



## 하악부에 발생한 고립성 섬유종 1예

김태식 · 정성균 · 홍인표 · 황영중

대전 을지대학교병원 성형외과학교실

### A Case of Solitary Fibrous Tumor of the Chin

Taesik Kim, MD, Sung Gyun Jung, MD, PhD, In Pyo Hong, MD, PhD, Young Joong Hwang, MD, PhD

*Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Eulji University Hospital,  
Eulji University College of Medicine, Daejeon, Korea*

#### = Abstract =

Solitary fibrous tumor (SFT), which was initially believed to be a subtype of mesothelioma, has been reported to occur outside the pleura. In the head and neck region, it primarily manifests in the oral or nasal cavity, with rare occurrences in the facial region. A 40-year-old woman visited our hospital with a mass on her chin. Prior to surgery, involuntary movement was observed in the ipsilateral corner of the mouth upon palpation of the mass. Special care was taken during the surgical procedure to avoid damaging the facial nerve. The mass was excised, and histological examination and immunohistochemical analysis confirmed the diagnosis of an SFT. Here, we present the first reported case of an SFT diagnosed in a jaw mass in Korea. The objective of this study was to highlight the importance of the diagnostic accuracy of SFTs in lower jaw masses.

**Key Words :** Case reports · Chin · Facial nerve · Solitary fibrous tumors

## 서론

Klemperer와 Rabin은 흉막의 느슨한 결합 조직에서 섬유성 종양의 발생을 보고하고 이를 고립성 섬유성 종양(Solitary fibrous tumor, SFT)의 첫 번째 보고로 기술했다.<sup>1)</sup> 초창기에 SFT는 흉막에서만 발견되는 것으로 생각되었고 종피종(mesothelioma)의 아형으로 생각되었지만 현재는 SFT는 섬유아세포 감염종양(fibroblastic mesenchymal neoplasm)의 성격을 띠고 있고 흉막이외의 곳에서도 발생하는 것으로 보고되고 있다.<sup>2,3)</sup> 두경부에서는

드물게 발생하며 그 중에서도 주로 구강, 비강 내에서 발병하는 것으로 알려져 있다.<sup>4)</sup> 현재까지 발표된 바에 따르면 SFT는 특히 하악부에는 매우 드물게 발생하여 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 하악부에 존재하는 종괴를 제거하는 수술을 할 시에는 안면신경의 변연 하악 가지(marginal mandibular branch)의 손상이 생기지 않도록 매우 조심해야 한다. 그러므로 특히 이 부위에 발생한 종괴를 진료함에 있어서는 가능성 있는 진단에 대해서 수술 전에 충분한 이해를 하고 있어야 한다. 본 연구에서는 국내 최초로 턱에 발생한 종괴가 SFT로 진단된 증례를 보고하고자 한다.

Received: July 28, 2023  
Revised: August 23, 2023  
Accepted: August 23, 2023

+Corresponding author: Young Joong Hwang, MD, PhD  
Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Eulji University Hospital, Eulji University College of Medicine, 95 Dunsanse-ro, Seo-gu, Daejeon 35233, Korea  
Tel: +82-42-611-3032, Fax: +82-42-259-1111  
E-mail: 20190110@eulji.ac.kr

## 증례

40세 여성이 턱에 발생한 종괴를 주소로 이비인후과의 진료와 검사를 거쳐 본과적으로 내원하였다. 종괴는 약 6년 전 처음 발견되었으며 이후 천천히 조금씩 커지는

양상을 보였다. 통증, 압통 등 다른 증상은 보이지 않았으며 미용적인 목적으로 제거를 원하였다. 내원 당시 이학적 검사를 통하여 좌측의 턱에 2cm 정도의 지름을 가진 종괴가 비교적 단단하게 만져지며 유동성이 있음을 확인하였다. 외부에서 느껴지는 표면은 비교적 매끄러웠다 (Fig. 1). 촉진 시 입 주변 근육이 불수의적으로 작게 같이 움직이는 것을 확인하여 안면신경과 밀접한 종양일 것으로 의심하였다. 구강내 검사에서는 종양으로 인한 돌출을 비롯하여 기타 비정상적인 소견을 발견할 수 없었다. 환자에게 특이 과거력은 없었다. 임상적으로는 유피낭종(dermoid cyst), 데스모이드 종양(desmoid tumor), 섬유육종(fibrosarcoma) 등을 의심하였고 종괴의 위치가 이하선, 악하선과 중첩되지는 않지만 근접하게 위치하여 침

