

## 비중격에 발생한 비인강 외 혈관섬유종 2예

고신대학교 의과대학 이비인후과학교실,<sup>1</sup> 인제대학교 의과대학 부산백병원 이비인후-두경부외과학교실<sup>2</sup>

박찬우<sup>1</sup> · 박성국<sup>2</sup> · 김주연<sup>1</sup> · 권재환<sup>1</sup>

### Extranasopharyngeal Angiofibroma Arising from the Nasal Septum : 2 Cases Report

Chan Woo Park, MD<sup>1</sup>, Seong Kook Park, MD<sup>2</sup>, Joo Yeon Kim, MD, PhD<sup>1</sup> and Jae Hwan Kwon, MD, PhD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Kosin University College of Medicine, Busan; and

<sup>2</sup>Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Busan Paik Hospital,  
Inje University School of Medicine, Busan, Korea

#### — ABSTRACT —

Nasopharyngeal angiofibromas are locally aggressive tumors arise predominantly from pterigopalatine fossa. Extranasopharyngeal angiofibromas arising from the nasal septum are extremely rare. Only 15 cases have been reported in the international literature, but not in Korea. We experienced two cases of extranasopharyngeal angiofibroma occurring on the nasal septum and the tumors were successfully removed by endoscopic approach without massive bleeding. The theory of origin of the tumor and its management is discussed with review of literature. (J Clinical Otolaryngol 2013;24:80-84)

KEY WORDS : Angiofibroma · Nasal septum.

## 서 론

비인강 혈관섬유종은 사춘기의 남자에서 주로 발생하나 연령은 1세에서 60세까지 다양하며 발생빈도는 전체 두경부 종양의 약 0.05~0.5% 미만으로 드문 질환이다.<sup>1,2)</sup> 조직학적으로는 양성이나 임상적으로는 주위 조직으로의 국소 침윤, 강한 출혈 경향, 불완전 제거시 비교적 높은 재발율 등으로 인해 악성처럼 취급되고 있다.<sup>3)</sup> 대부

분의 혈관섬유종은 비인두의 익돌구개와 주변의 후비공 조직과 접형구 개공에서 기원하는 것으로 알려져 있으며 비인강 외 혈관섬유종과 같은 비전형적 혈관섬유종은 드물게 발생한다.<sup>4)</sup> 특히 비중격에서 발생하는 경우는 극히 드물어 국내에서의 문헌 보고는 아직까지 없다. 저자들은 비중격에서 발생한 혈관섬유종 2예를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

### 증 례 1

52세 남자 환자가 내원 3개월 전부터 시작된 잦은 비출혈을 주소로 응급실로 내원하였다. 환자의 과거 병력이나 가족력에서 특이 소견 없었으며 혈액 검사상 출혈 소인은 없었다. 비내시경 검사에서 우측 비중격에 경계가 명확한

