



A Case of Myxofibrosarcoma in the Cheek

Ho Jin Son and Seung-Ho Choi

Department of Otolaryngology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

협부에 발생한 점액섬유육종 1예

손 호 진 · 최 승 호

울산대학교 의과대학 서울아산병원 이비인후과학교실

Received November 21, 2016

Revised January 23, 2017

Accepted January 31, 2017

Address for correspondence

Seung-Ho Choi, MD, PhD

Department of Otolaryngology,

Asan Medical Center,

University of Ulsan College of

Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil,

Songpa-gu, Seoul 05505, Korea

Tel +82-2-3010-3750

Fax +82-2-489-2773

E-mail shchoi@amc.seoul.kr

Myxofibrosarcoma is the most common soft tissue sarcoma that occurs in late adult life, mainly occurring in the lower extremities and trunk. However, head and neck myxofibrosarcoma is extremely rare. The most reliable treatment of adult soft tissue sarcoma is surgical resection with negative margin. A 79-year-old man presented with a left cheek mass first detected six months ago. The pathologic report of the mass showed that it was myxofibrosarcoma and consequently postoperative radiotherapy was done. However, distant and locoregional metastasis occurred postoperatively. We report this case with a brief review of literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2018;61(6):317-20

Key Words Cheek · Malignant fibrous histiocytoma · Myxofibrosarcoma · Myxosarcoma.

서 론

육종은 두경부 분야에서 매우 드문 질환이며 전체 육종의 1% 정도를 차지한다. 점액섬유육종(myxofibrosarcoma)은 악성 섬유성 조직구종(malignant fibrous histiocytoma)의 점액양 변이형(myxoid variant)인 연부 조직 육종이다. 점액섬유육종은 고령에서 흔히 발생하며, 70대에서 가장 흔하게 발생한다.¹⁾ 점액섬유육종은 하지(77%), 체간(12%), 후복막 또는 종격동(8%)에서 주로 발생하고, 현재까지의 보고에 의하면 두경부에 발생하는 연부 조직 육종은 매우 드물며, 전체 점액섬유육종의 3%가량만 차지한다고 알려져 있다. 하지만, 두경부에 발생하는 점액섬유육종은 사지나 체간에 발생하는 점액섬유육종보다 5년 생존율이 낮다고 알려져 있다.²⁾ 점액섬유육종의 주요한 치료 방법은 충분한 경계를 포함한 광범위한 국소 절제이며, 충분한 절제 범위를 확보하지 못하였을 때 술 후 방사선 치료를 시행한다. 최근 저자들은 좌측

협부에 생긴 점액섬유육종을 광범위 절제술과 함께 요전완 유리피판을 시행하였고, 술 후 방사선 치료를 한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

78세 남자 환자가 내원 6개월 전부터 발생한 점차 커지는 양상을 보이는 좌측 협부 종물을 주소로 본원 이비인후과에 내원하였다. 이학적 검사에서 좌측 이하선 전방의 협부에 약 2×2 cm 크기의 경성의 무통성 비가동성 종물이 촉진되었다. 종물은 피부를 직접 침범하지는 않았으나 표피 하방에 위치해 있었고 종물을 덮고 있는 피부는 발적되어 있었으며(Fig. 1), 안면마비나 경부 림프절에 특이 소견은 관찰되지 않았다. 환자는 고혈압 약을 복용하고 있었으며 과거에 전립선 암으로 수술을 받은 후 임상적 질환 없음으로 경과관찰하고 있었다.

환자는 타원에서 시행한 펀치 생검에서 결절근막염(nodular fascitis) 진단을 받았으나, 크기가 증가하는 소견을 보여 본원에 내원하여 펀치 생검을 다시 시행하였다. 면역조직화학 염색에서 평활근육액틴(smooth muscle actin)과 Ki-67에 양성 및

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



Fig. 1. Photograph of patient lateral view. Post punch biopsy state.

S-100에 음성 소견을 보이며 점액양 기질의 비정형 방추 세포 증식(atypical spindle cell proliferation with myxoid stroma)이 되는 점액섬유육종을 시사하는 소견을 보였다.

