

유방에서 발생한 염증성 근섬유모세포 종양

전북대학교 의학전문대학원 외과학교실 유방·갑상선외과

이병길 · 윤현조 · 정성후

Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Breast

Byoung Kil Lee, M.D., Hyun Jo Youn, M.D., Sung Hoo Jung, M.D.

Division of Breast, Thyroid Surgery, Department of Surgery, Chonbuk National University Medical School, Jeonju, Korea

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is an uncommon tumor which is composed of spindle cells admixed with mature plasma cells and inflammatory cells. IMT is most common in the lungs and in various organs. However, it is very rare in the breast. According to the organ, there are many clinical and histological characteristics. Breast IMT usually shows developed, movable nontender mass. Radiological findings of IMT are similar to primary breast malignancy. For accurate diagnosis, histologic correlation is needed. IMT is a benign lesion and excision is the treatment of choice, but wide local excision and negative resection margin is needed due to its tendency for recurrence. Understanding of the entity and its mimicry can be helpful in avoiding any unnecessary surgical procedures, such as mastectomy with or without lymph node dissection. Herein, the case of a 29-year-old woman found to have IMT of the breast. The patient underwent a wide local excision. The gross, microscopic and immunohistochemical findings were consistent with the diagnosis of IMT of the breast. (J Korean Surg Soc 2009;77:S1-4)

Key Words: Breast, Inflammatory myofibroblastic tumor

중심 단어: 유방, 염증성 근섬유모세포 종양

서론

염증성 근섬유모세포 종양은 병리학적으로 방추세포와 성숙 형질세포, 조직구, 림프구, 포말 대식세포 등이 풍부하게 나타나는 병변이다.(1,2) 염증성 가성종양, 형질 세포 육아종 등으로도 불리며 발현 기전은 정확히 밝혀지지 않았다.(3) 대부분 젊은 성인의 폐나 기도에서 발생하고 위, 간, 비장, 심장, 자궁, 방광에서 발생한 보고도 있으며(3,4) 유방에서 발생한 경우는 1988년 Pettinato 등(2)이 최초로 보고하

였고 국내에서는 Park 등(5)이 2006년에 보고하였다. 유방의 경우 촉진성 종괴 외에는 특별한 임상소견이 없으며 조직 검사에서 방추형 세포 다발들 사이로 염증세포의 침윤과 거품 세포들이 관찰되는 소견이 진단의 단초가 될 수 있고 이런 형태는 유방에서 발생하는 지방 괴사, 유륜하 농양, 섬유종증, 근섬유아세포종양, 엽상종양, 악성 섬유성 조직구종, 방추형 화생 암종 등 여러 질환과 감별이 필요하다.(6) 광범위 국소 절제술로 종양의 완전 절제를 통해 치료할 수 있으며 재발의 가능성이 있으므로 정기적인 추적 관찰이 요구된다. 본 저자는 유방 종괴를 주소로 내원하여 절제술 후 진단된 근섬유모세포 종양 1예를 보고하는 바이다.

책임저자: 윤현조, 전주시 덕진구 금암동 산 2-20번지
☎ 561-712, 전북대학교 의학전문대학원 외과학교실
Tel: 063-250-1570, Fax: 063-271-6197
E-mail: yhj0903@chonbuk.ac.kr

접수일 : 2009년 5월 5일, 게재승인일 : 2009년 6월 1일

증례

29세 여자 환자로 수유 중 발견한 우측 유방의 무통성 종

괴의 검사를 위해 본원 외과 외래로 내원하였다. 신체검사 소견에서 우측 유방 상외사분면에 약 1×2 cm 크기의 통증을 동반하지 않으면서 잘 움직이는 고형 종괴가 관찰되었다. 외상을 포함한 특이할 만한 사항은 없었고 호르몬 요법이나 경구피임약을 복용한 기왕력은 없었으며 초경은 13세, 자녀는 1명을 두고 있었다. 영상학적 진단을 위해 시행한 유방 초음파에서 우측 유방 12시 방향, 유두에서 4 cm 떨어진 부위에서 격벽 구조와 석회화 소견을 보이는 2×1.6 cm 크기의 종괴가 관찰되었고(Fig. 1) 격벽의 구조는 불규칙한 형태였으며 Breast imaging reporting and data system (BIRADS) category 4a 병변으로 진단되어 초음파 유도하 조직 생검을 시행하였다. 조직 검사 소견상 선증과 염증성 가

