

# Atypical Angiofibroma Originating from the Inferior Turbinate

Dong Kun Lee<sup>1</sup>, Woo Yong Bae<sup>1</sup>, Kyoo-Sang Jo<sup>1</sup> and Seo-Hee Rha<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departments of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, <sup>2</sup>Pathology, College of Medicine, Dong-A University, Busan, Korea

## 하비갑개에 발생한 비전형적 혈관섬유종 1예

이동근<sup>1</sup> · 배우용<sup>1</sup> · 조규상<sup>1</sup> · 나서희<sup>2</sup>

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실, <sup>1</sup> 병리학교실<sup>2</sup>

Received February 28, 2012

Revised May 6, 2012

Accepted May 7, 2012

Address for correspondence

Woo Yong Bae, MD

Department of Otolaryngology-

Head and Neck Surgery,

College of Medicine,

Dong-A University,

1 Dongdaesin-dong 3-ga, Seo-gu,

Busan 602-715, Korea

Tel +82-51-240-5428

Fax +82-51-253-0712

E-mail doncamel@dau.ac.kr

Angiofibromas arise from soft tissue, but occur rarely in the nasal cavity. Of these, only six cases have risen from inferior turbinate. Six such cases have been reported previously in English literature and only 1 case in Korea. We present an atypical case of an angiofibroma arising from the inferior turbinate in a 57-year-old woman. The mass was removed with endoscopic approach without massive bleeding.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:382-5

**Key Words** Inferior turbinate · Atypical angiofibroma.

## 서 론

혈관섬유종은 주로 청소년기의 남자에서 호발하며 대부분 사춘기에 발생하나 연령은 1세에서 60세까지 다양하며,<sup>1,2)</sup> 조직학적으로는 양성이지만 병소의 위치, 주위 조직의 국소적 파괴, 출혈 및 불완전한 제거시 높은 재발 등으로 임상적으로는 악성으로 취급되고 있다. 거의 모든 혈관섬유종은 비인두의 익돌구개와 주변의 후비공 조직과 접형구개공에서 기원하는 것으로 알려져 있고 발생빈도는 두경부 전체 신생물의 0.05~0.5%를 차지하며 드물게 성인이나 여자에서도 발생한다. 비인강 외 혈관섬유종(extranasopharyngeal angiofibroma)과 같은 비전형적 혈관섬유종(atypical angiofibroma)은 매우 드물게 보고되고 있는데 이들은 비인강 혈관섬유종과는 달리 성인과 여성에서 더 자주 발생한다.<sup>3)</sup> 하비갑개에서 발생한 혈관섬유종의 보고는 국외에서 총 6예, 국내에서는 단 1예가 보고되었다. 저자들은 하비갑개에서 유래된 혈관섬유종을 수술적 제거로

