

## 관골 주위 피하층에 발생한 결절성 근막염의 증례보고

양동현<sup>1)</sup>, 차인호<sup>2)</sup>, 양우익<sup>3)</sup>, 김진<sup>1)</sup>, 육종인<sup>1)</sup>, 김현실<sup>1)\*</sup>

연세대학교 치과대학 구강병리학교실, 구강종양연구소<sup>1)</sup>, 구강악안면외과학교실<sup>2)</sup>, 연세대학교 의과대학 병리학교실<sup>3)</sup>

(Abstract)

### A Case Report of Nodular Fasciitis in Perizygoma Subcutaneous Area

Dong Hyun Yang<sup>1)</sup>, In Ho Cha<sup>2)</sup>, Woo Ik Yang<sup>3)</sup>, Jin Kim<sup>1)</sup>, Jong In Yook<sup>1)</sup>, Hyun Sil Kim<sup>1)\*</sup>

Department of Oral Pathology, Oral Cancer Research Institute<sup>1)</sup>, Department of Oral and Maxillofacial Surgery<sup>2)</sup>,  
Yonsei University College of Dentistry  
Department of Pathology<sup>3)</sup>, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Nodular fasciitis is defined by the World Health Organization as a benign proliferative fibroblastic lesion. It was first described in 1955 by Konwaler et al. and also known as "nodular pseudosarcomatous fasciitis" and "infiltrative fasciitis", which reflect the lesion's rapid growth, dense cellularity, alarming mitotic activity and lack of circumscription. Here, we report a case of nodular fasciitis, which appeared as subcutaneous mass of right perizygoma area in 40-year-old Korean female. She had no history of trauma or cosmetic surgery related with the lesion. She disclosed that the mass grew rapidly for last 2 months. Computed tomography showed relatively well-defined spherical mass with 1.2 cm in diameter. Under local anesthesia the mass was resected by intraoral approach. The histological examination revealed a relatively poor-dermatacted mass with high cellularity, which was composed with infiltrative spindle-shaped cells without accompanying inflammatory reactions. The tumor cells were partially positive for  $\alpha$ -smooth muscle actin and  $\beta$ -catenin, but negative for cytokeratin AE1/3, S-100, desmin, and CD34. Therefore, the lesion was pathologically diagnosed as nodular fasciitis. Although nodular fasciitis is known to pseudosarcomatous benign reactive lesion, the clinician need to follow up the patient periodically. The reasons are as follows; Nodular fasciitis may accompany nuclear accumulation of  $\beta$ -catenin, which imply neoplastic process rather than reactive process of the lesion. Moreover, it has many histological similarities with inflammatory myofibroblastic tumor which have malignant transformation tendency. Further research for mesenchymal tumor could help our understanding for the disease entity of nodular fasciitis.

Key words :  $\beta$ -catenin, Inflammatory myofibroblastic tumor, Nodular fasciitis, Pseudosarcomatous lesion

### I. 서론

연부조직 병소 중 육종과 유사한 조직병리학적 소견을 보이는 양성의 결합조직성 병소를 일컬어 일부 그룹에서는 위

육종병소(pseudosarcomatous lesion)로 명명하고 있으며, 여기에는 결절성 근막염, 증식성 근막염, 혈관내 근막염, 술 후 방추세포종양, 염증성 근섬유형성종양, 골화성 근염 등이 포함된다<sup>1,2)</sup>. 결절성 근막염은 세계보건기구(WHO)에서 양성 섬유모세포 증식성 병소로 정의하고 있으며<sup>3)</sup>, 대부분의 증례보고에서는 경계가 명확한 양성의 증식성 혹은 염증성 병소로 보고하고 있으나<sup>1,3,4,5)</sup>, 일부 증례에서는 주변으로 침윤 성장하는 공격적인 양상을 보인다고 알려져 있다<sup>6,7)</sup>. 본 연구는 우측 관골주위 피하층에서 발생한 결절성 근막염의 증례를 보고하고자 한다.

\* Correspondence : Hyun Sil Kim, Department of Oral Pathology, Oral Cancer Research Institute, Yonsei University College of Dentistry, 50 Yonseino, Seodaemun Gu, Seoul, Korea.  
Tel: +82-2-2228-3033, E-mail: khs@yuhs.ac

\* 본 연구는 보건복지기획부 암정복추진연구개발사업 지원으로 이루어진 것임(1020110).

