

## 비강내 발생한 비정형 섬유성 조직구종 1예

한국원자력의학원 원자력병원 이비인후-두경부외과

김정현 · 강주용 · 최익준 · 이명철

### A Case of Atypical Fibrous Histiocytoma in Nasal Cavity

Kyounghun Kim, MD, Ju Yong Kang, MD, Ik Joon Choi, MD, PhD and Myung-Chul Lee, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

#### — ABSTRACT —

Atypical fibrous histiocytoma is a rare variation of cutaneous fibrous histiocytoma. The histologic features of atypical fibrous histiocytoma include a proliferation of pleomorphic, spindle, and/or polyhedral cells with mainly large, hyperchromatic, irregular, bizarre nuclei, set in a background of classic features of fibrous histiocytoma. It includes spindle cell areas showing a storiform pattern and thickened, hyaline collagen bundles. Generally, atypical fibrous histiocytoma is treated by complete excision, and in most cases, a benign outcome is expected. However it has a tendency to recur locally after excision and there are a few recent reports of occasional distant metastasis. Recently we experienced a case of atypical fibrous histiocytoma in nasal cavity. Therefore we present this case of atypical fibrous histiocytoma with a brief review of literature. (J Clinical Otolaryngol 2017;28:248-251)

**KEY WORDS** : Atypical fibrous histiocytoma · Nasal cavity.

## 서 론

비정형 섬유성 조직구종(atypical fibrous histiocytoma)은 조직구의 증식에 의해 형성되는 섬유성 조직구종의 변이형으로 1983년 Fukamizu 등에 의해 처음 기술되었다.<sup>1)</sup> 비정형 섬유성 조직구종은 주로 하지와 몸통에 발생하고 단단하고 고립된 피부 색깔의 결절 형태를 보이며 조직학적으로는 방추상의 종양세포들이 소용돌이양

상으로 배열되고 각각의 세포들은 다형태, 방추, 타원, 원형과 다면체 등 다양한 모습을 보이는 것을 특징으로 한다.<sup>2)</sup> 또한 치료를 위한 절제 후 국소 재발하는 경향이 있으며 드물게 전이가 가능하다.<sup>3)</sup> 비정형 섬유성 조직구종은 발생 빈도는 드물지만 임상양상과 조직학적 특징상 다른 악성 종양이나 양성 종양과 유사한 형태를 보일 수 있으므로 정확한 진단과 치료를 위한 감별이 반드시 필요하다. 최근 저자들은 비강내 발생한 종양으로 내원한 52세 여자에서 비정형 섬유성 조직구종 증례 1예를 경험하였다. 비정형 섬유성 조직구종은 현재까지 그 보고가 많지 않고,<sup>2,4,5)</sup> 국내에서 비강 내 병변으로 보고된 예는 없기 때문에 임상적, 병리학적 특징 및 감별진단에 대한 정보를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2017년 7월 26일

논문수정일 : 2017년 9월 29일

심사완료일 : 2017년 10월 19일

교신저자 : 이명철, 01812 서울 노원구 노원로 75

한국원자력의학원 원자력병원 이비인후-두경부외과

전화 : (02) 970-2357 · 전송 : (02) 970-2450

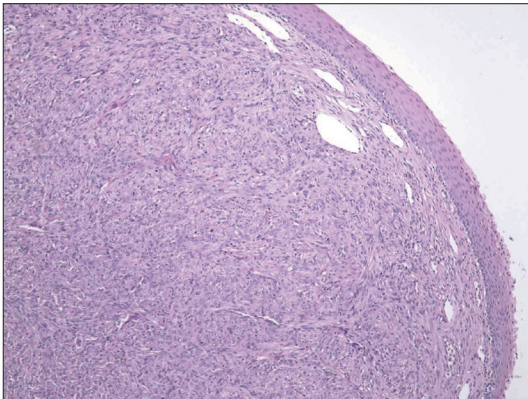
E-mail : entdok@gmail.com

## 증 례

내원 한달 전 발견된 좌측 비강 내 무통성 종양으로 52세 여자환자가 본원 이비인후과에 내원하였다. 콧물, 코막힘 등 비과적인 증상은 호소하지 않았다. 과거력상 고혈압으로 약 10년 전부터 약물 복용 중이며 그 외 특이병력은 없는 환자로 외관상 비교적 건강한 모습이었다. 이학적 검사상 좌측 비강 전정부위에서 아래가쪽코연골의 안쪽다리 부분에 약 7×5 mm 크기의 단단하고 압통이 없는 돌출된 종양이 관찰되었고 비인두 내시경 소견상 비강과 비인두내 다른 특이소견은 없었으며 구강, 구인두, 후두, 하인두의 이상 소견과 축지되는 경부