샘 기원 종양도 염두에 두었다. 초음파 검사상 동등 또는 저에코성의 종괴가 관찰되었고 내부에 혈류가 존재하는 것이 확인되었다(Fig. 2). 세침흡인세포 검사에서 악성세포는 없었으며 림프구가 일부 포함되었다. 자기공명 영상(MRI)을 촬영하였으며 좌측 턱에서 약 46 x 19 x 17 mm 크기의 경계가 명확한 타원형의 종괴가 관찰되었다. 피하층에 존재하는 종괴는 T1-강조영상에서 동등신호강도를 보였고, T2-강조영상에서 비균질성 동등신호강도를 보였다(Fig. 3). 상기 결과를 토대로 양성 종괴를 의심하게 되었다. 종괴의 위치와 입꼬리의 불수의적 움직임을 비롯한 이학적 검사를 고려하여 전신마취 하 제거 수술을 진행하게 되었다. 육안으로 관찰된 종괴는 경계가 명확하였으며 피하층에 존재하였다. 종괴 표면에 미

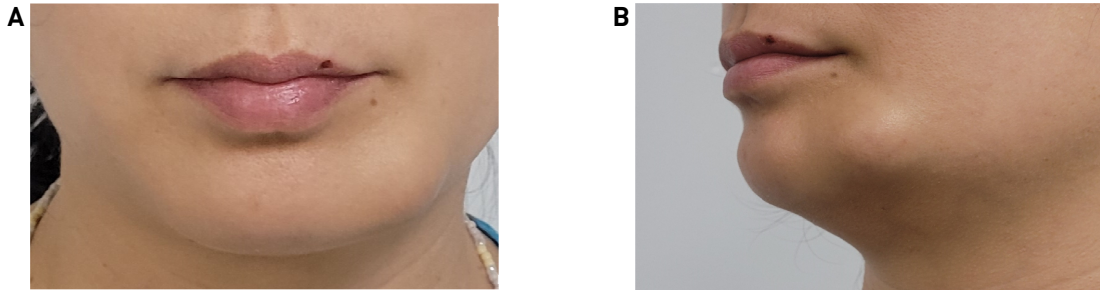


Fig. 1. Initial clinical photograph: protruding mass on left jaw. (A) Anterior view (B) Left lateral view

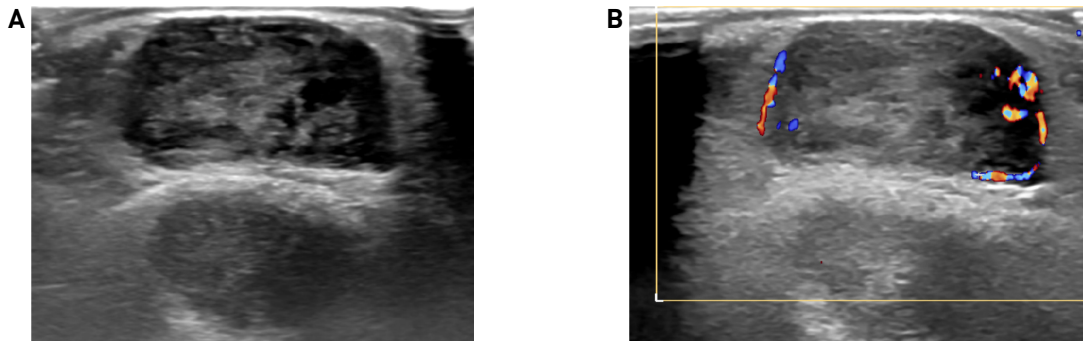


Fig. 2. (A) Preoperative ultrasonography of well-defined heterogeneously iso-to-hypoechoic mass at the subcutaneous layer, which is 21 x 11 x 19 mm in size. (B) Prominent vascularity in the mass was confirmed with Doppler ultrasonography.

