

비강 내 발생한 고립성 섬유종 1예

인제대학교 해운대백병원 이비인후과학교실

이명준 · 박병후 · 조재만 · 김용완

A Case of Solitary Fibrous Tumor in Nasal Cavity

Myung Jun Lee, MD, Byung Whoo Park, MD, Jae Mahn Cho, MD and Yong Wan Kim, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology, Inje University Haeundae Paik Hospital, Busan, Korea

— ABSTRACT —

The solitary fibrous tumor (SFT) is a mesenchymal neoplasm that is described as spindle-shaped tumor cells on a collagenous background originating from pleural tissues. Recently, extrapleural SFT has been reported in nearly all sites, including the sublingual gland, parotid gland, nasal cavity and paranasal sinuses. Complete surgical excision is primary treatment for SFT, but diagnosing SFT is not often made until immunohistochemical evaluation after surgical resection. We report that the patient, 45-year-old male, was considered as a case of inflammation polyp arising from left nasal cavity with initial biopsy, however, it has turned out to be SFT after surgical treatment. (J Clinical Otolaryngol 2018;29:254-258)

KEY WORDS : Solitary fibrous tumor · Nasal cavity · Paranasal sinuses · Neoplasms.

서 론

고립성 섬유종(Solitary fibrous tumor)은 1931년에 Kiemperer와 Rabin에 의해 흉막의 중피세포에서 기원한 종양으로 처음 보고되었다.¹⁾ 이후 흉막 외 여러 곳에서 발생한 예들이 보고 되면서 간엽세포 기원이며 혈관주위세포종과 면역조직화학적으로 유사한 종양으로 밝혀졌다.²⁾ 최근 두경부 영역에서 발생한 예가 보고 되고 있으나 비강 및 부비동에서의 발생은 국내에서 아주 드물게 보고되었다.³⁾ 영상학적 검사에서 고립성 섬유종은 비

특이적인 소견을 보이는 경우가 많고 질환의 휘귀성으로 인하여 면역조직화학적 검사 없이는 다른 양성 종양들과의 감별이 어렵다.⁴⁾ 이에 저자들은 국소 조직검사와 영상학적 검사상 염증성 용종으로 의심된 좌측 비강내 종물이 외과적 절제 후 고립성 섬유종으로 진단된 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

45세 남자 환자로 1개월간 지속된 좌측 비폐색을 주소로 타병원 방문하였으며 좌측 비강내 용종 확인되어 수술적 치료 권유 받고 본원으로 내원하였다. 병력상 비폐색 이외에 비루, 두통, 비출혈 증상은 없었으며 과거력상 당뇨로 경구약 복용 중이었다. 그 외 가족력과 직업력상 특이사항은 없었고 전신상태는 양호하였다. 비강 내시경 검사상 좌측 비강내 중비갑개의 내측에 표면이 매끄러운 붉은색의 종물이 관찰되어 조직검사를 시행한

논문접수일 : 2018년 5월 14일
논문수정일 : 2018년 9월 27일
심사완료일 : 2018년 11월 6일
교신저자 : 김용완, 48108 부산광역시 해운대구 해운대로 875
인제대학교 해운대백병원 이비인후과학교실
전화 : (051) 797-2290 · 전송 : (051) 797-2304
E-mail : kimyw@paik.ac.kr

결과, 염증성 용종이 의심되었다(Fig. 1). 혈액검사, 생화학검사 등에서 특이 소견 없었고, 흉부 방사선검사는 정상이었다. 부비동 전산화단층촬영에서는 좌측 중비강 내에 3 cm 크기의 경계가 명확한 종물이 불균일하게 조영증강되어 관찰되었으며 사골동과 후비공으로 돌출되는 소견을 보였고 좌측 전두사골동, 상악동, 접협동에서는 점막골막 비후가 동반 되어 있었다(Fig. 2A). 부비동 자기공명영상에서는 좌측 중비강과 상비강에서 후비공

