

A Case of Hemangiopericytoma Occurring in the Infratemporal Fossa

Tae Kyung Koh¹, Jong Chul Hong¹, Jin Sook Jeong² and Heon Soo Park¹

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, ²Pathology, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

측두하와에 발생한 혈관주위 세포종 1예

고태경¹ · 홍중철¹ · 정진숙² · 박헌수¹

동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실, ¹ 병리학교실²

Received May 24, 2010

Revised July 5, 2010

Accepted July 14, 2010

Address for correspondence

Heon Soo Park, MD, PhD
Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,
Dong-A University
College of Medicine,
1 Dongdaesindong 3-ga, Seo-gu,
Busan 602-715, Korea
Tel +82-51-240-5423
Fax +82-51-253-0712
E-mail hspark1@dau.ac.kr

Hemangiopericytoma is an uncommon vascular tumor in the head and neck region that originates from Zimmerman's pericytes, the small, spindle-shaped pericapillary cells. Clinical diagnosis of such a lesion is an extremely challenging task because there are very few detailed reports of such lesions and one would hardly think of a diagnosis such as hemangiopericytoma while examining a lesion. Only 15% of hemangiopericytomas are localized in the cervicofacial region, with occurrence in the infratemporal fossa is particularly exceptional. In this article, we report an unusual case of hemangiopericytoma originating from the right infratemporal area and extending into the pterygomaxillary fissure, the buccal fat pad, and the hard palate. We present a case of infratemporal fossa hemangiopericytoma that was treated by resection of the transantral approach.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:511-4

Key Words Hemangiopericytoma · Infratemporal fossa.

서 론

혈관주위세포종(hemangiopericytoma)은 매우 드문 종양으로 천천히 성장하는 무통성 종괴를 특징으로 한다.^{1,2)} 조직 검사 등의 조작에 의해 쉽게 출혈하는 경향을 가지며, 외상, 호르몬 치료, 생체 호르몬의 불균형 등이 발생원인으로 생각되고 있으나 아직 명확한 원인은 알려져 있지 않다. 조직학적으로 매우 다양한 변화를 보여 임상적으로 진단이 어렵고 악성과 양성 구별 및 예후 예측이 어려우며, 진단을 위해 병리학적 조직검사가 필요하다.³⁾ 주로 발생하는 곳은 복막위 공간이나 하지이고, 두정부 영역에서는 15~25% 정도의 발병률을 보인다.²⁾ 두정부에 발생한 혈관주위세포종은 대부분 악성도가 낮은 형태를 취하며 국소재발 및 전이 또한 거의 없다.³⁾ 두정부의 경우 대부분 비강 상부의 발생이 알려져 있으며, 광범위한 절제가 치료에 있어 중요한 것으로 알려져 있다.^{3,4)} 특히 혈관주위세포종의 측두하와 발생 및 치료에 관한 보고는 국외에서도 소수의 보고에 그치

고 있으며, 국내에서는 현재 보고된 바가 없다.⁵⁻¹⁰⁾

저자들은 측두하와에서 발생한 혈관주위세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

56세 남자환자로 2005년 10월 온도에 따른 크기 변화를 수반하는 우측 볼의 촉진되어지는 무통성 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 2월경부터 발견되었고, 종괴로 인한 연하 곤란, 호흡곤란, 연하 시 통증, 체중 감소 등의 증상은 없었다. 두부 조영 증강 컴퓨터 단층촬영에서 종괴는 불분명한 경계, 큰 분엽성 형태, 두껍고 불균형적으로 조영 증강된 경계를 가졌다. 우측 측두하와에 분포하였으며, 주변 골과괴 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

세침흡인생검을 시행한 결과 양성 중간엽종양(benign mesenchymal tumor) 또는 다형선종(pleomorphic adenoma)이 의심되는 소견을 보였고, 2005년 11월 종괴절제술을 시

