

## 뺨에 발생한 고립성 섬유종 1례

경북대학교 의학전문대학원 이비인후-두경부외과학교실

김학건 · 강동훈 · 김정수 · 허성재

### A Case of Solitary Fibrous Tumor in the Cheek

Hak Geon Kim, MD, Dong Hoon Kang, MD, Jung Soo Kim, MD and Sung Jae Heo, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea

Solitary fibrous tumor is a rare spindle cell neoplasm of mesenchymal origin that occurs most commonly in the pleura. This tumor can be found in various extrathoracic sites that contain soft tissue. There are few reports of solitary fibrous tumors in the head & neck and only 5 cases of solitary fibrous tumors of the cheek have been reported. A 53-year-old man visited our department complaining of a firm mass in the left cheek. We suspected a schwannoma originating from the infraorbital nerve. The mass was removed via a gingivobuccal approach and was diagnosed as a solitary fibrous tumor.

**KEY WORDS:** Solitary fibrous tumors · Cheek · Neoplasms.

## 서 론

고립성 섬유종은 드물게 발생하는 간엽기원 종양으로 1931년 Klemperer와 Rabin<sup>1)</sup>에 의해 처음 기술되었다. 주로 흉막에 발생하는 것으로 알려졌지만, 최근에는 흉막 외에도 복막, 종격, 폐, 간, 췌장 등 인체의 어느 곳에서나 발생한다고 보고 되었다.<sup>2,3)</sup> 하지만, 고립성 섬유종이 두경부 영역에서 발생하는 경우는 드물고, 뺨에 발생하는 경우는 전세계적으로 5례만이 보고되었으며 국내에서는 보고된 바 없다.<sup>4-6)</sup>

저자들은 뺨에 종물을 주소로 내원한 환자에서 고립성 섬유종으로 진단된 증례를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

53세 남자 환자가 5년 전부터 지속되는 좌측 안면의 무통

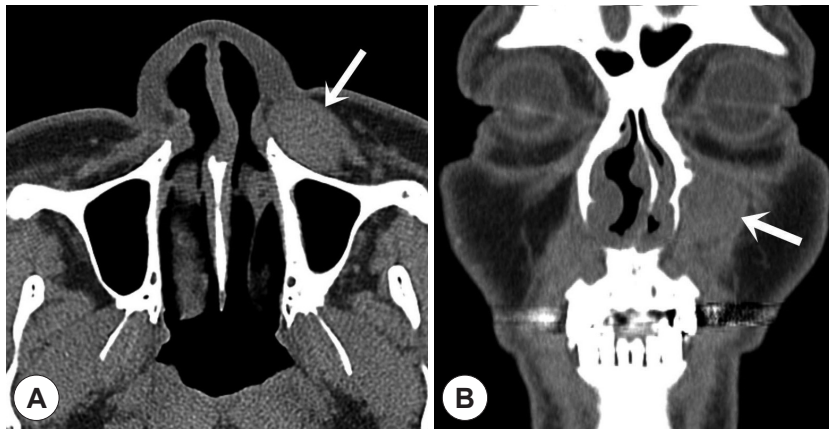
성 종물을 주소로 내원하였다. 통증이나 압통 및 신경학적 증상은 없었고 과거력상 특이사항 없었다. 종물은 좌측 뺨 내측, 안와 하벽의 아래에 위치하였고, 촉진상 단단하였다. 비내시경에서는 종물이 관찰되지 않았고, 전산화단층촬영상 좌측 이상구(pyriiform aperture)를 변형시키면서 안와외연(orbital rim)의 하부까지 닿아있는 약 2 cm 크기의 비교적 경계가 명확한 종물이 관찰 되었다(Fig. 1). 자기공명영상검사는 환자의 거절로 시행하지 못하였다.

