

## A Case of Myopericytoma in the Neck

Woo Keun Lee<sup>1</sup>, Byung Wook Yang<sup>1</sup>, Hye Ra Jung<sup>2</sup> and Chang Ki Yeo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Otorhinolaryngology, <sup>2</sup>Pathology, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

### 경부에 발생한 근주위세포종 1예

이우근<sup>1</sup> · 양병욱<sup>1</sup> · 정혜라<sup>2</sup> · 여창기<sup>1</sup>

계명대학교 의과대학 이비인후과학교실,<sup>1</sup> 병리학교실<sup>2</sup>

Received May 11, 2009

Revised July 31, 2009

Accepted July 31, 2009

#### Address for correspondence

Chang Ki Yeo, MD  
Department of Otorhinolaryngology,  
School of Medicine,  
Keimyung University,  
194 Dongsan-dong, Jung-gu,  
Daegu 700-712, Korea  
Tel +82-53-250-7715  
Fax +82-53-256-0325  
E-mail ckyeo@dsmc.or.kr

A myopericytoma is a rare mesenchymal neoplasm composed of oval to spindle-shaped myoid appearing cells with a striking tendency for concentric perivascular growth. The vast majority of lesion is in the dermis and subcutaneous tissue of extremities. Very few cases have been reported in other locations. We hereby present, with a literature review, a case of myopericytoma in the neck.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:770-2

**Key Words** Myopericytoma · Neck.

## 서 론

근주위세포종은 1998년 Granter 등<sup>1)</sup>이 기술한 연부 조직 양성 종양으로 조직학적으로 난형 혹은 방추형 세포의 현저한 혈관 주위 증식과 혈관 주위 근양 세포로의 분화를 그 특징으로 한다. 이 종양은 주로 상하지의 피부 및 피하조직에서 기원하는 것으로 알려져 있다. 병변은 주로 성인의 상하지에 피부나 피하조직의 결절로 나타나며, 드물지만 같은 부위에서 다발성 병변으로 발전하는 경우도 있다.<sup>2)</sup> 매우 드물게 근주위세포종이 두개내, 혈관내, 흉추 등에 발생한 경우가 보고된 바 있으며, 두경부 영역에서 발생한 경우는 국외 영문 보고상 11예 정도가 보고되고 있으나 국내에는 아직 보고된 바가 없다.<sup>3-5)</sup> 이에 저자들은 경부에 발생한 근주위세포종 1예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

70세 여자 환자가 내원 1년 전 우연히 발견된 좌측 악하

부 종물을 주소로 본원 이비인후과에 방문하였다. 경부 도플러 초음파검사서 경계가 명확한 저에코음영의 종물 내에 현저한 혈류 증가 소견이 관찰되었고(Fig. 1), 초음파 유도하 세침흡인세포검사에서 사구종(glomus tumor) 의증으로 진단받고 수술적 치료를 위해 입원하였다. 환자는 과거력 및 가족력에서 특이 소견이 없었다. 신체검사서 좌측 악하선 부위에 2×2 cm 크기의 무통성이며 단단한 종괴가 촉지되었고 촉진되는 경부 림프절은 없었으며 그 외 이비인후과적 신체검사에는 특이 소견이 없었다. 흉부단순촬영, 심전도, 혈액검사 및 소변검사는 모두 정상 범위였다. 경부 컴퓨터단층촬영에서 좌측 외경정맥 전방으로 12×14×17 mm의 경계가 분명하며 혈관보다 더 강한 조영 증강을 동반한 종물이 관찰되었고(Fig. 2), 2009년 2월 전신 마취하에 종물 절제술을 시행하였다(Fig. 3). 병리조직검사에서 난형 혹은 방추형의 호산성 세포들이 혈관 주위에서 다중층(multilayer)의 동심성(concentric) 증식을 보이고 면역조직화학염색에서 SMA(smooth muscle actin), Vimentin에 양성 반응을 보이고 Desmin, CD31에 음성 반응을 보여 근주위세포종으로 진단하였다(Fig. 4). 수술 후 이상 소

견은 발견되지 않았으며 현재 술 후 5개월째로 재발 소견 없이 외래 추적관찰 중이다.