안면 자기공명영상 소견상 좌측 협부에 1.8×1.5 cm 크기의 분엽화가 되어 있었고, 불규칙한 조영증강을 보이는 종물이 관찰되었다. 심부경근막 천층(superficial layer of deep cervical fascia)에 결절성 비후를 보이고 있었으며, 좌측 이하선과 매우 근접해 있었고, T2 강조영상에서 강한 신호증강을 보여 점액양 성분을 의심할 수 있었다(Fig. 2).

암의 원격전이여부를 확인하기 위해 시행한 양전자 방출 컴퓨터단층촬영에서 원발 부위인 좌측 협부에서 최대 정량화 표준 섭취화 계수(max standardized uptake value)가 3.9로 측정되었고, 좌측 경부 II구역에서 최대 정량화 표준 섭취화 계수가 4.0으로 전이가 의심되는 소견을 보였으나(Fig. 3), 경부 초음파 유도하 세침 흡인 세포 검사를 시행하였고 반응성 림프절 증식 소견을 보였다.

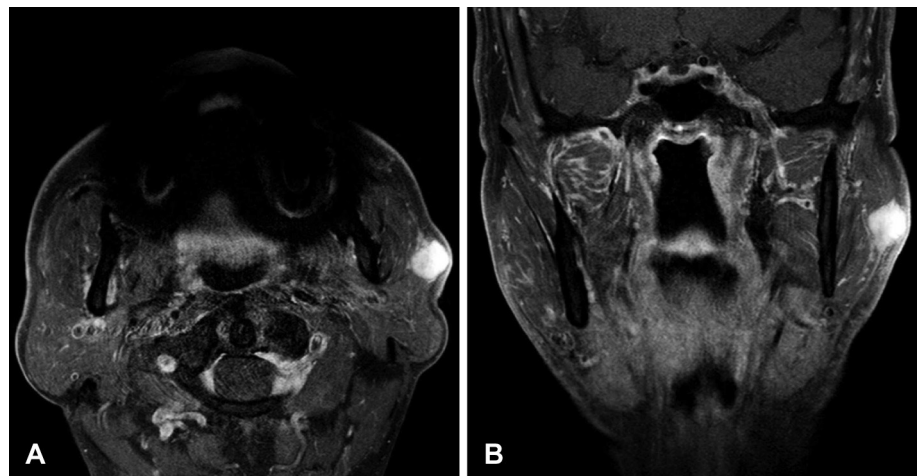


Fig. 2. Preoperative MRI scan. Enhanced magnetic resonance image axial (A) & coronal (B) scan shows a heterogeneously enhancing lobulated and irregular mass at left cheek, nodular thickening of superficial layer of deep cervical fascia.



Fig. 3. Preoperative PET scan. Hypermetabolic lesions at left cheek and cervical level 2 area (A). Left cheek focal hypermetabolic lobulating mass (max SUV=3.9) (B). Left cervical level 2 focal hypermetabolic lymph node (max SUV=4.0) (C).

전신 마취하에 종물에서 2 cm 이상의 경계를 두고 절제하였으며, 협부 종물이 협부 점막이 아닌 이하선과 접해 있어, 좌측 이하선 천엽 절제술 및 level I을 제외한 선택적 경부절제술(level II, III, IV)을 시행하였다. 이후 안면 결손부 재건을 위해 성형외과에서 요전완 유리피판(radial forearm free flap)을 시행하였다.