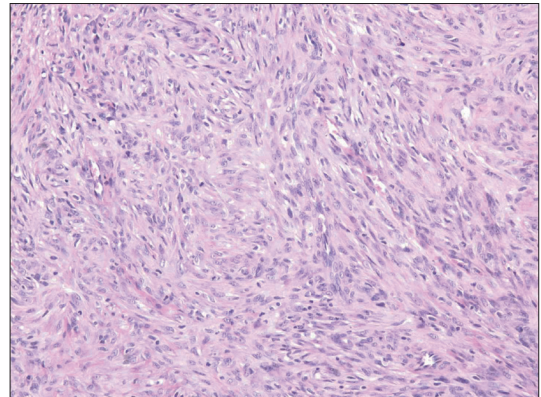


**Fig. 1.** This picture shows the resected gross specimen measuring 7×5×3 mm.

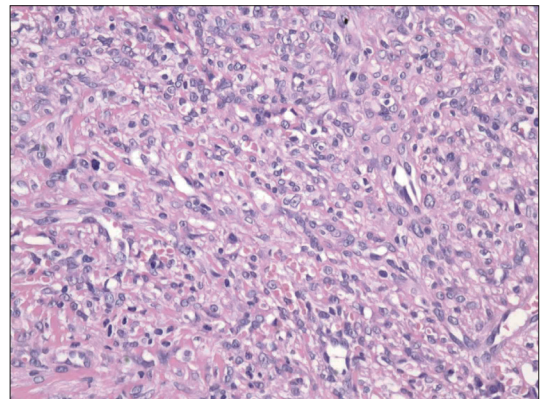


**Fig. 2.** Light microscopic finding reveals the well-defined, unencapsulated lesion involving dermis and superficial subcutaneous tissue (H&E stain, ×100).

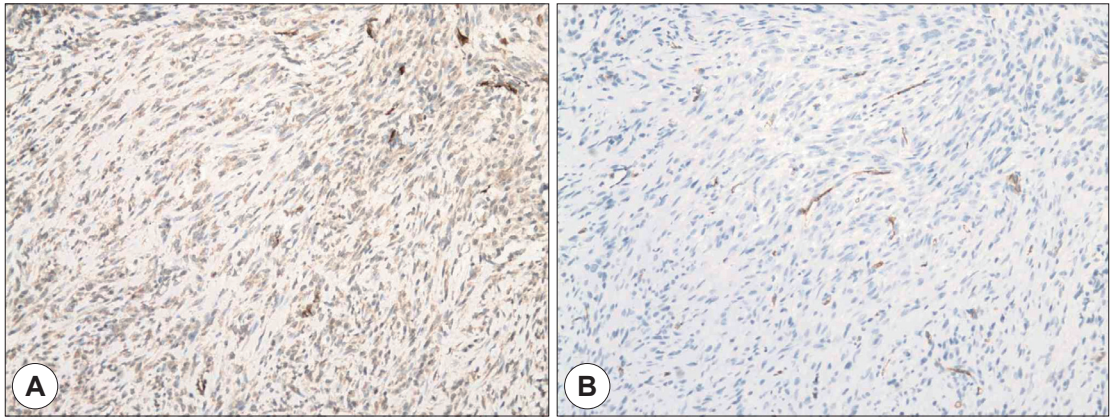
림프절도 없었다. 추가적인 영상검사는 시행하지 않았고 외래에서 국소마취 하에 진단 및 치료 목적으로 비강 내 종양을 전기 소작기를 이용하여 완전절제 하였다. 절제된 종양은 7×5×3 mm 크기의 단단한 종양(Fig. 1)으로 심부의 아래가쪽코연골을 포함한 주변 조직과의 유착은 없었다. 수술 중 출혈 등의 부작용은 없었고, 수술 후 외비의 모양변화도 관찰되지 않았다. 수술 시 얻은 조직의 H&E 염색에서 진피와 피하조직을 침범하는 종양이 확인되었고(Fig. 2) 방추, 원형 모양의 세포들이 조밀하게 진피를 침범하면서 수레바퀴양상으로 배열되어 있었으며 이러한 세포 사이에 림프구들이 섞여있었다(Fig. 3). 또한 유사분열 세포들이 15/10 high power fields