종양의 위치상 안와하신경 기원의 신경초종을 의심하였고, 진단 및 제거를 위해 수술을 시행하였다. 좌측 구순하 절개를 통해 접근하여 피막에 쌓인 단단한 종괴(Fig. 2A)를 확인하였고, 주변 연조직으로부터 피막을 보존하며 박리하였다. 종물은 주위 조직과 비교적 쉽게 분리되었고, 출혈은 거의 없었으며 저명한 영양동맥(feeding artery)은 관찰되지 않았다. 안와하신경에 주의하며 종물을 제거하였고, 종물 제거 후 안와하신경이 보존된 것을 확인하였다(Fig. 2B). 적출

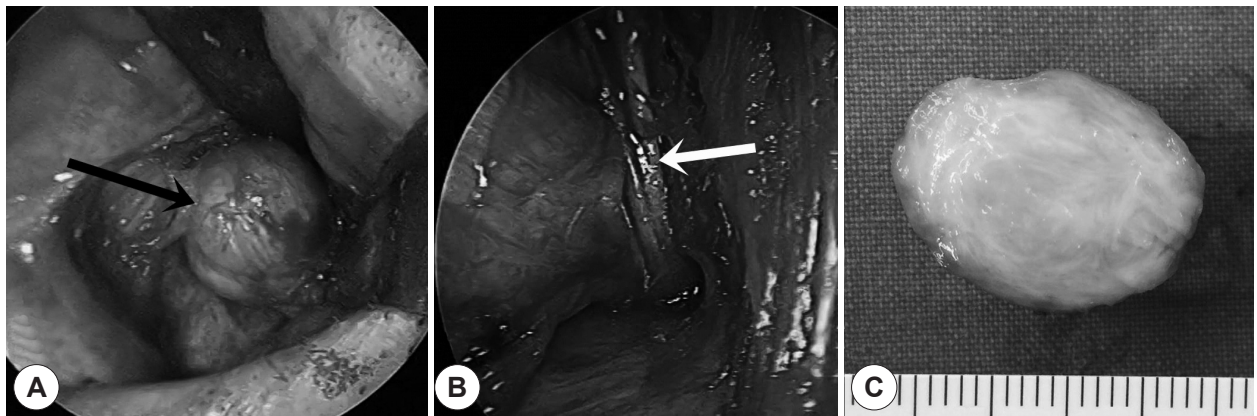
논문접수일: 2017년 6월 20일 / 수정완료일: 2017년 8월 16일 / 심사완료일: 2017년 11월 1일

교신저자: 허성재, 41404 대구광역시 북구 학로 807 경북대학교 의학전문대학원 이비인후-두경부외과학교실

Tel: +82-53-200-5777, Fax: +82-53-200-2027, E-mail: blueskyhsj@hanmail.net



**Fig. 1.** Preoperative computed tomography scan. The relatively well-circumscribed, isointense mass (white arrow) is shown at the cheek. A: Axial view. B: Coronal view.



**Fig. 2.** Intraoperative findings. The encapsulated round mass (black arrow) is seen on the left anterior maxilla (A) and the preserved infraorbital nerve (white arrow) is shown (B). Cut section of mass reveals whorled-like, whitish surface (C).

된 종물의 크기는  $2.1 \times 1.5 \times 0.8$  cm이었고 절단면에서는 소용돌이 형상(whorled-like)의 회백색 고형물질이 관찰되었다(Fig. 2C).

현미경 소견상 방추형의 세포가 무작위형태로 배열되어 있었고 세포 사이에 콜라겐 섬유를 포함하고 있었으며 혈관이 풍부하였고, 면역염색에서 CD34, CD99, Bcl-2에서 양성 반응을 보였고 SMA, S-100에서는 음성반응을 보여 고립성 섬유종으로 진단되었다(Fig. 3). 수술 후 감각이상과 같은 특별한 합병증은 관찰되지 않았고, 15개월 동안 재발 없이 추적관찰 중이다.