치료 가능하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

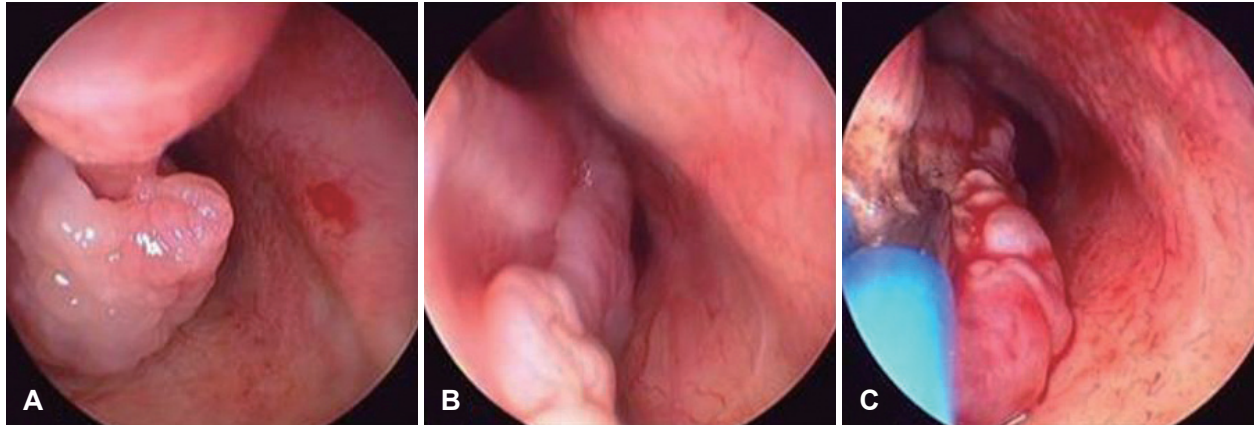
57세 여자 환자로 2달 전부터 시작된 우측 비강내 통증 및 가피 형성을 주소로 개인병원에서 치료 중 우측 비강내 종물이 발견되어 본원 외래로 내원하였다. 그 외 비출혈이나 비폐색 등의 다른 증상은 호소하지 않았다. 환자의 과거 병력 및 가족력에서도 특이소견은 없었다. 비내시경 검사에서 우측 하비갑개 전단부에 비강 점막 색깔과 비슷한 밝은 적갈색의 둥근 종괴와 비전정부에 양성 종괴가 관찰되었으며 출혈은 관찰되지 않았다. 비인강, 인두, 후두, 그리고 경부는 정상 소견이었다. 외래에서 실시한 전산화단층촬영에서 우측 비전정부 부위에 조영 증강이 되지 않는 1.7×1.1 cm의 양성 종괴가 관찰되었고 우측 하비갑개에 둥근 모양의 종괴가 보이는데 조영 증강이 되지 않고 주변 골조직의 미란 소견도 없었다(Fig. 1). 조직 검

사와 종양절제를 위해 전신마취 하에 비내시경 수술을 계획하였다. 비전정부의 낭종을 협부구 절개를 통해 제거하였고 낭 내에는 장액성 분비물이 차 있었다. 하비갑개의 종물은 전단부에서 미부까지 연결되어 하비갑개 하연을 에워싸고 있는 모습으로 유경성 종물처럼 보였다. 육안상 표면은 부드러운 유두상 모양이었고 혈관이 풍부해 보이지는 않았다(Fig. 2A and

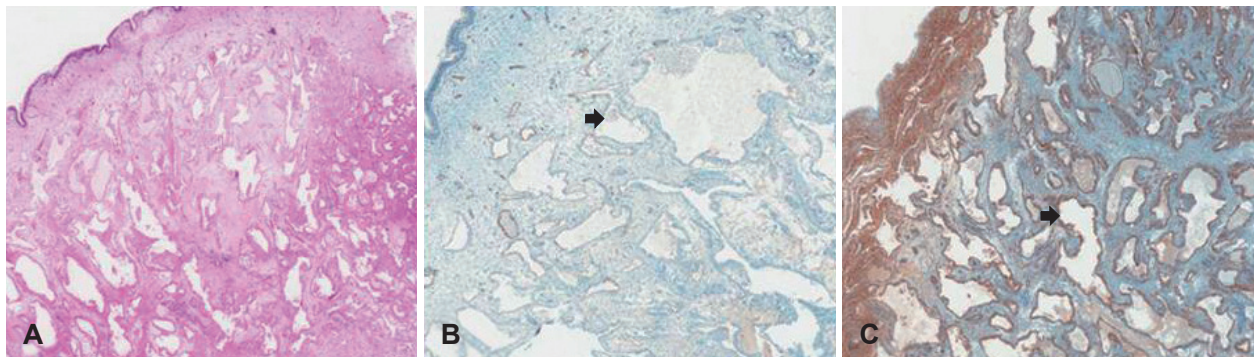
B). 하비갑개의 하연과 종괴 사이의 경계를 따라 전기소작기로 지혈하며 절제하였는데 하비갑개와 쉽게 박리되었으며 출혈은 소량이었다(Fig. 2C).

