

A Case of Myofibroblastoma in the Submandibular Region

Kang Hyun Bang¹, Jeong-Seok Choi¹, Jae-Yol Lim¹, and Lucia Kim²

¹Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, ²Pathology, Inha University School of Medicine, Incheon, Korea

악하선 부위에 발생한 유방형 근섬유모세포종 1예

방강현¹ · 최정석¹ · 임재열¹ · 김루시아²

인하대학교 의학전문대학원 이비인후-두경부외과학교실, ¹ 병리학교실²

Received January 2, 2014

Revised February 4, 2014

Accepted February 4, 2014

Address for correspondence

Jae-Yol Lim, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Inha University School of Medicine,
27 Inhang-ro, Jung-gu,
Incheon 400-711, Korea
Tel +82-32-890-3570
Fax +82-32-890-3580
E-mail jylim@inha.ac.kr

Myofibroblastoma of the mammary type is a benign breast mesenchymal tumor. It occurs commonly in the breast, but very rarely at extra mammary sites. The extra mammary myofibroblastoma is usually located on the embryonic milkline, which is extremely rare in the head and neck area. We report the case of a 14-year-old boy who was diagnosed with mammary type myofibroblastoma in the submandibular region. In this study, we focus on the clinicopathologic features of this unusual tumor along with the literature review.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(9):620-2

Key Word Myofibroblastoma.

서 론

유방형 근섬유모세포종(mammary myofibroblastoma)은 근섬유모세포형태의 방추형세포들이 유리화된 기질로 둘러싸인 매우 드문 형태의 양성 간질 종양으로, 유방의 연부조직에서 발생하는 종양이다. 유방 이외의 부위에서 발생하는 경우는 극히 드문데, 주로 서혜부에서 관찰되며 흉벽, 복벽, 엉덩이, 등, 질 후벽, 다리오금, 치골 상 피하조직 및 골반강 내 종괴의 형태로 발견된 경우가 있었다.¹⁻⁵⁾ 두경부 영역에서 발견된 경우는 이하선 종양으로 나타난 경우가 1예 있었을 정도로 드문 질환이다.⁶⁾ 이에 본 저자들은 14세 남자 환자의 악하선 부위의 종양으로 발견된 유방형 근섬유모세포종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 록

14세 남자 환자가 2년 전부터 발생한 좌측 악하선 부위의 종

물을 주소로 본원에 내원하였다. 종물은 좌측 하악각 부근에서 지름 2 cm 가량의 경계가 명확하고 고정되어 있었으며 딱딱한 형태를 띠고 있었다(Fig. 1). 통증 등 환자가 호소하는 증상은 없었고 압통, 발적, 열감 등의 감염 및 염증을 시사하는 소견도 보이지 않았다. 이후 시행한 경부 CT 소견에서 좌측 악하선 부위의 지름 1.5 cm 가량의 주위가 조영증강되는 종물이 하악골의 경화성 골변화를 동반하여 관찰되었다(Fig. 2). 이후 조직을 확인하기 위해 시행한 세침흡인세포검사상 섬유모세포, 섬유조직구 또는 신경에서 기인한 것으로 추정되는 방추세포종양이 의심되었다. 최종 진단 및 치료를 위해 전신마취 하에 절제생검을 시행하였다. 종양은 경계가 뚜렷하였으나 악하골과 유착되어 있어 박리가 쉽게 되지는 않았다. 종양을 적출한 후 종양이 있던 부위의 악하골막을 큐렛을 이용해 제거해주었다. 육안 소견에서 1.8×1.5×1.3 cm 크기의 둥글고 피막이 없이 비교적 주변 조직과 경계가 지는 종양으로 조직과 사나 출혈은 보이지 않았다. 조직 소견상 근섬유모세포 형태의 방추형 세포들과 타원 세포들이 작은 다발을 이루며 주행



Fig. 1. There is a 2 cm sized well circumscribed, hard and fixed mass in the left mandibular angle region.

