

내안각 상부에 발생한 염증성 근섬유모세포종의 치험례

송승한¹ · 강낙현¹ · 서광선²

충남대학교 의과대학 성형외과학교실¹, 병리학교실²

A Case of Inflammatory Myofibroblastic Tumor at the Upper Medial Canthal Region

Seung Han Song, M.D.¹, Nak Heon Kang, M.D.¹, Kwang Sun Suh, M.D.²

Department of ¹Plastic & Reconstructive Surgery, ²Pathology, College of Medicine, Chungnam National University, Daejeon, Korea

Purpose: Inflammatory myofibroblastic tumor(IMT) is characterized by clonal proliferation of myofibroblastic spindle cells and accompanied by lymphoplasmacytic infiltration. IMT is an uncommon lesion reported to arise in various organs, and is believed to be a reactive inflammatory condition. IMT forms a spectrum of lesions ranging from benign, infection-related lesions to low-grade malignancies, capable of local recurrences and rarely distant metastasis. IMT occurs mostly in the lung, but rarely in the craniofacial region.

Methods: A 28-year-old male with painless swelling in the medial canthal area was referred to our department for the last 2 months. A 2 cm sized mass was palpated. He was treated with complete local excision.

Results: In the study by computerized tomography, a 2.0 × 0.8 × 1.0 cm mass was found in the subcutaneous tissue layer. Grossly, the mass was well-circumscribed, smooth-surfaced, flesh colored, and hard. The tumor was well demarcated from the other tissues. Histopathologic examinations showed bland spindle-shaped cells loosely arranged with scattered lymphoid cells. Immunohistochemical examinations demonstrated a positive reactivity for alpha-SMA and a negative reactivity for desmin and CD34. No recurrence was noted 12 months after surgery.

Conclusion: Emphasis is given to complete resection of the tumor for both diagnostic and therapeutic purposes. Further evaluation to find other lesions in

different sites should be considered. Continued follow-up is recommended.

Key Words: Inflammatory myofibroblastic tumor, Medial canthal area

I. 서론

염증성 근섬유모세포종(inflammatory myofibroblastic tumor)은 염증성 근섬유모세포가 증식하고 주변에 많은 형질세포와 림프구가 침윤하여 이루어진 종양이다. 다양한 조직학적 소견과 확실하지 않은 병인으로 인해 형질세포육아종(plasma cell granuloma), 염증성 가종양(inflammatory pseudotumor), 섬유황색종(fibro-xanthoma), 황색육아종(xanthogranuloma), 황색종성 가종양(xanthomatous pseudotumor), 염증성 섬유육종(inflammatory fibrosarcoma) 등으로 명명되고 있다. 발생 부위는 폐, 피부, 종격동, 위·장관계, 췌장, 구강, 신경, 뼈, 중추신경계 등에 생길 수 있으며, 임상 증상은 종양의 위치에 따라 다양하게 나타난다. 대부분에서 양성 경과를 나타내어 국소절제만으로도 치료가 가능하나 일부 국소적 재발 및 악성화의 보고도 있다.¹ 저자들은 염증성 근섬유모세포종이 폐를 비롯하여 신체의 여러 부위에서 발생하지만 두경부에 발생한 예는 매우 드물어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

28세 남자 환자가 2개월 전부터 크기가 증가하는 우측 눈썹 안쪽 부위의 무통성 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력이나 가족력 상 특이한 사항은 없었으며, 지각이상이나 시력장애, 복시 등의 안구증상도 보이지 않았다. 이학적 검사 상 우측 눈썹부의 내측 하방에서 직경 2 cm 크기의 종괴가 촉지되었다. 전산화단층촬영에서 우측 내안각부 피하지방 내에 2 × 0.8 × 1.0 cm 크기의 경계가 뚜렷한 연부조직 종양이 관찰되었다(Fig. 1). 국소마취 하에 종괴 적출술을 시행하였다. 종괴는 내안각부 누낭의 직상방과 인접하여 있었으며, 압박효과로 인한 전방 비사광 외벽의 미란(bony erosion)이 관찰되었으나 골결손은 없었다. 육안

Received December 13, 2006
Revised February 22, 2007

Address Correspondence: Nak Heon Kang, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Chungnam National University Hospital, 640 Daesa-dong, Jung-gu, Daejeon 301-721, Korea. Tel: (042) 220-7380 / Fax: (042) 220-7384 / E-mail: nhk488@cnu.ac.kr



Fig. 1. The CT finding shows a homogenous well-defined 2.0×0.8cm round mass at the subcutaneous level in the medial canthal area.



Fig. 2. The mass is well-circumscribed, smooth, firm and flesh-colored.

상 표면이 매끄러웠으며 주변조직과 경계가 분명한 원형의 종괴를 골막을 포함하여 적출하였다(Fig. 2). 병리조직학적 검사에서 종양은 세포질이 풍부하고 긴 핵을 갖는 방추형 세포로 구성되어 있으며, 나선형(storiform) 또는 다발의(fascicular) 양상으로 배열되어 있었다(Fig. 3). 부분적으로 점액성 변화를 동반하였으며, 림프구와 형질세포 등의 염증세포들이 관찰되었다(Fig. 4). 면역조직화학염색 소견상, 종양세포는 alpha-SMA에 양성이었으며, desmin과 CD34는 음성이었다(Fig. 5).

