

# 흉쇄유돌근에서 기인한 Low-Grade Myofibroblastic Sarcoma 1예

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실,<sup>1</sup> 국제성모병원 이비인후-두경부외과,<sup>2</sup>  
연세대학교 의과대학 병리학교실<sup>3</sup>  
심남석<sup>1</sup> · 홍현준<sup>1,2</sup> · 송기재<sup>1,2</sup> · 최성은<sup>3</sup> · 서연석<sup>1</sup> · 이은정<sup>1</sup>

= Abstract =

## Low Grade Myofibroblastic Sarcoma of the Sternocleidomastoid Muscle

Nam Suk Sim, MD<sup>1</sup>, Hyun Jun Hong, MD<sup>1,2</sup>, Kee-Jae Song, MD<sup>1,2</sup>,  
Sung-eun Choi, MD<sup>3</sup>, Yun Suk Suh, MD<sup>1</sup>, Eun Jung Lee, MD<sup>1</sup>

Department of Otorhinolaryngology,<sup>1</sup> Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea  
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery,<sup>2</sup> International St. Mary's Hospital, Incheon, Korea  
Department of Pathology,<sup>3</sup> Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Low-grade myofibroblastic sarcoma is a rare disorder of malignant soft tissue tumor and is usually occurred various regions that often manifests in the head and neck region. The most common clinical presentation of this entity is non-tender cervical lymphadenopathy. This disease usually presents high possibility of local recurrence and low possibility of distant metastasis. We report a rare case of low-grade myofibroblastic sarcoma occurring in the sternocleidomastoid muscle and invading to the mastoid tip. A 56-year-old male visited the clinic with a complaint of slowly growing postauricular mass for 6 months. Mass originating from sternomastoid muscle and invasion to mastoid tip was observed by imaging studies. Surgical complete excision with simple mastoidectomy was performed via modified facelift approach. The histopathologic findings revealed malignant spindle cell tumor with positive staining with smooth muscle actin. The patient has no recurrence for 2years without any complication.

**KEY WORDS** : Sarcoma · Myofibroblastic sarcoma · Modified facelift approach.

## 서 론

근섬유아세포(myofibroblast)는 섬유아세포(fibroblast)와 평활근세포(smooth muscle cell)의 특징을 모두 가지는 중간엽세포(mesenchymal cell)로서 양성에서 악성종물까지 다양한 형태로 광범위한 부위에서 발생한다. 이 중에서 저분화도 근섬유아세포 육종(low-grade myofibroblastic sarcoma, LGMS)은 조직학적으로 세포질 내 bipolar spindle cell 또는 stellate cell이 관찰되며, ovoid pale nuclei와 small central

nucleoli를 가지나,<sup>1)</sup> 섬유아세포와 평활근세포 사이에서의 기능적 특징은 아직 명확하게 밝혀지지 않았다.<sup>2)</sup>

임상적으로 LGMS는 저 분화도의 악성 종물로 이는 피부를 비롯하여 침샘, 하악골, 부인두 영역, 비강, 볼, 혀 등 다양한 부위에서 발생할 수 있다. 국내학회지에 보고된 low-grade myofibroblastic sarcoma는 하악골에 발생한 1예가 있으며, 해외에서는 대부분 두경부의 혀나 뼈에서 기원한 증례가 드물게 보고되고 있다.<sup>3)</sup>

임상적으로 Low-grade myofibroblastic sarcoma는 low-grade malignant sarcoma와 유사하게 국소적 재발을 많이 하며, 원격 전이는 드물어 치료에 있어서 국소적 절제가 가장 중요한 부분을 차지한다.<sup>2-5)</sup>

저자들은 경부에서 발생되어 주변 조직을 침윤하여 측두골 영역까지 침범된 양상을 보이는 low-grade myofibroblastic sarcoma 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

