

# 하악에 발생한 저등급의 점액섬유육종: 증례보고

박지훈 · 최소영 · 권대근 · 김진수

경북대학교 치의학전문대학원 구강악안면외과학교실

**Abstract** (J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg 2011;37:67-71)

## Low-grade myxofibrosarcoma in the mandible: a case report

Ji-Hoon Park, So-Young Choi, Tae-Geon Kwon, Chin-Soo Kim

*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, School of Dentistry, Kyungpook National University, Daegu, Korea*

Myxofibrosarcoma, also known as a myxoid variant of a malignant fibrous histiocytoma (MFH), is one of the most common sarcomas in the extremities of elderly people. The lesion is characterized by a high frequency of local recurrence but is uncommon in the head and neck regions.

Low-grade myxofibrosarcoma, which is commonly misinterpreted as being benign, has a tendency for histological and biological progression in local recurrences, highlighting the importance of an accurate diagnosis and wide surgical excision of the primary lesion.

We report a rare case of low-grade myxofibrosarcoma of the mandible located in the left mandibular body and angle area. The tumor was first diagnosed as a myxofibroma and was resected initially. After the final biopsy the patient underwent combined chemo-radiotherapy. The progress of the patient was uneventful until the one year follow up.

**Key words:** Myxofibrosarcoma, Mandible, Recurrence, Biologic grading

[paper submitted 2010. 9. 26 / revised 2010. 12. 8 / accepted 2011. 1. 19]

## I. 서 론

점액섬유육종(myxofibrosarcoma)은 여러 다양한 방추형(spindle) 세포로 이루어진 악성 종양으로 점액섬유모세포(fibroblast)에서 기원하며, 일부 학자들은 이 종양을 악성 섬유 조직구종의 점액양 이형(異形)(myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma)으로 묘사하기도 한다<sup>1</sup>. 이 종양은 나이가 많은 성인층 환자의 사지에서 호발하며, 50% 이상의 경우에서 진피 또는 피하에 발생하고, 등, 후 복막 등에서도 발생하며, 두경부 영역에서의 발생은 드물어 지금까지 보고된 증례는 10증례 미만으로, 병소의 크기는 1.5 cm에서 12 cm까지 다양하여, 평균 크기는 3.4 cm 정도로 알려져 있다<sup>2,3</sup>.

점액섬유육종의 등급은 점액질 또는 고형질 영역의 비율, 종양의 괴사, 세포분열 정도 등의 다양한 요소에 의해

나누어지는데, 한 병소에서도 여러 등급이 혼재되어 나타날 수 있으며, 간혹 치료 및 경과관찰 중에 등급이 변하기도 하며, 비활동성의 공격력이 낮은 저등급의 병소부터 높은 공격성이 있는 중간-고등급까지 분류는 다양하다<sup>4,5</sup>.

이 종양은 비교적 높은 재발률을 보이며, 국소적으로 재발이 반복될수록 점점 조직 분화도는 나빠질 수 있으며, 일부에서는 원발병소의 원격전이에 의해 환자가 사망하기도 한다<sup>6</sup>. 또한 이 종양은 임상 및 병리조직학적으로 양성 종양으로 오진하기 쉽고, 유사육종형태(pseudosarcomatous conditions)의 병소로 보이기도 하기 때문에 정확한 진단이 치료계획 수립에 무엇보다도 중요하다.

저자 등은 하악골에 매우 드물게 발생하는 저등급의 점액섬유육종을 하악골절제술 및 장골이식과 수술 후 방사선-항암화학요법의 병용치료를 통하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증례보고

59세 여성이 좌측 하악 후방부에 간헐적인 통증이 있는 종창성 병소에 대한 검사와 치료를 위해 내원하였다. 특기할 만한 외과적 병력이나 외상력도 없었다. 구강 내 검사에서 좌측 하악 및 병소 치은 부위에 직경 4 cm 정도의 잘 경

### 김진수

700-412 대구광역시 중구 삼덕동 2가 188-1번지  
경북대학교 치의학전문대학원 구강악안면외과학교실

### Chin-Soo Kim

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, School of Dentistry,  
Kyungpook National University