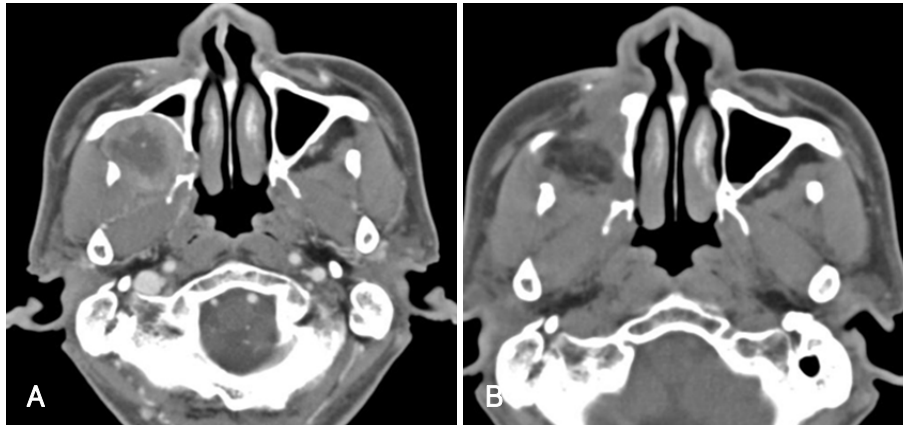


Fig. 1. Pre-OP CT axial view: Right infratemporal area mass with extension to pterygomaxillary fissure, buccal fat pad, hard palate area (A). Post-OP CT axial view: After one-year, removal state of right infratemporal area mass (B).

행하였다. 경상악동 접근법(transantral approach)을 이용하였고, 먼저 치은협이행부(gingivobuccal)에 절개를 하였으며, 측후방향으로 절개확장을 하여 우측익돌상악을 통해 절제하였다. 상악동의 후벽은 매우 얇아진 상태로 뒤쪽의 종괴로 인해 상악동 내로 돌출되어 있었으며, 종괴는 측두하와에서 기시하여 익구개와틈새(ptyergomaxillary fissure), 볼지방(buccal fat pad)과 경구개(hard palate)까지 확장되어 있었다. 절제된 종괴는 $4 \times 3 \times 2.5$ cm로 피막으로 잘 둘러싸여 있었으며, 회백색의 육질성 조직 및 출혈과 괴사양 변성이 단면에서 관찰되었다(Fig. 2). 절제면연에서 종양 세포는 발견되지 않았다.

저배율의 현미경 소견에서 세포의 밀도가 높은 종양(Fig. 3A)이 섬유성 피막에 의하여 싸여 있었다. 종양세포들은 통통하며 난원형의 방추형세포들로 세포의 이형성 혹은 다형성은 심하지 않았으며, 세포분열도 드물었다(Fig. 3B). 이와 더불어, 종양 내에서 길쭉하거나 사슴뿔 모양의 공간들이 자주 관찰되었는데, 고배율하에서 이들은 혈관들이었으며 종양세포와는 구분이 확실한 납작한 혈관내피세포들이 내면에 배열되어 있었고 이는 혈관 내피세포에 대한 항체(anti-CD31)로 면역조직화학적 검사에서 확인되었다(Fig. 4A). 면역조직화학적 검사에서 종양세포들은 CD34(Fig. 4B), BCL-2(Fig. 4C), vimentin 그리고 CD99 항체에 양성반응을 보였으나 S100 및 c-kit 항체에 대해서는 음성이었다.

환자는 수술 후 9일째 별다른 합병증 없이 퇴원하였고, 약 5년이 지난 현재까지 재발 소견없이 외래 관찰 중이다.

고 찰

혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray²⁾에 의해 처음 보고된 드문 혈관성종양으로 Zimmermann에 의해 처음으로 정된 특별한 세포형태의 혈관주위세포들로 구성된다. 모

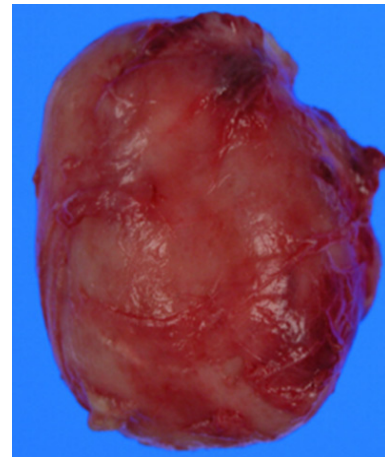


Fig. 2. Surgical specimen of infratemporal area hemangiopericytoma: well-encapsulated mass measuring $4 \times 3 \times 2.5$ cm.

