

악하부에 발생한 여포성 수지상세포 육종 1예

유재호 · 이동원 · 김정규

대구가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

A Case of Follicular Dendritic Cell Sarcoma in Submandibular Region

Jae Ho Yoo, MD, Dong Won Lee, MD, PhD, Jeong Kyu Kim, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery,
Daegu Catholic University School of Medicine, Daegu, Korea

= Abstract =

Follicular dendritic cell sarcoma (FDCS) is rare lymphoid sarcoma occurs anywhere in body, mostly in lymph nodes. Sixty-two-year-old man presented left submandibular gland region mass for 5 months. Mass excision with submandibular gland resection was performed. Histopathology showed proliferation of spindle and ovoid cells with storiform arrangement which were positive for CD21, CD23, Vimentin, Ki-67, suggested FDCS in submandibular gland region lymph node. Tumor size was 3cm with no involvement of resection margin, nor cellular atypia and necrosis, so regular follow up was performed. After 4 years, new enhancing mass in left submandibular area was found. Wide excision of mass with neck dissection on left level I-III was performed. Histopathology confirmed recurrence of FDCS. The patient underwent radiation therapy from left mandible to hyoid area. After 2 years, new nodule was found in left lung upper lobe, and wedge resection confirmed metastasis of FDCS. The patient is on adjuvant chemotherapy.

Key Words : Follicular dendritic cell sarcoma · Salivary gland tumor

서론

여포성 수지상세포 육종은 서서히 자라나는 무통성 종괴로 발견되는 암종 중 하나로 전체 육종의 약 0.4%를 차지하는 드문 유형에 속한다. 그 중 두경부 영역에서의 발생 비율은 정확히 알려진 바가 없을 정도로 더욱 드물며, 두경부 영역 호발부위는 경부 림프절인 것으로 알려져 있다.¹⁾ 경부 림프절의 경우 특히 상부 경부에서 80%의 높은 발생 비율을 보이며 level I, II, III에 발생하는

비율은 각각 24%, 28%, 12%인 것으로 알려져 있다.¹⁾ 또한 경부 림프절에 발생한 여포성 수지상세포 육종의 국소재발과 원격전이 비율은 각각 48%, 8%로 보고된 바 있다.¹⁾ 이 중 악하선 부위 림프절에 발생한 여포성 수지상세포 육종의 경우 전세계적으로 6건 밖에 보고되지 않았으며, 국내에서는 아직 보고된 바가 없다.¹⁻⁶⁾ 이에 저자들은 아래의 증례를 악하선 부위 림프절에 발생하여 국소부위 재발과 폐 전이를 동반한 여포성 수지상세포 육종 1예로서 보고하고자 한다.

증례

62세 남자 환자가 5개월 전부터 만져지는 좌측 악하선 부위의 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력으로 당뇨와 갑상선질환이 있었으며, 경부 컴퓨터단층촬영 검사에서 해당 부위에 직경 3cm 가량의 외향성 괴사성 고형 종괴

Received : August 21, 2023

Accepted : October 10, 2023

+Corresponding author: Jeong Kyu Kim, MD, PhD
Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery,
Daegu Catholic University School of Medicine 33
Duryugongwon-ro 17-gil, Nam-gu, Daegu 42472, Korea
Tel: +82-53-650-4071, Fax: +82-53-650-4533
E-mail: doctorjkkim@cu.ac.kr

가 관찰되어(Fig. 1) 시행한 바늘흡인생검 검사상 만성 육아종성 염증으로 확인되었다. 이에 조직검사를 위해 종괴 및 악하선 절제술을 시행하였고, 조직병리검사에서 종괴는 림프절로서 나선형 및 소용돌이형 배열을 가지는 방추세포와 난형세포의 신생물성 증식 소견과(Fig. 2A) 면역조직화학검사에서 CD23, CD21, Vimentin 그리고 Ki-67에 양성을 보이는 종양세포들이 확인되었고(Figs. 2B, 2C), 악하선은 정상 소견을 보여 악하선 부위의 경부 림프절에 발생한 여포성 수지상세포 육종으로 진단되었다. 종양의 크기는 3cm였으며 절제면의 침범이나 조직의 괴사, 세포학적 이형성은 관찰되지 않았고, 10 고배율 시야에서 13개의 유사분열이 관찰되었다. 이상의 소견들과 여포성 수지상세포 육종이 저등급 종양임을 고려하여 추가적인 치료는 없이 추적관찰을 시행하였다. 4년 후, 좌측 악하선 부위에 컴퓨터단층촬영 검사상 새로운 종괴가 관찰되어(Fig. 3) 바늘흡인생검 검사를 시행하였고, 여포

성 수지상세포 육종의 재발로 확인되었다. 이에 방정중 하악골 절개술을 통한 종괴 절제 및 level I, II, III를 포함한 선택적 경부청소술을 시행한 결과 종괴에서 여포성 수지상세포 육종의 재발이 확인되었고, 경부청소술에서 절제된 림프절의 전이 소견은 확인되지 않았다.

