

# Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Parotid Gland

Ba-Da Han<sup>1</sup>, Jae Wook Lee<sup>1</sup>, Min-Kyung Kim<sup>2</sup> and Jeong Kyu Kim<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departments of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, <sup>2</sup>Pathology, Catholic University of Daegu School of Medicine, Daegu, Korea

## 이하선에 발생한 염증성 근육섬유모세포종 1예

한바다<sup>1</sup> · 이재욱<sup>1</sup> · 김민경<sup>2</sup> · 김정규<sup>1</sup>

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

**Received** April 14, 2012  
**Revised** May 14, 2012  
**Accepted** August 24, 2012  
**Address for correspondence**  
Jeong Kyu Kim, MD, PhD  
Department of Otolaryngology-  
Head and Neck Surgery,  
Catholic University of Daegu  
School of Medicine,  
33 Duryugongwon-ro 17-gil,  
Nam-gu, Daegu 705-718, Korea  
**Tel** +82-53-650-4071  
**Fax** +82-53-650-4533  
**E-mail** doctorjkkim@cu.ac.kr

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT), which is composed of spindle shaped myofibroblasts accompanied by an inflammatory infiltrate, is an uncommon neoplasm. Herein we present a rare case of an IMT of the parotid gland. The patient was a 56-year-old woman with parotid mass, which developed a tingling sensation around the mouth angle when the mass was palpated. Ultrasound and CT scan showed a parotid mass with an ill-defined margin. Preoperative gun biopsy showed spindle shaped cell proliferation without cytological atypia. Surgery revealed that the mass was adhesive to buccal branch of facial nerve without encapsulation. The adhesive part of the facial nerve was excised with mass due to the possibility of malignancy. The final pathological report confirming IMT became available following the surgery. We stress that confirmation of IMT should be included in the differential diagnosis of parotid mass which shows spindle shaped cells in histology. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:664-7

**Key Words** Inflammatory myofibroblastic tumor · Parotid neoplasms.

## 서 론

염증성 근육섬유모세포종(inflammatory myofibroblastic tumor)은 원추모양(spindle shape)의 근육섬유모세포의 증식과 형질세포와 림프구가 침윤된 간질의 특징적인 조직 소견을 보이는 매우 드문 연조직 종양으로, 염증성 가성종양(inflammatory pseudotumor)에서 분리되어, 1994년 세계보건기구 분류에서 별개의 질병으로 명명되었다.<sup>1,2)</sup>

염증성 근육섬유모세포종의 호발 부위는 폐, 복부 및 골반 부위, 후복막이다. 어린이와 청소년기에 주로 발생하며, 일반적인 증상은 종물과 발생위치에 따른 기침, 흉통, 막연한 복부 통증 등이다. 15~30%에서는 발열, 체중감소, 전신통증 같은 전신 증상을 동반한다.<sup>1)</sup> 두경부에는 드물게 발생하는데, 평균 발생연령이 37.3세로 높다. 종물이 발생한 위치와 관계되는 비특이적인 증상을 보이고 전신증상의 빈도는 타 부위와 차이가 없

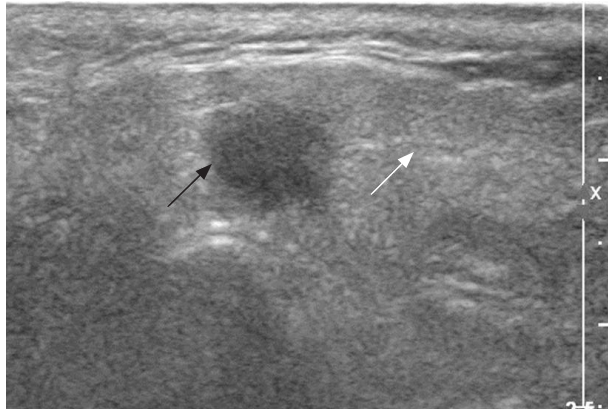
다.<sup>2,3)</sup> 상악동이 호발 부위이고,<sup>2,3)</sup> 후두,<sup>4)</sup> 비강,<sup>5,6)</sup> 구강<sup>7)</sup> 등에서 발생한 증례가 보고되었다. 주타액선에는 현재까지 16예가 보고되고 있으며,<sup>8)</sup> 국내에는 보고된 증례가 없다.