188-1 Samduck-dong 2ga, Jung-gu, Daegu, 700-412, Korea

TEL: +82-53-600-7551 FAX: +82-53-426-5365

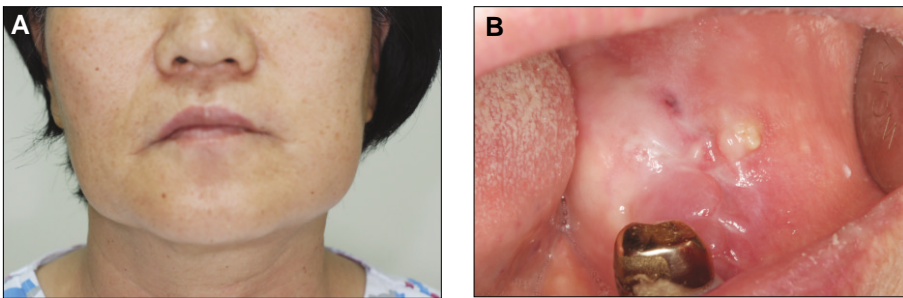
E-mail: kimcs@knu.ac.kr

계진 종창이 관찰되었으며(Figs. 1. A, B), 파노라마방사선 사진에서 좌측 하악 우각부를 포함한 광범위한 부위에 골 파괴상이 관찰되었고, 인접 피질골 외형이 소실되었다.(Fig. 2. A) 컴퓨터단층촬영에서도 좌측 하악에 경계가 불분명한 다방성의 방사선투과성 병소가 협설측 및 하연의 필질골을 팽윤시키고 파괴시켰으며, 이를 종합할 때 악성 종양 병소로 의심되었다.(Fig. 2. B) 골스캔에서는 좌측 하악에 약간의 방사선동위원소 섭취증가로 보여 종양에 의한 골파괴 가능성을 시사하였으며, 기타 부위에 특기할 만한 방사선동위원소 섭취증가 및 골파괴 소견은 없었다.

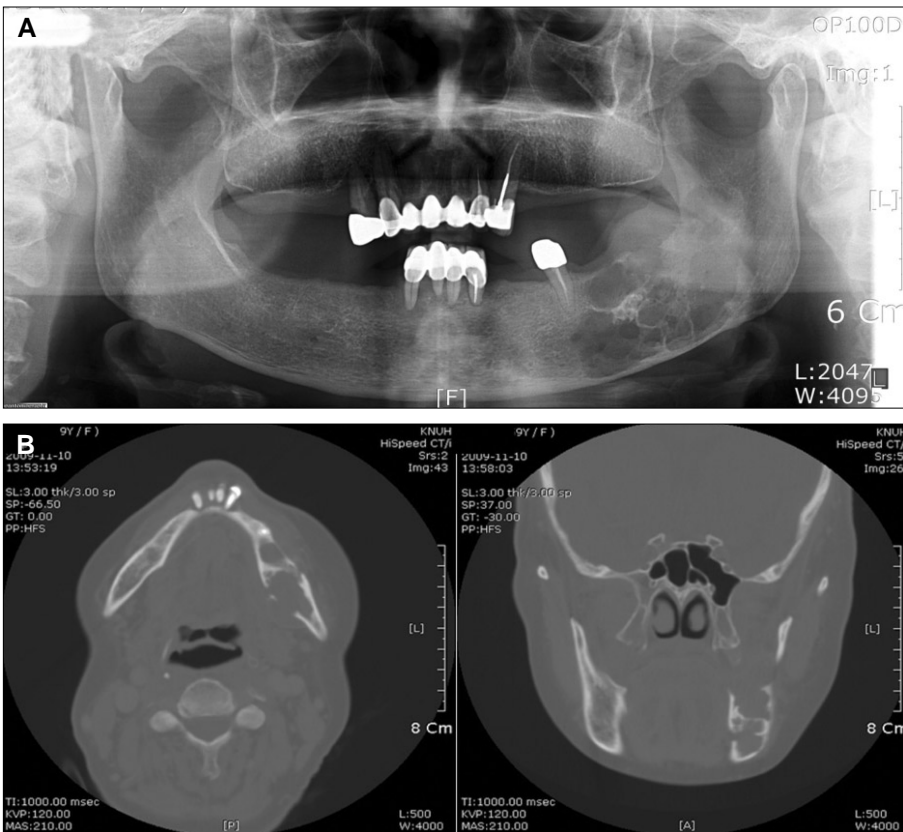
초진 시 국소마취하에서 실시한 조직검사결과로 점액섬유종(myxofibroma)으로 진단하였으며, 이에 전신마취하에 구내, 구외 접근을 통한 좌측 하악 소구치부터 후방 상행지의 일부까지 포함한 하악골절제술을 계획하였다. 하악지