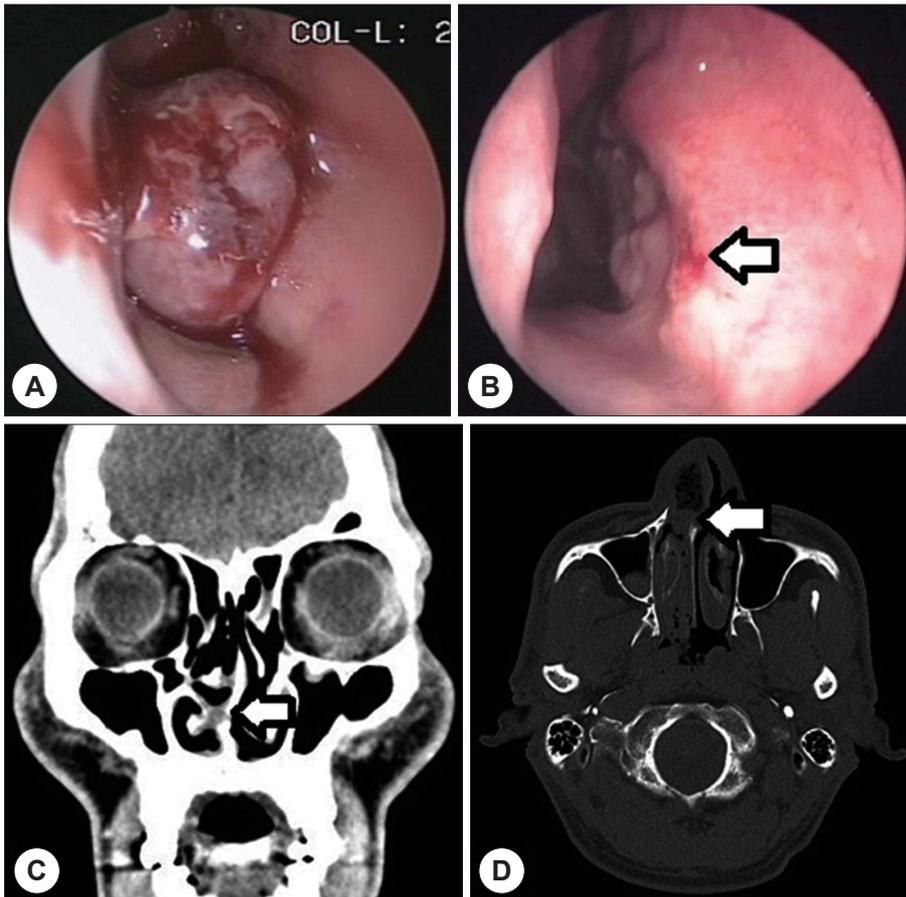
논문접수일 : 2013년 3월 7일  
논문수정일 : 2013년 3월 29일  
심사완료일 : 2013년 4월 30일  
교신저자 : 권재환, 602-702 부산광역시 서구 암남동 34  
고신대학교 의과대학 이비인후과학교실  
전화 : (051) 990-6248 · 전송 : (051) 245-8539  
E-mail : entkwon@hanmail.net

적갈색의 둥근 종괴가 관찰 되었으며 종괴에서 소량의 출혈이 관찰되었다(Fig. 1A). 비인강, 인두, 후두는 정상 소견이었다. 전산화 단층 촬영(CT)상 1.5×1.0 cm 가량의 종괴가 비중격 전방부 우측에 위치하였으며 조영 증강 및 주변 조직 침윤 소견은 보이지 않았다(Fig. 1C, D). 조직 검사와 종양절제를 위해 전신마취 하에 비내시경 수술을 시행하였다. 종양은 주변조직과의 유착없이 비교적 쉽게 노출시킬 수 있었고 기시부 주위를 전기 소작기를 사용하여 지혈하며 적출하였으며 출혈은 소량이었다. 병리학적 소견상 상피 하부에 존재하는 치밀한 섬유기질 사이로 풍부한 혈관의 증식을 보이는 혈관섬유종의 전형적인 소견으로 악성세포는 관찰되지 않았다. 면역 조직 화학 염색에

서 혈관 구조는 CD34에서 양성 소견을 보이는 혈관 내피 세포로 덮여 있었으며 SMA(smooth muscle actin) 면역 조직 화학 염색도 양성 소견을 보였다(Fig. 2). 수술 후 2일째 패킹을 제거하였고, 3일째 합병증 없이 퇴원하였다. 술 후 2주째 외래에서 시행한 내시경 검사상 출혈이나 관찰되는 종괴는 없었다(Fig. 1B). 술 후 8개월째 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