저자들은 우측 이하선 종물을 만질 때 동측 입 주위로 저림 증상을 호소하는 56세 여자 환자가 수술 후 염증성 근육섬유모세포종으로 진단되어, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

56세 여자가 수일 전부터 우연히 만져진 우측 이하선 부위의 종물을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상에는 특이 소견이 없었고, 이학적 검사상 우측 이하선에 약 8 mm 정도의 단단하고 고정된 종물이 만져졌으며 종물을 만질 때 동측의 입 주위로 저림 증상이 있다고 호소하였다. 안면마비는 관찰되지 않았으며 종괴 위의 피부에도 특이한 소견은 관찰되지 않았다.

이비인후과 외래 진찰실에서 시행한 초음파 검사에서 이하선 실질 내 8 mm 크기 종괴가 비교적 균질의 저에코를 보였으나, 경계가 불분명하였다(Fig. 1). 크기가 작았지만 신경주변을 침범하는 악성종양의 가능성을 염두에 두고 정확한 진단을 위해 영상의학과와 상의하여 초음파유도 종생검을 시행하였다. 종생검 조직검사에서는 방추형의 세포가 주로 증식하며 주변에 염증세포가 침윤되어 있으나, 악성세포의 증식은 없었다. 면역조직화학검사에서 S-100 단백질에는 음성을 보이고 smooth muscle actin(SMA)에는 양성을 보여 평활근의 증식을 보이는 양성 종양으로 보고되었다. 경부단층촬영에서 종괴는 균일하게 조영증강 되었으나, 경계가 불분명한 소견을 보였다(Fig. 2). 수술시 종괴는 안면신경 볼 가지 하방, 즉 이하선 심엽에 주로 위치하였으며, 피막으로 싸여 있지 않고, 주변 이하선 및 인접한 안면신경 볼 가지와 유착되어 있었다(Fig. 3). 종괴를 일부 절제하여 동결절편 조직 검사를 시행하였고, 방추형 세포가 주변 조직으로 침습하고 있어 육종이 의심된다는 결과를 받았다. 유착된 안면신경, 이하선 천엽 및 안면신경 측두 가지와 최 하방 볼 가지 사이의 이하선 심엽을 포함하여 종괴를 절제



**Fig. 1.** Ultrasound scan of right parotid. The homogeneous hypoechoic mass (black arrow) is located within the parenchyma (white arrow) and has ill-defined margin.

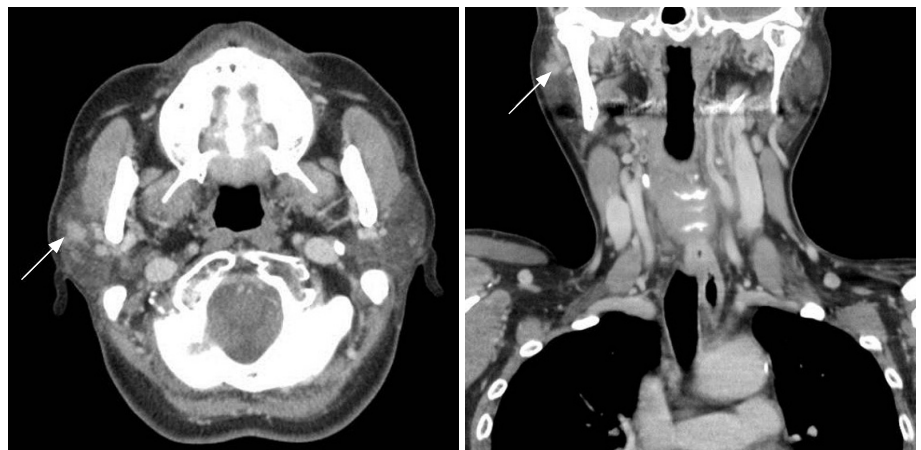
하였고, 절제된 안면신경 가지는 확보해 둔 대이개신경을 이용하여 재건하였다. 안면신경의 다른 볼 가지가 절제된 신경과 비슷한 경로로 주행하고 있었기 때문에 수술 후 안면마비는 관찰되지 않았다.