체부골절단술로 병소를 제거한 후, 결손 부위에 대하여 자가장골과 재건용 금속판을 이용한 즉시 재건을 시행 하였다.(Figs. 3. A-C)

절제된 종물의 육안적 소견은 단단하고 평활한 소엽성의 덩어리로 구성되어 있었으며, 표면은 적색-회색빛을 띠었다.(Fig. 3. B) 조직소견으로, 방추형 또는 성상형(stellate) 세포와 작은 혈관, 그리고 점액양 기질이 성기게 혼재되어 나타났으며, 늘어지고 각진(elongated and angular) 세포들이 무정형의 기질 내에 산재되어있고, 굵고 가는 교원질 섬유다발이 군데군데 있었으며, 병소 자체에 큰 혈관은 없으나, 많은 작은 혈관들이 초자체 주위에 분포하였다. 일부에서는 다형성 또는 과염색성 소견이 거의 보이지 않았으며(Figs. 4. A, B), 또 다른 부위에서는 다양한 형태의 세포, 많은 핵분열 등이 이상 형태로 나타났다.(Figs. 4. C, D) 최종



**Fig. 1.** A. Extraoral photograph. Left facial swelling. B. Intraoral photograph. A well-circumscribed bony and gingival swelling of the left mandible, which measured 4 cm at its greatest diameter, suggesting benign tumor.



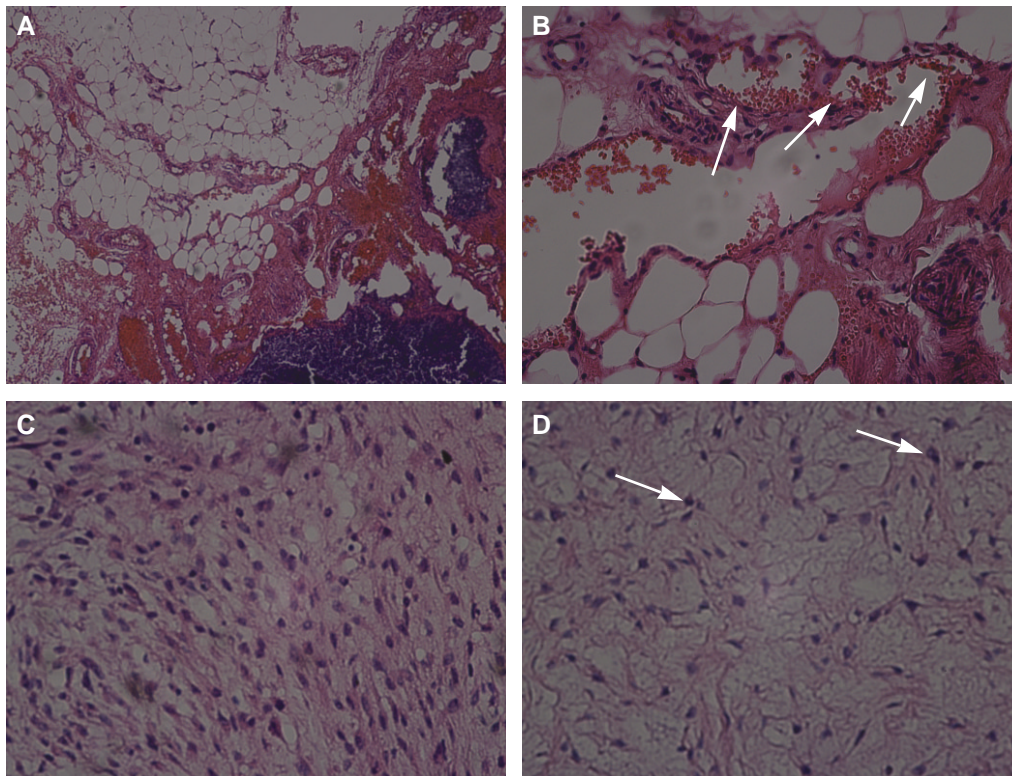
**Fig. 2.** A. Preoperative Panorama. A destructive process with osteolytic changes near the angle, effacement of adjacent cortical outline on these lesion. B. Preoperative CT view. Ill-defined multilocular radiolucent lesion with buccolingual, inferior cortical thinning and buccolingual cortical disruption.(CT: computed tomography)

적으로, 조직학적으로 경도의 악성도의 일부 침윤이 있는 점액섬유육종(myxofibrosarcoma)으로 진단하였다. 환자는 수술 후 각 220 Gy, 총 27회 5,940 Gy 방사선치료(intensity modulated radiation therapy)를, doxorubicin hydrochloride