증 례 2

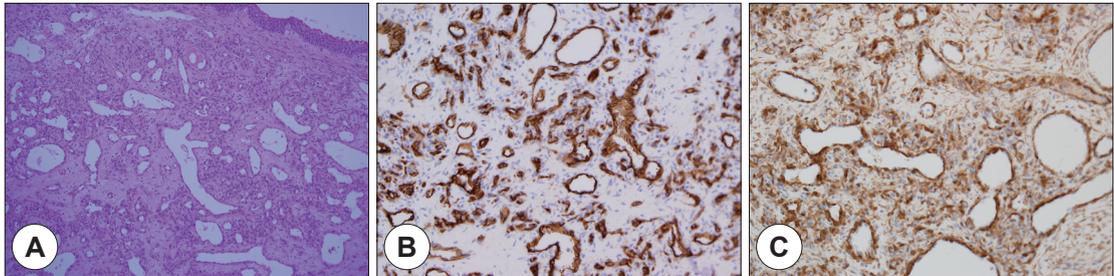
68세 여자환자가 잦은 비출혈과 비폐색으로 이비인후과 의원에서 치료 중 좌측 비강에 종물이 발견되어서 정확한 진단과 치료를 위하여 전원 되었다. 환자의 과거 병



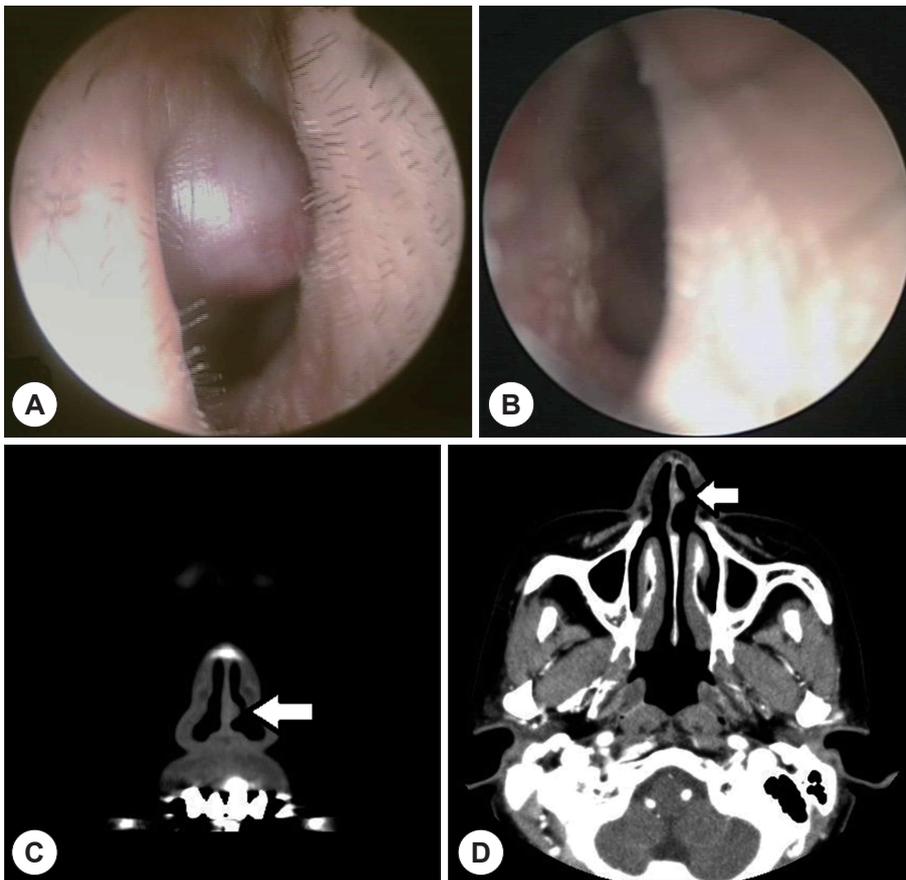
**Fig. 1.** Endoscopic finding shows a reddish easy bleeding mass at right nasal cavity (A). Endoscopic photograph of right nasal cavity at postoperative 14th days reveals no mass remnant. Arrow indicates the feeding vessel of the tumor (B). Preoperative coronal (C) and axial (D) CT scans show non-enhanced nasal mass occupying the right nasal cavity.