수술 후 절제된 종괴의 조직학적 검사에서 종양은 비교적 뚜렷한 경계를 보이나, 피막이 없고 변연부는 주변조직으로 침윤하는 소견이었다. 방추형의 세포가 짧은 섬유다발 모양으로 증식하여 있었는데, 종양세포는 다형의 핵을 가졌으나 유사분열은 관찰되지 않았다. 간질에는 형질 세포, 림프구, 및 호산구 등의 염증세포들이 침윤되어 있었다. 절제된 안면신경은 종양으로 둘러싸여 있었으나 종양세포의 침윤 소견은 없었다. 주변 이하선은 위축되어 있었고 이하선 천엽은 특이소견이 없었다. 면역조직화학검사에서 종양 세포들은 SMA에는 양성을 보였고, cytokeratin, CD31, S-100 단백질, anaplastic lympho-

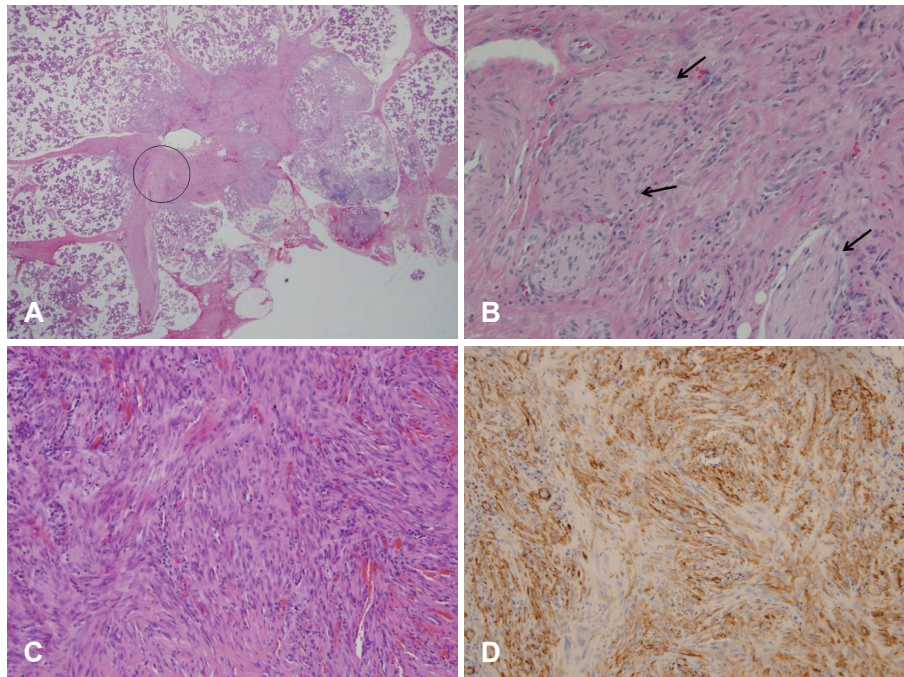


**Fig. 3.** Surgical view of right parotid after superficial parotidectomy. The mass is mostly located deep to the buccal branch of facial nerve. The mass is adhesive to the nerve without encapsulation.

**Fig. 2.** Axial and coronal CT scan of right parotid. The mass (arrow) is confined to parenchyma of the gland and is enhanced homogeneously with spiculated margin.