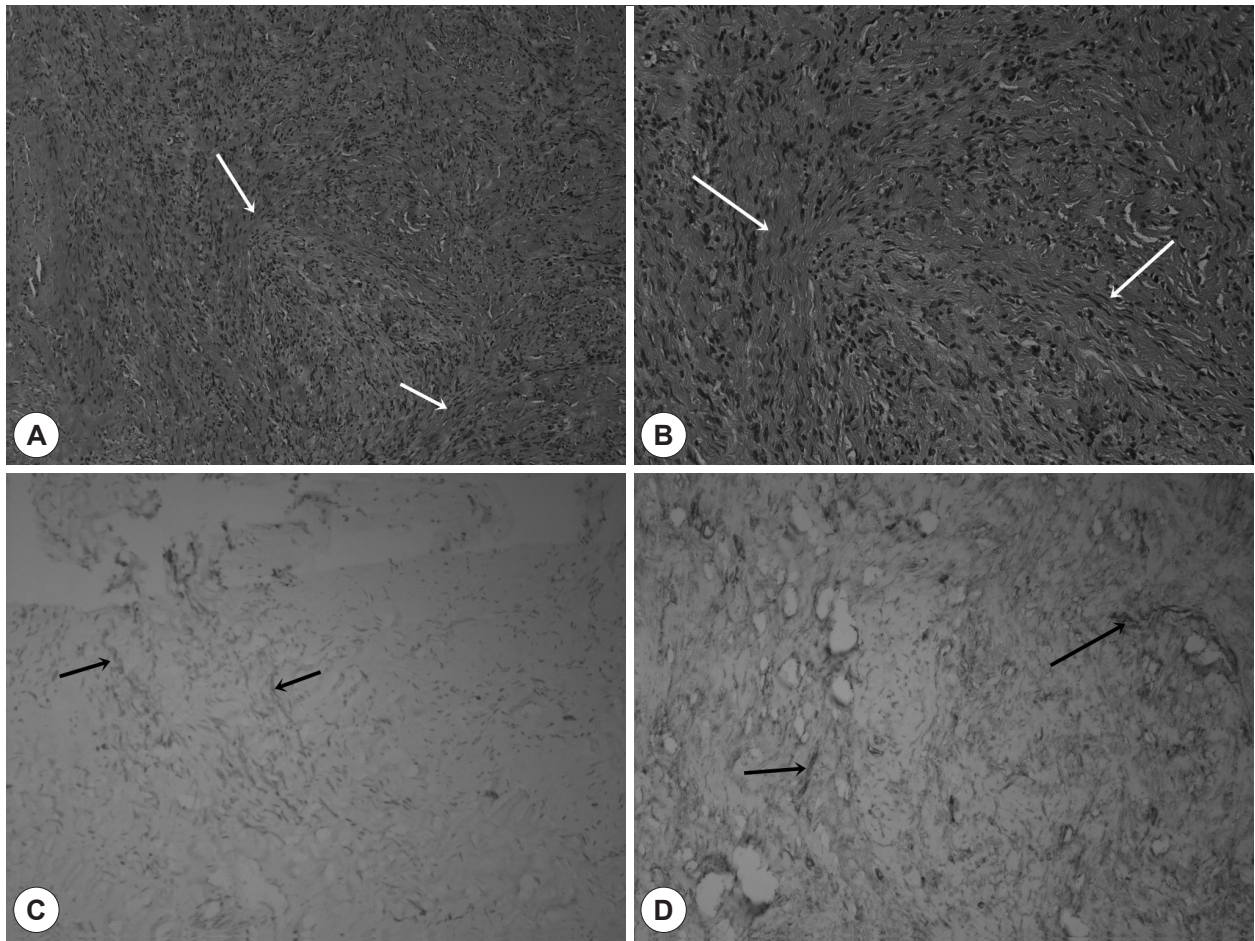
## 고 찰

고립성 섬유종은 대부분 중년에서 호발하고 남녀 유병률의 차이는 없다.<sup>7)</sup> 홍막이나 복강내의 고립성 섬유성 종양은 대부분 무증상인데 비해 홍막외의 고립성 섬유종의 경우 일반적으로 무통성의 종괴로 나타나고, 발생부위에 따라 주변 조직을 압박하면서 그에 따른 국소적 증상을 보인다.<sup>8)</sup> 본