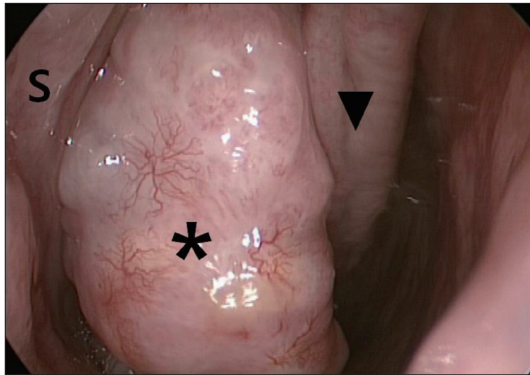


Fig. 1. Preoperative nasal endoscopy findings in the patient. It shows a large polypoid mass in the medial side of left middle turbinate. S : septum, asterisk : mass, arrow head: middle turbinate.

으로 이어지는 종물이 T1강조영상에서 불규칙한 조영증강을 보이고, T2강조영상에서는 저신호 강도와 조영증강 되지 않는 부분이 나타났으며, 주변 구조 침범은 관찰되지 않았다(Fig. 2B). 이에 저자들은 이학적 검사 및 영상학적 검사를 함께 고려하여 전신마취하에 좌측 부비동 내시경 수술을 통한 양성 종물의 절제를 시행하고 수술 중 동결 절편 조직검사를 확인하기로 계획하였다.

비강 내시경을 통하여 확인한 좌측 비강내 종물은 접사함요에서 기원하였고 일부를 제거하여 동결 절편 조직검사를 시행하니 선비대(glandular hypertrophy)가 있는 양성 종물로 확인되었다. 좌측 경중비도 상악동 개방술 중에는 점액농성의 분비물이 관찰되었고 전사골동 절제술을 시행하니 점액농성의 분비물과 폴립양 변화 소견을 보였다. 시야 확보를 위하여 좌측 중비갑개 일부를 제거한 후 종물을 완전히 절제하였으며 종물을 제거한 변연부위의 점막을 각각 동결 절편 조직검사를 시행하여 정상 절제연을 확인하였다. 이어서 생리식염수로 수차례 세척을 시행하였고 수술 도중 대량 출혈 및 합병증 없이 지혈술 및 패킹 후 수술을 종결하였다.

병리조직학적 검사에서 수술 후 다수의 조각으로 제거된 종물 중 가장 큰 절편은 3.0×2.0×1.0 cm 크기로

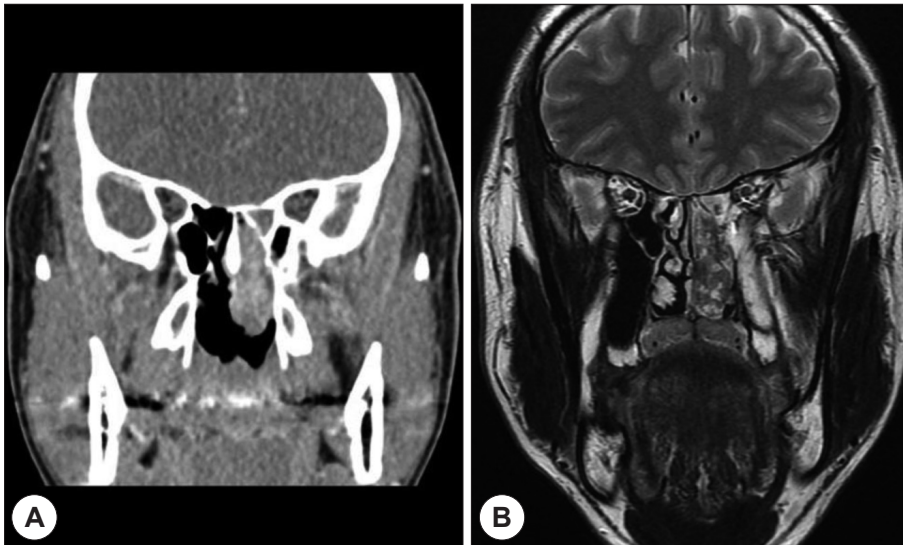


Fig. 2. Preoperative computed tomography (CT) and magnetic resonance (MR) findings in the patient. Coronal view of enhanced CT shows a heterogenous soft tissue tumor in left nasal cavity, extending to left posterior ethmoid sinus (A). Coronal view of T2-weighted MR image shows heterogenous decreased signal intensity with micronodular non-enhancing portion (B).

