

드물게 발생한 얼굴 연조직의 점액섬유종에 대한 증례보고

김결희¹ · 이동현¹ · 정소연¹ · 정철훈¹ · 조성진² · 장용준¹

한림대학교 강동성심병원 성형외과¹, 병리과²

A Myxofibroma of the Soft Tissue of Face: A Rare Case Report

Kuylhee Kim, MD¹, Donghyun Lee, MD¹, Soyeon Jung, MD¹, Chul Hoon Chung, MD¹,
SeongJin Cho, MD², Yongjoon Chang, MD¹

Department of Plastic and Reconstructive Surgery¹, Department of Pathology²,
Hallym University Kangdong Sacred Heart Hospital, Seoul, Korea

= Abstract =

Myxoma is a locally invasive neoplasm usually involving the jaw bones, typically occurs between the second and fourth decades. This tumor may comprise 3%-6% of odontogenic tumors. Myxomas of the soft tissue of the face are very rare. We present an unusual case of myxofibroma occurring in a 13-year-old man involving the soft tissue of the face. It congenitally occurred and was a 1 cm sized, ovoid in shape, swelling located on the glabella without any symptoms. An excisional biopsy was performed. A well encapsulated ovoid mass was attached to the corrugator supercilli muscle below the frontalis muscle. It was measured 1.1 x 1 x 0.8 cm and completely excised. Histological examination revealed myxofibroma showing stellate and spindle-shaped cells throughout myxoid ground substance. The unusual features of this case are the site of the tumor, which was localized to the non-tooth bearing area of the mandible and its congenital occurrence history.

Key Words : Extraoral · Myxoma · Soft tissue

서론

점액섬유종(Myxofibroma)은 일반적으로 턱뼈에 발생하는 종양으로서, Virchow가 1863년 처음으로 기술하였으며 지역적으로 침습적인 양성의 치원성 점액종의 변이로 보고하였다.¹⁾ 이 종양은 치원성 종양의 3-6%를 차지하고 있다.²⁾ 이러한 종양들은 조직학적으로 느슨한 다량의 점액 기반 물질(Myxoid ground substance) 과 적은양의

콜라겐 섬유로 이루어졌는데, 이러한 콜라겐의 양이 점액종 혹은 점액섬유종을 결정한다.^{3,4)} 대략적으로 보고된 케이스 중 3분의 2는 하악에, 3분의 1은 상악에 발생하는 것으로 보고되며 일반적으로 20대-40대 사이 주로 발생하고 여성에서 더 흔하게 발생하는 것으로 보고되었다.⁵⁾ 얼굴의 연조직에 나타나는 점액섬유종 매우 드물게 발생한다.^{2,5)} 본 증례보고에서는 13세 남성의 미간 부위 연조직에서 발생한 점액섬유종을 절제한 드문 사례에 대해 보고하고자 한다.

Received: November 2, 2023
Revised: December 14, 2023
Accepted: February 13, 2024

+Corresponding author: Yongjoon Chang, MD, Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Hallym University Kangdong Sacred Heart Hospital, 150 Seongan-ro, Gangdong-gu, Seoul 05355, Korea
Tel: +82-2-2224-2246, Fax: +82-2-448-0114
E-mail: 050135@naver.com

증례

선천적으로 발생한 미간 부위의 종양을 주소로 13세 남자 환자가 내원하였다. 이 종양은 1cm 크기의 타원형 모양 종양으로 지속적으로 크기가 커지는 양상으로 그 외 임상증상은 없었고 종양 부위 피부의 이상소견도 없

었다(Fig. 1). 술전 시행한 초음파에서 미간 피하층에 명확한 타원형 모양의 저에코 결절이 확인되었다(Fig. 2). 우리는 단순 종양절제(mass excision) 및 생검(biopsy)을 시행하였다. 생검 시, 눈썹주름근 아래 전두근에 부착된 피막화된 타원형 종양이 발견되었고, 크기는 1.1 x 1 x 0.8 cm였다(Fig. 3). 국소 마취 하에 완전 제거되었고, 조직학적 검사에서는 풍부한 점액성 기질에 방추 및 성상 세포들이 확인되어 양성의 점액섬유종으로 진단하였다(Fig. 4). 본 증례의 환자는 합병증 없이 퇴원했으며 수술 후 3개월 뒤 CT상에서도 골침범이나 턱뼈주변에 낭성종양등은 관찰되지 않았으며 기능적으로, 미적으로 만족할만한 결과를 얻었다.