력 및 가족력에서 특이 사항은 없었다. 비내시경 검사상 좌측 비전정부 비중격에서 비강 점막 색깔과 비슷한 적갈색의 종괴가 관찰되었으며 출혈은 관찰되지 않았다. 부

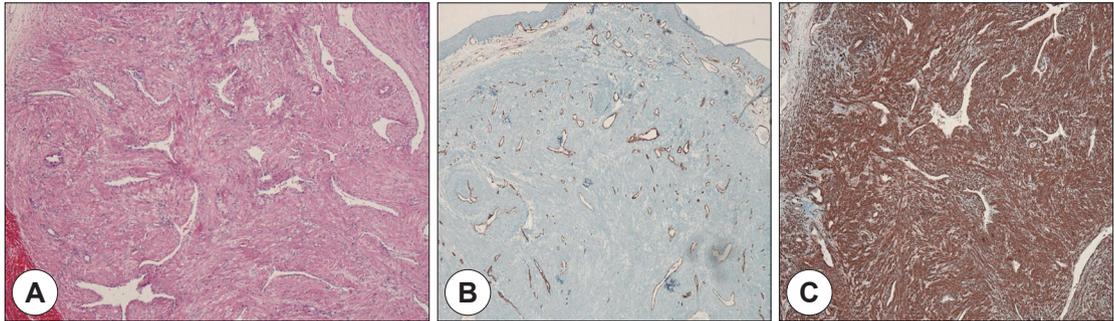
비동 전산화단층촬영(CT)상 조영 증강이 되지 않고 주변 조직 침윤이나 골파괴 등의 소견도 보이지 않는 0.5×0.6 cm 가량의 종괴가 보였다(Fig. 3). 전신마취 하에 비내시



**Fig. 2.** Histopathology of the tumor shows variable sized blood vessels and fibrous stroma. Vascular channels are lined by flat endothelial cells (Hematoxylin-Eosin stain,  $\times 100$ )(A). Endothelial cells are highlighted by CD34 immunoreactivity within the tumor (CD34 immunoperoxidase stain,  $\times 200$ )(B). Plump stromal cells and vessel walls are positive for smooth muscle actin (smooth muscle actin stain,  $\times 200$ )(C).



**Fig. 3.** Endoscopic finding of left nasal cavity shows a pinkish mass originated from nasal septum (A). Endoscopic photograph of left nasal cavity at postoperative 12 months reveals no mass remnant (B). Preoperative coronal (C) and axial (D) CT scans present non-enhancing small mass adherent to left side nasal septum.



**Fig. 4.** The tumor is composed of variable sized and shaped vessels with plump spindled stromal cells (Hematoxylin-Eosin stain,  $\times 100$ )(A). CD34 immunostain reveals positivity in vascular endothelium (CD34 immunoperoxidase stain,  $\times 40$ ) (B). Plump stromal cells and vessel walls are positive for smooth muscle actin (smooth muscle actin stain,  $\times 100$ )(C).

경 수술을 시행하였으며 종괴는 좌측 비중격 연골막에 부착되어 있어 비중격 연골은 보존하고 비중격 연골막을 포함하여 절제를 시행하였다. 병리학적 소견은 섬유 기질 사이로 풍부하고 치밀한 혈관 증식을 보이는 혈관 섬유종의 전형적인 소견이었다. 면역 조직 화학 염색상 CD34에서 양성 소견을 보이는 혈관 내피 세포로 덮여 있었으며 SMA(smooth muscle actin) 면역 조직 화학 염색도 양성 소견을 보였다(Fig. 4). 수술 후 2일째 비 패킹을 제거하였으며 3일째 퇴원 후 2년간 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