Received : November 3, 2013 / Revised : March 10, 2014

Accepted : March 14, 2014

교신저자 : 홍현준, 404-834 인천광역시 서구 심곡로 100번길 25  
국제성모병원 이비인후-두경부외과  
전화 : (032) 290-3051 · 전송 : (032) 290-3050  
E-mail : hyunjun.hong@gmail.com

## 중 레

56세 특이 내과적 과거력 없는 남환 약 6개월 전부터 서서히 자라는 좌측 후이개 종물을 주소로 내원하였다. 환자 문진에서 만져지는 종물 외 통증 등 다른 불편감은 없었다. 종물은 6 cm 가량의 주변 조직과 유착되어 고정되어 있는 양상이며 딱딱하고 촉진 시 압통을 동반하지 않았다. 만져지는 주된 종물 이외 촉진 가능한 경부 종물은 없었으며, 경부 움직임의 제한 등 기능적 이상소견 또한 보이지 않았다. 종물의 위치 및 크기를 고려하여 연조직에 생긴 종양이 의심되어 초음파유도하 세침흡인검사를 시행하고 경부컴퓨터 단층촬영을 시행하여 종양의 경계를 확인하였다. 초음파유도하 세침흡인 검사에서 주된 종물에 대한 세포흡인세포검사 결과 spindle 및 pleomorphic scattered cell이 보고되었으며 경부림프절은 반응성 림프절 비대 외 전이성 림프절은 관찰되지 않았다. 하지만 경부컴퓨터 단층촬영(Neck computed tomography)에서 종물은 주변 근육들과 경계를 비교적 명확하게 이루고 있으나 측두골 단층촬영(Temporal bone computed tomography)에서 좌측 유양돌기뼈 피질층의 명확한 파괴소견을 보이는 등 유양돌기뼈 일부를 침범하는 양상을 보여 악성을 완전히 배

제할 수 없었다. 또한, 비록 경부림프절에 특별한 소견은 없었지만 연부조직육종의 경우 대개 만져지는 혹 또는 종창을 주소로 내원하며 통증이 없는 경우가 많기 때문에 악성을 배제하기 어려워 전신 양전자단층촬영(Positron emission tomography-computed tomography)을 시행하였다(Fig. 1). 양전자단층촬영 결과 만져지는 악성 육종 의심 하 수술적 완전절제를 계획하였다.

환자의 경부에 scar를 최소화 해야하며, mastoid bone을 포함한 절제 필요할 것을 고려하여 변형적 안면 거상 절개법(Modified facelift approach)으로 수술을 계획하였다. 수술 소견상 종물은 유양돌기에서부터 경부 림프절 V 상부를 차지하고 있었으며 크기는 약 6 cm이었다. 종양이 측두골 중 유양돌기를 침범하여 괴사시키고 있는 양상이었으며 이에 단순 유양돌기절제술을 시행하였다. 종양의 경계는 1 cm 가량을 확보하였고, 수술 과정 중 종양이 흉쇄유돌근 바닥에 단단히 고정되어 있어 흉쇄유돌근 상부 1/2 부분을 절제하였으며 대이개신경, 척추부신경 및 안면신경은 모두 보존하였다(Fig. 2).

수술 중 시행한 동결조직검사서 Malignant spindle cell tumor로 보고되었으며 최종 조직검사에서는 smooth muscle actin focal positive 양상을 보이는 Low-grade myofibroblastic sarcoma로 진단되었다. 충분한 절제연을 확보하였으