(Adriamycin PFS, Pfizer, NY, USA) 20 mg/m<sup>2</sup> 항암치료를 2회 intravenous (IV)를 시행하였고, 경과관찰 12개월 후, 현재 치유상태는 양호하며, 현재까지 국소적 재발소견은 없는 것으로 관찰되고 있다.(Fig. 5)



**Fig. 3.** A. An intra/extraoral resection of the left mandible from the premolar to the angle was carried out. B. The specimen consisted of a smooth, lobulated mass, the edge of which was well defined and covered with periosteum, there was no evidence of a capsule. C. After the patient underwent extirpation of the lesion, the defect area was reconstructed by iliac bone and reconstruction plate.



**Fig. 4.** A. The tumor is composed of spindle or stellate cells lying in an abundant amorphous myxoid stroma that also contains isolate coarse and fine collagen fiber bundles.(H&E staining, original magnification ×10) B. The tissue is not very vascular, and many of the small vessels are surrounded by a zone of hyalinization.(arrows, H&E staining, original magnification ×40) C. The tumor is composed of elongated and angular cells lying in an abundant amorphous stroma that also contains isolate coarse and fine collagen fiber bundles.(H&E staining, original magnification ×40) D. In some parts, there is little pleomorphism or hyperchromatism. Mitotic figures are very infrequent, and the appearances are like those of a myxofibroma. In other parts, however, there is greater variation in the cells, mitotic figures are frequent, and these include occasional abnormal forms.(arrows, H&E staining, original magnification ×40)

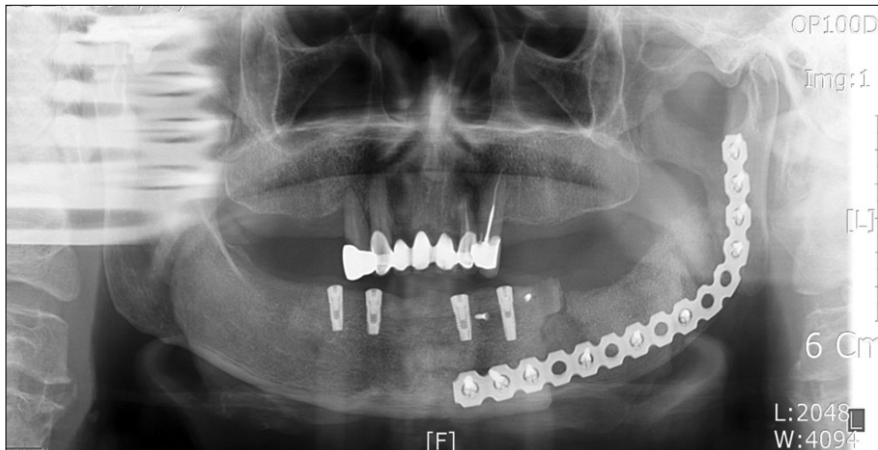


Fig. 5. Postoperative panorama. Dental implant were installed on both canine a premolar areas.

### Ⅲ. 고 찰

육종은 두경부 영역에서 드물게 발생하는 질환으로, osteosarcomas, angiosarcomas, rhabdomyosarcomas, 그리고 malignant fibrous histiocytomas (MFH) 등이 두경부 영역에서 발생하는 모든 육종의 50% 이상을 차지 한다<sup>7</sup>. 특히, 점액섬유육종은 20세 이하에서는 드물며, 나이가 많은 환자에서 호발하고, 약간 남성 우성의 발생률을 보이며, 주로 사지에 발생하는 경우가 많고, 두경부 영역에서는 매우 드물어<sup>8</sup>, 이 전에도 상악동, 접형골, 하악골 등에 발생한 몇몇 증례만이 보고되고 있으며<sup>9-11</sup> 특히 하악골에는 Kummoona<sup>9</sup>만이 보고하였다.

