

비중격에 발생한 Hemangiopericytoma-Like Tumor 1예

인제대학교 의과대학 일산백병원 이비인후과
박시영 · 정범조 · 신중욱 · 성창호

A Case of Hemangiopericytoma-like Tumor in Nasal Septum

See Young Park, MD, Bum Jo Jung, MD, Joong Wook Shin, MD and Chang Ho Sung, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Inje University, Ilsan Paik Hospital, Koyang, Korea

—ABSTRACT—

Hemangiopericytoma is an unusual vascular tumor stemmed from pericytes surrounding capillaries. It was first described by Stout and Murray in 1942. This tumor can occur at from anywhere in the body but usually occurs in retroperitoneum, lower extremities. In 1976, Compago and Hyams reported a new type of HPC, called a Hemangiopericytoma-like (HPCL) tumor, which has characteristic microscopic and clinical features that differentiate it from typical hemangiopericytomas. We present a rare case, HPCL tumor of nasal septum which was diagnosed by microscopic pathology and immunohistochemistry technique. (J Clinical Otolaryngol 2007;18:245-248)

KEY WORDS : Hemangiopericytoma-like tumor · Nasal septum · Immunohistochemistry.

서 론

혈관주위세포종(hemangiopericytoma)은 1942년 Stout와 Murray에 의해 처음으로 보고되었으며 조직학적으로 모세혈관과 짐머만씨 주위세포(zimmerman's pericyte)에서 유래한 방추형 및 원형의 세포로 구성된 혈관종의 일종이다. 혈관성 종양은 비상피성 종양 중 가장 흔하나 혈관주위세포종은 혈관성 종양의 약 1% 정도를 차지하는 매우 드문 종양으로 대부분 복막뒤공간(retroperitoneum)이나 하지에 발생한다.¹⁾ 1978년 Compagno가 보고

한 비강의 hemangiopericytoma-like (HP-CL) tumor는 전형적인 혈관주위세포종과 조직학적으로 구별되며 악성도가 낮고 예후가 좋아 다른 질환으로 간주된다.²⁾ 저자들은 조직학적, 면역조직화학 염색을 통하여 진단한 HPCL 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

78세 남자환자로 내원 1년전부터 발생한 비출혈로 특별한 치료 없이 지내다 내원 1주일 전부터 비출혈 증상 심해져 개인병원에서 비용 진단 하에 수술을 권유받고 본원에 내원하였다. 과거력 및 가족력에서 특이사항 없었으며 전비경 및 비내시경 검사상 비용 형태의 종양이 좌측 비강을 완전히 폐쇄시키고 있었다. 흡인기를 이용하여 종양을 움직이면 비중격의 Kisselbach plexus 부위와 연결되어 유동성이 있었다(Fig. 1).

논문접수일 : 2007년 8월 25일

심사완료일 : 2007년 10월 30일

교신저자 : 신중욱, 411-706 경기도 고양시 일산구 대화동 2240번지 인제대학교 일산백병원 이비인후과학교실
전화 : (031) 910-7250 · 전송 : (031) 910-7747

E-mail : 0176916027@hanmail.com

축상 및 관상 부비동 컴퓨터단층 촬영에서 좌측비강 전체를 채우는 연부조직 종양소견을 보였으며, 주위의 골파괴, 석회화 등은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

부분 마취로 비내시경을 이용한 비내접근법으로 종괴 제거술을 시행했다. 종괴는 비중격 좌측면 전하방에 폴립형태로 부착되어 비강을 막고 있었다. 종괴의 기저부에서 약 5 mm의 절제연을 두고 비중격 점막을 박리한 후, 점막과 함께 종괴를 제거하였으며 박리된 점막에서 다소 출혈이 있었으나 이는 소작기를 이용하여 지혈이 가능했다.

육안적 소견상 방추형의 회색 종괴로 1.5×1.0×



Fig. 1. Nasal endoscopic examination showed a small polypoid mass completely obstructing the left nasal cavity.