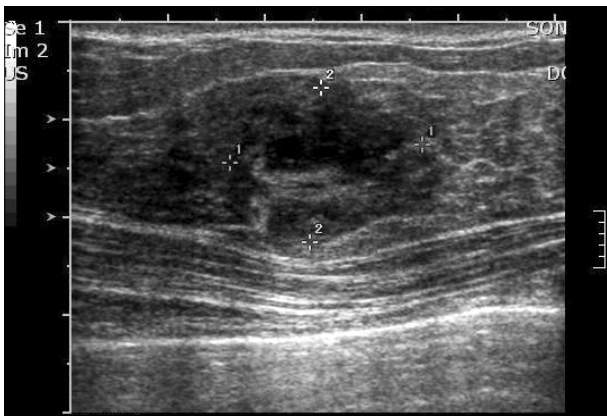


Fig. 1. Right breast ultrasonogram: Ultrasonogram demonstrates an ill defined, homogenous, hypoechoic 2 cm sized septated mass in right breast at 12 o'clock.

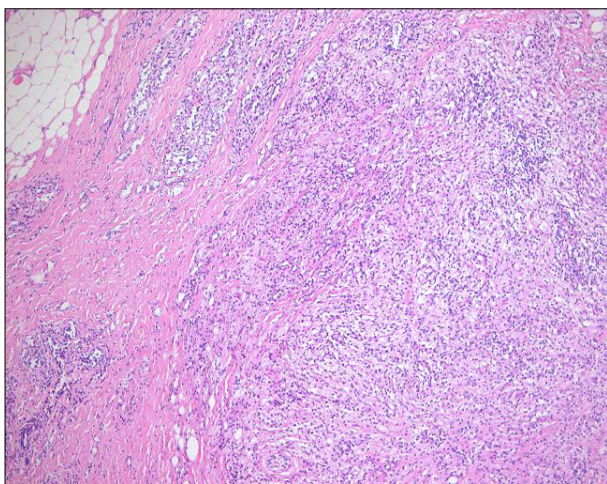


Fig. 2. Microscopic findings of inflammatory myofibroblastic tumor: Ill-defined tumor shows infiltrative proliferation of spindle cells (H&E stain, ×100).

성종양으로 진단되었으며 확진 및 치료를 위해 광범위 국소 절제술을 시행하였다. 종괴는 3×2.5 cm 크기로 단면부는 회백색과 황백색이 섞인 형태로 부드럽게 촉지되었으며, 조직검사 결과에서는 방추형 세포 다발들 사이로 염증세포의 침윤과 거품세포들이 관찰되었고(Fig. 2, 3) 섬유아세포는 smooth muscle actin (SMA) 염색소견에서 국소적인 양성 소견을 보였으며(Fig. 4), CD68에 광범위한 양성 소견을 보여(Fig. 5), 최종병리결과에서 염증성 근섬유모세포 종양으로 진단되었다. 수술 후 1년이 지난 현재까지 재발의 증거 없이 외래 추적 관찰 중이다.

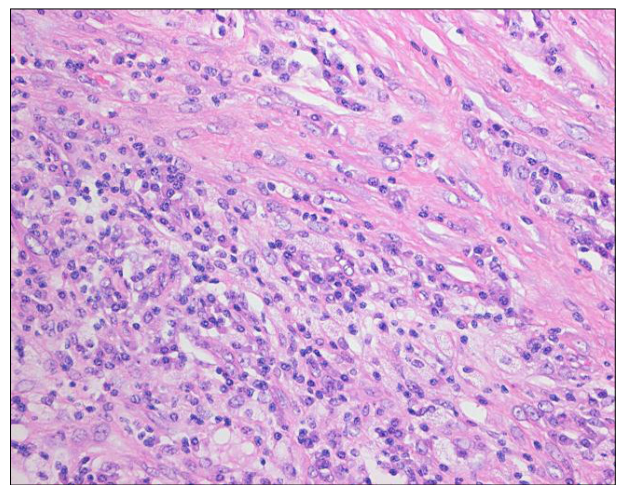


Fig. 3. Microscopic findings of inflammatory myofibroblastic tumor: The tumor is composed of spindle cells and inflammatory cells including foamy histiocytes, lymphocytes, and plasma cells (H&E stain, ×400).