## II. 증례보고

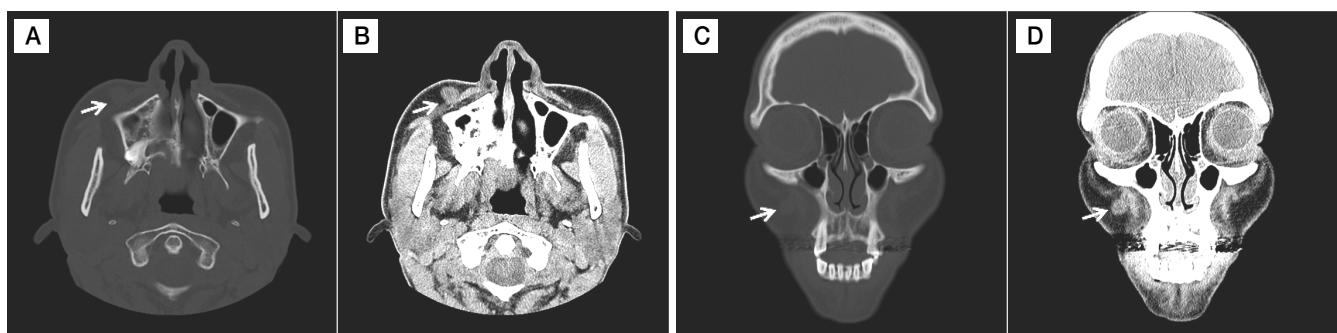
2011년 8월, 40세 여자 환자가 우측 관골 주변부에 발생한 병소의 평가와 치료를 위해 타 대학병원 피부과로부터 연세대학교 치과대학병원 구강악안면외과로 의뢰되었다. 환자는 2달 전 처음으로 상기 주소 부위에 덩어리 같은 것이 만져지는 것을 인지하였으며, 이후 성형외과의원, 피부과의원을 경유하여 타 대학병원 피부과에 내원하였다. 타 대학병원 피부과에서 전산화 단층촬영 후 근치적 수술을 권유하였으나, 환자가 피부를 통한 수술적 접근 시 발생할 수 있는 흉터발생을 피하기 위한 구강 내 접근방식의 수술방법을 원하여 구강악안면외과로 의뢰되었다. 환자는 특기할 만한 병력은 없었고, 우측 관골 부위에 이식재료 주입과 같은 성형 술식은 시행하지 않았으며, 또한 동일부위에 대한 외상병력도 없었다고 하였다. 초진 임상검사상 우측 관골 주변 부위에 약간의 경결감이 있는 종괴가 촉진되었고, 환자는 촉진 시 동통을 호소하지는 않았다. 방사선 사진 소견상 우측 관골 부위에 구형의 비교적 경계가 명확한 지름 1.2 cm 가량의 고음영(hight attenuated) 병소가 관찰되었다 (Fig. 1). 임상적으로 피부에 흔히 발생하는 유피낭종 또는 지방종 가진 하에 일일입원하여 구강내 접근법을 통한 절제 생검을 시행하기로 하였다.

생검시 병소는 주변부와 경계가 불명확하고 주변 조직과 약간 유착되어 있는 듯한 양상을 보였으며, 육안 검사 상 절단면이 균질한 양상을 보이는 황적색의 종괴였다(Fig. 2).

조직검사 결과, 병소는 주변과 경계가 불명확한 세포충실도가 높은 연조직 종양의 형태를 보였으며, 종양을 구성하고 있는 세포들은 염증반응을 동반하지 않은 방추형의 세포로, 주변의 지방조직으로 침윤하고 있는 소견이 관찰되었다. 또한 일부 단면에서는 신경조직 주변을 우회하여 통과하는 듯한 소견을 보여주었다. 면역조직화학염색을 시행하였을 때, 종양세포들은  $\alpha$ -smooth muscle actin(SMA)과  $\beta$ -catenin에 대해서 부분적으로 양성반응을 나타내었으나, cytokeraine AE1/3와 S-100, desmin, CD34에 대해서는 음성반응을 나타내었다(Fig. 3). 이상의 조직병리학적 소견을 바탕으로 최종적으로 결절성 근막염으로 진단하였다.

## III. 고찰

결절성 근막염은 1955년에 Konwaler 등에 의해 처음으로 기술되었으며, “pseudo-sarcomatous fasciitis, pseudosarcomatous fibromatosis, proliferative fasciitis, infiltrative fasciitis”라는 용어로도 알려져 있다<sup>4)</sup>. 이러한 용어는 본 병소의 빠른 성장속도와 높은 세포밀도, 주변조직과의 불명확한 경계 등의 특징을 잘 반영하고 있다<sup>1)</sup>. 결절성 근막염은 20-40대의 젊은 연령층에서 호발하며, 남녀의 발생비율은 동일한 것으로 알려져 있다. 상지와 체간부에서의 발생빈도가 가장 높으며, 두경부 영역에서는 전체 병소의 약 15-20% 정도가 발생하는 것으로 보고되어 있다<sup>5)</sup>. 발생 원인은 명확



**Fig. 1.** Pre-operative computed tomographic view revealed relatively well-defined spherical shape soft tissue mass in the right zygoma area showing the similar signal with fat tissue(arrow).