환자는 이후 좌측 하악골부터 설골까지의 범위에 66 그레이의 방사선 치료를 33회차에 걸쳐 시행하였다. 2년 후, 흉부 컴퓨터단층촬영 검사에서 좌측 폐 상엽에 1.7cm 크기의 결절이 새롭게 발견되었으며 양전자 방출 단층촬영검사서 폐 전이가 의심되어(Fig. 4) 다학제 진료를 시행하였다. 이에 흉부외과에서 해당부위에 대해 비디오 흉강경 폐엽 췌기절제술을 시행하였고, 조직검사상 여포성 수지상세포 육종의 전이로 확인되어 혈액중양내과에서 3주 간격으로 총 6회간 아드리아마이신 체표면적당 40mg 정주 요법으로 항암치료 중에 있다.



Fig. 1. Computed tomography (axial view) shows about 3.0cm sized exophytic growing solid mass with necrotic low density in left submandibular gland region.

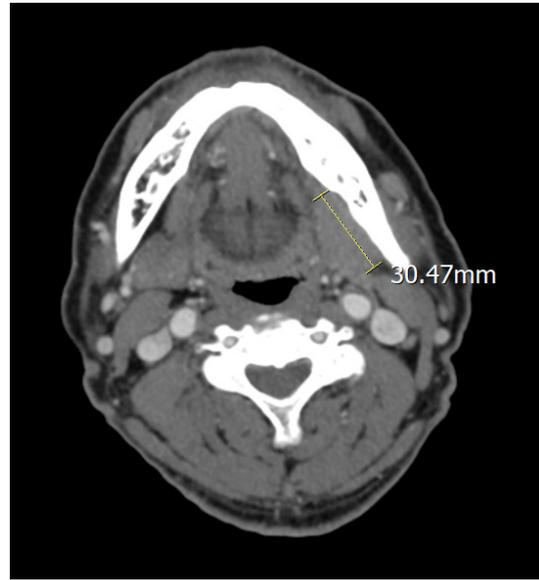


Fig. 3. Computed tomography (axial view) shows a new enhancing soft tissue mass in the left submandibular gland area where the submandibular gland was previously excised.

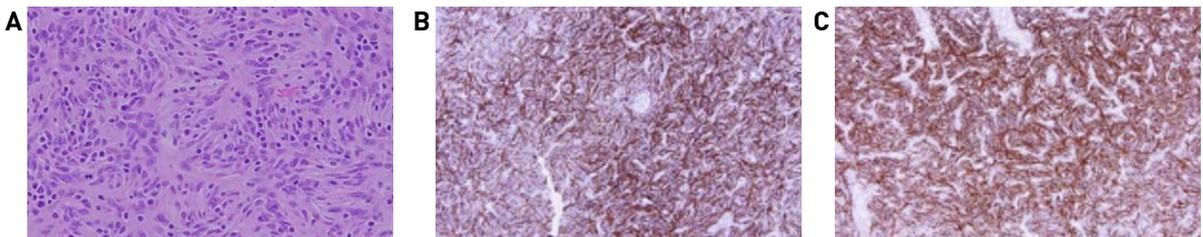


Fig. 2. Histopathology. (A) Proliferation of spindle and ovoid cells in storiform pattern (H&E, $\times 400$). (B) Positive result for CD23 (Immunohistochemistry, $\times 400$). (C) Positive result for CD21 (Immunohistochemistry, $\times 400$).

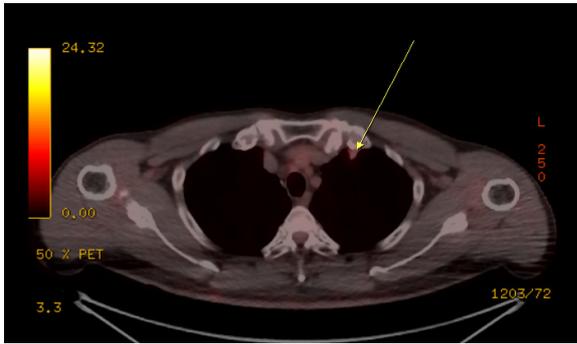


Fig. 4. Positron emission tomography (axial view) shows 1.7cm sized hypermetabolic nodule in left upper lobe of lung.