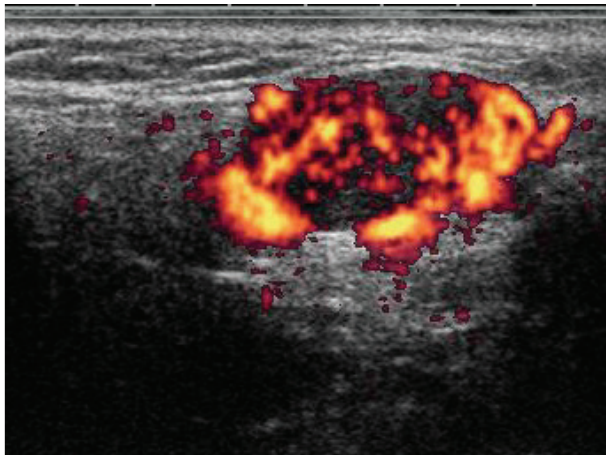
## 고 찰

근주위세포종(myopericytoma)은 1992년 Dictor 등<sup>6)</sup>이 근주위세포(myopericyte)의 개념을 제안하고 난 후 1996년 Requena 등<sup>7)</sup>이 처음으로 기술하였고, 1998년 Granter 등<sup>1)</sup>은 혈관 주위 근양 세포(perivascular myoid cell)로의 분화를 보이는 난형 혹은 방추형의 세포가 혈관 주위에서 다중층(multilayer)의 동심성(concentric) 증식을 하는 특징적 소견을 보이는 양성종양으로 정의하였다. 2002년 발표된 연조직 종양의 WHO 분류에서는 혈관 주위종(pericytic/perivascular tumor)의 가장 큰 하위 그룹을 근주위세포종으로 분류하고 있으며, 조직학적으로 유사한 특성을 보이는 근섬유종(myofibroma), 사구맥관혈관주위 세포종(glomangiopericytoma)과는 독립된 질환군으로 정의하고 있다.<sup>8)</sup> 근섬유종은 성숙한 방추형의 세포들이 다발을 이루면서 증식을 하고 그 주위로 미성숙 세포들이 증식하는 이상성(biphasic appearance)을 보여 근주위세포종과 조직학적으로 감별점이 될 수 있으나 사구맥관혈관주위 세포종과는 조직학적으로 매우 유사하여 하나의 질환군으로 보는 견해도 있

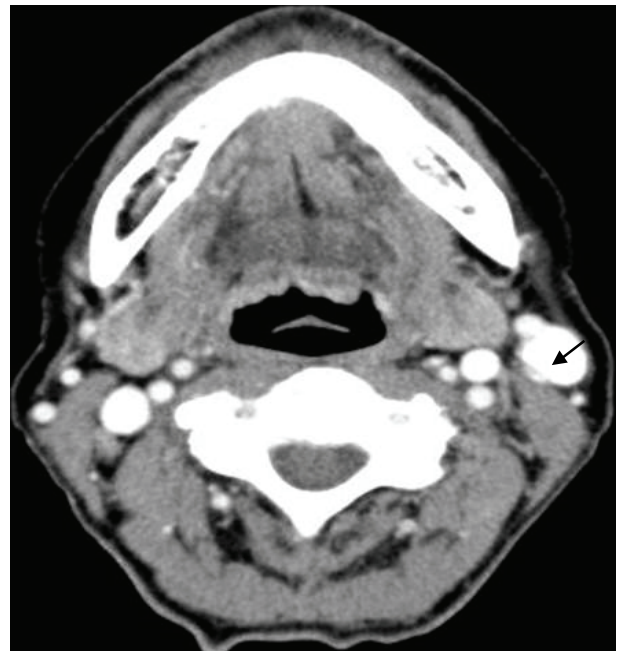
다.<sup>9,10)</sup>

근주위세포종은 모든 연령층에서 발생할 수 있으나 주로 청년기 및 중년기에 호발하며 남성에서 더 흔하다고 알려져 있다. 보통 2 cm 미만의 경계가 명확한 무통성의 단일 종괴로 나타나 수년에 걸쳐 서서히 성장하며 연부조직, 특히 상하지의 피부 및 피하조직에서 기원한다.<sup>2,11)</sup> 매우 드물게 악성으로 전환되거나 두개 내, 혈관 내, 흉추, 두경부, 내장기관 등에 발생한 경우가 보고된 바 있으며 같은 부위에서 다발성의 병변으로 발전하는 경우도 있다.<sup>2-5)</sup>