세혈관이 있는 신체의 모든 부위에서 발생할 수 있는 종양으로, 두경부 영역에서는 비교적 발생이 드물다.¹¹⁾ 두경부에서는 주로 두피, 안면부, 경부의 연부조직에 발생하지만 구강 및 비강 또는 부비동에서는 발생이 드물다.^{4,12)} 비, 부비동에서는 비강과 접형사골이나 사골에서 주로 발생하는 것으로 보고 되어왔다.^{3,4,12)} 특히 측두하와의 발생은 현재까지 단 몇 예만이 보고되었고,⁵⁻¹⁰⁾ 국내에서의 보고는 아직 없는 실정이다. 발생 연령은 평균 55세 정도의 중년 성인에서 호발하며 남성에게서 약간 많이 발생한다. 임상양상은 서서히 자라나는 무통성의 종괴로 상당한 크기에 이를 때까지 증상이 없으나, 정상기능을 방해할 때까지 자라면서 발견하게 된다. 해부학적 발생장소에 따라 임상양상은 다르게 나타나며, 비강에서 발생한 경우 비폐색과 비출혈이 주 증상이며 비강 외 특히 안와로 종괴 확산 시 안구의 편위 내안각 부위의 종창등의 소견을 관찰할 수 있다.^{10,12)} 본 증례에서 중년의 남성이 특별한 증상 없이 온도에 따른 크기변화를 수반하는 우측 볼의 촉진되어지는 무통성 종괴를 주

Fig. 3. Microscopic findings (H&E staining, A: $\times 50$, B: $\times 100$). The tumor shows hypercellularity of neoplastic cells with slitted or clefted spaces. Individual tumor cells are monotonous, and rather spindle showing oval and bland nuclei with rare mitoses.

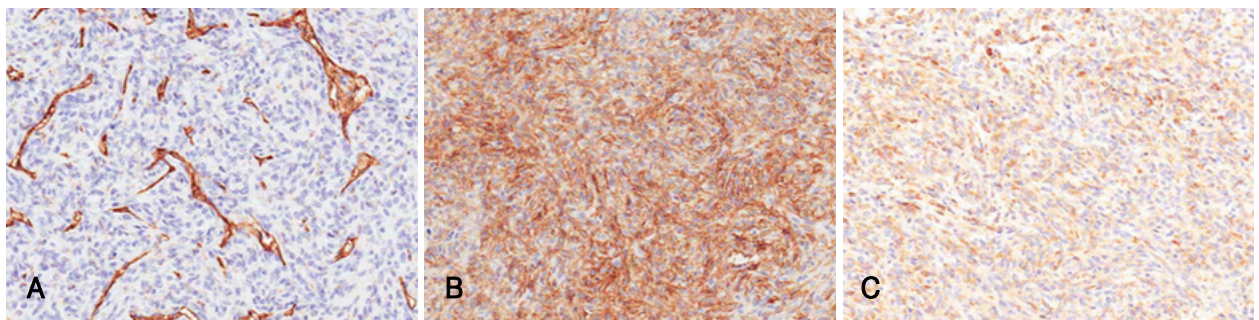
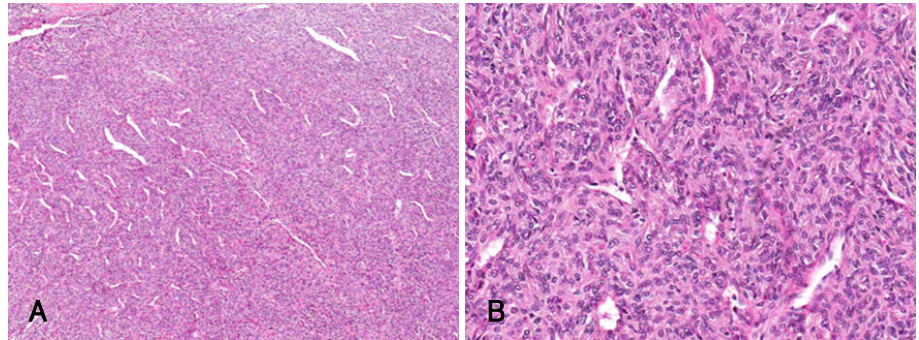


Fig. 4. Immunohistochemistry (A: anti-CD31 antibody, B: anti-CD34 antibody, C: anti-BCL2 antibody, $\times 200$) The tumor cells show CD31 (-), CD34 (+) and BCL2 (+) in brown color.