혈관섬유종은 비인강에서 발생하는 가장 흔한 양성 종양으로 알려져 있으며 대개 7세에서 19세 사이에 발생한다.<sup>5)</sup> 대부분의 비인강 혈관섬유종은 비강의 후외방벽 중에서 익돌구개와 주변의 후비공 조직과 접형 구개공에서 기원하고 그 크기가 확장됨에 따라 비강의 뒤쪽과 비인강을 채우고 부비동, 안구, 두개 기저부를 침범하게 된다.<sup>4)</sup> 혈관섬유종이 비인강에서 기원한 후 비인강외로 침범하는 경우는 흔하지만 원발성으로 비인강외 부위에 발생하는 경우는 드물며, 특히 비중격에서 기원하는 경우는 매우 드물다. Garcia-Rodriguez 등<sup>6)</sup>에 의하면 비인강 혈관 섬유종이 발생한 환자의 평균 연령은 17세인데 비해 비중격에서 발생한 혈관섬유종에서는 환자의 평균 연령은 35세로 높았으며 본 사례들과 같이 50, 60대에서도 발생하였다고 보고하였다.

비인강의 혈관섬유종은 기원 부위에 따라 다양한 증상

을 보일 수 있으나 비중격에서 기원하는 혈관섬유종의 경우 대부분 비출혈과 비폐색을 동반한다. 비중격에서 발생한 혈관섬유종은 비인강에 위치하는 경우보다 종양이 자랄 수 있는 공간이 좁기 때문에 일찍 증상이 발생하여 조기에 발견되는 경우가 많다. 내시경 조건, 전산화 단층촬영, 자기공명 영상촬영 그리고 경동맥 혈관 조영술이 비인강외 혈관섬유종의 진단에 이용된다. 이러한 검사에서 비인강외 혈관섬유종은 조영 증강이 보이지만 균일하지 않거나 오히려 조영 증강이 뚜렷하게 보이지 않는 경우도 있으며 본 증례에서도 전산화 단층촬영에서 조영 증강이 되지 않고 주위 조직과 균등하게 보였다. 그러므로 비인강외 혈관섬유종은 다양한 발생 부위와 비전형적인 방사선 소견으로 인하여 기존의 비인강 혈관섬유종과는 다른 소견을 보인다고 하겠다.

병리 조직학적 소견으로 본 혈관섬유종은 풍부한 미세 혈관 및 섬유 결합 조직의 기질로 구성되며 미세 혈관벽은 단순한 내피 세포로 이루어 진다. 혈관 성분은 결합 조직 성분과 동등한 비율을 차지하나 일부 혈관 성분이 많은 경우는 혈관종, 혈관중성 비용등과 같은 양성 종물 뿐 아니라 악성 종물과도 감별이 필요하다. 또한 조직학적 진단을 위해서 CD34, smooth muscle actin(SMA),  $\beta$ -catenin 등의 면역조직 화학염색이 필요하다. CD34는 조혈 전구체 세포 및 혈관 내피 세포에서 가장 흔히 발견되는 항원으로 혈관섬유종에서 발현되므로 혈관성 종물 감별시 조직학적 진단에 사용 된다.<sup>7)</sup> 본 사례들에서도 모두 면역 조직 화학염색상 CD34과 SMA에 양성소견을 보이는 혈관 내피세포가 관찰되었다. 비인강내 혈관 섬유종의 기원 조직은 후두저부(basiocciput)나 접형저부(basisphenoid)

의 근막이며 비외벽의 혈관섬유종은 기저근막(fascia basalis)의 비정상적인 확장에 의한다.<sup>2,8)</sup> 비인강의 혈관섬유종의 발생 기전에 대해서는 아직 정설이 없으나 Akbas 등<sup>9)</sup>은 비중격에서 기원한 혈관섬유종은 주로 기저근막이 존재하지 않는 비중격의 앞쪽 1/3에서 기원하므로 골막의 발달성 기형으로 인한 이소성 조직으로부터 발생한다고 설명하였다.<sup>10)</sup>