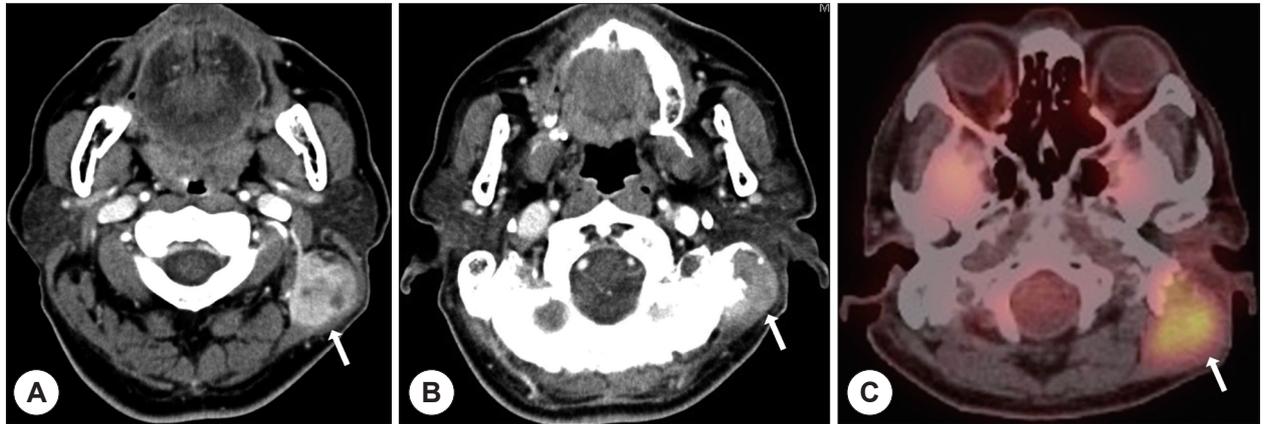


Fig. 1. A : Neck CT : Mass in the left sternocleidomastoid muscle. B : Mastoid bone cortical erosion. C : PET-CT : FDG uptake increased in the left sternocleidomastoid muscle.

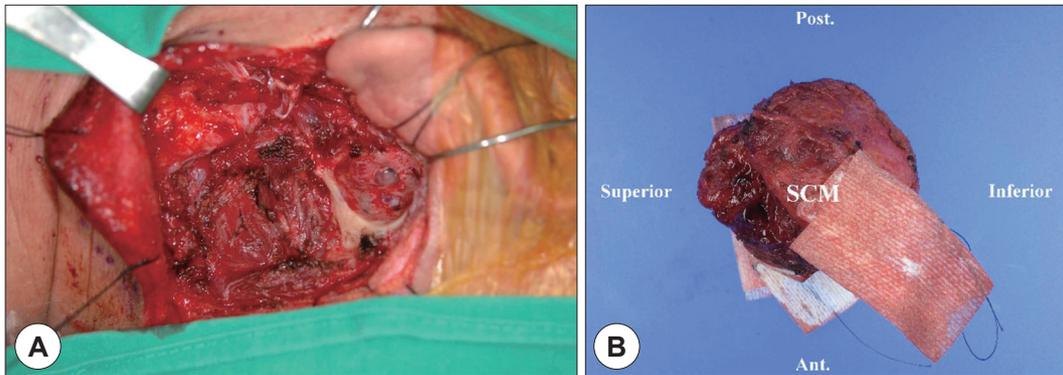
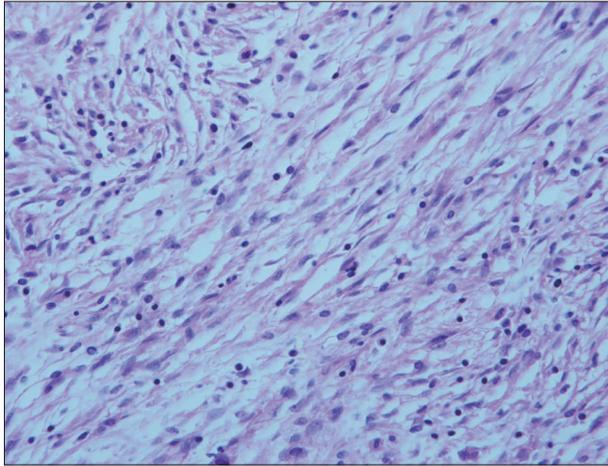


Fig. 2. A : Operative finding : Mass excision and simple mastoidectomy. B : Gross specimen : Ant. Basal, Muscle Bed, Mastoid tip-extension of tumor.