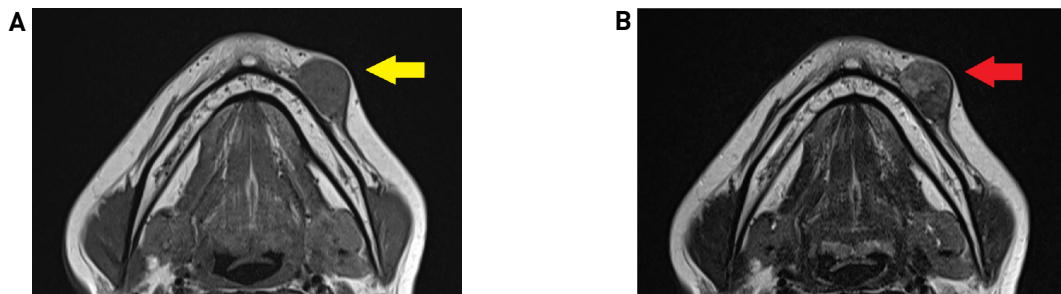
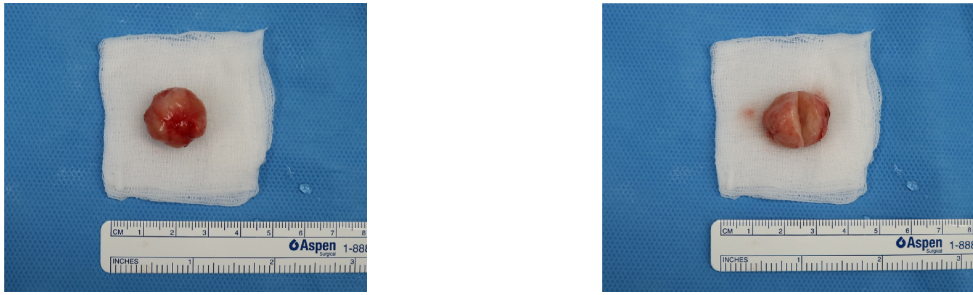
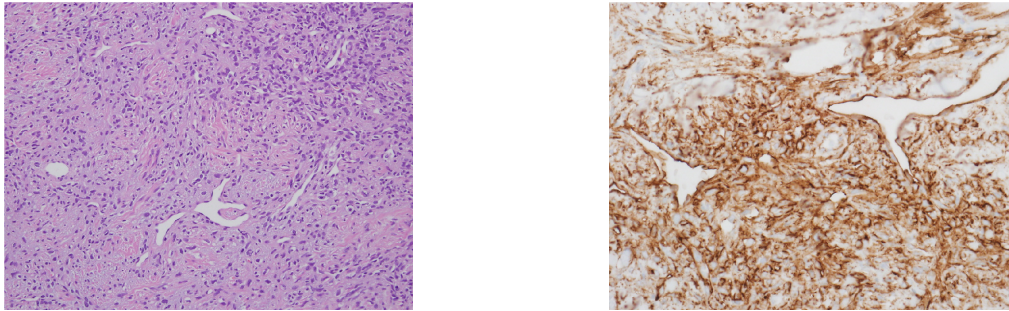


Fig. 3. Preoperative magnetic resonance images. (A) An oval-shaped mass with well-defined borders exhibited iso-signal intensity on T1 images (yellow arrow). (B) Heterogeneous iso-signal intensity on T2 images (red arrow).



**Fig. 4.** Perioperative photograph. (A) Encapsulated mass appeared translucent, bright in color. (B) The cut surface of the mass displayed a fibrous appearance.



**Fig. 5.** Microscopic appearance. (A) Patternless pattern of spindle-shaped cells, along with the presence of characteristic stag-horn vessels (H&E,  $\times 200$ ). (B) Immunohistochemical staining for the CD34 reveals positively (CD34,  $\times 400$ ).

세한 혈관들이 분포하고 있는 것을 관찰할 수 있었다. 절제된 종괴는 피막에 싸여있는 상태로 반투명한 밝은 색을 띠었으며 MRI로 확인된 것보다는 다소 작은 20 x 18 x 15 mm의 크기를 보였다. 종괴를 절단하여 단면을 확인하였을 때 회백색을 띠며 섬유성 양상을 보이고 있었다(Fig. 4). 병리학적 검사에서 방추형의 세포들이 무작위적 배열을 보이고 있었고(patternless pattern) 세포들로 둘러싸인 사슴뿔 형태 혈관(staghorn vessel)이 여러가지로 분지되는 것이 특징적으로 관찰되었다. 면역조직화학적 검사에서 CD34에 양성을 보이고(Fig. 5) SMA, desmin, HMB45, melanA에 음성을 보였다. 종합적으로 solitary fibrous tumor로 진단하였다. 수술 후 환자는 입 주변의 움직임이 정상적으로 관찰되었고 수술부위에서도 합병증을 보이지 않았으며 이후 5개월간의 외래 추적 관찰에서 특이 소견을 보이지 않았다.