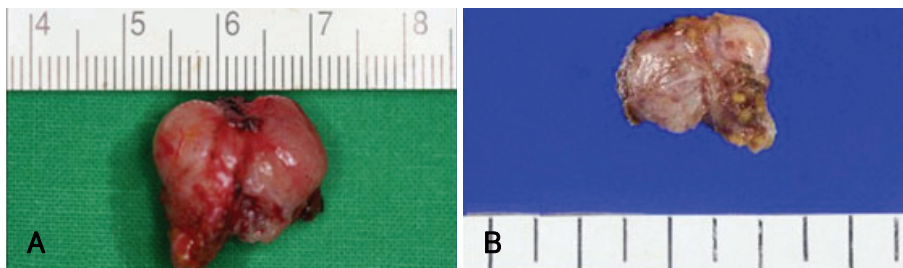
Harish 등<sup>12)</sup>은 Kager씨 지방대(Kager's fat pad)에 발생한 근주위세포종의 증례 보고에서 경계가 명확한 저에코 음영의 종물내에 현저한 혈류 증가를 보이는 도플러 초음파 소견과 T1 강조 영상에서 근육과 등신호강도(isointensity)를 보이고 gadolinium 조영에 강한 조영 증강을 보이는 자기공명영상 소견을 소개하였다. 하지만 근주위세포종의 진단에서 영상학적 소견은 비특이적으로 병리조직학 소견 및



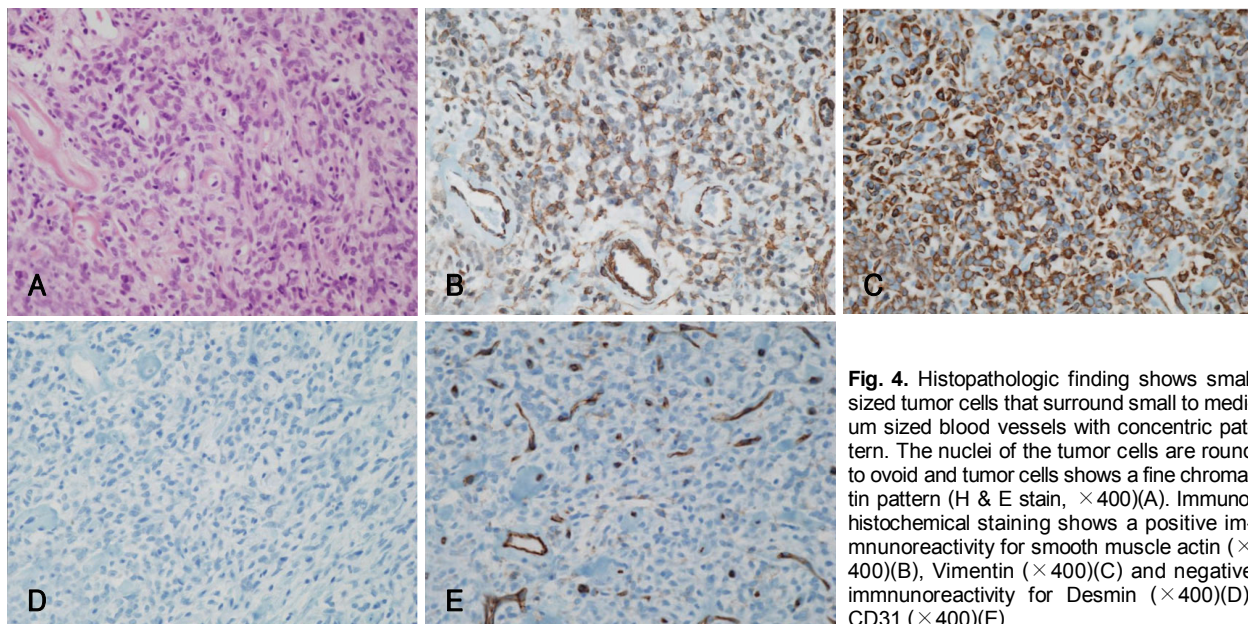
**Fig. 1.** Longitudinal sonographic image shows a well circumscribed, oval, hypoechoic mass with marked internal vascularity.



**Fig. 2.** Axial image of enhanced computed tomography (CT) shows an about 12×14×17 mm sized well demarcated, ovoid and solid mass with intense contrast enhancement which is more intense than that of vascular structures in the left subparotid region (arrow).



**Fig. 3.** Gross finding shows an about 18×13×10 mm sized well-demarcated, bilobulated and solid tumor (A). The cut surface is pale tan (B).



**Fig. 4.** Histopathologic finding shows small sized tumor cells that surround small to medium sized blood vessels with concentric pattern. The nuclei of the tumor cells are round to ovoid and tumor cells shows a fine chromatin pattern (H & E stain,  $\times 400$ )(A). Immunohistochemical staining shows a positive immunoreactivity for smooth muscle actin ( $\times 400$ )(B), Vimentin ( $\times 400$ )(C) and negative immunoreactivity for Desmin ( $\times 400$ )(D), CD31 ( $\times 400$ )(E).

