

성인의 대퇴부에 발생한 단발성 근섬유종 - 1예 보고 -

박정환 · 이창우 · 주영채¹ · 박문향²

한양대학교 의과대학 병리학교실
피부과학교실, ¹인하대학교병원 해부병리과

접 수 : 2001년 2월 13일
게재승인 : 2001년 5월 16일

책임저자 : 박 문 향
우 133-792 서울시 성동구 행당동 17
한양대학병원 병리학교실
전화: 02-2290-8249
Fax: 02-2296-7502
E-mail: parkmh.@hanyang.ac.kr

A Case of Solitary Cutaneous Myofibroma of the Thigh in An Adult - A Case Report -

Jung Hwan Park, Chang Woo Lee, Young Chae Chu¹ and Moon Hyang Park²

Departments of ²Pathology and Dermatology, College of Medicine, Hanyang University;
¹Department of Anatomical Pathology, Inha University Hospital, Seoul, Korea

Adult solitary cutaneous myofibroma is a recently described benign neoplasm of the skin or subcutis, representing the adult counterpart of infantile myofibroblastoma. The histologic and immunohistochemical features of a 21-year-old woman with a solitary brownish, mildly tender nodule on her right thigh are reported here. The nodule had been present for a duration of 3 years. It showed a nodular dermal mass with an irregular margin. The lesion consisted of interlacing bundles of spindle cells which were positive for smooth muscle actin, muscle specific actin and vimentin. Immunohistochemical stainings for desmin, S-100 protein, CD 34 and CD 68 were negative. Cutaneous myofibroma in an adult is a distinct entity of benign neoplasm.

Key Words : Myofibroma, Cutaneous, Solitary, Adult

성인에게서 발생하는 단발성 근섬유종은 유아에게서 호발하는 근섬유종증의 경우와 조직학적으로 유사하여 유아 근섬유종증의 “성인형”에 해당한다고 생각한다.^{1,2} 그러나 유아 근섬유종증과는 달리 대부분 단일 병변의 피부 결절로 발생하며 내부장기의 침범소견이 없고, 단순 절제로 완치되며 재발이 드물어 예후 측면에서는 다소간의 차이를 보인다.¹⁻⁷ 국외에서는 여러 증례가 보고된 바 있으나, 국내의 경우는 51세 남자의 두피에 발생한 1예만이 문헌상 보고되어 있다.⁸ 저자들은 성인의 대퇴부에 단일성 피부결절로 발생한 근섬유종 1예를 경험하여 임상 및 병리학적 소견을 보고한다.

증 례

21세 여자 환자가 약 3년 전 발생한 오른쪽 대퇴부 결절을 주소로 내원하였다. 이 결절 병변은 1.0×0.8×0.5 cm 크기의 연한 갈색 결절로 약간의 압통을 동반하였다(Fig. 1A). 환자는 병변 부위의 외상 등의 과거력은 없었다. 이학적 검사상 피부

증상 이외의 전신적인 이상 소견은 관찰되지 않았다. 내원 시 피부섬유종의 의진하에 절제 생검을 시행하여 병리조직학적 검사를 시행하였다. 표피는 과각화증과 극세포증이 관찰되었고 중앙에 부분적으로 상피의 collarette를 형성하였다. 상층 진피에서부터 표층 피하에 걸쳐서 주변 조직과 불분명한 경계를 보이는 종괴가 관찰되었다(Fig. 1B). 종양은 둥근 상피모양 또는 방추형 세포로 구성되어 있고 여러 방향으로 흐르는 듯한 배열을 보였다(Fig. 2). 세포는 부분적으로 공포를 가진 호산성 세포질과, 둥글거나 난원형 혹은 약간 긴 방추형 핵을 가지고 있었다. 핵은 섬세한 염색질을 보이며 핵의 이형성이나 핵분열은 관찰되지 않았다. 종괴의 일부에서 확장되거나 눌린 혈관들이 관찰되었다. 부분적으로 교원질 다발이 세포성 결절 사이에서 관찰되었다(Fig. 3). Masson's trichrome 염색에서 세포질은 붉게 염색되었고 약간의 섬유성 기질이 확인되었다(Fig. 4A). 주변 진피는 점액양 물질과 부종의 소견이 관찰되었고 모낭 및 혈관주변에 만성 염증세포의 침윤이 동반되었다. 광학현미경적 소견을 토대로 양성 섬유조직구종, 평활근종, 신경초종, 모반 등을 감별하기 위해 면역조직화학 염색을 시행한 결과 alpha-smooth muscle

