD<sup>1</sup>, Seo-Hee Rha, MD<sup>2</sup> and Joong-Ki Ahn, MD<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery; <sup>2</sup>Pathology, The College of Medicine, Dong-A University, Busan; and <sup>3</sup>Hana ENT clinic, Ulsan, Korea

#### — ABSTRACT —

Low grade myofibroblastic sarcoma is recently described as representing malignant mesenchymal tumor that shows myofibroblastic differentiation; few cases have been reported. We report a case of a 37-year-old patient with mass on the postauricular area. Based on histological and immunohistochemical evidence, the diagnosis of low grade myofibroblastic sarcoma was established. This paper has clinical significance because this is the rare case of low grade myofibroblastic sarcoma of the head & neck in Korea. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:253-256)

**KEY WORDS** : Head and neck neoplasm · Myofibroblastic sarcoma.

## 서 론

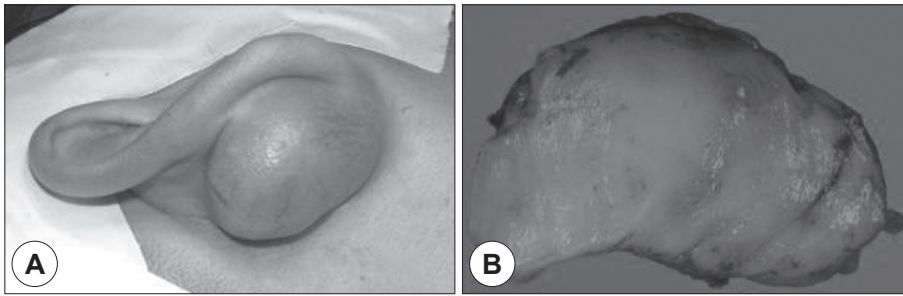
근섬유아세포 육종(myofibroblastic sarcoma)은 근섬유아세포(myofibroblast)로 구성된 악성종양으로 1978년 Vasudev와 Harris 등에 의해 처음 명명되었다.<sup>1)</sup> 저악성 근섬유아세포 육종은 주로 두경부 영역에서 발생하지만, 아직 국내에는 보고된 예가 없다. 저자들은 37세 남자환자에서 후이개 부위의 종물을 외과적으로 절제한 후 조직학적으로 저악성 근섬유아세포 육종으로 확진된 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

## 증 례

37세 남자환자로 2주전 발생한 우측 후이개 종물을 주소로 내원하였다. 병력상 후이개 종물 이외에 발열이나 통증, 이과 증상은 없었으며, 과거력상 수년 전부터 쌀부대를 들면서 우측 후이개 부위에 지속적인 자극을 받았고, 최근 후이개 부위에 통증이 발생한 이후 종물이 발생하였다고 한다. 타병원에서 혈종 의심하에 흡인 시행했으나 분비물은 없었다고 한다.

이학적 검사상 우측 후이개부위에 3.5 cm 크기의 붉은 빛의 종물이 관찰되었으며(Fig. 1A), 병변부위의 동통은 없었으나, 경도의 압통 및 발적, 피부 파동 소견을 보여 본원에서 재차 흡인을 시도하였으나 분비물은 없었다. 이하선 전산화단층촬영상 우측 후이개 부위 3 cm 크기의 경계가 명확한 종물이 관찰되었으며, 다소 조영증강되는 양상이었고, 주변 기관으로의 침범은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 세침흡인검사상 악성소견은 관찰되지 않았으며, 소수의 염증세포들만 관찰되었다. 조직검

논문접수일: 2010년 6월 15일  
논문수정일: 2010년 6월 29일  
심사완료일: 2010년 7월 27일  
교신저자: 안중기, 627-3 울산광역시 남구 달동  
울산 하나이비인후과  
전화: (052) 708-1111·전송: (052) 708-1128  
E-mail: anemia77@hanmail.net

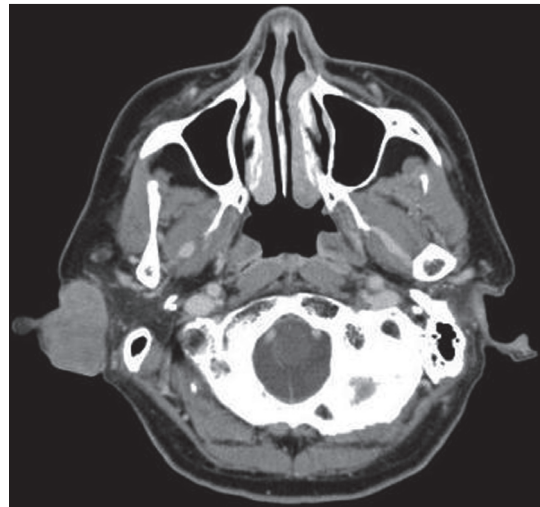


**Fig. 1.** C Large ovoid mass in right post-auricular area (A). The cut surface of the tumor is homogeneously solid and pinkish white (B).