Fig. 2. Preoperative ultrasound scan. A well-defined ovoid low echogenic nodule with internal echo in subcutaneous layer of glabella without vascularities and perilesional infiltrations.



Fig. 1. Preoperative photograph. A 13-year-old male patient with a 1cm sized protruding mass on the glabella.

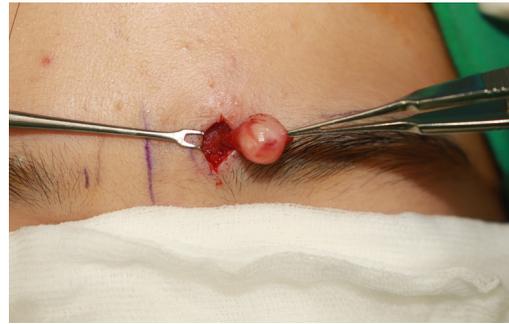


Fig. 3. Intraoperative photograph. A well-encapsulated ovoid mass attached to the procerus muscle below the frontalis muscle.

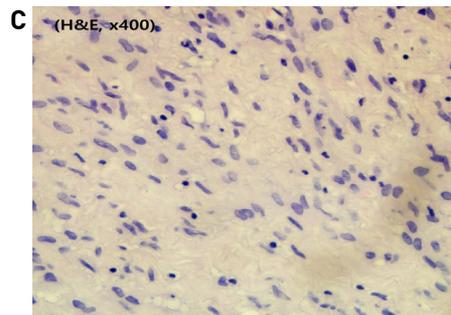
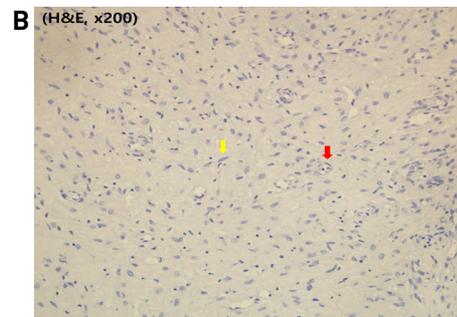
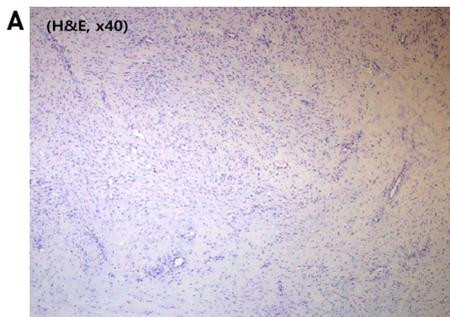


Fig. 4. Pathologic findings. (A) On low magnification power, the basic histological findings are similar to ordinary fibroma, but the background stroma shows severe myxoid nature. There is no finding of normal pink colored collagenous stroma. (right, H&E, x40). (B) On the medium magnification power, stellate (red arrow) and spindle-shaped (yellow arrow) cells are noted at the myxoid ground substance of milk color feature. (H&E, x200). (C) On the highest magnification power, the fibroblasts are monotonous & benign-looking. There is no finding of atypism, pleomorphism, invasiveness & mitosis. (H&E, x400).