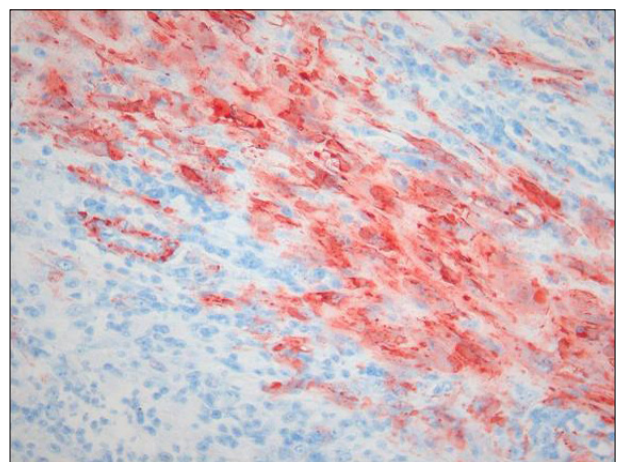


Fig. 4. Microscopic findings of inflammatory myofibroblastic tumor: The spindle shaped cells show positivity for smooth muscle actin immunostaining (IHC stain, ×400).

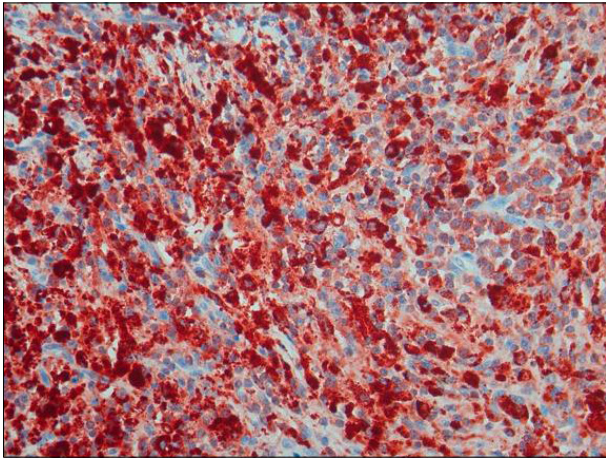


Fig. 5. Microscopic findings of inflammatory myofibroblastic tumor: Infiltration of inflammatory cells composed mainly of CD68-positive histiocytes (IHC stain, ×400).

고 찰

염증성 근섬유모세포 종양은 신체의 다양한 장기에서 발생하나 유방의 경우는 드문 형태로 진단과정에서 임상소견이나 영상의학적 소견만으로는 악성종양과의 감별이 쉽지 않다.(6) 발생 원인은 확실치 않으나 조직 손상에 대한 과다 증식반응이라는 설이 우세하며 부적절하게 생산된 싸이토카인에 의해 발생한 염증 반응의 영향으로 추정하고 있다.(1) 그러나 혈관침윤, 국소재발, 전이를 한다는 보고도 있고,(3,4) 일부에서는 악성 잠재력이 있는 실제 종양이라는 보고도 있다.(7) 이전에 보고된 증례의 경우 유방에서 발병 형태는 대부분 촉진성 유방 종괴의 형태로 그 크기는 1 cm에서 4.5 cm로 다양하였고 양측 유방에서 발현하였으나 우측에서 호발하였다.(5,8,9) 본 증례에서도 우측 유방에서 발생한 종괴를 주소로 내원하였으며 이전의 연구들에서와 같이 영상의학적 진단을 통해 악성병소와 감별하기는 어려웠다.(8)

염증성 근섬유모세포 종양의 가장 흔한 병리학적인 소견은 방추형 세포 다발들 사이로 조직구가 섞여있으며 염증세포의 침윤과 형질세포가 풍부하게 관찰되는 소견으로(6) 면역조직학적 염색 검사 소견은 방추형 세포에서 smooth muscle actin (SMA)에 강한 양성소견과 케라틴 염색에 음성 혹은 국소적인 양성 반응을 보인다.(9) 본 증례에서도 SMA 염색에 양성 소견을 관찰할 수 있었다.