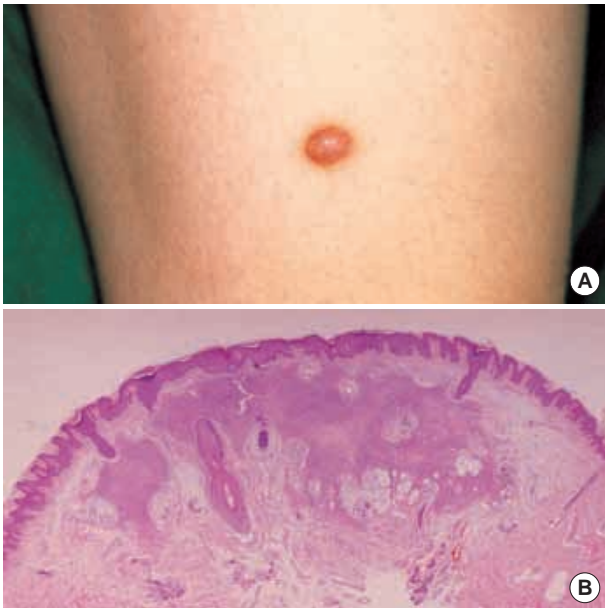


Fig. 1. Gross photograph shows a solitary brownish, mildly tender nodule on the right thigh (A). A scanning view shows involvement of full thickness of the dermis by nodular mass with ill defined margin (B).

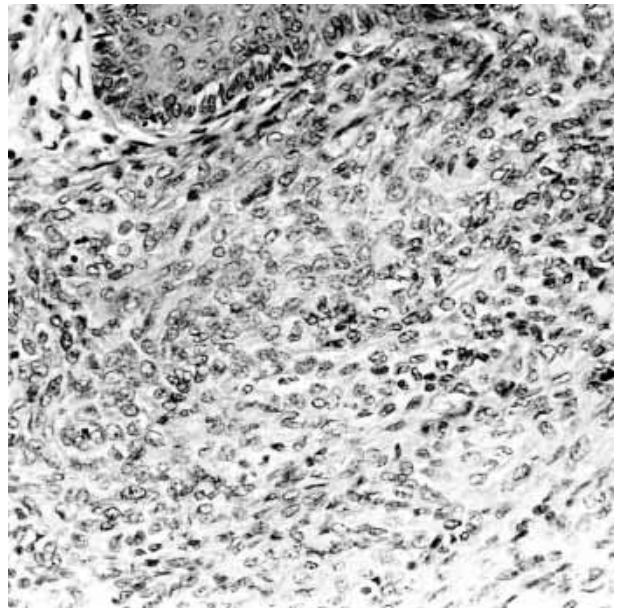


Fig. 2. The epidermis shows acanthosis. The mass consists of interlacing bundles of spindle cells in the reticular dermis with a nodular pattern.

