

## 경부 피부에서 발생한 저등급 근섬유모세포 육종 증례 보고

박한나라 · 임준현 · 박효천 · 여현정

대구파티마병원 성형외과

### A Case Report of Cutaneous Low-grade Myofibroblastic Sarcoma in the Neck

Hannara Park, MD, Junhyun Lim, MD, Hyochun Park, MD, PhD, Hyeonjung Yeo, MD

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

#### = Abstract =

Myofibroblastic sarcoma can be classified as low-, intermediate-, and high-grade. Low-grade myofibroblastic sarcoma (LGMS) is uncommon and rarely appears on the skin. LGMS is diagnosed based on histopathological and immunohistochemical findings. Additionally, LGMS metastases are rare as well. Herein, the authors describe a case of cutaneous LGMS in the neck. To the best of our knowledge, there are no cases regarding cutaneous LGMS in the neck present in the existing literature. Surgical resection is considered as the most important treatment for LGMS. Therefore, a complete tumor resection was performed in this case. However, another mass in the uterus was identified on abdominal computed tomography performed post-surgery.

**Key Words :** Low-grade myofibroblastic sarcoma · Neck cancer · Sarcoma of the skin

## 서론

근섬유모세포 육종(Myofibroblastic sarcoma)은 매우 드문 종양으로, 조직병리학적 소견에 따라 저등급(low grade), 중등급(intermediate grade), 고등급(high grade)으로 분류할 수 있다. 저등급 근섬유모세포 육종(Low-grade myofibroblastic sarcoma, LGMS)은 1998년 Mentzel 등에 의해 처음 보고되어 알려졌다.<sup>1)</sup> 무통성의 서서히 커지는 종괴로 발견되며, 일반적으로 점막 하, 피 하, 근육 내 또는 골 내에서 발생한다.<sup>2)</sup> 아직까지 유전학적 위험 인자나 환경적 원인에 대해서는 알려진 바가 거의 없다.

피부에서 발생하는 근섬유모세포 육종은 등급에 관계

없이 극히 드문 사례만이 보고되고 있다.<sup>3,4)</sup> 그 중 두부에서 발생한 경우는 총 4례 었다. 본 저자들은 최근 경부 피부에서 발생한 저등급 근섬유모세포 육종의 사례를 보고한다.

## 증례

35세 여자 환자가 8개월 전부터 발생한 좌측 쇄골 상부 종물을 주소로 내원하였다. 신체검진 상 종물은 가로 0.7 cm, 세로 0.8 cm 크기의 홍반성 결절이었다(Fig. 1A). 과거력 상 특이 질환은 없었다.

편치 생검을 시행하였으나 뚜렷하게 악성 병변을 시사할 만한 소견은 관찰되지 않아 진단 및 치료를 목적으로 국소 마취 하 수술적 절제를 시행하였다(Fig. 1B). 술 후 수술부위 분비물이나 파열은 관찰되지 않았다.

병리 검사 결과 육안적으로 표면 궤양을 동반한 1.2 cm x 1.0 cm 크기의 종괴가 확인되었으며, 절단면에서는 0.7 cm x 0.7 cm 크기의 회색 고형 종괴 가운데 갈색을 띠는 색상 변화가 관찰되었다. 현미경 소견에서는 진피의 방

Received: March 27, 2022

Revised: May 7, 2022

Accepted: May 11, 2022

+Corresponding author: Hannara Park, MD

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Daegu Fatima Hospital, 99 Ayang-ro, Dong-gu, Daegu 41199, Korea  
Tel: +82-53-940-7340; Fax: +82-53-940-7344  
E-mail: hnrpark@gmail.com



**Fig. 1.** Preoperative and intraoperative photographs. (A) Preoperative photograph. A 0.7 × 0.8 cm protruding mass was found on the left supraclavicular area. (B) Intraoperative photograph of the first surgery. (C) Intraoperative photograph of the second surgery.

추형 세포 종양으로 유사분열 7~8/10HPF 관찰되었다. 면역조직화학염색 결과 CD10 및 calponin 양성,  $\alpha$ -smooth muscle actin ( $\alpha$ -SMA)과 S-100에 국소적인 양성, desmin, HMB-45, caldesmon은 음성으로 확인되었다. Ki-67은 56.1%로 확인되었다. Lateral safety margin은 1,886  $\mu$ m, basal safety margin은 941  $\mu$ m였다.