나 연조직 종양이 절제연 양성 결과로 보고되었으며 추가로 시행한 유양돌기 및 흉쇄유돌근 바닥의 절제연 역시 양성 결과로



**Fig. 3.** H & E photomicrograph of mass. The tumor is comprised of spindle cell(Magnification, ×400).

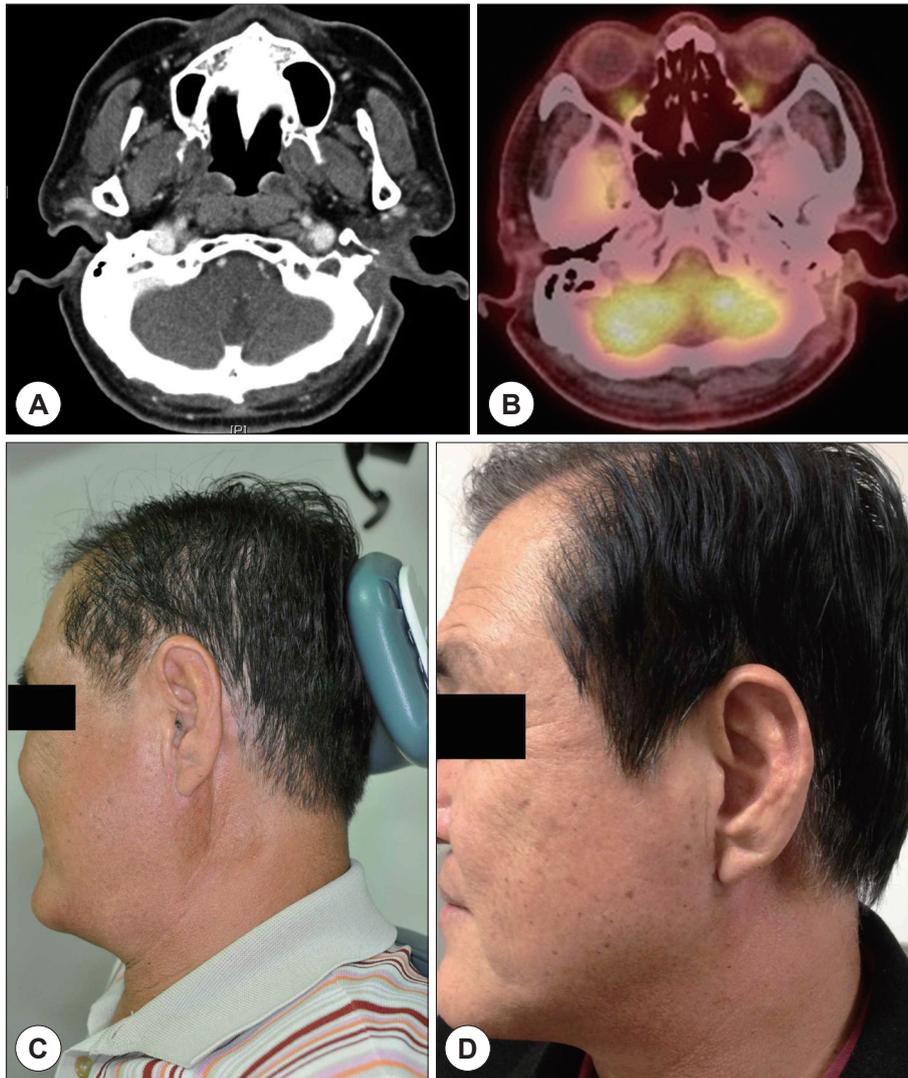
보고되었다(Fig. 3).

술 후 3개월 경과 관찰 위해 경부컴퓨터 단층촬영을 시행하였다. 전에 관찰되던 종물은 관찰되지 않았으며, 수술 후 염증 조직으로의 변화 소견 외 특이 이상소견 보이지 않았다. 술 후 6개월 촬영한 양전자단층촬영에서 국소 재발 혹은 원격 전이 관찰되지 않았다. 환자 술 관찰되지 않는 상태로 미용적으로도 상당한 만족도 보이고 있다(Fig. 4).