고찰

여포성 수지상세포 육종은 림프절 기관 B세포의 여포에서 기원하는 저등급의 림프조직 육종으로 전체 육종의 0.4%를 차지하며 신체 모든 부위에서 발생할 수 있으나 주로 림프절에서 발생하는 질환이다. 두경부 영역에서의 호발부위 또한 상부 경부 림프절로 알려져 있으며 림프절 외 기관에서의 발생은 매우 드물다.¹⁾ 모든 연령대에서 발생할 수 있지만 호발 연령대는 40대이며 남성과 여성의 유병율에 큰 차이는 없는 것으로 알려져 있다.⁷⁾

여포성 수지상세포 육종은 주로 림프절 영역에서 우연히 발견되는 무통성 종괴로 나타나는 경우가 대부분이며 간혹 통증을 동반할 수 있으나 그 외 특이적인 전신증상을 유발하는 경우는 드물다.⁸⁾ 본 증례에서 환자는 악하선 부위에 우연히 만져지는 무통성 종괴를 주소로 내원하였다.

여포성 수지상세포 육종의 영상학적 소견으로는 전산화 단층촬영에서 대부분 경계는 명확하고 일부 저음영을 포함한 비균질적인 밀도를 보이는 타원형의 종괴로 보이며, 괴사로 인한 낭성 변화와 석회화를 동반하기도 한다. 자기공명영상검사 소견으로는 T1-강조영상에서 주변 근육과 비교했을 때 저신호 혹은 동등신호 강도, T2-강조영상에서 고신호 강도로 나타나는 비균질한 종괴로 보이며 종괴에 섬유화나 석회화가 동반된 경우에는 저신호 강도, 출혈이 동반된 경우 고신호 강도로 나타나게 된다.⁹⁾ 그러나 여포성 수지상세포 육종의 경우 발병 부위와 종양 구성 성분에 따라 영상검사 소견이 비특이적이므로 영상검사만으로 진단을 내리는 데에는 매우 제한적이다. 따라서 조직병리학적 접근이 여포성 수지상세포 육종의 진단에 필수적인 요소이다.

병리학적 검사상 육안적으로는 비교적 경계가 명확한 고형 종괴로 보이며 표면은 노란색에서 회색을 띠고 출

혈과 괴사 부위가 관찰되기도 한다. 조직학적 검사상 모양이 균등한 방추형, 타원형 세포 모두 관찰될 수 있으며 소포 염색질 패턴과 가성 핵내 세포질 봉입체, 핵소체를 가지는 호산구성 세포질과 핵을 볼 수 있다.⁸⁾ 종양 세포는 일반적으로 다발성 혹은 함포체 형태로 배열되어 있으며, 일부 영역에서는 소용돌이 또는 나선형의 패턴을 보이며, 종종 작은 림프구가 혼합되어 있다. 유사분열 비율은 낮은 편이지만 다형성의 경우 유사분열 비율이 높을 수 있다.⁸⁾

여포성 수지상세포 육종은 드물고 다른 방추세포종양과 유사하기 때문에 흔히 오진될 수 있어 면역조직화학염색이 진단에 필수적이다.⁸⁾ 일반적으로 비종양성 여포성 수지상세포의 면역 표현형을 나타내며 수지상세포의 지표인 CD21, CD23, CD35에서 양성을 띄는 경우가 흔하고, 세포막이 염색되는 특징이 있다. 또한 Vimentin, fascin, desmoplakin, EGFR과 간혹 S100, CD68 등에서도 양성반응을 보일 수 있지만, 특이적인 염색반응은 아니기에 진단 시 유의해야 하며 CD1a, CD34, CD3, CD79a, CD30, lysozyme, desmin에서는 음성반응을 보인다.¹⁰⁾ 본 증례의 경우엔 CD21, CD23, Vimentin에서 양성, Ki-67에서 약한 양성반응을 보이고 CD68, CD1a에서는 음성반응을 보였다.