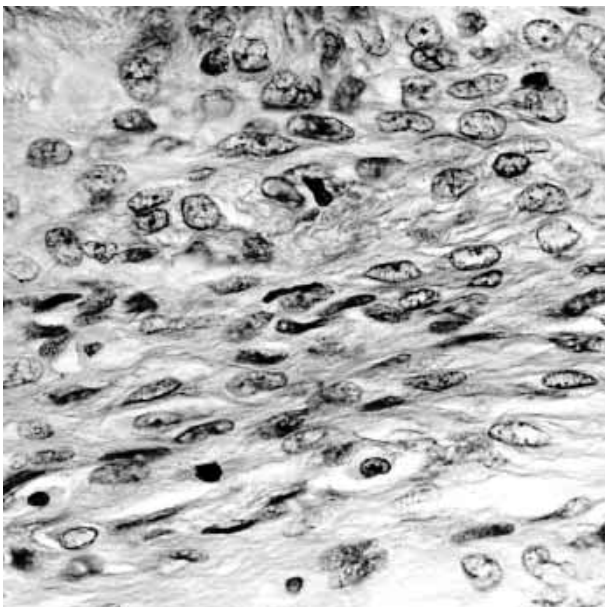


Fig. 3. Higher magnification demonstrates that tumor cells have pale eosinophilic cytoplasm and elongated nuclei in cellular area. Mitotic figures are not noted.

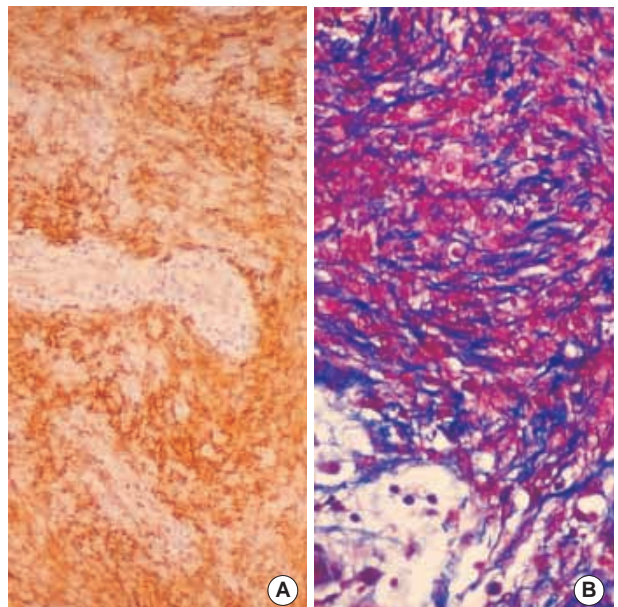


Fig. 4. The tumor cells are positive for smooth muscle actin (A). Masson's trichrome staining reveals plump fuchsinophilic spindle cells with myofibroblastic appearance. Inflammatory infiltrates are noted in loose edematous surrounding stroma (B).

actin (1:50, Immunotech, Marseille, France), muscle specific actin (1:100, Signet, Dedham, MA, U.S.A.), vimentin (1:100, Signet, Dedham, MA, U.S.A.)에 대한 단클론 항체로 시행한 염색에서 세포질이 강양성으로 염색되었으나(Fig. 4B),

desmin (1:100, Signet, Dedham, MA, U.S.A.), S-100 단백질 (1:100, Signet, Dedham, MA, U.S.A.), CD34 (1:100, Signet, Dedham, MA, U.S.A.), HMB-45 (1:100, Signet, Dedham, MA, U.S.A.), CD68 (1:50, Immunotech, Mar-

seille, France)에 대한 단클론 항체에는 모두 음성이었다. 완전 절제 후 1년간 추적 관찰하여 재발의 소견은 보이지 않았다.