**Fig. 4.** Histopathologic findings. The tumor shows spiculated and infiltrative margins (H&E,  $\times 12.5$ )(A). Enlarged view of circled area of figure A shows facial nerve bundles (arrows) encased by spindle shaped tumor cells (H&E,  $\times 200$ )(B). Spindle shaped tumor cells are arranged in short fascicles with infiltration of many inflammatory cells in the surrounding stroma (H&E,  $\times 200$ )(C). Tumor cells are strongly positive to smooth muscle actin antibody ( $\times 400$ )(D).

ma kinase(ALK)-1에는 음성을 보였으며, Ki-67에서 20% 정도의 증식능을 보여 염증성 근육섬유모세포종으로 진단되었다(Fig. 4).

수술 후 시행한 전신 양전자방출단층촬영(PET-CT) 검사에서 추가적인 병변이 확인되지 않았다. 수술 후 5개월째 추적 진찰시 수술 전에 호소하던 입 주위 저림 증상은 호전되었고, 수술부위 안면의 감각저하 외에 특이소견은 없었다.

## 고 찰

염증성 근육섬유모세포종은 일반적으로 경계가 명확하지만 피막이 없고 주변부에서 침윤을 보이는 종양으로서, 원추모양의 근육섬유모세포의 증식과 형질세포와 림프구가 침윤된 간질의 특징적인 조직 소견을 보인다.<sup>1)</sup> 근육섬유모세포를 확인할 수 있는 면역조직화학 표지자에는 SMA, muscle specific actin, desmin, calponin 등이 있다.<sup>9)</sup> 염증성 근육섬유모세포종의 50%에서 2번 염색체 단완에 위치한 ALK 유전자의 재배열과 ALK-1 단백질의 발현을 보이는데, 염증성 근육섬유모세포종이 감염에 대한 반응성 병소보다는 종양성 병소라고 인정되는 근거가 되며, 진단을 위한 분자적 표지자로도 사용된다.<sup>1,8)</sup> 염증성 근육섬유모세포종은 저등급 근육섬유모세포육종(low-grade myofibroblastic sarcoma), 섬유육종(fibrosarcoma), 평활근종(leiomyoma), 신경초종(schwannoma), 및 신경섬유종(neurofibroma) 등과의 감별이 필요하다. 저등급 근육섬유모세포육종은 세포충실성(cellularity)이 높고, 보

다 균일한 모양이며, 보다 광범위한 침윤을 보이고, ALK 및 cytokeratin의 발현이 없다.<sup>9)</sup> 섬유육종은 세포의 이형성이 있고 비정형 유사분열을 보인다.<sup>1,4)</sup> 평활근종은 SMA 양성인 방추세포로 형성되지만 염증성 근육섬유모세포종에서 보이는 염증세포의 침윤이 없다.<sup>1)</sup> 신경초종 및 신경섬유종은 S-100 단백질이 양성이다.<sup>4)</sup>

주타액선에 발생한 염증성 근육섬유모세포종은 이하선에서 12예,<sup>8,10-12)</sup> 악하선에서 4예<sup>7,13-15)</sup>가 보고되었다. 총 16예의 남녀 비는 차이가 없었으며, 평균 나이는 67세(35~87세)로 타 부위에 발생한 염증성 근육섬유모세포종보다 발생연령이 높았으며, 타액선 종물이 주요 증상이었다. 통증을 동반한 3예(18.8%)<sup>8,11)</sup>는 감염성 병변과의 감별이 필요하였다. 딱딱하고 고정된 종괴 또는 급속히 증가하는 종괴 등의 임상소견을 보인 6예(37.5%)는 악성 종양을 의심하였다.<sup>7,11,14)</sup> 양측 악하선 종물로 나타난 1예는 아나필락스양 자반 및 자가면역질환의 임상양상을 보였다.<sup>15)</sup> 타액선 외 다른 곳에 다발성 종양을 보인 2예(12.5%)는 경부 및 안와, 간, 또는 하악에 종양을 동반하였다.<sup>11)</sup>

두정부 염증성 근육섬유모세포종은 CT 영상에서 주로 비균질 음영 및 조영증강 소견을 보이며, 크기가 작은 일부 종양은 균질음영을 보일 수도 있다.<sup>3)</sup> 주변 연부조직, 뼈의 침범소견을 흔히 동반하므로 악성종양으로 오인되는 경우가 많다.<sup>2)</sup> 주타액선에 발생한 16예 중 CT 소견이 기술된 4예 모두에서 경동맥, 경정맥 또는 주변 근육의 침범소견을 동반하였다.<sup>11,14)</sup> 본 증례는 8 mm 크기의 종양으로 초음파 및 CT 영상에서 균질의 음영을 보였으며, 이하선 실질 내에 국한되었지만 그 경계

는 불분명하였다.