1.0 cm 크기였다. H & E 염색에서 상피 하부에는 점액 양 혹은 부종으로 보이는 기질에 방추상 혹은 난원형 세포가 성글게 배열되어 있었으며, 종괴의 중심부에서는 방추상 혹은 난원형 세포가 조밀하게 관상 혹은 다발을 이루고 있었다. 대부분 얇은 벽을 가진 풍부한 혈관 분포를 보였고 비만세포, 소수의 형질세포, 그리고 호산구의 침윤이 미만성으로 관찰되었다(Fig. 3A and B). 전형적인 혈관주위세포종괴는 달리 피복하고 있는 방추상 혹은 난원형 세포에서 세포학적 이형성이나 유사분열상이 관찰되지 않아 특수염색을 시행하였다. Masson trichrome 염색에서 종양세포는 폭진친화염색(fuchsinophilia)을 보여 섬유화가 많이 이루어졌고 vimentin과 smooth muscle actin(SMA) 염색에서 양성(Fig. 4), CD34와 S-100 단백에 음성 반응을 보여 HPCL tumor로 진단되었다.

외래에서 술 후 2일째 비강의 패킹을 제거하고 술 후 6개월 현재 재발없이 외래 추적 관찰중이다.

고 찰

혈관주위세포종은 혈관종의 약 1% 정도의 비율로 발생하는 매우 드문 종양으로 신체 어느 부위의 조직에서나 발생할 수 있는데 대개 하지, 후복막 및 골반부, 두경부 순으로 호발한다. 두경부에서는 두피, 안면부와 경부의 연부조직에서 주로 발생하고 구강 및 비강 또는 부비동에서는 훨씬 드문 것으로 알려지고 있다.³⁾ Hem-angio-pericytoma-like (HPCL) tumor는 전통적인 혈

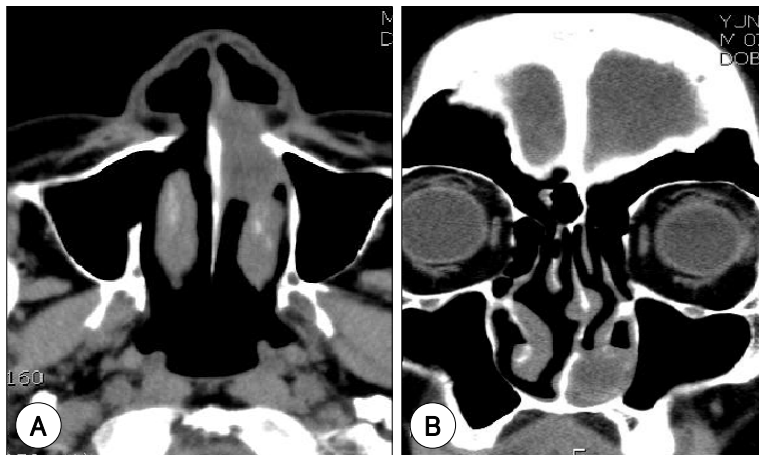


Fig. 2. Axial (A) and coronal (B) CT images showed the soft tissue mass obstructing almost entire of the left nasal cavity.