전형적인 비인강 혈관섬유종의 경우에는 대부분 수술하기 전에 과다 출혈을 예방하기 위하여 영양 동맥에 색전술을 시행하나 본 사례들과 같이 국소적으로 발생하는 경우에는 반드시 필요하지는 않을 것으로 생각된다. 더구나 비중격에서 기원하는 혈관섬유종의 경우 기저근막 없이 이소성 조직에서 유래하여 다양한 혈관을 가질 수 있으므로 술전 색전술 보다는 술중 비내시경을 이용한 정밀한 절제가 더욱 요구된다. 비인강의 혈관섬유종은 외과적 완전 절제가 우선적인 치료법이며 수술로 인한 이환율이 낮으며 덜 침습적인 비내시경을 이용한 비내 접근 수술법이 증가하는 추세이다. Garcia-Rodriguez 등<sup>6)</sup>은 비중격에서 발생한 혈관섬유종 2예에서 술전 색전술 시행하지 않고 비내시경 제거술만으로 대량 출혈 없이 완전 제거하였다. 본 사례들에서도 종괴의 경계가 명확히 관찰되었고 종괴가 비중격에 국한되어 있었으며 주위 조직으로의 침윤 소견이 없어 내시경적 접근법을 시도하였다. 비중격과 종양의 경계 부위를 전기 소작기로 지혈하며 제거하였는데 출혈은 20 cc 미만의 소량이었다.

비중격에서 기원한 비인강 외 혈관섬유종은 비폐색, 비출혈과 같은 증상을 동반하므로 조기발견하기 쉽고 수술하기 전에 영양동맥 색전술 없이 내시경적 수술법만으로 과다 출혈 없이 치료될 수 있는 것으로 생각되나 사례

가 많지 않으므로 향후 더 많은 연구가 필요하다. 저자들은 비중격에서 발생한 혈관 섬유종 2예를 비내시경을 이용한 비내 접근법으로 제거하고 현재까지 재발하지 않았기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 혈관섬유종 · 비중격.

## REFERENCES

- 1) Sarpa JR, Novelty NJ. *Extranasopharyngeal angiofibroma. Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;101(6):693-7.
- 2) Alvi A, Mussiorek D, Fuchs A. *Extranasopharyngeal angiofibroma. J Otolaryngol* 1996;25(5):346-8.
- 3) Bremer JW, Neel HB, Desanto LW, Jones GC. *Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. Laryngoscope* 1986;96(12):1321-9.
- 4) Peloquin L, Klossek JM, Basso-Brusa F, Gougeon JM, Toffel PH, Fontanel JP, et al. *A rare case of nasopharyngeal angiofibroma in a pregnant woman. Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117(6):S111-4.
- 5) Nomura K, Shimomura A, Awataguchi T, Murakami K, Kobayashi T. *A case of angiofibroma originating from the inferior nasal turbinate. Auris Nasus Larynx* 2006;33(2):191-3.
- 6) Garcia-Rodriguez L, Rudman K, Cogbill CH, Loehrl T, Poetker DM. *Nasal septal angiofibroma, a subclass of extranasopharyngeal angiofibroma. Am J Otolaryngol* 2012;33(4):473-6.
- 7) Beham A, Regauer S, Beham-Schmid C, Kainz J, Stammberger H. *Expression of CD34-antigen in nasopharyngeal angiofibromas. Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;44(3):245-50.
- 8) Batsakis JG. *Vasoformative tumors. In: Batsakis JG, editor. Tumors of the head and neck-clinical and pathological considerations. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins;1979. p.291-312.*
- 9) Akbas Y, Anadolu Y. *Extranasopharyngeal angiofibroma of the head and neck in women. Am J Otolaryngol* 2003;24(6):413-6.
- 10) Schiff M. *Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a theory of pathogenesis. Laryngoscope* 1959;69:981-1016.