두경부 염증성 근육섬유모세포종은 전 세계적으로 보고된 예가 드물며, 임상 및 영상소견에서 악성종양으로 오인될 수 있으며, 병리적으로 복잡하고 다양한 양상을 보이므로 진단에 어려움이 있다.<sup>2,3</sup> 세침흡인검사, 총생검, 동결절편 검사는 진단적 결론에 도달하지 못하고 수술절제 후 최종적인 병리보고 후에 진단되는 경우가 대부분이며,<sup>14</sup> 악하선에 생긴 1예는 최종 병리검사에서 MALT형 림프종으로 진단되어 불필요한 항암 화학요법을 시행하였다고 보고되었다.<sup>15</sup> 본 증례도 고정된 종물이 촉진시에 신경증상을 동반하고 영상검사에서 불분명한 경계를 보이며 수술소견에서 안면신경과의 유착소견을 보여서 악성을 배제할 수 없었으며, 총생검, 동결절편검사에서 원추모양세포를 확인하였지만 정확히 진단하지 못하였고, 최종 병리보고에서 진단되었다.

염증성 근육섬유모세포종의 치료에는 수술적 절제, 방사선 치료, 스테로이드 요법이 사용된다.<sup>2,3,8</sup> 완전한 수술적 절제가 발생위치에 관계없이 1차적으로 고려된다.<sup>2,3,8</sup> 방사선 치료는 수술 절제면에 종양의 침범이 있는 경우와 재발한 경우 또는 종양이 5 cm 이상이며 ALK와 Ki-67의 강한 발현이 있을 경우에 사용될 수 있다.<sup>2</sup> 스테로이드는 수술 후 추가요법으로 사용될 수 있는데,<sup>3</sup> 안와 병변과 소아에서 특히 유용하다고 보고되었다.<sup>8,14</sup> 그 외 수술 전에 종양주변의 염증을 감소시켜 수술절제를 용이하게 하기 위해서 사용될 수 있으며,<sup>2</sup> 수술 후 잔존 병변이나 재발 병변에서 사용될 수 있으나 만성적인 섬유조직 병변에는 효과가 제한적이다.<sup>8,14</sup> 타액선에 생긴 16예는 모두 수술적 절제를 시행하였다.<sup>8</sup> 이 중 4예(25.0%)에서는 타액선염을 의심하여 수술 전 항생제를 사용하였다.<sup>8,12,14</sup> 수술은 가능하면 안면신경을 보존하면서 병변의 완전절제를 위한 범위를 포함하여 시행한다.<sup>8</sup> 드물게 종양이 안면신경 및 주변 연부조직을 침범할 수 있으며,<sup>11</sup> 침범된 하악골 절제를 포함하여 광범위 절제술이 시행되기도 한다.<sup>11</sup> 본 증례는 종양과 안면신경의 유착이 있어 안면신경 일부를 함께 절제하였다.