소로 내원하였다. 혈관주위세포종의 전형적인 특징은 천천히 성장하는 무통성 종괴이다. 증례의 온도에 따른 일시적인 크기변화는 전형적인 특성이자 할 수는 없지만, 혈류 공급이 풍부한 혈관주위세포종의 특성으로 인해 발생한 것으로 보이며, 일부 증례에서는 이러한 특성으로 인해 국소적인 발열, 혈관확장으로 인한 변화 양상을 보이기도 한다.¹³⁾

방사선학적 검사에서 혈관주위세포종은 대개 비투과성 연부조직 종괴로 나타나며 주위조직을 압박하여 밀고 있거나 골파괴 소견을 보이고, 낭성변화는 흔하지만 석회화는 드물다. 혈관조영상 다른 혈관성 종양과 감별되는 특징적인 소견은 없다.^{4,8)} 본 증례에서는 우측 측두하와에 경계가 불분명한 큰 분엽성 종괴가 관찰되었고, 상악동(maxillary sinus)의 후벽을 앞쪽으로 밀고, 내측으로는 날개위턱틈새(pterygomaxillary fissure), 아래쪽으로는 이틀돌기(alveolar process) 및 경구개(hard palate)까지 확장되면서 부분적인 미란이 관찰되었다. 또한 조영증강에서 종괴는 불균형적인 조영증강 혹은 조영증강된 두꺼운 변연을 나타내었다.

조직검사에서 혈관주위세포종은 특징적인 난원형 또는 방추상의 세포가 얇은 판을 형성하거나 단단한 덩어리 형태를 보이며 그 표면은 호흡상피세포나 양성의 이형성 편평상피로 덮인 것이 특징이다. 다양한 크기의 혈관이 종양의 전체에 박혀 있으며 혈관 주위의 공간은 종양 전체에 걸쳐 다양한 크기이고 이 공간에 존재하는 세포는 대부분 길

게 늘어나거나 방추상으로 세포의 경계가 불명확한 모양을 하고 있다. 이 종양세포는 면역화학 조직검사에서 actin, CD34, vimentin에 양성을 보이며, CD31, S100에서는 음성을 보인다.¹⁴⁾ 확진을 위해 조직병리학적 검사 소견이 중요하지만, 유사한 병리 소견을 보이는 질환이 많으므로 유사질환을 배제해야 한다. 주로 세포성 혼합종양, 후신경원성종양, 평활근종, 혈관섬유종, 혈관종, 혈관내피종, 사구종양, 뇌막종, 비인강암, 중배엽성 연골육종, 선양낭성암종, 역형성암종, 혈관섬유종 등이 감별해야할 질환이다.^{11,12,14,15)} 본 증례의 종양세포들은 통통하며 난원형의 방추형세포들로 세포의 이형성 혹은 다형성은 심하지 않았으며, 세포분열도 드물었다. 또한, 면역조직화학적 검사에서 종양세포들은 vimentin과 CD99 항체에 양성반응을 보였으며, CD34, S100, c-kit에는 음성을 나타내어 조직학적으로 혈관주위세포종임을 진단할 수 있었다.

혈관주위세포종은 종양의 크기가 크고(>6.5 cm), 세포분열수가 많고(>4 개/10HPF), 세포충실도가 높거나 미성숙 또는 다형성 종양세포의 존재, 괴사, 출혈 등이 있는 경우 악성 가능성이 높다고 알려져 있다.¹²⁾ 또한 해부학적인 발생 장소에 따라 임상양상 및 경과와 예후도 다르다. 비강 및 부비동, 유방에 발생한 경우 다른 부위에서 발생한 혈관주위세포종과는 다르게 세포분열이나 세포 다형성이 흔하지 않고, 균등한 세포형태를 띠며, 다소 양호한 경과를 취

한다.^{10,14,16)} 하지만, 추적관찰을 통한 재발, 전이 유무를 알기 전까지 악성인지 양성인지 구별하기가 어렵다. 따라서, 장기적인 경과관찰이 필요할 것으로 생각된다.