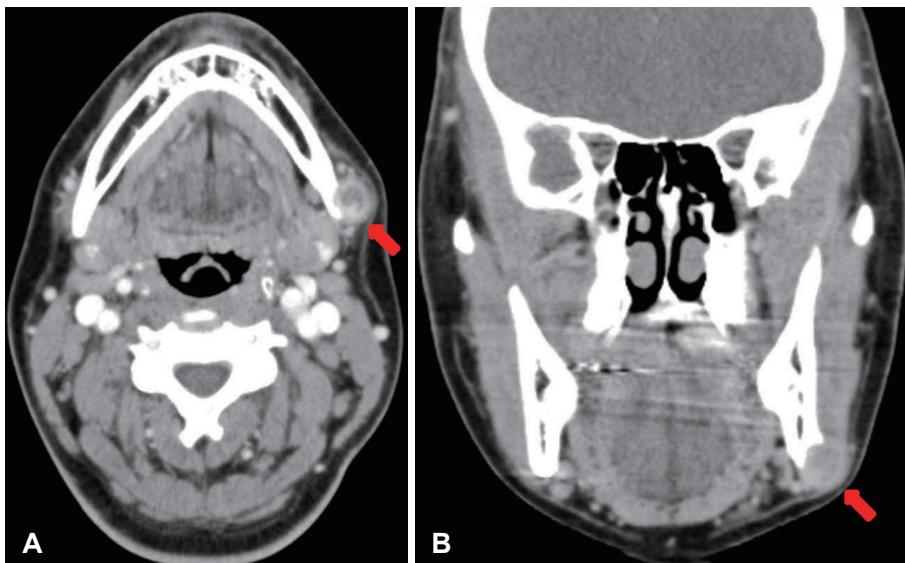


Fig. 2. The CT scan shows a 1.5 cm sized peripheral enhancing nodule in the left submandibular region with sclerotic bone remodeling in mandible. Neck CT coronal view (A). Axial view (B).

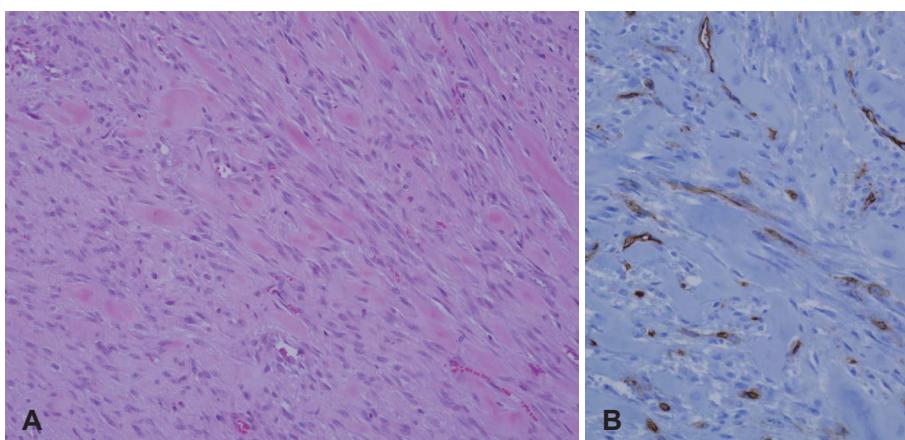


Fig. 3. Hematoxylin-eosin staining (original magnification, $\times 200$), showing the small spindle cell bundles with hyalinized collagenous stroma. There are not atypia in tumor cells (A). Immunohistochemistry for CD34 (original magnification, $\times 400$) labels some spindle tumor cells (B).

하고 종양 내에 흩어져 있는 유리화된 교원성 기질이 관찰되었다. 종양 내에 지방조직은 보이지 않았고 세포분열상이 1–5/10 high power field(HPF)로 관찰되지만 종양 세포의 이형성은 나타나지 않았다. 이러한 조직 소견에 기초하여 유방형 근섬유모세포종으로 진단되었다(Fig. 3). 면역 염색상 smooth muscle actin(SMA)은 양성반응을 보였지만 S-100, desmin에 음성반응을 보였고 소수의 세포가 CD34에 양성 반응을 보였다. 환

자는 1년이 지난 현재까지 재발소견 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

유방형 근섬유모세포종(mammary myofibroblastoma)은 유방의 연부조직에서 발생하는 양성 종양인 근섬유모세포종

과 조직학적으로 동일하지만 유방 이외의 부위에서도 드물게 발생하므로 유방형 근섬유모세포종이라고 불린다.⁷⁾

유방 이외의 부위에서 발생하는 경우는 극히 드문데, 배아기의 유선(embryonic milk line)을 따라 발생하며 이는 호르몬에 반응을 보이는 중간엽 조직의 존재 가능성 때문일 것으로 생각된다.⁸⁾ McMenamin과 Fletcher¹⁾는 서혜부, 질벽, 엉덩이, 복벽, 허리 중간부위에서 발생한 10명의 유방형 근섬유모세포종 환자에 대해 보고하였는데, 젖능선을 따라서 존재하는 부유방에서 발생하는 경향을 보인다고 하였고 특히 서혜부에서 가장 흔히 발생한다고 보고하였다. 하지만 등, 엉덩이, 다리 오금의 병변에서 발생한 경우 젖능선을 따라서 발생한다고는 설명하기 어려운 점이 있다.²⁾

유방 내에서 발생하는 근섬유모세포종과 마찬가지로 노인 남성이나 폐경기 이후의 여성에서 주로 나타나지만, 12세 여아에서 나타났다는 보고도 있어 모든 연령대에서 나타날 수 있는 것으로 알려졌다.^{1,3)} 주로 피하조직에서 천천히 자라는 양상을 띠며, 통증 등의 임상증상은 거의 없어 우연히 만져지거나 서혜부 탈장수술을 하다가 발견되기도 한다. 크기는 2~13 cm 정도의 하얗거나 분홍, 또는 회색빛의 단단하며 경계가 좋은 회오리 또는 결절성의 종괴 형태를 갖는다.¹⁾