2.0×1.9×1.8 cm 크기의 경계가 명확한 다엽성의 종물이었

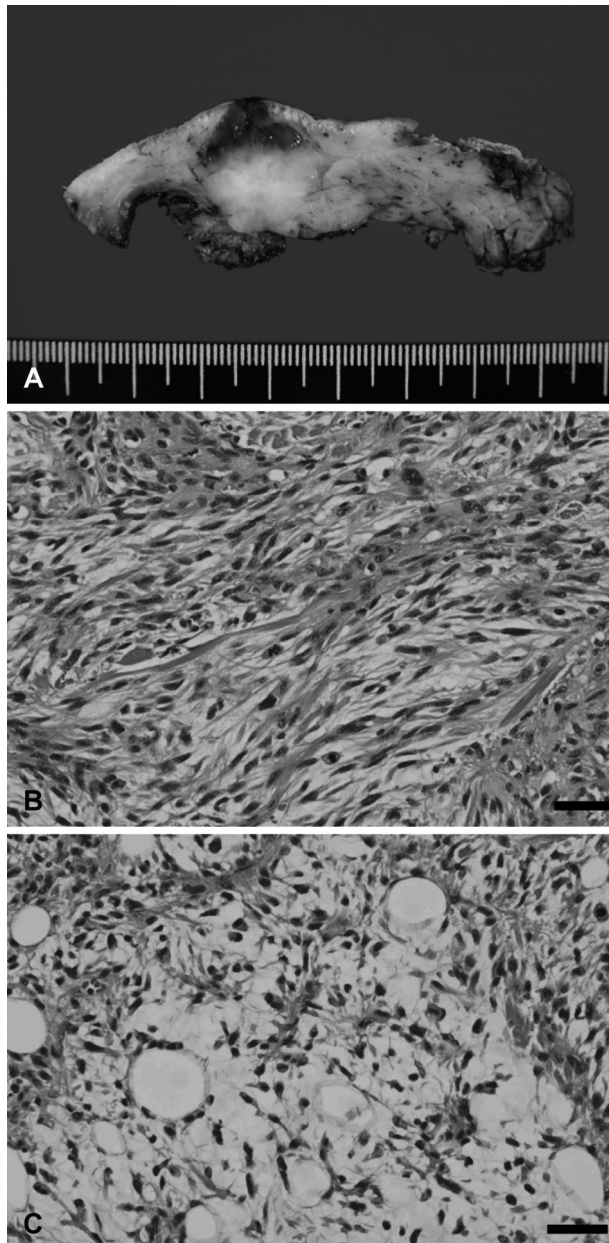


Fig. 4. Postoperative surgical specimen finding. Well defined, multilobulated, irregular, solid 2×1.9×1.8 cm mass in subcutaneous tissue involving dermis and epidermis, heterogeneously white to gray with focal hemorrhage (A). Histopathologic finding. Myxomatous area, multiple atypical spindle cells were observed (H&E, ×400, bar=25 μM) (B). Solid cell area, some mitoses and necrosis were observed (H&E, ×400, bar=25 μM) (C).

으며 진피와 근육 및 이하선을 침범하고 있었다. 절단면은 비균질적으로 백색에서 회색을 띠고 있었으며 점액양상에 부분적으로 출혈 소견을 보이고 있었다. 현미경 소견에서 림프혈관 및 신경주위 침범(lymphovascular and perineural invasion)은 보이지 않았으며, 중간 정도의 세포충실도(moderate cellularity) 및 high-power field에서 10개 중 6개에서 유사분열(mitosis)을 보이고 종양괴사(tumor necrosis)가 없어 French Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer(FNCLCC) grade 2 소견을 보였다. 절제 단면(resection margin)은 깨끗하였으나 심부 절제연과 종양은 0.1 cm 거리로 가까운 편이었으며 좌측 경부 림프절은 총 41개로 절제되었고, 전이 림프절은 보이지 않았다(pT1bN0M0, stage IIA)(Fig. 4).