Fig. 2

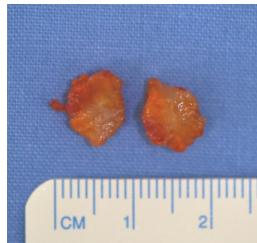
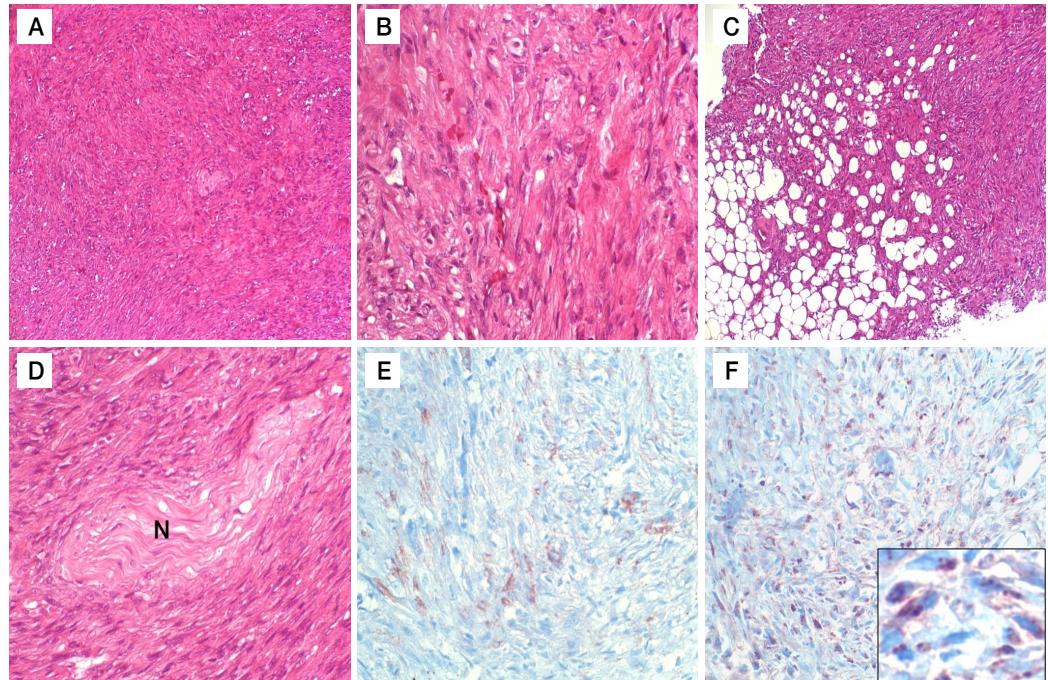


Fig. 3



**Fig. 2.** Gross examination showed non-capsulated  $1.2 \times 1.2$  cm sized reddish yellow firm mass. **Fig. 3.** Histologic findings. **A.** The lesion was mainly composed of spindle tumor cells showing short-intersecting bundle pattern( $\times 100$ ). **B.** The tumor cells contained the plump and tapered nuclei. Neither pleomorphism nor atypical mitosis was observed. In addition, there were no distinct inflammatory reactions( $\times 400$ ). **C.** The tumor cells showed infiltrative growth to the adjacent fat tissue( $\times 100$ ). **D.** Spindle tumor cells bypassed the nerve tissue( $\times 400$ , N : nerve). **E.** Immunohistochemical stain with  $\alpha$ -smooth muscle actin staining for tumor cells showed partial positivity( $\times 400$ ). **F.** Some tumor cells were reactive with  $\beta$ -catenin( $\times 400$ ), especially showing the nuclear accumulation(insert).

하게 밝혀져 있지 않으며<sup>3)</sup>, Bernstein 등은 결절성 근막염이 외상에 대한 비정상적인 반응으로 인한 비정형적인 형태의 육아조직이라는 주장을 하였으나<sup>5)</sup>, Dahl 등은 18 증례 중 명확한 외상 병력이 있는 경우는 1증례에 불과하다는 상반된 보고를 하였으며<sup>9)</sup>, 본 증례의 환자도 특별한 외상 병력이 존재하지 않았다. Weibolt 등은 결절성 근막염 환자에서 3q21 염색체 이상이 있음을 보고하고 있으나, 1개 증례에 불과하여 이에 대해서는 좀 더 많은 연구가 필요하리라 생각한다<sup>10)</sup>.