III. 고 찰

염증성 근섬유모세포종은 근섬유모세포의 증식과 다양한 정도의 만성 염증세포, 특히 형질세포의 침윤을 특징으로 하는 병변이다. 주로 폐에 발생하는데 그 외에서는 간이나 비장 등의 내장이나 복강 내 조직의 점막하에서 발생하며 두경부에서는 드물게 발생한다. 병인은 명확하지 않으나 자극이 만성염증을 일으키고 염증반응이 극적으로

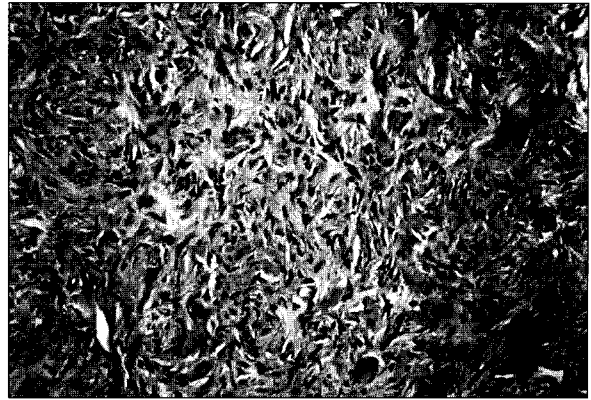


Fig. 3. A compact proliferation of spindle-shaped cells arranged in a storiform pattern (Hematoxylin and eosin stain, × 200).

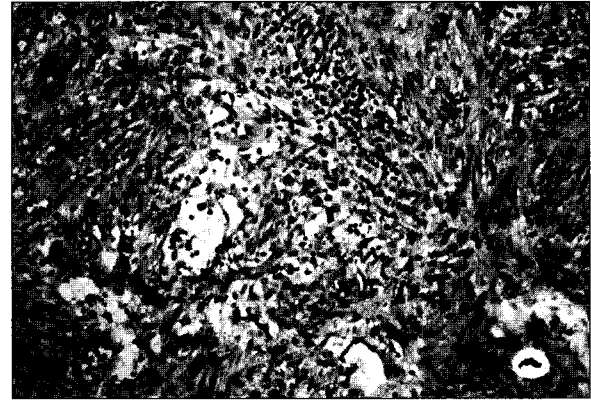


Fig. 4. The tumor is composed of cytologically bland spindle-shaped cells loosely arranged in a myxoid or hyaline stroma with scattered lymphoid cells (Hematoxylin and eosin stain, × 400).

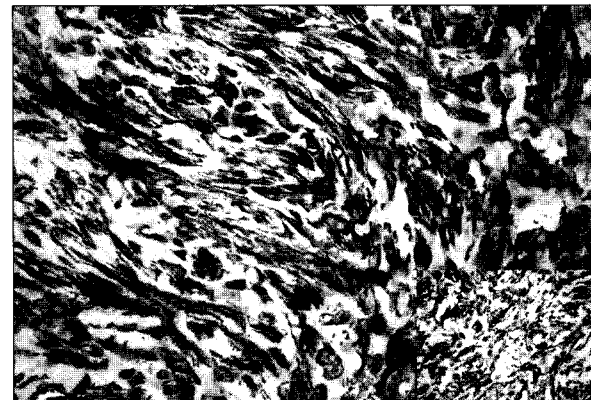


Fig. 5. The immunohistochemical reactivity of the spindle cells for alpha-SMA and negativity for desmin(× 400).

진행되어 결과적으로 빠른 조직의 증식을 일으킨다는 견해가 지배적이다.²

최근 전자현미경 및 면역조직화학염색 기법의 발전을 통

해 기본 구성세포가 치유과정 중 상처 수축(wound contraction)에 필수적인 역할을 하는 근섬유모세포임이 밝혀졌으며, 형태학적, 면역형질학적으로 섬유모세포와 민무늬 근육세포의 복합적인 특징을 갖는다.³ 그리고 이 세포들은 전자현미경학적인 연구의 증거를 바탕으로 미분화된 섬유모세포, 평활근세포, 그리고 작은 혈관들의 혈관주위세포(pericyte)로 구성된 3가지 유형의 세포들에서 유래한다고 알려져 있다.⁴ 이 다양한 세포들로 인해서 근섬유모세포들은 이질성(heterogeneity)과 다능성(multipotentiality)을 보이게 된다.⁵