치료 시에는 조직학적 소견, 해부학적 위치를 고려해야 하며, 비강 및 부비동에서 발생한 경우를 제외하고 악성의 가능성 때문에 광범위 절제술이 권장된다. 불완전 절제 시 방사선치료가 사용되기도 하나 저항성을 보여 큰 치료효과를 보지 못하는 것으로 알려져 있다.¹²⁾ 본 증례는 측두하와에서 발생한 혈관주위세포종 제거를 위해 경상악동 접근법을 시행하였다. 이 접근법은 보통 조직검사를 위해 선호된다. 하지만, 본 증례의 양성 가능성을 고려하여, 안면신경의 손상, 주위조직 손상 및 미용적인 면에서 주요 합병증이 적은 경상악동 접근법을 선택하였고, 내시경을 이용한 시공간 확보를 통해, 피막으로 잘 둘러싸인 종괴 부위만을 완전 제거하였다.¹⁷⁾

본 증례는 아직 국내에서 보고된 바 없는 측두하와에서 발생한 혈관주위세포종을 체험하였다. 경상악동 접근법 및 내시경적 접근법을 통해 종괴 완전 제거 후 조직병리학적 방법을 통해 진단하였으며, 수술적 완전 절제 후 두부 조영증강 컴퓨터단층촬영을 통해 추적관찰하였다. 현재 5년 이상의 추적관찰에도 재발의 징후는 보이지 않고 있으나, 양성 가능성의 완전 배제하기 위해서는 좀 더 장기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Espat NJ, Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Antonescu CR, Shia J, et al. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. *Cancer* 2002;95(8):1746-51.
- 2) Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942;116(1):26-33.
- 3) Castelnuovo P, Pagella F, Delù G, Benazzo M, Cerniglia M. Endoscopic resection of nasal haemangiopericytoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003;260(5):244-7.
- 4) Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;7(1):61-82.
- 5) Kanazawa T, Nishino H, Miyata M, Kuriki K, Abe K, Ichimura K. Haemangiopericytoma of infratemporal fossa. *J Laryngol Otol* 2001;115(1):77-9.
- 6) Koffi-Aka V, Manceau A, Velut S, Cottier JP, Bergemer AM, Beutter P. [Hemangiopericytoma of the infratemporalis fossa: a multi-operated patient.] *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2002;119(3):181-5.
- 7) Boulaich M, Oujilal A, Lazrak A, Saidi A, Kzadri M. [Hemangiopericytoma of the infratemporalis fossa: apropos of two cases.] *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2003;104(3):172-6.
- 8) Battifora H. Hemangiopericytoma: ultrastructural study of five cases. *Cancer* 1973;31(6):1418-32.
- 9) Bianchi B, Poli T, Bertolini F, Sesenna E. Malignant hemangiopericytoma of the infratemporal fossa: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60(3):309-12.
- 10) Pitluk HC, Conn J Jr. Hemangiopericytoma. Literature review and clinical presentations. *Am J Surg* 1979;137(3):413-6.
- 11) Nunnery EW, Kahn LB, Reddick RL, Lipper S. Hemangiopericytoma: a light microscopic and ultrastructural study. *Cancer* 1981;47(5):906-17.
- 12) Lee JH, Lee JS, Yoo JB, Myung JH. A case of hemangiopericytoma in nasal cavity. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2006;49(6):660-2.
- 13) Maheshwari GK, Baboo HA, Gopal U, Wadhwa MK, Shukla HK. Hemangiopericytoma of the parotid gland: A case report. *Turkish Journal of Cancer* 2000;30(2):89-93.
- 14) Kowalski PJ, Paulino AF. Proliferation index as a prognostic marker in hemangiopericytoma of the head and neck. *Head Neck* 2001;23(6):492-6.
- 15) Eichhorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonasal hemangiopericytoma. A reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry, and long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 1990;14(9):856-66.
- 16) Abdel-Fattah HM, Adams GL, Wick MR. Hemangiopericytoma of the maxillary sinus and skull base. *Head Neck* 1990;12(1):77-83.
- 17) Sarac S, Koybasi S, Kaya S. Transmaxillary excision of a rare cavernous hemangioma of the infratemporal fossa. *Ear Nose Throat J* 2000;79(6):448-9, 452.