병리학적 소견상 상피하부에 치밀한 섬유기질 조직 사이로 다수의 혈관성 구조가 있었다. 혈관 구조는 CD34에 양성인 혈관 내피세포로 덮혀 있었고 임파선 내피세포에서 관찰되는 D2

**Fig. 1.** A coronal CT scan with contrast showing a homogenous isoattenuating round mass from the right inferior turbinate (asterisk)(A). An axial enhanced CT scan demonstrates a round mass in the right inferior turbinate without bony erosion (asterisk) and a small cystic lesion in the right lateral vestibule region anterior to the right medial maxilla with poor enhancement (arrow)(B).



**Fig. 2.** Endoscopic intranasal examination revealing a dark brown colored round mass at the anterior end of the inferior turbinate (A). The mass is circumscribing the inferior turbinate to the posterior end of the turbinate along the lower surface (B). Intra-operative endoscopic image showing the mass is removed with bipolar cauterization (C).



**Fig. 3.** Histopathologic findings. The subepithelial stromal tissue shows compactly arranged numerous empty spaces with thin pinkish coat (H & E stain,  $\times 20$ )(A). The spaces are blood vessels lined by CD34 positive endothelial cells (arrow) and no staining for lymphatic endothelial cell marker D2-40 (immunohistochemical stain for CD34,  $\times 40$ )(B). The vascular spaces show thin smooth muscle coat (arrow) but no elastic fiber (immunohistochemical stain for anti-smooth muscle antibody,  $\times 20$ )(C).

**Table 1.** Summary of the characteristics of angiofibromas originating from the inferior turbinate

| Case | Author                            | Sex/Age | CT scan enhancement | Angiogram/Embolization | Bleeding (mL) | Surgical approach            |
|------|-----------------------------------|---------|---------------------|------------------------|---------------|------------------------------|
| 1    | Alvi et al. <sup>(2)</sup>        | F/78    | No                  | -/-                    | 20            | Intranasal                   |
| 2    | Taggarshie et al. <sup>(10)</sup> | M/30    | Unchecked           | -/-                    | Profuse       | Intranasal                   |
| 3    | Gaffney et al. <sup>(11)</sup>    | M/9     | Unknown             | -/-                    | Minimal       | Transnasal-lateral rhinotomy |
| 4    | Celik et al. <sup>(3)</sup>       | M/33    | Slightly            | -/-                    | Unknown       | Transnasal-lateral rhinotomy |
| 5    | Celik et al. <sup>(3)</sup>       | M/60    | No                  | -/-                    | Unknown       | Endoscopic                   |
| 6    | Park et al. <sup>(9)</sup>        | M/57    | Slightly            | -/-                    | Minimal       | Endoscopic                   |
| 7    | Nomura et al. <sup>(4)</sup>      | M/62    | Slightly            | +/-                    | 600           | Denker                       |
| 8    | Present study                     | F/57    | No                  | -/-                    | Minimal       | Endoscopic                   |

-40 염색에는 음성이었다. 그리고 혈관은 얇은 평활 근육층이 보였으나, 탄력섬유는 보이지 않았다(Fig. 3). 이러한 병리학적 소견은 섬유기질 사이로 풍부하고 치밀한 혈관 증식을 보이는 혈관섬유종의 전형적인 소견이었다. 비전정부의 양성 종괴는 비순낭종으로 진단되었다.

수술 후 1일째 비 패킹을 제거하고 2일째 퇴원하였으며 퇴원 후 3개월째 외래 추적 관찰 중으로 재발소견은 보이지 않았다.

## 고 찰

혈관섬유종은 비인강에서 가장 흔한 양성 종양으로 대부분 7세에서 19세 사이에 발생하고 25세 이후에는 드물다.<sup>(4)</sup> 혈관섬유종은 혈관이 풍부하고 피막이 없으며, 병리학적 소견상 불규칙한 모양의 내피로 이루어진 혈관 구조물들이 섬유성 기질 사이에 박혀있는 것이 특징적 소견이다.<sup>(7)</sup> 대부분의 비인강 혈관섬유종은 익돌구개와 주변의 후비공 조직과 접형구개공에서 기원하고 그 크기가 점차 자라남에 따라 비강의 뒤쪽과 비인강을 채우고 부비동, 안구나 두개골 기저부를 점차 침범하게 된다.<sup>(8)</sup>