사 위해 절제 생검을 계획하였다. 후이개 절개 후 중물 주위로 박리를 시행하였고, 주위조직과의 유착 없이 쉽게 박리되었다. 이하선은 침범하지는 않았으며, 술 중 동결절편검사상 양성 중배엽성 기원의 신경종이 의심되었다. 6.0×3.5 cm 크기의 연조직 종물을 한덩어리(en-bloc)로 절제하였고, 주위조직으로의 침범소견은 없었다. 적출된 종양은 육안적으로 타원형의 연조직 종괴였으며, 비교적 표면이 매끄러웠다(Fig. 1B).

병리조직학적 검사에서 종양은 비교적 세포 밀도가 높은 방추형세포의 다발로 구성되어 있었으며 가끔 나선형 배열을 보이기도 하였다(Fig. 3A). 방추형 종양세포는 핵의 끝이 비교적 뾰족한 형태를 취하여 섬유아세포의 형태였고 핵의 비정형성은 현저하지 않았다. 비교적 드물게 유사분열상이 관찰되었다(Fig. 3B). 가끔 종양세포가 로제트(rosette) 형성을 하는 것이 관찰되었는데 분홍색의 콜라겐으로 생각되는 초자양 물질을 중심으로 종양세포가 둘러싸는 형태를 보였다(Fig. 3C). 방추형 종양세포는 섬유아세포의 형태를 보이면서 면역조직화학적 염색에서 국소적으로 SMA(smooth muscle actin)와 desmin에 양성 반응을 보이고(Fig. 3D), 신경유래 종양에서 양성 반응을 보이는 S-100에 대하여는 음성반응을 보여 근섬유아세포로 확인할 수 있었다. 대부분의 종양세포들은 CD99에 미반성으로 양성으로 염색되었고 h-caldesmon에는 음성이었다. 이러한 면역조직학적 결과는 보고된 저악성 섬유아세포 육종에 잘 맞는 소견이었다.

술 후 6일째 합병증 없이 퇴원하였다. 술 후 외래 첫 방문시 환자에게 전신 전이 여부 검사 및 추가적 항암 또는 방사선 치료 등을 권유하였지만 검사와 치료를 거부하였다. 현재 외래 추적 관찰이 되지 않아 재발 유무



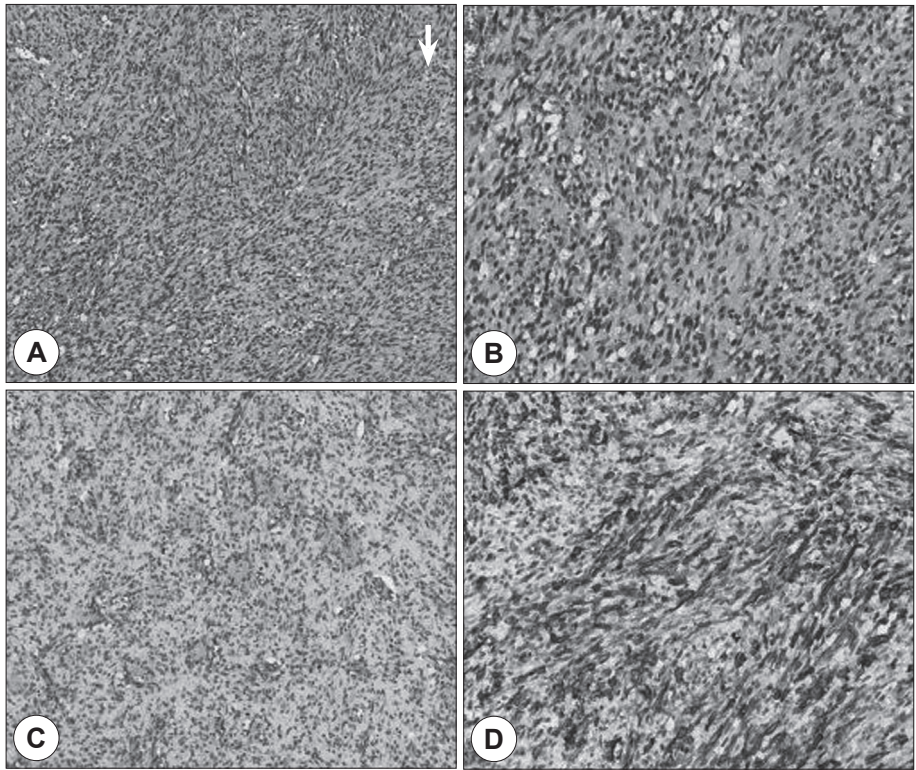
**Fig. 2.** Axial CT scan showing a large ovoid, mild inhomogeneously enhanced mass in right ear lobe..