증례의 환자도 홍막외의 고립성 섬유종으로 안면부의 촉지되는 무통성 종괴를 주소로 내원하였다. 전신적으로는 약 5%의 홍막외 고립성 섬유종 환자에서 Doege-Potter Syndrome이라 알려진 insulin-like growth factor 분비와 관련된 저혈당 증상이 나타날 수 있지만, 이러한 증상은 대부분 후복막 기원의 종양에서 나타나며 본 증례에서도 저혈당 증상은 나타나지 않았다.<sup>9)</sup>

영상학적으로 고립성 섬유종은 경계가 명확한 고형성, 혈관성 종괴로 나타나며, 공급혈관(feeding vessel)과 지방질이 나타나기도 한다.<sup>10)</sup> 자기공명영상에서 고립성 섬유종은 경계가 뚜렷하고, 매끄럽거나 불규칙한 윤곽의 종괴로 나타난다. T1 강조영상에서 근육과 동등한 신호강도를 나타내고 gadolinium에 조영 증강이 되며, T2 강조영상에서는 다양한 신호강도로 나타난다. 신경초종은 고립성 섬유종과 영상학적으로 비슷하고, 뺨 주위에 발생할 수 있기 때문에 감별 진단이 필요하다.<sup>10)</sup>

고립성 섬유종의 진단은 조직학적 소견으로 한다. 육안적으로 고형성의 경계가 명확하고 매끄러운 연조직 종괴로 보



**Fig. 3.** Histopathologic findings. The mass consist of spindle cells with mixed collagen fibers (white arrow) which are arranged in patternless architecture (H&E stain, A:  $\times 100$ , B:  $\times 200$ ). Immunohistochemical staining with Bcl-2 (C,  $\times 200$ ) and CD34 (D,  $\times 200$ ) show diffuse positivity (black arrow).

이며, 절단면은 회백색에서 적갈색으로 보인다. 현미경 검사상 방추형 세포가 특별한 형식 없이 배열되는 것이 특징이며, 혈관주위세포종과 유사하게 풍부한 혈관을 보인다.<sup>11)</sup> 대부분의 고립성 섬유종은 면역형광염색에서 CD34 양성소견을 보이며, CD99와 Bcl-2 또한 주로 양성으로 나타난다.<sup>2)</sup> 그에 비해 SMA와 S100에서 음성으로 나타나는 특징이 있다. 본 증례에서도 이러한 면역염색 소견을 바탕으로 연부 조직에서 발생하는 종양인 피부섬유육종, 근섬유종, 섬유종, 신경성 종양, 혈관주위세포종 등을 감별하였다.<sup>6)12)</sup> 대부분의 고립성 섬유종은 양성이지만, 악성과 감별해야 한다. 일반적으로 악성 고립성 섬유종은 조직소견상 세포충실성(cellularity)과 다형성(pleomorphism)이 증가되어 있고 높은 유사분열률(10 high power field에서 4개 이상의 유사분열)을 보이며, 5 cm 이상의 크기, 출혈이나 괴사 병소를 가지는데,<sup>13)</sup> 본 증례에서는 이러한 악성을 의심할만한 소견들은 관찰되지 않았다.