전반적으로 방추세포(spindle cell)의 증식이 있고 중간 중간에 유리질이 침착된 확장된 혈관이 보이며, 중등도의 세포학적 비전형이 관찰되었다. 면역조직화학염색에서는 CD34(endothelial cell marker), Bcl-2(anti-apoptotic protein marker)에 양성반응을 나타내었고, smooth muscle actin(smooth muscle and myofibroblast marker)에는 음성반응을 보였다(Fig. 3). 최종 고립성 섬유종으로 진단되었고 병리소견으로 악성의 기준에 해당되지 않으나 중요한 예후인자인 유사분열의 수가 증가되어 있으며, 조각으로 제거된 조직으로 인해 중앙 절제면에 대한 명확한 평가가 어려웠다. 술 후 2일째 비강 충전 제거하였고, 술 후 3일째 출혈 소견 없이 퇴원하였다. 종물의 기시부에서의 고립성 섬유종의 재발이나 원격전이는 없으며, 합병증 없이 6개월째 추적관찰 중

이다(Fig. 4).

고 찰

홍막 외에 발생한 고립성 섬유종의 증상은 비특이적인 증상을 보이다가, 크기가 증가하면서 발생 부위에 따른 압박 증상을 나타낸다.⁵⁾ 비강 및 부비동내 고립성 섬유종의 경우 비폐색, 잦은 비출혈, 비루, 후각저하, 안구돌출 등의 증상을 보일 수 있으나 두경부에 발생한 고립성 섬유종은 성장이 느리고 원격 전이가 매우 드물어 본 증례처럼 약간의 비폐색 외에 증상이 없을 수 있다. 진단을 위한 영상학적 검사(CT, MRI)는 국외 문헌을 고찰하였을 때, 발생한 위치에 따라 비특이적인 소견을 보이나 종물의 크기, 기시 부위, 범위를 확인하는데 유용하