고찰

점액종(Myxoma)들은 공통적으로 풍부한 점액성 기질의 병리학적 소견을 보이는 이질적인 연조직 종양들이다. 점액종은 콜라겐의 양에 따라 점액섬유종으로 분류된다.⁴⁾ 이 종양은 대부분 턱 뼈를 침범하고 중배엽 기원의 치원성 종양으로 1863년 Virchow에 의해 처음으로 기술되었다.¹⁾ 이러한 치원성 점액섬유종은 풍부한 점액성 기질에 둥근 형태와 각형 세포로 구성된다.⁵⁾

이 종양은 발생기원에 따라 턱뼈에서 특징하게 발생하는 종양(중심형)과 치아를 지지하지 않는 부위의 연부조직에서 발생하는 종양(주변형), 크게 두 가지 그룹으로 나눌 수 있다.⁶⁾ 이 종양의 기원에 대한 논쟁이 있지만,¹⁾ 대부분 턱의 치아를 지지하는 부분에서 호발하며 치아유두 및 치아낭과 병리학적으로 비슷하고 미봉출치 및 결손치와 연관된 점들이 치원성 기원을 지지한다.^{2,5)}

점액섬유종의 발생률은 매년 백만명중 대략 0.05 케이스로 보고될 정도로 드물며 그 중 연부조직에서 발생하는 점액섬유종은 극히 드물다고 보고되어있다.⁷⁾ 점액섬유종은 대부분 20세에서 40세 사이 호발하며 30대가 가장 흔하고, 여성이 남성보다 더 흔하다고 보고되었다. 또한 상악보다 하악, 특히 뒤쪽 하악골에 호발한다고 보고되었다.⁸⁾

대부분은 증상을 나타내지 않으며, 일부 환자에서 주위 구조물들로 침투하면서 통증, 부종등의 증상을 일으키는 경우가 있다고 한다.⁸⁾ 다른 치원성 종양과 비슷하게 영상적인 소견으로는 엑스선에서 단방성 혹은 다방성의 방사선투과성과 벌집모양(honeycomb), 테니스 라켓줄(tennis racquet strings) 혹은 비누거품모양(soap bubble appearance)를 확인할 수 있다.⁹⁾ 이번 증례에서는 안면골에 침범 없는 영상적 소견을 보였으며, 발생한 곳은 미간의 연조직이었다. 환자는 통증없이 만져지는 부종만을 불편하게 호소했다.

정확한 진단은 병리학적인 소견으로 이루어진다. 조직학적으로 점액섬유종은 점액성 기질 속에 방추 및 성상의 세포 및 점액종과 구분되는 현저한 콜라겐 섬유들이 존재하는 것이 특징이다.^{9,10)} 치원성의 중심형 점액섬유종은 주변형 점액섬유종과 달리 대부분 종양과 주변 영역 사이에 명확한 경계를 형성하는 경향이 있으며 종양 내에서 치성 상피가 관찰된다.¹¹⁾ 이번 증례에서 조직검사상 치성상피는 발견되지 않았고 전반적으로 섬유종의 특징을 보이거나 풍부한 점액성 기질에 방추 및 성상 세포들과 함께 섬유모세포등이 현저하게 발견되어 점액섬유종으로 진단되었으며 섬유모세포는 단핵으로 다른 비정

형의 세포분열 없이 양성 종양의 특징을 보였다.

안면부 종양으로 임상적 감별이 필요한 종양은 지방종(Lipoma), 유피낭종(Dermoid cyst), 표피낭종(Epidermal cyst)등이 있으며, 다른 조직학적으로 구별하기 어려운 진단 문제를 일으킬 수 있는 기타 양성의 발생 가능한 종양으로는 결합조직형성섬유종(Desmoplastic fibroma)과 치아형성섬유종(Odontogenic fibroma)이 있다. 결합조직형성섬유종은 조밀한 나선형 섬유성 다발과 실모양 핵들로 구분될 수 있고 치아형성섬유종은 더 많은 섬유질을 포함하며, 포장되어 있으며, 점액종의 특징인 성상의 세포가 없는 것이 차이점이다.¹²⁾

이 종양의 치료는 대부분 재발을 방지하기 위해 충분한 경계를 포함하여 절제한다. 때로는 완전 절제 시 중요한 구조 근처의 종양으로 기능적, 미용상의 손상을 일으킬 수 있는 경우, 특히 젊은 환자에서 경과 관찰, 단순적출 혹은 소파술과 같은 보존적인 치료를 하기도 한다.¹³⁾ 점액섬유종은 공격적인 지역적 성장을 보이지만 악성 전이는 일어나지 않는다고 나와있다.¹⁴⁾ 재발 가능성이 가장 높은 시기로 최소 2년간의 추적 관찰이 필요하다고 제안되며, 적절한 수술적 절제로 인해 좋은 예후를 기대할 수 있다.