미세침 생검을 이용한 세포검사 단독으로는 정확한 조직학적 진단은 어려우며 생검을 시행한 후 적절한 면역조직

학적 염색을 통해 다른 유방질환과 감별할 수 있다. 육아종성 병변의 경우 건락성 괴사소견이 없을 경우 염증성 육아종성 질환과 감별할 수 있고 지방괴사의 경우 거품세포 형태의 조직구를 관찰할 수 있어 감별을 요하나 이전의 외상력 유무로 감별이 가능하다. 중요 감별 질환인 방추형 화생암종은 엷힌 형태의 방추형세포와 함께 다양한 비정형 핵이 존재하는 질환으로 염증성 근섬유 모세포 종양과 유사한 형태로 보이나 병의 진행은 공격적인 악성 암종의 경과를 보이며 병변의 전이와 이로 인해 사망할 수도 있다. 케라틴 염색이 두 질환의 감별에 용이한데 방추형 화생암종은 강한 양성을 보이나 염증성 근섬유 모세포 종양의 경우 음성 혹은 국소적인 양성을 보인다.(9)

치료는 이전의 재발하는 증례들을 고려해 볼 때 광범위 국소 절제술로 치료 가능하며 최근의 연구에서는 자가 면역 질환인 경화성 췌장염에서 볼 수 있는 IgG4가 발견된 것을 근거로 유방이나 폐에서 발생한 근섬유 모세포 종양에 대하여 스테로이드 치료를 주장하는 연구도 있으나 아직까지 표준적인 치료방침은 정립되어 있지 않다.(10)

유방에서 발생하는 염증성 근섬유모세포 종양은 보기 드문 질환으로 임상 형태나 병리학적으로 악성 질환과 혼동될 수 있는 연부 조직 양성 종양이다. 광범위 국소 절제술을 통해 치료할 수 있으며 재발 가능성에 염두를 두어 주의 깊은 추적 관찰이 필요하다. 병에 대한 보다 정확한 이해를 통해 유방 절제술이나 액와부 림프절 생검술 혹은 광청술 같은 불필요한 수술을 시행하지 않도록 주의가 필요하리라 생각한다. 이에 본 저자는 유방 종괴로 내원한 염증성 근섬유모세포 종양 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Coffin CM, Humphrey PA, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor: a clinical and pathological survey. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:85-101.
- 2) Pettinato G, Manivel JC, Insabato L, De Chiara A, Petrella G. Plasma cell granuloma (inflammatory pseudotumor) of the breast. *Am J Clin Pathol* 1988;90:627-32.
- 3) Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 1990;94:538-46.
- 4) 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* 1995;19:859-72.

- 5) Park IK, Yoon DS, Kim YM, Park HD, Min SK. Inflammatory myofibroblastic tumor of the breast. *J Breast Cancer* 2006;9:258-61.
- 6) Zardawi IM, Clark D, Williamsz G. Inflammatory myofibroblastic tumor of the breast. A case report. *Acta Cytol* 2003; 47:1077-81.
- 7) Sastre-Garau X, Couturier J, Derre J, Aurias A, Klijanienko J, Lagace R. Inflammatory myofibroblastic tumour (inflammatory pseudotumour) of the breast. Clinicopathological and genetic analysis of a case with evidence for clonality. *J Pathol* 2002;196:97-102.
- 8) Ilvan S, Celik V, Paksoy M, Cetinaslan I, Calay Z. Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of the breast. *APMIS* 2005;113:66-9.
- 9) Khanafshar E, Phillipson J, Schammel DP, Minobe L, Cymerman J, Weidner N. Inflammatory myofibroblastic tumor of the breast. *Ann Diagn Pathol* 2005;9:123-9.
- 10) Zen Y, Kasahara Y, Horita K, Miyayama S, Miura S, Kitagawa S, et al. Inflammatory pseudotumor of the breast in a patient with a high serum IgG4 level: histologic similarity to sclerosing pancreatitis. *Am J Surg Pathol* 2005;29:275-8.