염증성 근육섬유모세포종은 국소재발 및 작지만 원격전이 가능성이 있다.<sup>1,2</sup> 재발은 발생 위치에 따라 2~25%로 보고되는데, 복부에 생긴 다발성 종양에서 흔히 볼 수 있고, 단발성 종양의 완전절제 후에는 매우 드문 것으로 보고되었다.<sup>1</sup> 원격전이는 5% 이하로 폐, 뇌 전이가 흔한 위치이다.<sup>1</sup> 두경부에 발생한 염증성 근육섬유모세포종 28예를 대상으로 한 연구에서 5년 무병생존율이 65%로 보고되었으며 수술 절제면, 종양의 크기가 중요한 예후인자로 보고되었다.<sup>2</sup> 타액선에 발생한 16예 중 수술적 절제 후 국소 재발은 2예(12.5%)에서 발생하였는데, 1예는 방사선 치료를 시행하고 21개월 무병상태로 추적되었고, 다른 1예는 스테로이드 요법을 시행하여 완전한 치

료반응을 보였으나 추적기간이 기술되지 않았다.<sup>8</sup>

본 증례는 임상적, 영상의학적 및 수술 소견에서 악성이 의심되는 이하선 종양이 총생검 조직검사 및 동결절편 검사에서 진단되지 못하고 수술 후 최종 병리조직검사에서 염증성 근육섬유모세포종으로 진단된 경우이다. 조직학적으로 원추모양세포를 보이는 이하선 종물의 감별진단에 염증성 근육섬유모세포종이 포함되어야 할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol* 2008;61(4):428-37.
- 2) Ong HS, Ji T, Zhang CP, Li J, Wang LZ, Li RR, et al. Head and neck inflammatory myofibroblastic tumor (IMT): evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Oral Oncol* 2012;48(2):141-8.
- 3) Chen YF, Zhang WD, Wu MW, Ou-Yang D, Zhang Q. Inflammatory myofibroblastic tumor of the head and neck. *Med Oncol* 2011;28 Suppl 1:S349-53.
- 4) Woo HJ, Bai CH, Kim YD, Song SY. Inflammatory myofibroblastic tumor of the vocal cord mimicking vocal polyp. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(2):206-8.
- 5) Cho JG, Choi CJ, Jung JH, Woo JS. Inflammatory myofibroblastic tumor of the nasal cavity. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2009;52(12):1005-8.
- 6) Woo HJ, Bae CH, Kim YD. A case of inflammatory myofibroblastic tumor of nasal cavity in an 8 year-old girl. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51(5):481-3.
- 7) Monteil RA, Saint-Paul MC, Hofman P, Jehl-Pietri C, Michiels JF, Raspaldo H. Oral inflammatory pseudotumour: immunohistochemical investigation of a case involving the submandibular gland and review of the literature. *Oral Oncol* 1997;33(3):215-9.
- 8) Van Weert S, Manni JJ, Driessen A. Inflammatory myofibroblastic tumor of the parotid gland: case report and review of the literature. *Acta Otolaryngol* 2005;125(4):433-7.
- 9) Qiu X, Montgomery E, Sun B. Inflammatory myofibroblastic tumor and low-grade myofibroblastic sarcoma: a comparative study of clinicopathologic features and further observations on the immunohistochemical profile of myofibroblasts. *Hum Pathol* 2008;39(6):846-56.
- 10) Ramachandra S, Hollowood K, Bisceglia M, Fletcher CD. Inflammatory pseudotumour of soft tissues: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 18 cases. *Histopathology* 1995;27(4):313-23.
- 11) Olsen KD, DeSanto LW, Wold LE, Weiland LH. Tumefactive fibroinflammatory lesions of the head and neck. *Laryngoscope* 1986;96(9 Pt 1):940-4.
- 12) Williams SB, Foss RD, Ellis GL. Inflammatory pseudotumors of the major salivary glands. Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of six cases. *Am J Surg Pathol* 1992;16(9):896-902.
- 13) Inui M, Tagawa T, Mori A, Yoneda J, Nomura J, Fukumori T. Inflammatory pseudotumor in the submandibular region. Clinicopathologic study and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;76(3):333-7.
- 14) Cross DL, Switter DJ. Fibroinflammatory pseudotumor of the submandibular gland. *Head Neck* 1996;18(5):465-8.
- 15) Kojima M, Nakamura S, Itoh H, Suchi T, Masawa N. Inflammatory pseudotumor of the submandibular gland: report of a case presenting with autoimmune disease-like clinical manifestations. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125(8):1095-7.