두경부 영역에서의 여포성 수지상세포 육종의 치료는 수술적 절제를 통한 종양의 광범위한 제거가 주된 치료 방법이며, 국소적인 전이가 확인된 경우엔 경부청소술을 병용하지만, 확인되지 않은 경우에서 경부청소술의 병용 여부에 대해서는 아직까지 확립된 것이 없다. 보조 항암화학요법과 방사선 치료의 경우 6cm 이상의 크기가 큰 종양이나 세포 이형성과 같은 고분화 종양의 특징을 가지는 경우에 종종 시행되지만, 일부 연구들에 따르면 보조 요법들에 대한 확립된 이득은 아직까지 없다고도 하며 수술적 절제만을 시행한 환자과 보조 요법을 병용한 환자간의 예후에 큰 차이가 없었다는 보고들도 있다.¹⁾ 여포성 수지상세포 육종의 국소 재발은 흔히 일어나며 림프절 외 기관에서의 재발률은 20~50% 정도, 전이 비율은 20% 가량으로 알려져 있다.^{10,11)} 흔한 전이 기관으로는 간, 콩팥, 림프절이 포함되며 불량한 예후 인자로는 젊은 나이, 6cm 이상의 종양 크기, 조직의 응고 괴사, 세포학적 이형성, 10 고배율 시야에서 5개 이상의 유사분열 등이 알려져 있다.^{10,11)} 본 증례의 경우 첫 수술 당시 종양의 크기는 3cm로 6cm를 넘지 않았고, 10 고배율 시야에서 13개의 유사분열이 관찰되었으나 그 외 절제면의 침범, 세포 이형성, 조직의 응고 괴사가 관찰되지 않았으며 다른 부위로의 전이 또한 확인되지 않았기에 방사선 등을 포함한 추가적인 치료 없이 추적관찰을 시행했었다. 하지

만 이후 악하선 내부에 종양이 재발하여 방사선 치료를 추가로 시행하였으며 이후 발생한 폐 전이에 대해 항암 치료까지 진행 중에 있다.

종합적으로 고려해 봤을 때, 여포성 수지상세포 육종의 희귀성으로 인해 아직까지 명확하게 확립된 치료는 없는 반면 저등급의 종양임에도 재발 및 전이 비율이 높기에 종양의 광범위한 절제 뿐만 아닌 치료 전략과 그 예후에 대한 추가적인 연구들이 진행되어야 할 것으로 사료된다.

References

- 1) Pang J, Mydlarz WK, Gooi Z, Waters KM, Bishop J, Sciubba JJ, et al. *Follicular dendritic cell sarcoma of the head and neck: Case report, literature review, and pooled analysis of 97 cases. Head Neck.* 2016;38:2241-2249.
- 2) Biddle DA, Ro JY, Yoon GS, Yong YW, Ayala AG, Ordonez NG, et al. *Extranodal follicular dendritic cell sarcoma of the head and neck region: Three new cases, with a review of the literature. Mod Pathol.* 2002;15:50-58.
- 3) Silver AL, Faquin WC, Caruso PA, Deschler DG. *Follicular dendritic cell sarcoma presenting in the submandibular region in an 11 year-old. Laryngoscope.* 2010;120:183.
- 4) Zeng J, Xu X, Shi C, Luo L. *Radiologic and histopathologic features of a neck-localised follicular dendritic cell sarcoma: A case report and literature review. J Coll Physicians Surg Pak.* 2022; 32:674-676.
- 5) Wang XI, Zhang S, Thomas JO, Adegboyega PA. *Cytomorphology, ultrastructural, and cytogenetic findings in follicular dendritic cell sarcoma: A case report. Acta Cytol.* 2010;54:759-763.
- 6) Ojha SS, Jain R, Meenai F, Nilkanthe R, Haritwal A. *Cytomorphological findings of follicular dendritic cell sarcoma on fine-needle aspiration cytology. Acta Cytol.* 2018;62:145-150.
- 7) Facchetti F, Lorenzi L. *Follicular dendritic cells and related sarcoma. Semin Diagn Pathol.* 2016;33:262-276.
- 8) Chen T, Gopal P. *Follicular dendritic cell sarcoma. Arch Pathol Lab Med.* 2017;141:596-599.
- 9) Mao S, Dong J, Wang Y, Zhang C, Dong A, Shen J. *Follicular dendritic cell sarcomas: CT and MRI findings in 20 patients. AJR Am J Roentgenol.* 2021;216:835-843.
- 10) Wu A, Pullarkat S. *Follicular dendritic cell sarcoma. Arch Pathol Lab Med.* 2016;140:186-190.
- 11) McClelland E, Bashyam A, Derbyshire S, Di Palma S. *Follicular dendritic cell sarcoma presenting as a painless lump in the parotid. BMJ Case Rep.* 2018;2018:bcr2018224301.