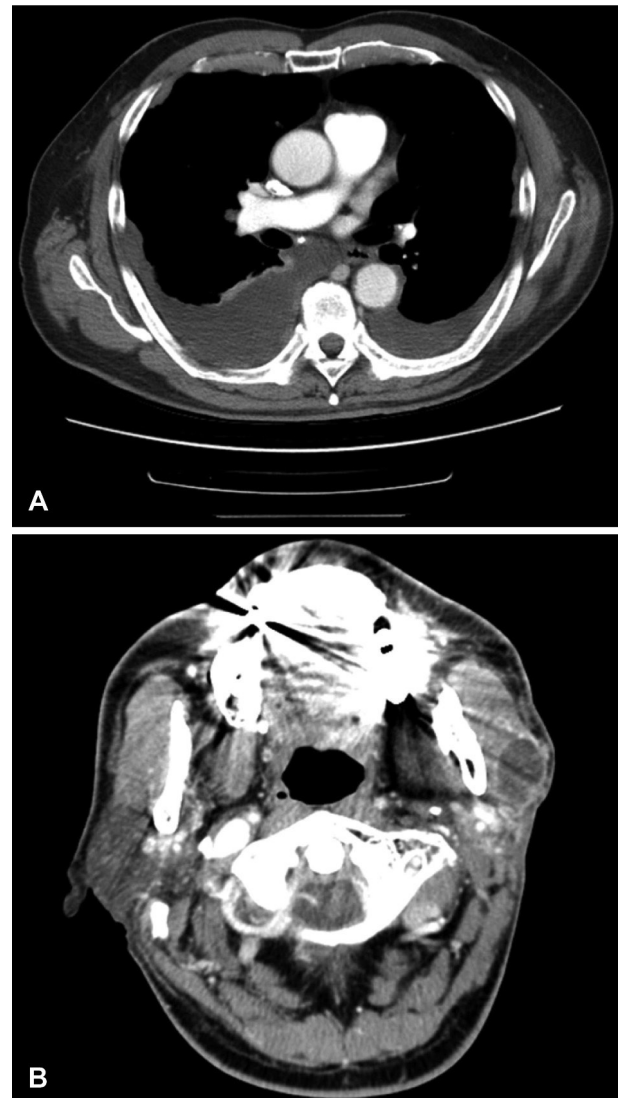


Fig. 5. Postoperative chest and neck CT scan. Multiple small lung nodules and moderate amount of bilateral pleural effusion (A). Internal fluid density with rim enhancing lesion at the operation site (B).

수술 후 방사선 치료를 2016년 5월 24일에서 2016년 7월 8일까지 33회 총 6100 cGY를 시행하였다. 이후 2016년 8월 27일 호흡장애가 있어 본원 응급실에서 시행한 흉부 컴퓨터단층촬영에서 악성흉막삼출액(malignant pleural effusion)을 동반한 다발성 폐 전이가 보였고, 경부 컴퓨터단층촬영에서 국소재발의 소견을 보여 doxorubicin을 포함한 항암치료를 하였으나 폐렴으로 인한 호흡부전으로 사망하였다(Fig. 5).

고 찰

점액섬유육종은 하지(77%) 및 체간(12%)에서 가장 흔한 연부 조직 육종이며, 두경부에서는 국내 및 국외에서 현재까지 보고된 증례가 20예에 불과할 정도로 드문 편이다. 부비동 6예, 이하선 3예, 안와 및 상악 2예, 식도, 하인두, 경부, 성대, 하악, 측두하와, 익구개와에서 각 1예가 있었으며, 치료 방법은 수술 단독 9예, 수술 후 방사선 치료 8예, 방사선 단독 1예, 항암방사선 2예가 있었으며, 광범위 절제술 후 방사선 치료가 가장 예후가 좋았고, 수술 시 충분한 경계를 확보했을 경우에 무병생존율이 높았다.³⁾ WHO의 연부 조직 육종의 분류에 따르면, 육종의 단순 조직학적 분류는 임상경과와 치료결과를 예측하는 데 충분한 정보를 제공하지 않기 때문에, 현재 연부 조직 육종의 분류로 가장 흔하게 쓰이는 분류법이 FNCLCC grading system이다. 이는 종양 분화도, 유사분열 비율, 종양괴사 정도를 기준으로 하여 각각 점수를 부여하게 된다. 조직학적 등급을 3단계로 분류하여 저등급의 점액섬유육종은 비교적 양호한 예후를 보이고, 고등급의 점액섬유육종은 약 50% 이상에서 국소재발을 보이며,⁴⁾ 총 생존율도 grade 3 점액섬유육종에서 상당히 낮게 보고되었는데, 이는 국소재발보다는 원격전이가 원인인 경우가 많았다.⁵⁾ 이전 보고에서 점액섬유육종은 악성 섬유성 조직구종으로 진단되었는데, 조직학적으로 섬유모세포 및 조직구의 양상을 띠는 육종으로 보였다. 최근에는 면역조직화학 염색, 전자 현미경 등을 이용하여 세부적으로 분류하게 되었다.⁶⁾ 발병원인은 아직 확실치 않으나, 문헌에서 일부 환자는 방사선 치료의 과거력이 있었다고 하였다.^{7,8)} 점액섬유육종의 주 치료는 충분한 절제연을 포함한 광범위 국소 절제술과 림프절제술이며, 이는 국소재발 및 생존율에 큰 영향을 미친다고 알려져 있다.⁹⁾ 수술 후 경계연에 종양이 존재하거나 불완전하게 절제된 경우 방사선 치료가 생존율을 향상시킨다는 보고가 있었고,⁴⁾ 수술 후 국소재발 및 폐 전이 된 환자에서 양성자치료(proton beam therapy)와 혈관 내피세포 성장억제 인자(vascular endothelial growth factor inhibitor)이면서 타이로신 카이네이즈 억제제인 pazopanib을 매일 800 mg 경구로 사용하여 국소전