환자 술 후 24개월까지 외래 경과 관찰하였으며, 수술 부위로 재발소견은 관찰되고 있지 않다. 추후 주기적인 외래 경과 관찰 예정이다.

## 고 찰

근섬유아세포는 중간엽세포에 속하며 세포간 장력을 유지하는 역할을 하며 상처 회복 단계, 다양한 염증 반응, 또는 양성 종양 등에서 발견된다.<sup>6)</sup> 근섬유아세포는 다양한 조직학적



**Fig. 4.** A : Neck CT(Post op 3 months) : No recurrence sign. B : PET-CT(Post op 6 months) : No distant metastasis sign. C : Wound(Post op 3 months). D : Wound(Post op 6 months).

상태에서 발견 가능하다. Low-grade myofibroblastic sarcoma를 악성 신생물로 분류해야 하는가에 대한 논란 속에서 World Health Organization classification of soft tissue tumor에서 악성 신생물로 정의되었다.

Low-grade myofibroblastic sarcoma는 대부분 성인에서 발견된다. 증상은 거의 없으며, 심부 조직에서 발견될 경우 초기 발견이 어려워 수술적 절제 이후에도 높은 재발율을 보이게 된다. 상기 질환은 방사선치료나 항암치료에 큰 효과를 보이지 않는 것으로 알려져 있고 국소재발이 흔한 것으로 보고되어 있으나 아직 증례 수가 매우 제한적이다. 현재까지 두경부 영역에서 보고된 경우가 대부분이며, 구강 내(특히 혀)에서 발생이 많으며, 그 외에도 하악골, 부인두 공간, 상악골, 이하선 등에서 발생한 예가 보고되어 있다.<sup>7)</sup> 구강 내에서 발생한 low-grade myofibroblastic sarcoma에 대해 Frederica Demarosi 상황이었으며, 1 증례를 제외한 나머지 증례에서 국소적 절제를 시행하였고 이의 국소 전이는 7 증례였다.<sup>8)</sup> 절제와 함께 항암치료 및 방사선치료를 시행한 1 증례는 국소 재발 없이 30개월간 추적관찰 하였으며, 1 증례는 항암치료를 시행하였으나 재발하였다.<sup>9)</sup>

지금까지 보고된 low-grade myofibroblastic sarcoma 중 흉쇄유돌근 기원의 증례는 보고된 바 없으며, 또한 유양돌기로 침범을 보인 증례 역시 보고된 바 없다. 보고된 증례에서 38.2%에서 국소적 재발의 형태를 보이고 있으며, 특히 비강 내와 부비동에서 발생 시 재발율이 80%로 가장 높은 재발률을 보이고 있다. 구강 내에서 발견될 경우 재발율은 12.5%를 보이며, Deep tissue space에서 발생시 50%의 재발 확률을 보이고 있다.<sup>8)</sup>

본 증례는 통증 등의 특별한 증상이 없는 상태에서 만져지는 6 cm 크기의 종물 주소로 내원하였고 영상학적 평가에서 흉쇄유돌근에서 보이는 종물이 유양돌기 부위로 침범한 소견이 관찰되어 종물의 원발부위를 정확히 평가하는데 어려움이 있었다. 세침흡인검사서 spindle 및 stellate cell이 발견되었고, 경부컴퓨터 단층촬영에서 흉쇄유돌근에 위치한 종물이 유양돌기까지 확장되어 있었으며 이에 시행한 측두골 단층촬영에서 유양돌기 피질층의 파괴 소견을 고려하여 흉쇄유돌근 기원의 육종임을 의심할 수 있었다. 이에 수술 전 악성 가능성을 완전히 배제할 수 없어 양전자단층촬영을 시행하였다.

Low-grade myofibroblastic sarcoma의 경우 방사선 치료 및 항암치료에 큰 효과 보이지 않기 때문에 수술적 완전 절제가 효과적인 치료 방법으로 알려져 있다. 이 증례는 단순 유양돌기절제술로 수술적 완전 절제수술을 고려하게 되었다.