## 고찰

SFT는 처음에는 흉막에서 발생하는 종괴종의 아형으로 생각되었다. 이후 흉막의 위치에서 발병하는 것이 보고되면서 이전의 개념이 수정되었다.<sup>2,3)</sup> 두경부에서는 드물게 발병하는데 대부분 구강이나 비강에서 발견된

다.<sup>4)</sup> 진단은 일반적으로 병리학적 및 면역조직화학적 검사를 통하여 하게 되며 MRI등의 영상검사가 종괴의 침습 범위를 파악하는데에 도움이 된다. 조직학적으로는 방추형 세포가 무작위적으로 배열된 양상과 사슴뿔 모양 혈관이 보이는 것이 특징적이다.<sup>3)</sup> 면역조직화학적 검사 표지자로 CD34, vimentin, BCL-2, CD99등을 사용할 수 있다. 그 중 CD34의 경우 대부분의 SFT에서 양성을 보여 진단에 도움을 준다.<sup>5,6)</sup>

두경부에서 구강이나 비강이 아닌 위치에서 SFT가 발생하는 경우는 매우 드물게 보고되었다. Masato et. al 은 안면부에 발생한 SFT가 현재까지 20개 미만으로 보고되었다고 발표하였으며 현재까지도 그 경향은 유지되고 있다.<sup>4)</sup> 특히 그 중 하악부에 발생한 것은 2001년 Hirano가 보고한 64세 여성과 2016년 Kaname가 보고한 50세 여성, 그리고 2014년 Yu Liu가 발표한 논문에 포함된 48세 여성으로 총 3개의 증례뿐이다.<sup>5,7,8)</sup> 본 연구에서는 턱에 단독으로 발생한 SFT를 보고하며 이는 국내와 서구권에서는 보고된 바가 없는 것으로 보인다. 하악부에 존재하는 종괴를 진단하고 치료할 시에는 안면신경의 변연 하악 가지가 손상되지 않도록 더 주의를 기울여야 한다. 본 증례에서도 수술 전에 좌측 턱에 위치한 종괴를 축지할 때 동측 입꼬리가 불수의적으로 움직이는 것을 확인

하였고 안면신경과 밀접한 연관이 있을 수 있음을 추론하였다. 수술 시 발생할 수 있는 신경 손상으로 인한 합병증을 고려하여야 하기 때문에 진단이 더 중요시되었다.

두경부에서 발생하는 고립성 섬유종은 초음파검사에서 경계가 명확하게 구별된 저에코성 종괴로 나타나며, 자기공명 영상을 시행하였을 때 T1-강조영상에서 저신호강도나 동등신호강도를 보이고 T2-강조영상에서는 비균질적인 신호강도를 보이는 것이 특징이다.<sup>9,10)</sup> 이는 본 증례의 초음파와 자기공명 영상의 소견과 일치한다. 이러한 영상학적 소견은 특이적이지는 않으므로 조직학적 검사가 동반되어야 고립성 섬유종을 진단할 수 있다.

SFT는 드물게 악성을 보일 때도 있다. 악성 SFT는 고세포밀도, 중앙괴사를 보이는 특징이 있으며 유사분열 지수가 4 이상으로 관찰된다.<sup>11,12)</sup> 또한 양성 SFT와의 차이점으로는 CD34가 음성일 가능성이 더 높다는 점이 있다.<sup>5)</sup> 본 환자에서는 종괴발생시기가 6년 전이라는 점과 MRI촬영 결과를 종합하여 양성종양을 추측하였다. MRI에서 종괴는 하악골 전방의 피하지방층 내부에 존재했다. 종괴의 경계는 주변부 침윤없이 명확하였고 세포밀도가 낮아서 악성가능성이 낮았다. 다만 MRI상 종괴가 꽤 깊게 분포함을 확인할 수 있었다.

안면신경의 손상 없이 절제하기 위해 전신마취 하 수술을 계획하였고 신경 모니터링 시스템(Nerve monitoring system)을 사용하며 제거 수술을 시행하였다. 절제된 종괴에 대하여 조직검사와 면역조직화학적 검사를 진행하였다. 조직학적으로 고세포밀도의 영역과 저세포밀도의 영역이 규칙없이 분포하였다. 방추형의 섬유아세포들의 증식이 관찰되었으며 이들이 무작위적으로 배열되어 있음을 확인하였다. 또한 세포로 둘러싸인 사슴뿔 형태의 여러 갈래로 분지되는 혈관들이 특징적으로 관찰되었다. 추가적으로 면역화학조직검사를 시행하였으며 CD34에 대해서 양성을 보이고 SMA, desmin, HMB45, melanA에 대해서는 음성을 보였다. 세포밀도는 낮았으며 유사분열 지수는 0이었고 종합적으로 SFT로 진단하였다.