면역조직화학염색으로 확진할 수 있다. 병리조직학적으로 난형 혹은 방추형의 호산성 세포들이 혈관 주위로 다중층(multilayer)의 동심성(concentric) 증식을 보이는 것이 특징적인 소견이다. 면역조직화학염색에서는 smooth muscle actin(SMA), Vimentin에 양성 반응을 보이고, Desmin, CD31, CD34, S100 protein, HMB45에서는 음성 반응을 보인다.<sup>1,3,9)</sup> 하지만 일부 증례에서 국소적으로 Desmin, CD34에 양성 소견을 보이는 경우도 보고된 바 있다.<sup>9,13)</sup> 본 증례의 경우 초음파 유도하 세침흡인세포검사에서 사구종(glomus tumor)이 의심되었으나 술 후 조직검사에서 특징적인 병리 소견과 함께 SMA, Vimentin에 양성 반응을 보이고, Desmin, CD31, CD34, S100 protein, HMB45에 음성 반응을 보여 근주위세포종으로 진단할 수 있었다. 감별해야 할 질환으로는 사구종(glomus tumor), 혈관주위세포종(hemangiopericytoma), 혈관평활근종(angioliomyoma) 등이 있으며 치료는 외과적 완전 절제로 충분하며 매우 드물게 불완전 절제로 인한 국소 재발 혹은 악성으로 전환되는 경우도 있으므로 술 후 정기적인 추적관찰이 필요하다.<sup>2,9)</sup>

근주위세포종은 최근 병리조직학적 진단 기술의 발전으로 새롭게 정의된 질환군으로 매우 드물고 임상적, 영상학적으로 특징적인 소견이 없어 그 진단에 어려움이 있을 수 있다. 그러나 이상에서 살펴본 병리조직학적 소견과 면역조직화학염색을 통해 경부에 발생할 수 있는 다른 혈관주위종과의 감별에 도움을 받을 수 있을 것으로 생각되며, 고 혈관성 경부 종물의 진단적 접근시 감별해야 할 질환으로 염두해 두어야 하겠다.

## REFERENCES

- 1) Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CD. Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *AM J Surg Pathol* 1998; 22(5):513-25.
- 2) Scott RS, Blank KL, Proffer LH, Kraus EW, Heim-Hall J. Perivascular myoma of myopericytoma and myofibromatosis-type arising in a chronic scar. *J Cutan Pathol* 2006;33(3):231-5.
- 3) Mentzel T, Dei Tos AP, Sapi Z, Kutzner H. Myopericytoma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 54 cases. *Am J Surg Pathol* 2006;30(1):104-13.
- 4) Cox DP, Giltman L. Myopericytoma of the thoracic spine: a case report. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003;28(2):E30-2.
- 5) Rousseau A, Kujas M, van Effenterre R, Boch AL, Carpentier A, Leroy JP, et al. Primary intracranial myopericytoma: report of three cases and review of literature. *Neuropathol Appl Neurobiol* 2005;31(6):641-8.
- 6) Dictor M, Elnor A, Andersson T, Fernö M. Myofibromatosis like hemangiopericytoma metastasizing as differentiated vascular smooth-muscle and myosarcoma. Myopericytes as a subset of "myofibroblasts". *Am J Surg Pathol* 1992;16(12):1239-47.
- 7) Requena L, Kutzner H, Hügél H, Rütten A, Furio V. Cutaneous adult myofibroma: a vascular neoplasm. *J Cutan Pathol* 1996;23(5):445-57.
- 8) Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumor: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 2006; 48(1):3-12.
- 9) Dray MS, McCarthy SW, Palmer AA, Bonar SF, Stalley PD, Marjoniemi V, et al. Myopericytoma: a unifying term for a spectrum of tumors that show overlapping features with myofibroma. A review of 14 cases. *J Clin Pathol* 2006;59(1):67-73.
- 10) McMenamin ME, Fletcher CDM. Malignant myopericytoma: expanding the spectrum of tumours with myopericytic differentiation. *Histopathology* 2002;41(5):450-60.
- 11) Datta V, Rawal YB, Mincer HH, Anderson MK. Myopericytoma of the oral cavity. *Head & Neck* 2007;29(6):605-8.
- 12) Harish S, O'Donnell P, Briggs TW, Saifuddin A, Flanagan AM. Myopericytoma in Kager's fat pad. *Skeletal Radiol* 2007;36(2):165-9.
- 13) McMenamin ME, Calonje E. Intravascular myopericytoma. *J Cutan Pathol* 2002;29(9):557-61.