**Fig. 3.** Medium-power photomicrograph from the lesion shows the spindle shaped or round cells with vesicular nuclei and indistinct cytoplasm infiltrating dermis. This area shows storiform pattern (H&E stain, ×200).



**Fig. 4.** High-power photomicrograph shows frequent mitoses with the mitotic count of 15/10 high power fields (H&E stain, ×400).



**Fig. 5.** Immunohistochemistic photomicrographs show tumor cells are negative for SMA (A), CD34 (B) (× 400).

(HPF)로 분포하였다(Fig. 4). 면역조직화학적 염색에서는 상피기원 여부 감별을 위한 CK에 대한 검사와 신경기원 여부 감별을 위한 S100에 대한 검사에서 음성 소견을 보였고 섬유성 조직구종, 평활근육종, 용기성 피부섬유육종 등을 감별하기 위한 smooth muscle actin(SMA), CD34에 대한 검사에서 모두 음성 소견이 확인되었다(Fig. 5). 이상의 병리조직학적 소견을 종합하여 비강 내 종양은 비정형 섬유성 조직구종으로 진단되었고 현재 수술 후 추가치료 없이 16개월째 외래에서 경과관찰 중이며 재발소견은 아직까지 관찰되지 않았다.

## 고 찰

섬유성 조직구종은 조직구에서 유래되어 피부 및 연조직에 발생하고 조직학적으로 소용돌이 형태나 성운 형태로 정렬되어 있는 섬유아세포와 거품형태의 세포질을 포함하는 형태로 존재하거나 다핵거대세포를 형성하고 있는 조직구들로 구성되어 있는 종양으로 1961년 Kaufmann과 Stout에 의해 처음으로 명명되었다.<sup>6,7)</sup> 양성 섬유성 조직구종에 속하는 비정형 섬유성 조직구종은 임상적으로 양성소견을 보이면서 병리학적으로 악성의 특성을 가지고 있고 외상과 방사선 치료와 연관된 경우가 많아 진성 종양보다는 일종의 반응성 증식으로 보는 견해가 있으나<sup>8)</sup> 정확한 병태생리와 유발인자는 아직 밝혀지지 않았다. 다른 증례들에서 비정형 섬유성 조직구종은 다양한 연령대에서 발병할 수 있으며 주로 하지와

상지에서 잘 발생한다고 보고된다.<sup>9)</sup> 본 증례는 비강 내 발생한 비정형 섬유성 조직구종으로 문헌고찰상 두경부에서 발생하는 비율은 약 6.8%인데 코와 귀에서 발생하였고 다른 부위로는 드물게 생식기에 발생한 경우가 있다.<sup>9)</sup>

비정형 섬유성 조직구종은 세포들의 현저한 다형성, 비정형성과 높은 유사분열활동을 보이기 때문에 비정형 황색종, 피부 평활근육종, 육종모양암종, 결절흑색종, 용기성 피부섬유육종, 혈관육종, 다형성육종과 같은 양성, 악성 종양들과 감별이 중요하고<sup>12)</sup> 특히 비정형 황색종과 임상양상과 병리학적 특징이 매우 유사하다. 비정형 섬유성 조직구종은 젊거나 중년층에서 단일성, 단단한 결절로 주로 하지에 발생하지만 비정형 황색종은 노년층에서 잘 발생하고 주로 두경부에서 일광노출에 의한 피부손상으로 유발되며 피부색깔의 폴립형태나 궤양형태의 결절로 나타난다.<sup>10)</sup> 또한 비정형 섬유성 조직구종에서는 세포들의 수레바퀴양상의 배열과, 표피층과 진피층 사이 투명한 층으로 나타나는 grenz zone이 존재하여 비정형 황색종과 구분되어 진다.<sup>11)</sup> 하지만 이러한 grenz zone이 항상 나타나는 것은 아니며,<sup>9)</sup> 본 증례의 종양세포에서도 grenz zone을 확인할 수는 없었다. 다른 종양세포들과의 감별은 주로 면역조직화학적 염색을 통해 이루어진다. 용기피부섬유육종은 핵의 다형태와 표피위축이 보이지 않고 CD34에 대한 염색에서 양성을 보인다. 피부 평활근육종은 데스민(desmin)에 대한 염색에서 양성을 보이며 악성 흑색종은 HMB-45에 대한