저등급 근섬유모세포 육종 진단 하에 전이 여부를 판별하기 위해 수술 1개월 후 흉부, 복부 컴퓨터단층촬영 검사(CT)를 시행하였다. 복부 CT 상 자궁 내에 5.0 cm, 1.1 cm 크기의 종괴가 확인되었으나, 자궁 근종 추정 진단 하에 경부에서만 추가적인 광범위 절제를 진행하였다. 정상 피부를 포함하여 병변을 1.5 cm 경계로 절제하였으며, 피부와 연조직 결손의 용적을 채우기 위해 국소 피판술을 시행하였다(Fig. 1C). 병리 검사 결과 잔여 종양은 없었다.

수술 8개월 후 종양의 재발 및 전이 여부를 판별하기 위해 흉부, 복부 CT를 추가로 시행하였으며, 술 후 13개월까지 재발의 흔적은 발견되지 않았다.

## 고찰

저등급 근섬유모세포 육종을 구성하는 근섬유모세포는 섬유아세포와 평활근 세포의 형태학적 및 기능적 특징을 모두 가지는 중간엽 세포이다.<sup>9)</sup> 저등급 근섬유모세포 육종의 진단은 조직병리학적 소견과 면역조직화학염색 결과에 의해 이루어진다. 조직학적으로 저등급 근섬유모세포 육종은 방추세포나 성상세포로 구성된다. 낮은 유사분열율을 보이며, 경도에서 중등도의 핵 이형성을 보인다. 세포질은 호산성이며, 간질조직은 유리질화된 콜라겐 섬유로 구성되어 있다. 세포 배열은 sheet-like 또는 storiform pattern을 보인다.<sup>2,3,5-7)</sup> 면역조직화학염색 결과  $\alpha$ -SMA, muscle-specific actin(MSA), desmin, calponin 및 fibronectin에 대해서는 양성을 나타낼 수 있으며, laminin, S100  $\beta$  및 EMA에 대해서는 음성을 나타낸다.<sup>2,5,7)</sup>

본 증례는 수술 후 조직병리 검사 상 진피의 방추세포 종양으로, 핵 이형성은 경미 하면서 유사분열이 7-8/10HPF

정도로 증가한 소견을 보였다. 부분적으로 종양의 괴사도 확인되었다(Fig. 2). 감별진단을 위해 면역조직화학염색을 실시하였으며, HMB-45 음성 및 S-100에 국소적인 양성이라는 점에서 흑색종의 가능성은 배제하였다. Desmin 음성 소견으로 skeletal muscle differentiation의 가능성을 배제하였고, caldesmon과  $\alpha$ -SMA는 혈관에서는 강한 양성을 나타냈으나, 종양 성분에서는  $\alpha$ -SMA만 경미한 양성 소견 확인되어 true smooth muscle differentiation 가능성 또한 배제되었다. CD10에 광범위한 양성은 fibroblastic differentiation을 시사하는 소견이며, 추가적으로 시행한 calponin 양성 소견은 myofibroblastic differentiation에 부합하는 소견이었다. Ki-67에서 56.1%의 high proliferation index 소견은 악성종양에 부합하는 소견이었다(Fig. 3).

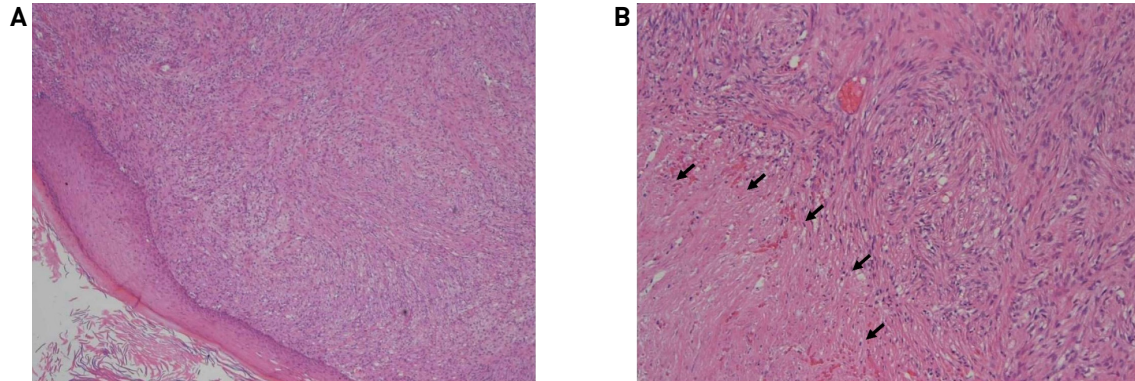
일반적으로 연조직 육종의 조직학적 등급은 프랑스 암센터 연합인 Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer(FNCLCC)의 기준을 따른다. FNCLCC 기준에 의하면, 연조직 육종은 종양 분화 정도, 유사분열 수, 종양 괴사 정도에 따라 분류된다. 본 증례는 낮은 유사분열 수(<10HPF)를 보이면서 작은 괴사 부위(<50%)를 보여 저등급으로 분류하였다.<sup>8)</sup>