점액섬유육종은 Angervall 등<sup>5</sup>이 1977년 처음으로 점액성 기질의 양이 다양한 악성 섬유모세포성 병변(malignant fibrous lesion)의 한 종류로, 임상병리학적으로 독립적인 독특한 병으로 발표하였다. Weiss와 Enzinger<sup>12</sup>는 조직학적으로 점액질이 많고 세포의 양이 적을수록 점액질이 없는 형태보다 좀 더 나은 예후를 나타냄을 보고하였다. 비록 이전까지 보고된 증례가 매우 드물긴 하지만, 이 종양은 MFH에서 갈라져 나온 것으로 보이며, 발생하는 각각의 장기마다 다양한 생물학적 특징을 보인다. Weiss와 Enzinger<sup>12</sup>는 이 종양이 깊은 조직에서 발생할수록 전이성이 커지고 좀 더 공격적인 성격을 나타내며, 단일 종괴로 나타나 침윤성 경계를 보인다고 하였다. 반면, 표층에 가깝게 발생하는 육종일수록 다양한 젤라틴성 결절을 포함 다발성의 병소를 보인다고 하였다. 점액성 조직 내에 혈관성 조직이나 거대세포가 얼마나 다양하게 있느냐에 따라서 조직학적인 유형이 달라지며, 이러한 유형에 따라 전이성, 국소적 재발성 등 예후에 차이가 있다고 알려져 있다<sup>7</sup>. 방사선학적 소견으로, 특징은 좀먹은 모양(mottled appearance), 또는 벌집모양(honeycomb appearance)의 팽윤된 골과괴성의 방사선투과상을 보이며, 때때로 미맹출 때복치아를 포함하는 경우에

는 낭종과 감별이 어려울 수도 있다<sup>9</sup>. 본 증례에서도 광범위한 골과괴가 진행되고 있었으며, 선상의 골경화성 격벽(septum)이 관찰되었다.

Mentzel 등<sup>6</sup>은 점액섬유육종을 저, 중, 고등급의 병소로 나누었는데, 등급은 세포 포함성, 핵의 다형성, 세포분열성 등에 의해 결정된다. 본 증례에서와 같은 저등급의 점액섬유육종은 세포가 많지 않고 주로 점액성 기질이 많이 나타났으며, 세포형태는 방추상형, 원형, 성상형이며, 핵은 경미하게 다형성의 불규칙한 모양으로 과염색성을 나타내고, 세포분열은 좀처럼 보기 어렵다.

저등급의 점액섬유육종은 점액성 신경섬유종(myxoid neurofibroma)등과 같은 양성 점액성 종양과 임상적, 조직학적으로 비슷한 소견을 보여 혼동이 될 때가 있으며, 전이성이 높은 섬유성 점액육종(fibromyxoid sarcoma), 결절성 근막염(nodular fasciitis), 악성 주변성 신경종양(malignant peripheral nerve sheath tumor) 등도 임상적, 조직학적 특징이 비슷하여 감별진단에 포함해야 한다<sup>1</sup>.

진단은 조직학적인 결과에 기초로 한다. 이 종양은 길고 굴곡진, 얇은 벽의 혈관을 풍부하게 분포하며, 혈관 주위로 곧은 방추형 종양세포가 밀집되어 있으며, 특별하게 호산성 세포질과 불규칙한 모양의 핵이 있는 다핵성 거대세포, 섬유모세포 등을 발견할 수도 있다<sup>9</sup>. 면역조직학적 염색에서 S-100 단백질과 평활근 항원에 음성을 나타내며, CD-34와 증식성 인자인 Mib1 등에는 양성을 보인다<sup>13</sup>. 본 증례의 조직학적 소견은 일반적인 점액섬유육종의 특징과 일치하며, S-100단백질 음성반응, CD-68 부분 양성반응, smooth muscle actin (SMA) 양성반응을 보였다.

두경부 영역에서 점액섬유육종의 국소적 재발률은 그 등급과 병소의 깊이에 따라 달라지는데, 재발률은 50-61% 정도이고, 5년 생존율은 65%로 보고되고 있다<sup>13</sup>. 원격 전이율이 20-24%를 보인다는 발표도 있으나<sup>6,13</sup>, 저 등급의 병소일 경우에는 전이성의 거의 없는 것으로 보이며, 예후는 좋은

것으로 보고된다<sup>6</sup>.

치료방법으로는 단순 소파술이나 적출술과 같은 보존적 술식보다는 악골의 절제술 같은 근치적 술식이 요구된다<sup>9</sup>. 이 종양에 대해서 방사선치료나 화학적 치료요법을 사용한 몇몇의 증례발표가 있으나, 다양한 화학치료요법은 효과가 없는 것으로 보고되며, 대부분은 방사선에 대한 저항성을 보여, 두 치료요법 모두 효과가 크게 없는 것으로 나타났다<sup>14,15</sup>. 그러므로, 병소를 모두 포함하는, 깨끗한 경계의 완벽한 절제술만이 점액섬유육종의 치료를 위한 효과적인 방법이라 할 수 있다<sup>19</sup>.