염색에서 양성을 보인다. 또한, 혈관육종에서는 비정형 섬유성 조직구종에서처럼 종양세포의 다형태가 나타날 수 있으나 전형적인 혈관형성 양상으로 구별된다.<sup>11)</sup> 본 증례에서도 다른 종양들과의 감별을 위하여 면역조직 화학적 염색을 시행하였고 S100, SMA, CD34에 대한 염색에서 모두 음성을 보였다.

비정형 섬유성 조직구종의 치료는 종양에 대한 국소 절제술이 가장 우선적인 치료방법이고 국소 절제 후 약 14%에서 재발률을 보이고 드물지만 약 3%에서는 전이가 있었다.<sup>9)</sup> 본 증례에서는 종양의 크기가 크지 않고, 수술 시 완전절제가 이루어졌으며 16개월 추적관찰상 재발은 발견되지 않았지만 문헌고찰상 술 후 8년째에도 재발이 보고되어 있어 장기간 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

비정형 섬유성 조직구종은 발생빈도가 매우 드물지만 다른 양성 종양이나 악성 종양과 유사한 형태를 보이고 재발과 전이가 가능하므로 정확한 감별진단이 필요하다. 본 증례는 비강의 전정부에 발생한 비정형 섬유성 조직구종으로서 국내에서는 아직 보고된 바가 없고, 드문 예로 생각되어 임상적 특징과 감별진단에 대한 경험을 공유하고자 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 비정형 섬유성 조직구종 · 비강.

#### REFERENCES

1) Fukamizu H, Oku T, Inoue K, Okayama H, Taqami H. *A typical ("pseudosarcomatous") cutaneous histiocytoma.*

*J Cutan Pathol* 1983;10(5):327-33.

2) Wang YT, Smart CN. *Atypical fibrous histiocytoma arising in the perianal area: a case report and review of the literature.* *Am J Dermatopathol* 2014;36(2):171-3.

3) Arouni MA, Bewtra C, Albano WA, Bleicher JN. *Atypical, cutaneous fibrous histiocytoma with early metastasis.* *Nebr Med J* 1986;71(5):126-30.

4) Adamski H, Le Gall F, Coindre JM, Kerbrat P, Chevrant-Breton J. *Recurring atypical ('pseudosarcomatous') cutaneous fibrous histiocytoma.* *Eur J Dermatol* 1998;8(2):122-4.

5) Beham A, Fletcher CD. *Atypical 'pseudosarcomatous' variant of cutaneous benign fibrous histiocytoma: report of eight cases.* *Histopathology* 1990;17(2):167-9.

6) Kauffman SL, Stout AP. *Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children.* *Cancer* 1961;14:469-82.

7) Fretzin DF, Helwig EB. *Atypical fibroxanthoma of the skin: a clinicopathologic study of 140 cases.* *Cancer* 1973;31(6):1541-52.

8) Hoffman S, Martinez MG Jr. *Fibrous histiocytoma of the oral mucosa.* *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1981;52(3):277-83.

9) Kaddu S, McMenamin M, Fletcher CD. *Atypical fibrous histiocytoma of the skin: clinicopathologic analysis of 59 cases with evidence of infrequent metastasis.* *Am J Surg Pathol* 2002;26(1):35-46.

10) Lim YH, Lee YT, Lee CK, Kim SW. *A case of benign fibrous histiocytoma of frontoethmoid sinus.* *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(9):1001-5.

11) Kram A, Stanczyk J, Woyke S. *Atypical fibrous histiocytoma and atypical fibroxanthoma: presentation of two cases.* *Pol J Pathol* 2003;54(4):267-71.

12) Lee HM, Lee JH, Kim JM, Lee SH. *A case of malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus.* *J Clinical Otolaryngol* 2002;13(2):216-9.