이 증례의 특이한 점은 종양의 발생 부위가 상하악과 관련없는 얼굴의 연부조직이며 골침범이 없다는 점과 선천적으로 발생한 종양이라는 점이다. 매우 드물지만, 턱뼈와 연관없는 부위의 연부조직에서도 점액섬유종이 발견될 수 있으며 이와 관련하여 영상학적 소견 등을 통해 뼈의 침범이 없는 지등을 확인하여 치원성 점액섬유종과 감별하고 다른 부위에 원발성 종양이 없는 지를 확인하는 것이 필요하다.

Ethical statement

For this study, ethical approval was obtained from the Institutional Review Board (IRB no. KANGDONG 2023-08-010). Written consent from the patient for the use of photographs was obtained, and the study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki.

References

- 1) Rani V, Kadar MKM, Babu A, Sankari L, Krishnasamy G. Odontogenic myxoma diagnostic dilemma: A case report and review of literature. *J Cranio-Maxillary Dis.* 2014;3:163-167.
- 2) Reichart PA, Philipsen HP. *Odontogenic Myxoma or Myxofibroma.* In: Philipsen HP, Reichart PA, editors. *Odontogenic tumors and*

- allied lesions. 1st ed. London: Quintessence Publishing Co Ltd.; 2004. p.77-198.
- 3) Burak A, Ali M, Bilgic B. *Myxofibroma of the maxilla , current concepts, and differential diagnosis. J Dent Sci. 2013;12:4-7.*
 - 4) Farman AG, Nortje CJ, Grotepass FW, Farman FJ, Van Zyi JA. *Myxofibroma of the jaws. Br J Oral Surg. 1977;15:3-18.*
 - 5) Simon EN, Merckx MA, Vuhahula E, Ngassapa D, Stoelinga PJ. *Odontogenic myxoma: A clinicopathological study of 33 cases. Int J Oral Maxillofac Surg.2004;33:333-337.*
 - 6) Shimoyama T, Horie N, Kato T, Tojo T, Nasu D, Kaneko T, et al. *Soft tissue myxoma of the gingiva: report of a case and review of the literature of soft tissue myxoma in the oral region. J Oral Sci. 2000;42:107-109.*
 - 7) Lahey E, Woo SB, Park HK. *Odontogenic myxoma with diffuse calcifications: A case report and review of the literature. Head Neck Pathol. 2013;7:97-102.*
 - 8) Meleti M, Giovannacci I, Corradi D, Manfredi M, Merigo E. *Odontogenic myxofibroma: A concise review of the literature with emphasis on the surgical approach. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2015;20:1-6.*
 - 9) Burak A, Ali M, Bilgic B. *Myxofibroma of the maxilla , current concepts, and differential diagnosis. J Dent Sci. 2013;4-7.*
 - 10) Poudel P, Bajracharya B, Bhattacharya S, Bajracharya D, Singh S, Pokhrel P, et al. *Odontogenic myxofibroma- Report of a rare entity. Journal of Pathology of Nepal. 2016;6:1043-1045.*
 - 11) Nakano Y, Yamamoto H, Shiozaki H, Ishii T, Nakamura T, Kaneko K, et al. *Peripheral myxoma of the right maxilla: a case and review of the Japanese literature. J Nihon Univ Sch Dent. 1985;27:119-125.*
 - 12) Naresh N, Srinivas V, Malik A, Sahoo NK, Dutta V. *Myxofibroma of the soft tissue of face. Med J Armed Forces India. 2015;71: 282-284.*
 - 13) Andrews T, Kountakis SE, Maillard AA. *Myxomas of the head and neck. Am J Otolaryngol. 2000;21:184-189.*
 - 14) Barros RE, Dominguez FV, Cabrini RL. *Myxoma of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1969;27:225-235.*