근섬유모세포 육종이 두경부에서 호발 함에도 불구하고,<sup>9)</sup> 피부에서 발견되는 근섬유모세포 육종이 경부에 발생한 경우는 본 예가 처음이다. 기존 문헌에서 두부에서 발생한 경우는 4례 있었고, 그 중 3례에서는 FNCLCC 기준에 부합하는 조직병리학적 소견을 확인할 수 없어 등급 분류는 할 수 없었다(Table 1).<sup>3,4)</sup>

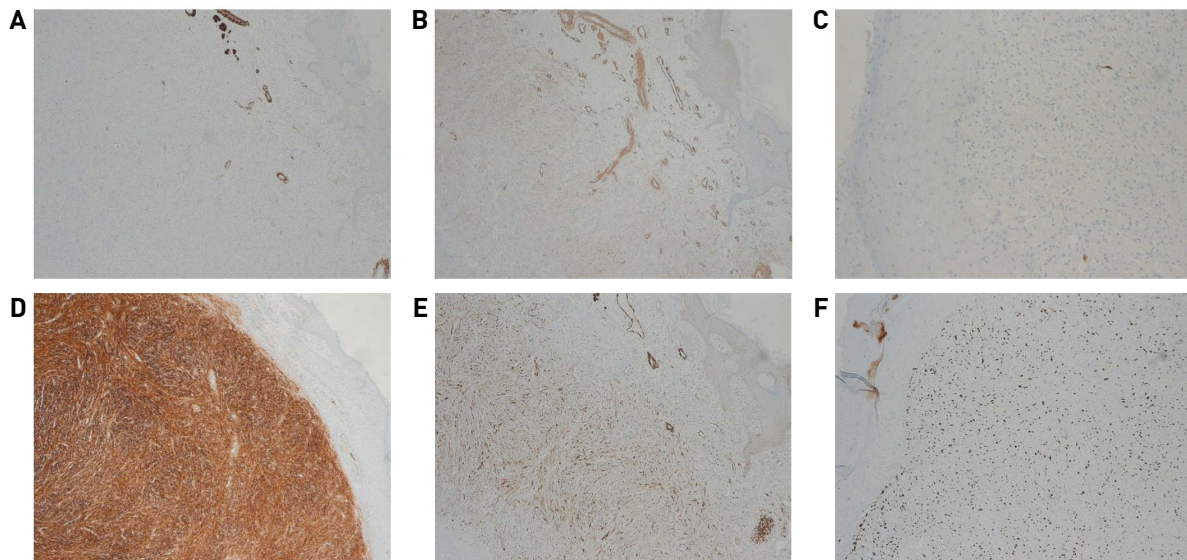
저등급 근섬유모세포 육종은 재발은 흔하지만 전이는 드물게 나타난다.<sup>9)</sup> 일반적으로 정상 주변 조직을 포함한 광범위 국소 절제가 가장 중요한 치료로 고려되지만, 이상적인 safety margin에 대한 합의는 아직까지 존재하지 않는다.<sup>10,11)</sup> 저등급 근섬유모세포 육종에서 방사선 요법과 화학 요법은 수술 후 잔여 종양이 확인되거나, 재발한 경우를 제외하고는 제한된 효과를 보인다. 최근에는 방사선 요법과 화학 요법이 저등급 근섬유모세포 육종의 표준 치료로 사용되는 것에 대해 오히려 부정적인 결과를

보이는 연구도 있었다.<sup>12)</sup> 본 증례도 저등급 진단 하에 재발이나 원격 전이의 가능성은 높지 않다 판단하여 추가적인 방사선 치료나 항암 화학 치료는 고려하지 않았다. 본 증례에서 수술 후 시행한 복부 CT상 자궁 근종으로

의심되는 종괴가 발견되었다. 환자가 출산 후 제거를 원하며, 무증상 자궁 근종의 경우 경과 관찰이 가능하다는 점에서 현재 수술적 치료는 고려하지 않고 있다.<sup>13)</sup> 하지만 저등급 근섬유모세포 육종이 복강이나 골반에 존재할



**Fig. 2.** Histopathological findings. (A) Spindle cells are increased under the epidermis, showing a storiform pattern. The boundaries are relatively clear (H&E, ×40). (B) The nucleus is ovoid. Some necrosis (arrows) is observed (H&E, ×100).