는 알 수 없는 상태이다.

## 고 찰

근섬유아세포(myofibroblast)는 치아인대(periodontal ligament)와 고환 정세관주위 기질(testicular peritubular stroma) 등의 정상조직에서도 발견되는 섬유모세포의 변형된 형태이며, 1971년 육아조직에서 처음으로 발견되었다.<sup>2)</sup> 그리고 세포 경계가 불명확하고 세포질이 아주 작으며, 수축요소를 가지고 있다. 전자현미경상에서 근섬유아세포의 세포질은 풍부한 조면소포체(rough endoplasmic reticulum)와 치밀한 세포질내 미세섬유의 다발을 가진다. 이러한 특징은 평활근 세포(smooth muscle cell)와 구별되며, 근섬유아세포에서 세포내 미세섬유 다발이 세포막을 가로질러 세포의 섬유결합소

**Fig. 3.** The tumor is composed of interlacing bundles of spindle cells with very mild cellular atypism (H-E,  $\times 100$ )(A). The higher power view of the tumor cells showing mild cellular atypism and occasional mitosis (arrow) (H-E,  $\times 200$ )(B). A small area of rosettes formation is also noted. The rosettes are composed of pinkish collagenous center surrounded by round to oval tumor cells (H-E,  $\times 100$ )(C). Some of the tumor cells diffusely expressed smooth muscle actin (D)(Immunohistochemistry for anti-smooth muscle actin,  $\times 200$ ).



원섬유(fibronectin fibril)의 결합을 가능하게 하는데, 이를 섬유연결체 복합체(fibronexus adhesion complex)라 한다. 섬유연결체(fibronexus)는 근섬유아세포 분화를 진단하는 유용한 지표라고 주장되고 있지만, 아직 정립되어 있지는 않은 상태이며,<sup>3)</sup> Kuhnen 등<sup>4)</sup>은 섬유연결체가 발견되지 않더라도 광학현미경이나 면역화학검사로 진단이 가능하다고 주장하였다.

근섬유아세포 육종(myofibrosarcoma)은 근섬유아세포의 악성 종양을 의미하며, 근섬유아세포 육종의 용어 및 개념은 최근까지 논란이 되어 왔다. 섬유아세포와 근섬유아세포의 구분이 명확하지 않으며, 근섬유아세포 육종으로 정의하기 위한 근섬유아세포의 비율이 아직 정립되어 있지 않기 때문이다.

근섬유아세포로 구성된 육종(sarcoma)은 근섬유아세포가 1971년 육아조직에서 처음으로 발견된 이후 Vasudev와 Harris에 의해 1978년 처음 명명되었다.<sup>1)</sup> 이후 1998년 Mentzel 등<sup>5)</sup>에 의해 18예의 저악성 근섬유아세포 육종(Low grade myofibroblastic sarcoma)이 보

고되면서 임상적 특징이 구체화되었다. 근섬유아세포 육종이 주로 성인에서 발생하지만, 소아에서 발생하는 경우 공격적이고 조직학적으로 악성(high-grade)인 경우가 많다.<sup>7)</sup>

저악성 근섬유아세포 육종은 두경부 영역에서 호발하며, 골이나 심부 연조직, 사지 및 체간, 후복강에서의 발생도 보고되었다.<sup>4-6)</sup> 저악성 근섬유아세포 육종은 피막화되지 않은 종양으로 가끔은 주위조직과 경계가 명확하지만, 대다수는 인접한 섬유조직이나 지방, 골격근등에 침윤되어 있는 경우가 많다. 임상적으로 저악성 근섬유아세포 육종은 병의 경과가 양호하지만, 오랜기간 뒤에 재발하거나 전이되기도 한다. Montgomery 등<sup>6)</sup>에 의하면 재발율이 54%로 보고되기도 하였고, Mentzel 등<sup>5)</sup>은 18예의 저악성 근섬유아세포 육종의 증례 연구에서 2예의 국소재발, 1예의 원격전이를 보고하였지만, 병과 관계된 사망은 없었다. Taccagni 등<sup>7)</sup>에 의하면 9예의 유방 저악성 근섬유아세포 육종에서 흉막폐 전이(pleuropulmonary metastasis)에 의한 사망을 보

고하였고, Watanabe 등<sup>8)</sup>은 4예의 골 저악성 근섬유아세포 육종에서 1예의 원격전이에 의한 사망을 보고하였다. 이와 같이 증례들을 통해 저악성 근섬유아세포 육종은 임상적 결과는 다양하게 보고되고 있다.