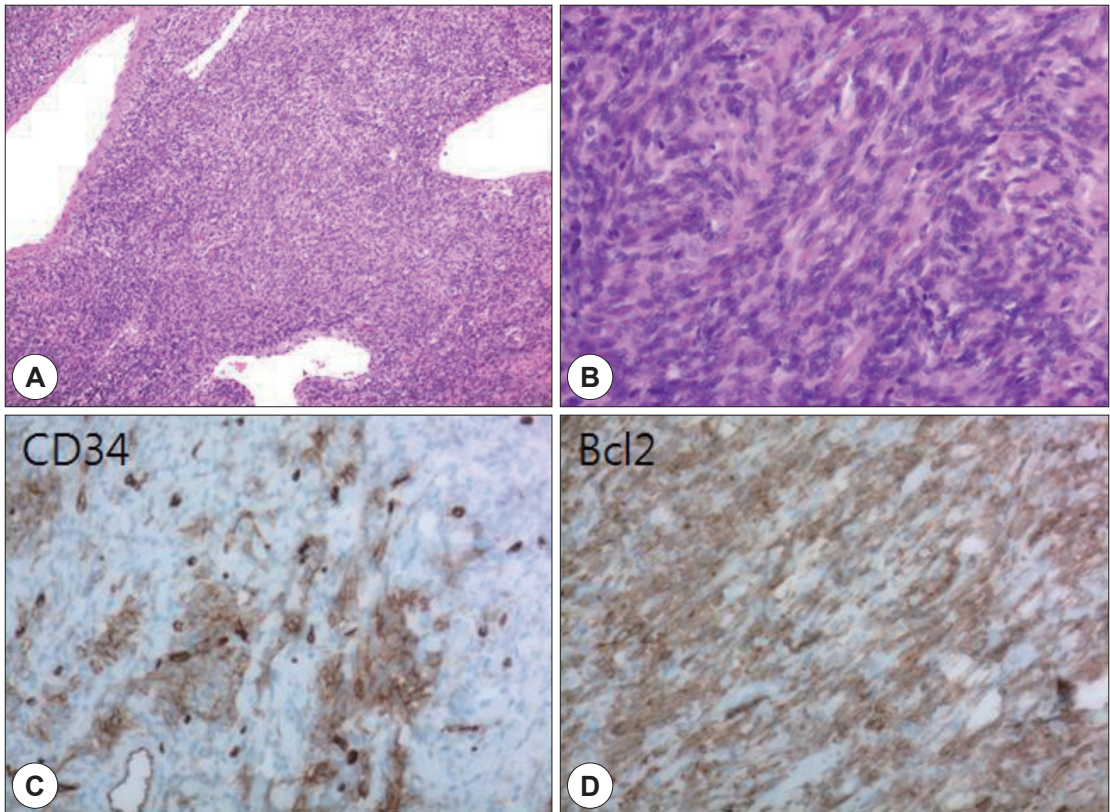


Fig. 3. Histopathologic examinations. A : The tumor is composed of spindle cell proliferation with hyalinized ectatic vessels (H&E \times 40). B : It shows mild to moderate cellular atypia with collagen bundles (H&E \times 200). C, D : The tumor cells are positive for CD34 (C, \times 200) and Bcl2 (D, \times 200) on immunohistochemical staining which is consistent with solitary fibrous tumor.

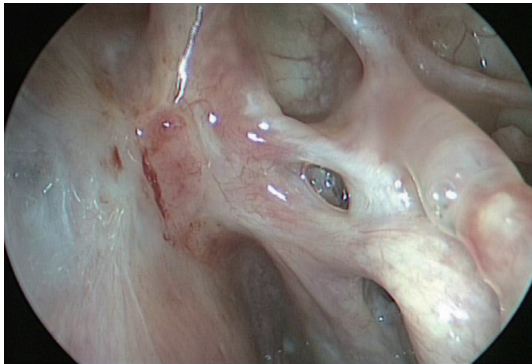


Fig. 4. Postoperative nasal endoscopy findings three months after surgery. There is no recurrence of tumor arising from left sphenothmoid recess.

다.^{6,7)} 비강 내시경을 통한 종물의 확인과 국소 조직검사도 중요하나 고립성 섬유종의 경우 면역조직화학적 검사를 통해서만 정확히 진단 될 수 있다. 본 증례의 경우에도 비내시경을 통하여 국소 조직검사를 통해 염증성 용종을 확인하였고 영상학적 검사(CT, MRI)에서 비용종, 반전성 유두종을 의심하였으나 외과적 절제 후 시행한 면역조직화학적 검사에서 방추세포의 증식과 섬유성간질을 보이고 CD34, Bcl-2에 양성 소견이 확인되어 고립성 섬유종으로 진단되었다.⁸⁾

고립성 섬유종은 병리조직학적으로 중배엽 기원의 종양으로 흉막 이외의 위치에서 발생할 경우 악성 고립성 섬유종은 극히 드물며 본 증례의 병리조직학적 결과에서도 중등도의 세포밀도(moderate cellularity), 낮은 세포의 다형성(cellular atypia), 유사분열의 수가 10개 고배율 시야에서 3개 이상(mitotic count >4/10 high power field)으로 확인되어 악성의 기준에 해당되지 않았다.⁹⁾