염증성 근섬유모세포종의 조직학적 소견은 다양하나 발생 위치에 관계없이 3가지 기본 유형으로 구분할 수 있다.⁶ 첫번째는 육아조직 또는 결절근막염(nodular fasciitis)과 비슷한 유형으로, 점액성 혹은 느슨한 아교질 배경에 방추형 세포들이 혈관 및 염증세포와 섞여서 관찰된다. 이 경우 염증세포는 다양하게 관찰되고 형질세포는 우세하지 않은 것으로 되어있다. 두번째는 방추형 세포들이 치밀하게 증식하면서 서로 뒤얽힌 다발이나 나선형 배열을 보이는 형태로, 형질세포 및 림프구의 침윤이 동반된다. 세번째는 반흔조직처럼 교원질 침착이 주성분인 형태로 염증세포의 수는 많지 않다. 유사분열은 첫번째나 두번째 형태에서는 흔히 관찰될 수 있는 것으로 되어 있다. 이들 세 가지 유형에서는 예후의 차이가 없는 것으로 알려져 있다. 본 저자들의 증례에서는 염증세포들이 섞인 모습, 유사분열의 부족, 그리고 증식된 다형태성(pleomorphism) 근섬유모세포들은 조직의 왕성한 회복의 모습을 나타내는 첫번째와 두번째의 양상을 보이고 있다. 확진을 위해 이와 같은 조직병리학적 소견이 가장 중요하며 방사선학적 검사 상 특징적 소견은 없다. 최근 유전자 연구가 이루어지면서 클론 이상이 몇 개의 염색체에서 관찰되었는데, 이 중 가장 널리 알려진 것이 2p23에 위치한 ALK 유전자의 전위(translocation)이다. 면역조직화학염색으로 ALK의 양성률은 8.0 - 62.0%로 다양하게 보고되어 있으며 이는 염증성 근섬유모세포종이 종양성 병변임을 시사하는 소견으로 이용되고 있다.

치료는 정상 조직을 포함하여 광범위한 절제를 시행할 필요는 없으나 국소적 침윤병소이므로 초기에 위치에 관계없이 외과적으로 완전하게 절제하는 것이 바람직하다. 따라서 광범위한 절제를 피하기 위해서도 염증성 근섬유모세포종을 정확히 진단하는 것이 중요하다. 스테로이드 투여로 연부조직에 발생한 병소의 임상증상을 완화시킬 수 있으나 확실한 치료는 되지 못하며 수술 후 방사선 또는 화학요법은 필요하지 않다. 예후는 발생한 위치에 따라 약간씩 다르며, 재발이나 사망한 예는 대부분 종괴의 크기가 크거나 발생 위치가 절제가 어려운 부위로, 완전절제가 되지 못한 예들이다.⁶ 염증성 근섬유모세포종의 재발 가능

성을 시사하는 특징적 병리학적 양상은 없으나, 방추형 세포의 밀도가 높은 경우와 다발성인 경우에 재발률이 상대적으로 높은 것으로 보고되었다.⁷ 또한 국소적으로 재발하거나 새롭게 발생한 종양을 구별하는 것은 매우 어렵다.

염증성 근섬유모세포종은 이형성이 심하지 않은 방추형 세포 증식을 특징으로 하는 병변과의 감별이 필요하다. 그 병변으로는 섬유종증(fibromatosis), 근섬유모세포종(myofibroblastoma), 저등급 방추세포 화생암종(low grade spindle cell metaplastic carcinoma) 등을 들 수 있다. 섬유종증의 경우 방추형 세포들이 나선형배열이나 교차배열을 하기 보다는 넓은 판상으로 배열하고 염증세포의 침윤이 주로 변연부에 국한되어 있으면서 림프구로 구성되어 있고 형질세포는 잘 관찰되지 않는 점으로 감별이 가능하다. 근섬유모세포종은 양성 방추형 세포 병변으로 염증성 근섬유모세포종과 유사하나 염증세포 침윤이 관찰되지 않는다. 저등급 방추세포 화생암종의 경우, 방추형 세포의 증식과 함께 침윤성 암종이 같이 관찰될 경우는 감별에 어려움이 없다. 그러나 일부에서는 침윤성 암종의 소견없이 이형성이 심하지 않은 방추형 세포와 염증세포로만 구성되는데 이런 경우 방추형 세포에서 cytokeratin과 vimentin을 동시에 발현한다는 특징과 관 구조나 소엽 구조가 종양 내에서 섞여서 관찰된다는 점이 감별에 도움이 된다. 또한 드물게 재발이나 악성화의 가능성이 있어 폐 등의 다른 부위에 발생여부와 재발에 대한 추적관찰이 계속 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumor*. 2nd ed, St. Louis, Mosby Co., 1988, p 414
2. Takimoto T, Kathoh T, Ohmura T, Kamide M, Nishimura T, Umeda R: Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus mimicking malignancy. *Rhinology* 28: 123, 1990
3. Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM: Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: a historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol* 15: 102, 1988
4. Gabbiani G: The cellular derivation and the life span of the myofibroblast. *Pathol Res Pract* 192: 708, 1996
5. Biselli R, Ferlini C, Fattorossi A, Boldrini R, Bosman C: Inflammatory myofibroblastic tumor(inflammatory pseudotumor): DNA flow cytometric analysis of nine pediatric cases. *Cancer* 77: 778, 1996
6. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor(inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 19: 859, 1995
7. Batsakis JG, el-Naggar AK, Luna MA, Goepfert H: "Inflammatory pseudotumor": what is it? How does it behave? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 104: 329, 1995