조직학적으로 저악성 근섬유아세포 육종은 종양의 방추형 세포가 근다발성 성장(fascicular growth)을 나타내므로 섬유육종(fibrosarcoma) 혹은 평활근육종(leiomyosarcoma)과 유사하다. 또한 양성질환으로 결절성 근막염(nodular fasciitis), 섬유종증(fibromatosis)과의 감별도 필요하다.

섬유 육종은 세포의 비정형성이 심하고 세포분열상이 다수 관찰되므로 비교적 쉽게 감별된다. 평활근 육종은 방추형 세포이지만 형태학적으로 핵의 끝부분이 둥글고 대부분의 종양세포에서 평활근 세포 표지자인 SMA나 desmin 등이 발현된다는 점에서 비교적 쉽게 감별되며, 세포의 비정형성이 심하고 다수의 세포 분열상이 관찰되는 점도 감별하는 데 도움을 준다. 결절성 근막염은 양성 종양이지만 특징적으로 매우 빨리 성장하여 다수의 세포 분열상을 보여 비교적 쉽게 감별할 수 있다. 섬유종증은 본 증례와 유사하게 방추형 세포로 이루어지고 대부분 섬유아세포로 구성되지만 가끔 SMA와 desmin을 발현하는 근섬유아세포로 분화되는 부분도 관찰되므로 가장 감별하기 어려운 종양이다. 그러나 세포밀도가 저악성 근섬유아세포 육종에 비하여 낮고 주위 정상 조직으로 침윤성 성장을 하여 종양의 경계가 뚜렷하지 않은 것이 가장 큰 특징이다.<sup>9)</sup> 본 증례는 비교적 세포 밀도가 높고 주위조직으로의 침윤이 없이 정상조직과 잘 박리된 점이 섬유종증과는 다르다.

근섬유아세포 육종은 저악성 및 중등도의 악성종양임에도 불구하고 공격적인 국소재발과 전이 가능성 때문에 초기 수술적 치료가 중요하다.<sup>5,7)</sup> 치료는 자유연을 포함한 국소적 절제이며, 원격전이 및 재발의 감시를 위해 장기간의 경과관찰이 필요하다. 연조직 육종에서 방사선 치료 및 항암치료의 효과도 보고되고 있지만, 저악성 근섬유아세포 육종에서의 치료 결과는 정립되지 않았

다.<sup>10,11)</sup> 비록 추적 관찰이 되지 않아 종양학적인 결과를 알 수 없는 것이 아쉬운 점이지만, 저자들은 아직 국내에 보고되지 않은 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

**중심 단어** : 내후이개 · 근섬유아세포 육종.

## REFERENCES

- 1) Vasudev KS, Harris M. *A sarcoma of myofibroblasts. An ultrastructural study. Arch Pathol Lab Med* 1978;102(4):185-8.
- 2) Gabbiani G, Ryan GB, Majne G. *Presence of modified fibroblasts in granulation tissue and their possible role in wound contraction. Esperientia* 1971;27(5):549-50.
- 3) Eyden BP. *Brief review of the fibronexus and its significance for myofibroblastic differentiation and tumor diagnosis. Ultrstruct Pathol* 1993;17(6):611-22.
- 4) Kuhnen C, Homann HH, Mentzel T. *Myofibroblastic sarcoma of the thoracic wall. Change in appearance in tumour recurrence. Pathologe* 2003;24(2):128-35.
- 5) Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, Fletcher CD. *Low-grade myofibroblastic sarcoma: analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. Am J Surg Pathol* 1998;22(10):1228-38.
- 6) Montgomery E, Goldblum JR, Fisher C. *Myofibrosarcoma: a clinicopathologic study. Am J Surg Pathol* 2001;25(2):219-28.
- 7) Taccagni G, Rovere E, Masullo M, Christensen L, Eyden B. *Myofibrosarcoma of the breast: review of the literature on myofibroblastic tumors and criteria for defining myofibroblastic differentiation. Am J Surg Pathol* 1997;21(4):489-96.
- 8) Watanabe K, Ogura G, Tajino T, Hoshi N, Suzuki T. *Myofibrosarcoma of the bone: a clinicopathologic study. Am J Surg Pathol* 2001;25(12):1501-7.
- 9) Christopher DM, Fletcher K, Krishnan U, Fredrik M. *Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. In: Wojciech B, editor. World Health Organization classification of tumors, Lyon: IARC press;2002. p.48,83,98-101,104,131.*
- 10) Suit HD, Spiro I. *Role of radiation in the management of adult patients with sarcoma of soft tissue. Semin Surg Oncol* 1994;10(5):347-56.
- 11) Brennan MF, Casper ES, Harrison LB, Shiu MH, Gaynor J, Hajdu SI. *The role of multimodality therapy in soft-tissue sarcoma. Ann Surg* 1991;214(3):328-38.