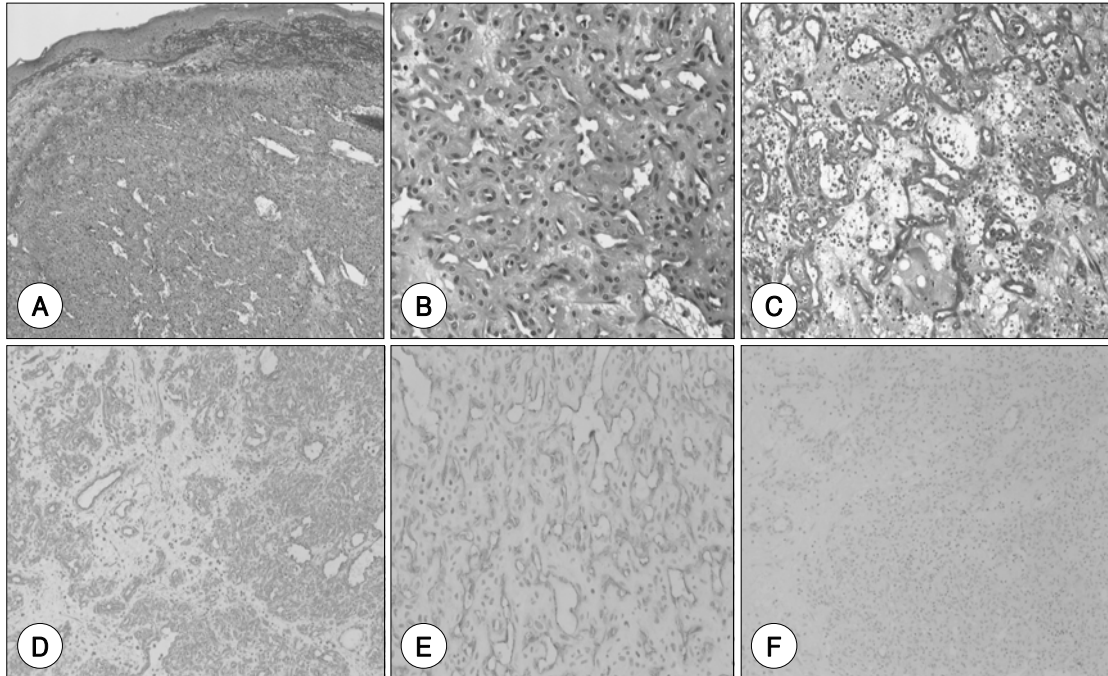


Fig. 3. A : Fascicles of spindle or elongated tumor cells are observed (H & E, ×40). B : Cellular, sheet-like infiltration of tumor cells with thin-walled vessels were noted, and the tumor cells show monomorphic cytologic details without mitosis (H & E, ×200). C : The cytoplasm of tumor cells show fuchsinophilia showing fibrous tissue (Masson trichrome stain, ×200). D : The tumor cells reveal diffuse strong positive reaction for vimentin showing smooth muscle cell origin. (LSAB method, ×100). E : Positive reaction for smooth muscle actin (SMA) along the thin vessel wall is seen (LSAB method, ×200). F : Negative reaction for S-100, It differentiation from neurogenic tumor (LSAB method, ×100).

관주위세포종과 연관은 있으나 임상적 양상, 발생 위치, 육안적 소견, 예후, 병리 소견이 다소 다른 점을 보인다.

전통적인 혈관주위세포종은 어느 연령대에서나 발생하며 무통성 종괴로 발견되고 방사선촬영상 골미란 소견이 보이며 대부분 사지, 후복막공간에서 발생하고 평균 6.5 cm의 크기에서 발견된다.⁵⁾ 반면에 HPCL은 남자보다 여자가 많이 발생하며 환자의 연령은 14~79세(평균 53세)로 노년층에서 주로 발생하며 비강 내에서 주로 발생하므로 수주에서 수년간 지속되는 비폐색과 반복적인 비출혈을 일으키는 비강 내 종괴로 발견되고 지름은 1.5~7.5 cm(평균 3.8 cm)로 종괴 크기가 작다. 육안소견으로는 혈관성 종양으로 판단되지 않고 알리지성 비용으로 오인하는 경우가 많다.⁵⁾ 예후는 혈관주위세포종은 종양의 성장이 빠르고 전이가 많아 사망률이 23.6%에서 60%까지 보고 되고 있으나, HPCL tumor는 사망률이 4.2%로 혈관주위세포종에 비하여 낮다. 병리소견상 혈관주위세

포종은 빠른 성장과 다수의 유사분열, 다형성 그리고 원격전이를 특징으로 하나 HPCL tumor는 유사분열이 거의 없고 구조적 다형성이 적으며, 국소재발이나 원격전이가 적어 악성도가 낮은 혈관주위세포종의 변종으로 간주되기도 한다.⁶⁾

비강에 발생한 HPCL tumor의 악성도가 낮은 이유에 대해서는 아직 명확하지 않으나 Batsakis와 Rice는 비강은 신생물의 지지 조직 등이 발달하는데 적절한 위치가 아니고 흡인성 항원이 제일 먼저 접촉하는 부위 로 다양한 면역반응이 일어나 혈관의 확장과 투과성의 증가가 지속적으로 이루어져 악성도가 높은 종양이 성장하기 힘들다고 보았다.⁵⁾

진단은 조직검사 소견 및 면역조직화학염색으로 확진할 수 있다. 특징적인 난원형 또는 방추상의 세포가 얇은 판을 형성하며 그 표면은 호흡상피세포나 양성의 이형성 편평상피로 덮여있다. 다양한 크기의 혈관이 종양의

전체에 보이며 혈관주위의 공간은 다양한 크기를 보이고 이 공간에 존재하는 세포는 대부분 길게 늘어나거나 방추상으로 세포질의 경계가 부정확한 모양을 하고 있으며, 혈관의 대부분은 잘 보존된 내피세포로 배열되어 있어 혈관주위세포종에서는 종양세포가 혈관강 내로 돌출되어 나타나는 “staghorn” 형태는 거의 보이지 않는다. 세포핵도 대부분 일정하고 다형성이나 유사분열은 흔하지 않다. 본 예에서도 이형성이나 유사분열이 없는 방추상 혹은 난원형의 세포가 다수 관찰되었으며, 또 하나의 특징인 종양전체에 일정하게 존재하는 비만세포의 침윤이 본 예에서도 관찰되었다.⁷⁾