고립성 섬유종의 치료는 수술적 절제가 원칙이며, 종양이 완전히 제거되었을 경우 생존률이 90%이상으로 좋은 예후를 보인다.<sup>14)</sup> 하지만 5~10%의 환자는 재발이나 전이가 10년 이상 뒤에도 발생할 수 있기에 경과관찰이 필요하다. 종양의 크기가 5 cm 이상이거나 절제연에 종양이 존재하는 경우, 혈관이나 신경 침범 소견이 있는 경우에는 특히 재발이 흔하고 예후가 좋지 않으므로, 수술 후 방사선 치료를 고려해야 한다.<sup>15)</sup> 본 증례에서는 종괴의 위치가 안면부이며 절개를 하게 될 경우 흉터가 남게 되어 미용적으로 문제가 될 수 있었지만, 구순하절개를 통해 외부 흉터 없이 뺨의 종괴를 절제할 수 있었다. 하지만 혈관이 풍부한 종양이며 혈관들이 확장되어 있으므로 구순하절개를 통한 절제 시 출혈에 주의해야 한다.<sup>2)</sup>

매우 드물지만 뺨에도 고립성 섬유종이 발생할 수 있으므로 이러한 위치에서 발견되는 종양의 진단에서 고립성 섬유종의 가능성 또한 고려해서 진단 및 치료 계획을 세워야 할



것으로 생각된다.

중심 단어 : 고립성 섬유종 · 뿔 · 종양.

## REFERENCES

- 1) Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of 5 cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
- 2) Ge W, Yu DC, Chen G, Ding YT. Clinical analysis of 47 cases of solitary fibrous tumor. *Oncol Lett* 2016;12:2475-80.
- 3) Kim JH, Yim JW, Kim HK, Lee JG. A Case of Solitary Fibrous Tumor of the Nasal Cavity. *J Rhinol* 2003;10:60-3.
- 4) Kuo WP, Sirois DA, Pemble CW. Locally aggressive solitary fibrous tumor in the infraorbital region: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;92:308-11.
- 5) Profyris C, Soilleux E, Corkill R, Birch J. Solitary fibrous tumour of the face: a rare case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010;63:e13-5.
- 6) Satomi T, Hasegawa O, Abukawa H, Kohno M, Enomoto A, Chikazu D, et al. Exceptionally large solitary fibrous tumor arising from the cheek: an immunohistochemical and ultrastructural study with a review of the literature. *Medical Molecular Morphology* 2014;47:108-16.
- 7) Cho KJ, Ro JY, Choi J, Choi SH, Nam SY, Kim SY. Mesenchymal neoplasms of the major salivary glands: clinicopathological features of 18 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265 Suppl 1:S47-56.
- 8) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94:1057-68.
- 9) Wilky BA, Montgomery EA, Guzzetta AA, Ahuja N, Meyer CF. Extrathoracic location and "borderline" histology are associated with recurrence of solitary fibrous tumors after surgical resection. *Ann Surg Oncol* 2013;20:4080-9.
- 10) Kim HJ, Lee HK, Seo JJ, Kim HJ, Shin JH, Jeong AK, et al. MR imaging of solitary fibrous tumors in the head and neck. *Korean J Radiol* 2005;6:136-42.
- 11) Thway K, Ng W, Noujaim J, Jones RL, Fisher C. The Current Status of Solitary Fibrous Tumor: Diagnostic Features, Variants, and Genetics. *Int J Surg Pathol* 2016;24:281-92.
- 12) Kwak SG, Kim CD, Kim YJ, Kim SW. A Case of Recurrent and Multiple Schwannomas in the Caudal Septum. *J Rhinol* 2015;22:41-3.
- 13) Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;7:61-82.
- 14) Kayani B, Sharma A, Sewell MD, Platinum J, Olivier A, Briggs TW, et al. A Review of the Surgical Management of Extrathoracic Solitary Fibrous Tumors. *Am J Clin Oncol* 2016.
- 15) Yang XJ, Zheng JW, Ye WM, Wang YA, Zhu HG, Wang LZ, et al. Malignant solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathological study of nine consecutive patients. *Oral Oncol* 2009;45:678-82.