하지만 앞에서 언급하였던 비인강에서 발생하는 혈관섬유종의 전형적인 특징에 부합하지 않는 사례가 드물게 보고되고 있다. Celik 등<sup>(3)</sup>은 이러한 비전형적 혈관섬유종을 비인강 외 부위에서 기원, 7세 이하 또는 25세 이상의 연령에서 발생, 여성, 비전형적인 병리소견이나 다발 병소 발생 중에서 한 가지 이상의 특징을 나타내는 것으로 보고하였다. 전형적인 혈관섬유종의 주 증상은 비폐색이나 비출혈이다. 종양이 자라면서 얼굴 부종, 복시, 안구 돌출증, 뇌신경 마비, 두개골 기저부 침범 증상 등이 발생할 수 있으며 거대해진 종양으로 인해 언어장애, 시야 장애, 전음성 난청이 발생할 수 있다. 또한 안검 부종, 두통, 뇌수막염 그리고 부비동염 등도 발생할 수 있다. 이러한 증상들이 발생하는 기전은 모두 종양이 커지면서 주변 조직으로 확장되어 생기는 것들이다. 비인강 외 섬유종은 병소의 위치에 따

라 증상이 다양하게 발현된다. 비강내에 위치하는 종양인 경우는 비인강에 위치하는 경우보다 종양이 자랄 수 있는 공간이 좁기 때문에 일찍 증상이 발생하여 조기에 발견되는 경우가 많다.

진단을 위해 전산화단층촬영, 자기공명영상, 그리고 경동맥 혈관촬영술이 이용될 수 있다. 혈관섬유종은 조영 증강이 보이지만 균일하지 않거나, 다른 혈관성 종양에서처럼 조영 증강이 뚜렷하지는 않게 보인다. 본 증례에서도 환자는 비출혈 증상이 없었고, 육안상으로 밝은 적갈색의 종물로 혈관이 풍부해 보이지는 않았으며, 전산화단층촬영에서도 조영증강이 뚜렷하지 않고 주위 조직과 균등하게 보였으며 종괴를 절제할 때도 출혈이 거의 없이 전기소작기로 간단히 제거되었다. 전형적인 혈관섬유종은 대부분 종괴 제거시 과다출혈을 예방하기 위해 수술 전에 혈관조영 촬영을 실시하고 영양동맥 색전술을 시행하지만 본 증례와 같이 하비갑개에서 발생한 비인강 외 혈관섬유종은 과다출혈 없이 간단하게 제거할 수 있다고 생각된다.

전형적인 혈관섬유종의 특징적인 조직 소견 중의 하나는 정상 혈관에 존재하는 평활근육과 탄력 섬유가 존재하지 않아 쉽게 출혈하는 경향이 있다는 것이다. 그러나 하비갑개에서 기원한 혈관섬유종의 조직 소견을 기술한 논문 중 일부에서는 전형적인 혈관섬유종에서 관찰되지 않는 평활근육이 관찰됨을 보고하였다.<sup>(2,4)</sup> 본 증례에서도 혈관층에 탄력 섬유는 관찰되지 않았으나 얇은 평활근육층이 발견되어 전형적인 혈관섬유종과 다른 조직 소견을 보였다. 이러한 평활근육의 존재가 전형적인 혈관섬유종에 비해 출혈이 적은 원인으로 추정해 볼 수 있으나 더 많은 연구가 필요할 것으로 보인다.