HPCL은 면역조직화학염색 검사상 평활근 분화세포에서 양성을 나타내므로 Vimentin과 SMA는 98%와 92%에서 양성 소견을 보인다.⁸⁾ 이는 HPCL이 혈관 주위 세포에서 기원한 것을 증명한다. 혈관 주위 세포종과 종양내부의 대다수 혈관들은 다양한 크기의 내경을 갖고 있으며 trichrome 염색에 의해 관찰되는 다양한 두께의 섬유성 결체조직에 의해 둘러싸여 있다. Reticulin 염색은 혈관 내부의 내피세포와 주위의 종양세포를 구별하는데 종종 유용하다. 콜라겐은 종양 세포가 밀집한 곳에는 없는 경우가 많으나 큰 직경의 혈관이 있는 곳에서는 뚜렷히 관찰된다. 평활근종과 신경원성 종양을 감별하기 위해 desmin과 S-100 단백질의 염색이 유용하고, p53, Ki-67(MIBI), 그리고 topoisomerase II α 등에 대한 염색으로 종양의 악성도를 알 수 있다. 본 예에서는 전형적인 혈관주위세포종과 달리 trichrome염색에서 폭진화소견을 보이고 vimentin, SMA 염색에 양성소견을 보였으며 S-100 단백질과 CD34 관련항원에 음성 반응을 보여 HPCL tumor로 진단할 수 있었다.²⁾

비강내에 발생하는 HPCL tumor는 일반적으로 양성 종양의 경과를 보이기 때문에 혈관주위세포종 때 사용하는 광범위 절제술보다는 적절한 변연을 포함한 국소절제술이 원칙이다. 최근에는 비내시경을 사용하여 시야를 확

보하고 비외접근술의 여러 단점들을 피할 수 있게 되었다. 또, 술 전에 영상의학적 진단을 통해 종양의 범위를 파악하고 수술시 동결절편생검을 시행하면 충분한 거리의 절제연을 확보할 수 있다.¹⁾ 그러나, 병리소견만으로 악성도를 판단할 수 없으므로 장기적인 추적관찰이 필요하다.

본 예는 드물게 비중격에서 발생한 HPCL tumor를 비내시경을 통해 절제하였다. 비강에 발생한 혈관주위종양은 신체의 다른 부위에서 발견되는 혈관주위종보다 예후가 좋고 치료 방법이 보다 국소적이므로 HPCL tumor인지 일반적인 병리소견과 면역조직화학적 염색을 시행하여 종양의 감별진단에 신중을 기해야 할 것으로 생각된다.

중심 단어 : Hemangiopericytoma-like tumor · 비중격 · 면역조직화학염색.

REFERENCES

- 1) Heo KW, Choi ES, Park SK, Yoon HY. A case of hemangiopericytoma-like tumor of nasal septum diagnosed by immunohistochemical staining. *Korean J Otolaryngol* 2002; 45:821-4.
- 2) Compagno J. Hemangiopericytoma-like tumors of the nasal cavity: A comparison with hemangiopericytoma of soft tissues. *Laryngoscope* 1978;88:460-9.
- 3) Kim WS, Na HJ, Lee DY, Doh NY. A Case of Hemangiopericytoma in Nasal Cavity and Paranasal Sinus. *Korean J Otolaryngol* 1997;40:927-931.
- 4) Takuya S, Takashi M, Takuya U, Masazumi T. Hemangiopericytoma-like intranasal tumor: A case report with an immunohistochemical study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:323-7.
- 5) Rie Y, Toru M, Naoyuki K, Yasuo N, Akira K. Nasal septal hemangiopericytoma-like tumor: A case report with an Immunohistochemical study. *American J Rhinol* 2001;15:267-70.
- 6) Aufdemorte TB. Hemangiopericytoma-like tumor of the nasal cavity. *Arch Otolaryngol* 1981;107:172-4.
- 7) Compagno J, Hyams VJ, Captin MC. Hemangiopericytoma-like intranasal Tumors, A Clinicopathological study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976;66:672-83.
- 8) Facon F, Sanjuan M, Paris J, Van Haverbeke Ch, Dessi P. Sinonasal hemangiopericytoma: A case report. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 2006;127(4):267-72.