수술적 종물 완전 제거술 및 단순 유양돌기절제술까지 모두 시행해야 하는 상황에서 hockystick incision을 고려할 수 있었으나, 미용적으로 우수하며 유양돌기 부위까지 연장하여 절제할 수 있는 변형적 안면 거상 절개법을 선택하게 되었고 절

과적으로 외부로 보이는 반흔을 최소화 하면서 경부 종양의 완전 절제 및 유양돌기절제술을 동시에 시행할 수 있었다.

수술 후 조직검사상 절제연 양성소견 관찰되었으며, 이에 수술 후 추가 치료 시행과 관련하여 종양내과 및 방사선 종양학과와의 협의 진료 결과 환자 경과 관찰 시행하며 향후 국소적 재발 발생 시 추가적 치료 시행하기로 하였다. 환자는 수술 이후 3개월, 6개월 단위로 경부컴퓨터 단층촬영, 양전자단층촬영 시행하였으며, 외래에서의 문진 및 이학적 검사를 통하여 재발 여부 추적 관찰 중이다. 수술 후 24개월이 지난 현재까지 문진 및 이학적 검사에서 특이 소견 보이지 않으며 시행한 영상학적 검사상 재발 소견 관찰되지 않았다. 다만 수술 후 반흔 최소화를 위해 변형적 안면 거상 절개법(modified facelift approach)을 통한 수술적 완전 절제를 시행하였으나 절제 변연으로의 종양 침범 소견 관찰되어 경과관찰 중 국소적 재발 시 방사선치료(radiotherapy)를 고려하고 있다.

수술 후 외관상 나타나는 반흔 없는 것으로 환자 높은 만족도 보이고 있으며, 재발 위험성 고려하여 시행하는 3개월 간격의 경과관찰에도 순응도 높은 상황이다. 향후 추적결과 관찰을 통해 외래 및 영상학적 검사 간격을 늘려 진행할 것을 고려하고 있다.

## 결론

흔하지 않은 질환인 low-grade myofibroblastic sarcoma가 흉쇄유돌근(sternocleidomastoid muscle)에서 발병하여 측두골 일부의 파괴(temporal bone erosion)를 동반한 증례를 보고한다. 최근까지 보고된 증례가 적어 향후 유사한 증례의 치료를 위한 지침이 될 수 있을 것으로 판단된다.

**중심 단어 :** 육종 · 근섬유아세포 육종 · 변형적 안면 거상 절개법.

## References

- 1) Fisher C. *Myofibrosarcoma*. *Virchows Arch*. 2004;445:215-223.
- 2) Lagace R, Seemayer TA, Gabbiani G, Schurch W. *Myofibroblastic sarcoma*. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:1432-1435.
- 3) Park KR, Jang HW, Won JH, Kim HS, Cha IH, Kim HJ. *Myofibroblastic sarcoma of the mandible: A case report*. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2012;38:240-244.
- 4) Schurch W, Seemayer TA, Gabbiani G. *The myofibroblast: A quarter century after its discovery*. *Am J Surg Pathol*. 1998;22:141-147.
- 5) Bisceglia M, Tricarico N, Minenna P, Magro G, Pasquinelli G. *Myofibrosarcoma of the upper jawbones: A clinicopathologic and ultrastructural study of two cases*. *Ultrastruct Pathol*. 2001; 25:385-397.
- 6) Khosla D, Yadav BS, Kumar R, Ghoshal S, Vaiphei K, Verma

- R, et al. *Low-grade myofibroblastic sarcoma of the larynx: A rare entity with review of literature. J Cancer Res Ther.* 2013;9:284-286.
- 7) Jay A, Piper K, Farthing PM, Carter J, Diwakar A. *Low-grade myofibroblastic sarcoma of the tongue. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007;104:e52-e58.
- 8) Demarosi F, Bay A, Moneghini L, Carrassi A. *Low-grade myofibroblastic sarcoma of the oral cavity. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2009;108:248-254.