조직병리학적으로 본 증례에서 관찰되는 병소를 염증성 근섬유형성종양(inflammatory myofibroblastic tumor), 저등급의 악성(intermediate malignancy) 혈관종양인 혈관내피세포종과 감별하였다. 염증성 근섬유형성종양은 본 병소와 매우 유사한 조직학적 특징을 가지고 있고, SMA에 양성을 보

이는 점은 일치하나, 염증반응의 동반 소견이 관찰되지 않아 배제하였고, 혈관내피세포종은 면역조직화학염색상 혈관내피세포 표지자인 CD34에 대한 음성 반응을 근거로 배제 할 수 있었다. 흥미롭게도, 본 병소가  $\beta$ -catenin에 대한 면역조직화학염색 시행 시 핵내에서  $\beta$ -catenin 양성 소견이 관찰되었으며, 이러한 사실은 최근 보고에서 암진행 단계에서  $\beta$ -catenin의 핵내 translocalization이 증가한다는 점에 기인할 때, 본 병소의 종양성 병변의 성격에 대해서 재고해 보아야 한다고 생각하였다<sup>11,12,13)</sup>. 현재 결절성 근막염의 진단에 있어서도 병리의사에 따른 기준에 차이가 있으며, 진단에 많은 어려움이 있다. Elizabeth 등은 53명의 결절성 근막염으로 진단된 AFIP 증례를 다른 병리의사에게 무작위로 발송하여 재진단하였을 때, 단지 43%의 병리의사만이 결절성 근막염으로 진단하였으며, 심지어 악성종양으로 진단한

경우도 20%나 되었다고 보고하였다<sup>14)</sup>.

현재까지 결절성 근막염은 양성의 반응성 병소로 인식되고 있으나, 악성 전환 경향을 보이는 염증성 근섬유형성종양과 매우 유사한 조직병리학적 소견을 보이고 있으며, 감별진단이 쉽지 않다. 더욱이 본 병소에 대한 명확한 발생기전에 대해서도 잘 알려져 있지 않다. 따라서, 임상의사는 결절성 근막염의 이러한 현재의 관점과 생물학적 성상에 대해서 충분히 이해하고, 철저한 예후관찰을 시행해야 할 것이다. 아울러, 결합조직성 종양에 대한 연구를 토대로 본 병소의 질병범주(disease entity)에 대한 명확한 규명이 이루어져야 할 것이다.

#### IV. 참고문헌

1. Andrew ER: Pseudosarcomas of soft tissue. Arch Pathol Lab Med 2008;132:579-586.
2. Enzinger WW, John RG: Soft tissue pathology, ed 5. Mosby, 2008:177-206.
3. Minas L, Emmanouil V, Aikaternini G, Evangelia C, Ioulia C: Oral nodular fasciitis : Report of a case of the buccal mucosa. Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery 2011;39: 340-342.
4. Haddad AJ, Avon SL, Clokie CM, Sandor GK: Nodular fasciitis in the oral cavity. J Can Dent Assoc 2001;67: 664-667.
5. Bernstein KE, Lattes R: Nodular(pseudosarcomatous) fasciitis, a non recurrent lesion : clinicopathologic study of 134 cases. Cancer 1982;49:1668-1678.
6. Shin JH, Lee HK, Cho KJ, Han MH, Na DG, Choi CG, Suh DC: Nodular fasciitis of the head and neck radiographic findings. Journal of Clinical Imaging 2003;27:31-37.
7. Lester DR, Thompson LD, Julie C, Fanburg-Smith JC, Bruce MW, Wenig BM: Nodular fasciitis of the external ear region — a clinicopathologic study of 50 cases. Annals of Diagnostic Pathology 2001;5:191-198.
8. Silva P, Bruce IA, Malik T, Homer J, Banerjee S: Nodular fasciitis of the head and neck. The Journal of Laryngology & Otology 2005;119:8-11.
9. Dahl I, Jarstedt J: Nodular fasciitis in the head and neck: a clinicopathological study of 18 cases. Acta Otolaryngol 1980;90:152-159.
10. Weibold V, Buresh C, Cory R: Involvement of the 3q21 in nodular fasciitis. Cancer Genet Cytogenet 1998;106: 177-179.
11. Mohammad I: Wnt signaling and the mechanistic basis of tumour development. Journal of Pathology 2005;205: 130-144.
12. Robert K, Felix N, Magnus VKD, Thomas S: Nuclear accumulation of  $\beta$ -catenin in Wilms' tumours. Journal of Pathology 2003;199:68-76.
13. Gudrun Z, Mario M, Doris S, Franziska VZ, Heidemarie H, Wolfgang S, Bettina G-K, Thoma W, Markus P-R, Harmut B, Wolfgang M: Nuclear  $\beta$ -catenin induces an early liver progenitor phenotype in hepatocellular carcinoma and promotes tumor recurrence. The American Journal of Pathology 2010;176:472-481.
14. Elizabeth, A.M., Jeanne, M. Nodular fasciitis, its morphologic spectrum and immunohistochemical profile, The American Journal of Surgical Pathology 1991;15:942-948.