고 찰

1981년 Chung과 Enzinger⁹가 유아형 근섬유종증의 임상병리학적 소견을 기술하면서 단발성과 다발성으로 구분하였고 단발성이 더 흔하다고 하였다. 이들은 성인에게서 때로 발생하는 근섬유종증에 대해 간단히 언급하였다. 성인에게서 발생하는 경우는 대개 피부의 진피에 위치하여 “피부근섬유종”⁶과 “단발성 근섬유종”으로 보고되고 있다.²⁻⁶ 발생부위는 다양하나 본 증례처럼 하지에 발생하는 경우가 가장 흔하고, 상지와 하지, 체간, 두경부, 안면, 구강 점막 등 다양하게 보고되었다.¹⁻⁸

가장 많은 예를 분석한 Requena 등⁶은 네 가지 조직학적 유형을 기술하였다. 초기에는 혈관성 유형을 보여 혈관외피종이나 사구 모양을 나타내고 진행되면 결절성 혹은 다결절성 세포성 유형을 보이며, 후기에는 세포 성분이 적고 유리질화된 부위가 있는 평활근종 모양을 나타낸다고 하였다. 이런 변화는 유아형 근섬유종증에서도 비슷하다. 본 증례는 결절성 세포성 유형과 유사하나 이들이 기술한 소견이 다소 섞여 있었다. 그러나 혈관외피종과 같은 부위는 관찰되지 않았다. 또한 본 증례에서는 다른 보고에서 기술되지 않은 소견으로 림프구, 형질세포 및 비만세포가 종양 주변의 혈관이나 모낭 주변에 부종을 동반하면서 침윤되어 있었다.

본 증례의 감별진단으로 진피에 발생하는 방추형 세포로 구성된 결절성 종양들을 포함하였다. 본 증례는 세포 성분이 높은 곳과 낮은 곳이 섞여 있어서 진피 모반이나 신경섬유종과 신경초 점액종 등을 감별하기 위해 S-100 단백에 대한 면역조직화학 염색을 시행하였고 결과는 음성이었다. 평활근종은 desmin에 대해 음성인 점으로 감별하였다. 총상 섬유조직구종은 CD68에 음성으로 감별하였다. Smooth muscle actin에 염색되면서 desmin에는 음성인 소견은 이 종양이 근섬유세포나 활성화된 섬유모세포로 구성된 종양임을 시사한다. 고립성 섬유

종과 돌출성 진피섬유종에서는 CD34에 양성으로 나타나는데, 본 예에서는 음성이었고 형태학적으로도 소용돌이 모양의 부위가 없었다. 절제 후 1년간 환자를 추적 관찰하였으나 현재까지 재발은 없었다. 성인에게서 발생하는 근섬유종은 재발한 경우가 문헌 검토상 드문 것으로 알려지고 있다.⁷

성인의 단발성 근섬유종은 결절성 병변을 보이는 다른 진피종양들과 현미경 및 면역화학염색의 소견을 참조하여 감별하여야 한다.

참고문헌

1. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Myofibromatosis in adults (adult counterpart of infantile myofibromatosis). *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 859-65.
2. Smith KJ, Skelton HG, Barrett TL, Lupton GP, Graham JH. Cutaneous myofibroma. *Mod Pathol* 1989; 2: 603-9.
3. Wolfe JT 3d, Cooper PH. Solitary cutaneous "infantile" myofibroma in a 49-year-old woman. *Hum Pathol* 1990; 21: 562-4.
4. Beham A, Badve S, Suster S, Fletcher CD. Solitary myofibroma in adults: clinicopathological analysis of a series. *Histopathology* 1993; 22: 335-41.
5. Guitart J, Ritter JH, Wick MR. Solitary cutaneous myofibromas in adults: report of six cases and discussion of differential diagnosis. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 437-44.
6. Requena L, Kutzner H, Hùgel H, Rùtten A, Furio V. Cutaneous adult myofibroma: a vascular neoplasm. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 437-44.
7. Hogan SF, Salassa JR. Recurrent adult myofibromatosis. A case report. *Am J Clin Pathol* 1992; 97: 810-4.
8. Choi SW, Park JG, Kim TY, Kim HO, Kim CW, Kang SJ. A case of solitary myofibroma in adult. *Korean J Dermatol* 1997; 35: 1031-5.
9. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981; 48: 1807-18.