**Fig. 3.** Immunohistochemical findings. Blood vessels are positive for (A) caldesmon and (B)  $\alpha$ -SMA, while the tumor composed of spindle cells is negative for the markers (H&E, ×40). (C) Tumor cells are also negative for desmin (H&E, ×100). Tumor components are diffusely positive for (D) CD10 and positive for (E) calponin (H&E, ×40). (F) KI-67 index is 56.1% (H&E, ×40).

**Table 1.** Reported cases of cutaneous LGMS in the head and neck

No	Author	Age/Sex	Location	Clinical description	Size (cm)	Grade	Treatment	Outcome
1	Sungeun Chang et al. (2001)	28/F	Head	Nodule	1.5	Low-grade	Excision	Unknown
2	Carlos Diaz-Cascajo et al. (2003)	82/M	Head	Nodule	2.5	Unknown	Excision	No recurrence at 13 years
3	Carlos Diaz-Cascajo et al. (2003)	73/F	Head	Plaque	2	Unknown	Excision	No recurrence at 7 months
4	Carlos Diaz-Cascajo et al. (2003)	88/F	Head	Unknown	1.5	Unknown	Excision	No recurrence at 2.5 years
5	Present case (2022)	35/F	Neck	Nodule	1.2	Low-grade	Excision	No recurrence at 14 months

경우에는 양성 종양 및 다른 저등급 악성 신생물로 잘못 인식될 가능성도 있어 지속적으로 추적 관찰 중이다.<sup>14)</sup>

## References

- 1) Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, Fletcher CD. *Low-grade myofibroblastic sarcoma: Analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. Am J Surg Pathol.* 1998;22:1228-1238.
- 2) Baranov E, Hornick JL. *Soft tissue special issue: Fibroblastic and myofibroblastic neoplasms of the head and neck. Head Neck Pathol.* 2020;14:43-58.
- 3) Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK, Lee TJ, et al. *A case of cutaneous low-grade myofibroblastic sarcoma. J Dermatol.* 2001;28:383-387.
- 4) Diaz-Cascajo C, Borghi S, Weyers W, Metz D. *Fibroblastic/myofibroblastic sarcoma of the skin: A report of five cases. J Cutan Pathol.* 2003;30:128-134.
- 5) Zhang S, Ma Y, Ma T, Wang Z. *Low-grade myofibroblastic sarcoma of the orbit. Medicine.* 2017;96:e9172.
- 6) Jain R, Singh K, Lamzabi I, Harbhajanka A, Gattuso P, Reddy VB. *Myofibrosarcoma: A clinicopathologic study. Am J Clin Pathol.* 2014;142:609-616.
- 7) Miyazawa M, Naritaka Y, Miyaki A, Asaka S, Isohata N, Yamaguchi K, et al. *A low-grade myofibroblastic sarcoma in the abdominal cavity. Anticancer Res.* 2011;31:2989-2994.
- 8) Coindre JM. *Grading of soft tissue sarcomas: Review and update. Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:1448-1453.
- 9) San Miguel P, Fernández G, Ortiz-Rey JA, Larrauri P. *Low-grade myofibroblastic sarcoma of the distal phalanx. J Hand Surg Am.* 2004;29:1160-1163.
- 10) Kim JH, Choi WS, Cho HS, Lee KS, Park KH, Kim BK. *Surgical treatment and long-term outcomes of low-grade myofibroblastic sarcoma: A single-center case series of 15 patients. World J Surg Oncol.* 2021;19:1-7.
- 11) Hamon J, Bourkis A, Le Toux G. *Low-grade myofibroblastic sarcoma: A case report of a child. J Oral Med Oral Surg.* 2019;25:25-28.
- 12) Xu Y, Xu G, Wang X, Mao M, Wu H, Baklaushev VP, et al. *Is there a role for chemotherapy and radiation in the treatment of patients with low-grade myofibroblastic sarcoma? Clin Transl Oncol.* 2021;23:344-352.
- 13) Carlson KJ, Miller BA, Fowler FJ Jr. *The maine women's health study. II. Outcomes of nonsurgical management of leiomyomas, abnormal bleeding, and chronic pelvic pain. Obstet Gynecol.* 1994;83:566-572.
- 14) Agaimy A, Wünsch PH, Schroeder J, Gaumann A, Dietmaier W, Hartmann A, et al. *Low-grade abdominopelvic sarcoma with myofibroblastic features (low-grade myofibroblastic sarcoma): Clinicopathological, immunohistochemical, molecular genetic and ultrastructural study of two cases with literature review. J Clin Pathol.* 2008;61:301-306.