양성 고립성 섬유종은 아주 느리게 성장하고 국내에서 비강 및 부비동내 고립성 섬유종이 재발이나 원격 전이가 발생한 경우는 없었으나 국외에서는 악성이 아니라도 공격적인 성향을 보이는 경우가 극히 드물게 보고 되므로¹⁰⁾ 수술을 통한 완전 절제가 가장 좋은 치료 방법이다. 불완전하게 절제될 경우 재발의 원인이 될 수 있으며 완전한 단일블록(Monobloc) 절제술이 요구된다.¹¹⁾ 종물의 표면에 혈관이 풍부하게 발달되어 있을 경우 대량 출혈을 대비하여 수술 전 색전술이 필요할 수 있으며, 수술 후 재발의 위험이 있을 경우 방사선 치료가 고려

될 수 있다.³⁾

본 증례에서는 술 전 시행한 검사상 반전성 유두종이 의심되어 광범위 절제 및 술 중 동결 절편 조직검사를 시행하였고 선비대가 있는 양성 종물로 확인하였고 종물이 제거된 변연부위의 정상 절제연을 확보하였으나 완전한 단일블록 절제술에 제한이 있어 여러 분절로 제거하였다. 이에 따라 조각난 조직으로 인해 종양 절제연에 대한 명확한 평가가 어려워 재발 및 드물지만 악성 변화의 가능성을 고려하여 비내시경을 통한 정기적인 관찰을 시행하고 있다. 6개월째 추적관찰 중 재발되지 않았으며 수술 부위의 합병증도 발생하지 않았다.

비강 및 부비동내에 발생한 고립성 섬유종은 매우 드문 양성 질환으로 임상양상에 관한 지표들이 있으나 종물의 완전 절제가 가장 좋은 예후의 예측이다. 하지만 다른 비강내 종물과 감별하지 못할 경우 완전한 절제술을 시행하지 않을 수 있으므로 비용종이 확인된다면 면밀한 비내시경 및 영상검사, 국소 조직학적 소견을 종합하여야 하며, 고립성 섬유종을 감별 질환 중 하나로 고려하는 것이 중요하다. 또한 비용종이 종물을 둘러싸고 있을 가능성이 있으므로 국소 조직 검사상 비용종이 의심되더라도 완전한 절제 및 제거된 변연부위의 정상 절제연 확보를 시행하는 것이 유용할 것으로 사료된다.

중심 단어 : 고립성 섬유종 · 비강 · 부비동 · 종양.

REFERENCES

- 1) Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of 5 cases. Arch Pathol 1931;11:385-412.
- 2) Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. Histopathology 2006;48:63-74.
- 3) Kum YS, Kim KY, Lim GH, Kim JK. Solitary fibrous tumor in nasal cavity: surgical treatment after angiographic embolization. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:258-61.
- 4) Bowe SN, Wakely PE Jr, Ozer E. Head and neck solitary fibrous tumors: diagnostic and therapeutic challenges. Laryngoscope 2012;122(8):1748-55.
- 5) Cox DP, Daniels T, Jordan RC. Solitary fibrous tumor of the head and neck. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2010;110(1):79-84.
- 6) Wignall OJ, Moskovic EC, Thway K, Thomas JM. Solitary fibrous tumors of the soft tissues: review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 2010;195:W55-W62.

- 7) Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, Coleman M, Ghossein R, Carlson D, et al. Solitary fibrous tumor of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;132:517-25.
- 8) Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, Mandahl N. Extrapleural solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics: Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon, France: IARC Press;2000. p.86-90.
- 9) Chan JK. Solitary fibrous tumor-everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology* 1997;31(6):568-76.
- 10) Baldi GG, Stacchiotti S, Mauro V, Dei Tos AP, Gronchi A, Pastorino U, et al. Solitary fibrous tumor of all sites: outcome of late recurrences in 14 patients. *Clin Sarcoma Res* 2013;3:4.
- 11) Kodama S, Fujita K, Suzuki M. Solitary fibrous tumor in the maxillary sinus treated by endoscopic medial maxillectomy. *Auris Nasus Larynx* 2009;36(1):100-3.