이 및 폐 전이가 관해되었으나 합병증인 피부괴양 및 연조직 괴사로 인한 폐렴으로 사망한 보고가 있었다.⁵⁾ 그러나 Matsumoto 등¹⁰⁾의 보고에 의하면 수술 후 또는 수술 전 항암방사선 치료의 역할에 대해서는 아직까지 논란이 있다.

본 증례의 경우에는 타원에서 본원 내원 6개월 전에 조직검사를 시행하고 결절성 근막염으로 진단받아 확진이 늦어졌는데, 본원 병리과에서 타원 슬라이드를 재검토하였고, 결절성 근막염에서는 보이지 않는 비정형의 방추 세포 증식이 보였다. 확진을 위하여 면역조직화학 염색과 두 질환에 대한 감별이 필요했었다. 환자는 수술 전 검사에서 원격전이나 림프절전이 없어 광범위 절제 및 예방적 경부절제술을 시행하였다. 수술 후 조직검사에서 심부 절제연과 종물이 0.1 cm로 근접 경계를 갖고 있어 수술 후 방사선 치료를 시행하였으나, 치료 종결 1개월 후, 호흡곤란으로 원격전이가 발견되었으며, 항암치료를 시도하였으나 사망하였다. 이 증례로 보아 점액섬유육종은 국소재발과 원격전이를 잘하므로 수술 시 보다 충분한 조직을 포함한 광범위한 절제가 필요하며, 수술 후 재발을 예방하기 위해 항암방사선 치료 등 여러 치료수단을 고려해 봐야 할 것이며 좀 더 면밀한 수술 후 관찰이 요구된다.

REFERENCES

- 1) Mansoor A, White CR Jr. Myxofibrosarcoma presenting in the skin: clinicopathological features and differential diagnosis with cutaneous myxoid neoplasms. *Am J Dermatopathol* 2003;25(4): 281-6.
- 2) Barker JL Jr, Paulino AC, Feeney S, McCulloch T, Hoffman H. Locoregional treatment for adult soft tissue sarcomas of the head and neck: an institutional review. *Cancer J* 2003;9(1):49-57.
- 3) Dell'Aversana Orabona G, Iaconetta G, Abbate V, Piombino P, Romano A, Maglito F, et al. Head and neck myxofibrosarcoma: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep* 2014;8:468.
- 4) Odell PF. Head and neck sarcomas: a review. *J Otolaryngol* 1996; 25(1):7-13.
- 5) Uwa N, Terada T, Mohri T, Tsukamoto Y, Futani H, Demizu Y, et al. An unexpected skin ulcer and soft tissue necrosis after the nonconcurrent combination of proton beam therapy and pazopanib: a case of myxofibrosarcoma. *Auris Nasus Larynx* 2016 Aug 11 [Epub ahead of print]. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2016.07.016>.
- 6) Deyrup AT, Haydon RC, Huo D, Ishikawa A, Peabody TD, He TC, et al. Myoid differentiation and prognosis in adult pleomorphic sarcomas of the extremity: an analysis of 92 cases. *Cancer* 2003;98 (4):805-13.
- 7) Resta L, Pennella A, Fiore MG, Botticella MA. Malignant fibrous histiocytoma of the larynx after radiotherapy for squamous cell carcinoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2000;257(5):260-2.
- 8) Sadati KS, Haber M, Sataloff RT. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck after radiation for squamous cell carcinoma. *Ear Nose Throat J* 2004;83(4):278, 280-1.
- 9) Look Hong NJ, Hornicek FJ, Raskin KA, Yoon SS, Szymonifka J, Yeap B, et al. Prognostic factors and outcomes of patients with myxofibrosarcoma. *Ann Surg Oncol* 2013;20(1):80-6.
- 10) Matsumoto S, Ahmed AR, Kawaguchi N, Manabe J, Matsushita Y. Results of surgery for malignant fibrous histiocytomas of soft tissue. *Int J Clin Oncol* 2003;8(2):104-9.