국외에서 보고된 사례는 총 6예, 국내에서는 단 1예가 보고되었다. 본 증례를 포함하여 하비갑개 기원의 혈관섬유종으로 보고된 총 8예를 분석하였다(Table 1). 평균 연령은 48세, 여성은 2명(25%)으로 전형적인 혈관섬유종 보다 연령이 훨씬 높고 여성의 비율도 높았다. 수술 전 전산화단층촬영을 실시하지 않은 case 2와 조영 증강 없이 촬영한 case 3을 제외한 6예 중에서 조영 증강이 되지만 뚜렷하지 않거나 약간 증강되는 경우



가 3예,<sup>3,4,9)</sup> 종괴에 조영 증강이 되지 않는 것이 3예였다.<sup>2,3)</sup> Case 7은 8예 중 유일하게 골미란이 동반되었고, 술 전에 혈관조영술을 시행한 경우였으며, 영양동맥 색전술을 시행한 사례는 없었다.<sup>4)</sup> 종괴 제거시 과다출혈이 발생한 경우는 2예인데, case 3은 비폐쇄를 주스로 내원한 환자에서 비후된 하비갑개 부분 절제 후에 다량의 비출혈이 지속되었고 출혈의 원인을 찾던 중에 하비갑개의 종양이 우연히 발견된 경우였다.<sup>11)</sup> Case 7은 Denker approach로 하비갑개까지 모두 절제하였기 때문에 600 mL의 대량 출혈이 있었다.<sup>4)</sup> 출혈량을 알 수 없는 2예를 제외한 나머지 4예는 비강을 통한 내시경적 접근법 등의 조심스러운 종괴 절제 방법으로 소량의 출혈만 있었을 뿐 성공적이고 안정적인 수술적 결과를 얻을 수 있었다.

혈관섬유종은 외과적 완전 절제가 우선적인 치료법으로 최근에는 비내시경 수술법이 증가하는 추세이다. 내시경적 술기는 가장 덜 침습적이며 수술로 인한 이환율도 낮다. 본 사례에서는 종괴가 하비갑개에 국한되어 있었으며 내시경적으로 종괴의 경계가 명확히 관찰되었고 주위 조직으로의 미란, 침범 소견이 없어 내시경적 접근법을 선택하였다. 하비갑개의 하단과 종양의 경계 부위를 전기소작기로 지혈하며 제거하였는데 출혈은 거의 없었다.

전형적인 비인강 혈관섬유종은 수술하기 전에 영양동맥에 색전술을 시행하는 경우가 많지만 하비갑개에서 기원한 비인강 외 혈관섬유종은 조기발견하기 쉽고, 내시경적 접근법과 같은 비교적 간단한 방법으로 과다출혈 없이 쉽게 치료될 수 있

는 것으로 생각되나, 사례가 많지는 않아 향후 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Sarpa JR, Novelty NJ. Extranasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;101(6):693-7.
- 2) Alvi A, Myssiorek D, Fuchs A. Extranasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol* 1996;25(5):346-8.
- 3) Celik B, Erisen L, Saraydaroglu O, Coskun H. Atypical angiofibromas: a report of four cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(3):415-21.
- 4) 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.
- 5) Lim DJ, Kang SH, Jung MS, Kim HG. A case of angiofibroma arising from the middle turbinate of an adult woman. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(4):543-6.
- 6) Perić A, Baletić N, Cerović S, Vukomanović-Durdević B. Middle turbinate angiofibroma in an elderly woman. *Vojnosanit Pregl* 2009;66(7):583-6.
- 7) Starlinger V, Wendler O, Gramann M, Schick B. Laminin expression in juvenile angiofibroma indicates vessel's early developmental stage. *Acta Otolaryngol* 2007;127(12):1310-5.
- 8) Rho YS, Park IS, Kim JH, Kim SD. A case of angiofibroma arising in parapharyngeal space. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2002;45(11):1105-9.
- 9) Park YJ, Hwang SJ, Hong JH, Lee BH. A case of extranasopharyngeal angiofibroma of the inferior turbinate. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(4):523-5.
- 10) Taggarshie D, Quraishi MS, Dugar JM. Inferior turbinate angiofibroma: an atypical presentation [correction of preservation]. *Rhinology* 2004;42(1):45-7.
- 11) Gaffney R, Hui Y, Vojvodich S, Forte V. Extranasopharyngeal angiofibroma of the inferior turbinate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997;40(2-3):177-80.