두경부에 발생하는 SFT중 10-15% 정도가 악성을 보이며 양성, 악성 SFT 모두 대부분의 경우 외과적 절제로 충분한 치료가 가능하다.<sup>13)</sup> Vallat et. al 이 10개의 악성 SFT 증례들에 대해서 예후를 연구하였고 그중 8개의 증례에서 재발을 보였고 5 개의 증례에서 전이를 보였다고 발표하였다.<sup>14)</sup> 하지만 그럼에도 불구하고 모든 증례에서 예후가 양호하였다.

본 증례의 경우 수술 후 신경 손상으로 인한 움직임 저하를 비롯한 합병증을 보이지 않았다. 하악부에 존재하는 종괴는 수술 중 안면신경 손상 가능성이 있으므로

진단에 대한 정확성이 요구된다. 현재까지 하악부에 존재하는 종괴를 진단함에 있어서 SFT는 감별 진단해야 하는 경우가 거의 없었을 것으로 생각된다. 국내에서 최초로 발견된 매우 드문 증례를 통하여 추후 턱에 발생하는 종괴를 진단하고 치료함에 있어서 SFT를 고려해야함을 제고하며 앞으로 집도의들에게 도움이 될 수 있을 것으로 생각된다.

## Conflict of interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

## Ethical approval

The study was approved by the Institutional Review Board of DAEJEON EULJI UNIVERSITY HOSPITAL. (IRB No. 2023-04-010-001) and performed in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Written informed consent was obtained.

## Patient consent

The patient provided written informed consent for the publication and the use of their images.

## References

- 1) Klemperer P, Rabin CB. *Primary neoplasms of the pleura: A report of five cases. Arch Pathol.* 1931;11:385-412.
- 2) Weiss SW. *Histological typing of soft tissue tumours. 2nd ed. Heidelberg: Springer; 1994.*
- 3) Fletcher CD, Bridge JA. *WHO classification of tumours of soft tissue and bone: WHO classification of tumours. Lyon: IARC Press; 2013.*
- 4) Watanabe M, Kohno M, Hasegawa O, Kawase-Koga Y, Chikazu D, Enomoto A, et al. *Preauricular solitary fibrous tumor: A case report of uncommon neoplasm arising from the facial region. J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2020;32:195-199.
- 5) Tsuji K, Shima M, Iizuka N, Kuroda T, Ueda M, Nakanishi T, et al. *A case of solitary fibrous tumor of the chin. J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2016;28:506-509.
- 6) Hong JP, Chung YK, Kim SW, Kim TH, Lee KG. *Solitary fibrous tumour of the face: A rare case report. Br J Plast Surg.* 2002;55:75-77.
- 7) Hirano M, Tanuma J, Shimoda T, Sugihara K, Tsuneyoshi M, Kitano M. *Solitary fibrous tumor in the mental region. Pathol Int.*

- 2001;51:905-908.
- 8) Liu Y, Li K, Shi H, Tao X. *Solitary fibrous tumours in the extracranial head and neck region: Correlation of CT and MR features with pathologic findings. Radiol Med.* 2014;119:910-919.
  - 9) Geum SY, Kim JK. *A case of solitary fibrous tumor presenting as lower neck mass. Korean J Head Neck Oncol.* 2021;37:80-90.
  - 10) Keraliya AR, Tirumani SH, Shinagare AB, Zaheer A, Ramaiya NH. *Solitary fibrous tumors: 2016 imaging update. Radiologic Clinics.* 2016;54:565-579.
  - 11) Demicco EG, Park MS, Araujo DM, Fox PS, Bassett RL, Pollock RE, et al. *Solitary fibrous tumor: A clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. Mod Pathol.* 2012;25:1298-1306.
  - 12) Gengler C, Guillou L. *Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: Evolution of a concept. Histopathology.* 2006;48:63-74.
  - 13) Profyris C, Soileux E, Corkill R, Birch J. *Solitary fibrous tumour of the face: A rare case report. J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010;63:e13-15.
  - 14) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. *Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrapleural locations: Evidence of their comparability of intra-thoracic tumors. Am J Surg Pathol.* 1998;22:1501-1511.