하지만 본 증례에서는 절제된 종물이 일부 침윤성 경계 (invasive margin)를 보였기에, 추가적으로 2차 수술이 필요할 것으로 사료되었으나 환자분이 추가적 수술을 원치 않으시고, 자가장골로 즉시 재건된 하악을 다시 제거하는 것에 대한 부담이 있었기에 외과적 절제술 후 방사선치료와 항암치료를 병행하여 잔여 병소에 대한 처치를 계획하였다. 상기 환자는 현재 면밀한 추적관찰 중이며, 수술 후 2년까지는 6개월 마다, 수술 후 2년 이후는 2년에 1회씩 positron emission tomography-computed tomography (PET/CT)를 촬영하여 재발 및 전이 여부를 관찰하고자 한다.

#### IV. 결 론

저등급의 점액섬유육종은 악골에서 매우 드물게 발생하며, 나이가 많은 환자에서 호발하고, 임상방사선학적으로 양성 종양으로 오진하기 쉬우나, 조직생물학적으로 공격성과 국소적 재발의 가능성이 높기 때문에 조직생검을 통한 정확한 진단이 매우 중요하다. 등급은 조직학적 소견에 의해 나뉘지며, 저등급일수록 예후는 양호하고, 재발률을 낮추기 위해서는 보존적 술식보다는 원발병소의 광범위한 근치적 절제술이 필요하다. 본 증례에서는 초진 시 점액섬유육종으로 오인하여 절제술만 하였고, 이후 점액섬유육종으로 확진하였으나 종물의 일부에서 침윤성 경계를 보여 추가적인 방사선-항암요법 병용치료를 시행하였으며, 수술 1년이 경과한 지금까지 양호한 예후를 보이고 있다.

#### References

1. Gugatschka M, Beham A, Stammberger H, Schmid C, Friedrich G. First case of a myxofibrosarcoma of the vocal folds: case report and review of the literature. *J Voice* 2010;24:374-6.
2. Nishimura G, Sano D, Hanashi M, Yamanaka S, Tanigaki Y, Taguchi T, *et al.* Myxofibrosarcoma of the hypopharynx. *Auris Nasus Larynx* 2006;33:93-6.
3. Wada T, Hasegawa T, Nagoya S, Kawaguchi S, Kaya M, Ishii S. Myxofibrosarcoma with an infiltrative growth pattern: a case report. *Jpn J Clin Oncol* 2000;30:458-62.
4. Huang HY, Lal P, Qin J, Brennan MF, Antonescu CR. Low-grade myxofibrosarcoma: a clinicopathologic analysis of 49 cases treated at a single institution with simultaneous assessment of the efficacy of 3-tier and 4-tier grading systems. *Hum Pathol* 2004;35:612-21.
5. Angervall L, Kindblom LG, Merck C. Myxofibrosarcoma. A study of 30 cases. *Acta Pathol Microbiol Scand A* 1977;85A:127-40.
6. Mentzel T, Calonje E, Wadden C, Camplejohn RS, Beham A, Smith MA, *et al.* Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variant. *Am J Surg Pathol* 1996;20:391-405.
7. Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol* 2003;15:239-52.
8. Nascimento AF, Bertoni F, Fletcher CD. Epithelioid variant of myxofibrosarcoma: expanding the clinicomorphologic spectrum of myxofibrosarcoma in a series of 17 cases. *Am J Surg Pathol* 2007;31:99-105.
9. Kummoona R. Central myxofibrosarcoma of the mandible treated by radical resection. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1975;39:713-7.
10. Lam PK, Trendell-Smith N, Li JH, Fan YW, Yuen AP. Myxofibrosarcoma of the sphenoid sinus. *J Laryngol Otol* 2002;116:464-6.
11. Pomerantz JM, Sanfacon DG, Dougherty TP, Hanson S. Myxofibrosarcoma of the maxillary sinus. *Del Med J* 1982;54:147-52.
12. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977;39:1672-85.
13. Soper CP, Andrews PA, Bending MR, Singh L, Fisher C. Cervical myxofibrosarcoma in a renal allograft recipient treated with murine anti-CD3 monoclonal antibody therapy. *Nephrol Dial Transplant* 1998;13:1902-3.
14. Merck C, Angervall L, Kindblom LG, Odén A. Myxofibrosarcoma. A malignant soft tissue tumor of fibroblastic-histiocytic origin. A clinicopathologic and prognostic study of 110 cases using multivariate analysis. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand Suppl* 1983;282:1-40.
15. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective study of 167 cases. *Cancer* 1980;45:167-78.