조직소견은 가느다란 섬유모세포 형태의 방추형 세포들이 무계획적으로 작은 다발로 배열되며, 이는 두꺼운 콜라겐 다발에 의해 나뉘는 모습을 보인다. 세포의 핵소체는 눈에 잘 안 띠며, 드물게 세포질 속 함유물을 갖는다. 세포질은 양색성(amphophilic) 또는 약간 호산성을 띠고, 세포분열상은 다양하나 대부분 고배율에서 2개 미만으로 보이고 비정형적인 모습은 보이지 않는다. 비만세포가 종종 관찰되며, 지방세포도 드물지 않게 관찰되고 때로는 종양의 절반 이상을 차지하기도 한다. 혈관은 눈에 잘 띠지는 않지만, 몇몇 경우에는 부분적으로 혈관벽이 두꺼워지고 유리질화 된 혈관을 볼 수 있다. 드물게 유상피세포, 점액성 변화, 다핵세포, 산재된 비정형 세포가 관찰되기도 한다.⁷⁾ 면역 염색 상 desmin과 CD34 모두에서 양성반응을 보이지만⁹⁾ 드물게 CD34에 음성을 보이는 경우도 있다.⁸⁾ SMA는 1/3의 환자에서 양성반응을 보인다.⁸⁾ 이 질환의 진단은 병리 소견으로 가능하며, 앞에서 설명한 바와 같이 면역조직화학염색은 환자에 따라 결과가 다르게 나타날 수 있어 보조적인 검사임을 알아야 한다.

감별진단으로는 양성 피하질환인 방추형 세포 지방종, 고립성 섬유종, 혈관섬유종, 혈관근섬유아세포종, 결절성 근막염, 연조직 신경다발막종이 있다. 악성 종양인 방추세포 지방육종, 저악성도의 말초신경초종양, 융기성 피부섬유육종의 가능

성도 완전히 배제할 수는 없다.¹⁾ 특히 방추형 지방세포종은 임상증상이 없다는 점과 조직소견이 비슷하고 면역염색에서도 CD34에 양성반응을 보인다는 점에서 유사해 감별이 어렵다. 또한 어깨나 두경부 영역에서 주로 발생하기 때문에 감별해야 한다. 방추형 지방세포종은 면역 염색상 유방형 근섬유모세포종에서 양성반응을 보이는 desmin에 음성을 보이며 조직소견에서 유방형 근섬유모세포종에 비해 더 넓은 공간에서 무작위 정렬을 하는 것이 보인다. 또한, 이 종류의 경우 조직소견상 방추형 지방세포종에서 보이는 지방세포가 없어서 뚜렷하게 감별이 된다.

유방형 근섬유모세포종은 두경부 영역에서 아직 1예 밖에 보고가 안되었을 정도로 극히 드문 종양이지만⁶⁾ McMenamin과 Fletcher¹⁾가 보고한 유방 이외 부위에서 발견된 유방형 근섬유모세포종 10예의 경우에 의하면 위치만 다를 뿐 형태학적 및 면역조직화학적으로 유방에서 발생한 경우와 동일한 양성 간질 종양이다. 이 종양은 예후가 매우 좋아서 충분한 변연절제술시 재발이 보고된 경우가 없어 수술적 제거 외에 추가적인 치료는 필요없다.⁶⁻⁸⁾

Acknowledgments

This study is supported by INHA University Research Grant.

REFERENCES

- 1) McMenamin ME, Fletcher CD. Mammary-type myofibroblastoma of soft tissue: a tumor closely related to spindle cell lipoma. Am J Surg Pathol 2001;25(8):1022-9.
- 2) Scotti C, Camnasio F, Rizzo N, Fontana F, De Cobelli F, Peretti GM, et al. Mammary-type myofibroblastoma of popliteal fossa. Skeletal Radiol 2008;37(6):549-53.
- 3) Kim HJ, Lee H, Lee OJ, Cho KJ, Ro JY. Epithelioid myofibroblastoma of mammary-type in chest wall: a case report. Korean J Pathol 2005; 39(2):130-3.
- 4) Maggiani F, Debiee-Rychter M, Verbeeck G, Sciot R. Extramammary myofibroblastoma is genetically related to spindle cell lipoma. Virchows Arch 2006;449(2):244-7.
- 5) Park SH, Lee IG, Kim SH, Shin JY. A mammary type myofibroblastoma in the pelvic cavity: a case report. J Korean Soc Radiol 2009;60(3): 203-6.
- 6) Hox V, Vander Poorten V, Delaere PR, Hermans R, Debiee-Rychter M, Sciot R. Extramammary myofibroblastoma in the head and neck region. Head Neck 2009;31(9):1240-4.
- 7) Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Enzinger & Weiss's soft tissue tumors. 6th ed. Philadelphia, US: Elsevier;2014. p.233-5.
- 8) McMenamin ME, Debiee-Rychter M. Mammary-type myofibroblastoma. In: Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, editors. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon, France: IARC Press;2013. p.61-2.
- 9) McMenamin ME, Bridge JA. Mammary-type myofibroblastoma. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon, France: IARC Press;2002. p.68-9.