

# Bilateral Solitary Fibrous Tumor of the Vocal Fold Mimicking Reinke's Edema

Sang Young Hong, Sung Ryeal Kim, Hwa Cook and Yoo Seob Shin

Department of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

## 양측 성대에 발생한 고립성 섬유종 1예

홍상영 · 김성열 · 국 화 · 신유섭

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received September 30, 2013

Revised October 21, 2013

Accepted October 23, 2013

Address for correspondence

Yoo Seob Shin, MD

Department of Otolaryngology,  
Ajou University School of Medicine,  
164 Worldcup-ro, Yeongtong-gu,  
Suwon 443-721, Korea

Tel +82-31-219-5262

Fax +82-31-219-5264

E-mail ysshinmd@ajou.ac.kr

The solitary fibrous tumor (SFT) is an uncommon benign tumor, which is usually found in the pleura. Even though SFTs have been reported in various areas including the head and neck these days, laryngeal SFT is very rare, not to mention the bilateral vocal fold. Here, we report a new case of bilateral laryngeal SFT with a review of related literature. A 67-year-old male patient was admitted to our institution because of husky voice he experienced for several months. Endoscopic examination revealed a bilateral vocal folds swelling. The lesion was removed with CO<sub>2</sub> laser under direct suspension laryngoscope. The pathological diagnosis was made by various immunohistochemical stainings including vimentin, Bcl-2, CD99 and CD34. During the 24 months follow-up after the surgery, there was no sign of recurrence.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57:128-31

**Key Words** Bilateral · CD34 · Larynx · Solitary fibrous tumor.

## 서 론

고립성 섬유종(solitary fibrous tumor)은 방추형 세포로 구성된 중간엽기원 종양으로 주로 흉막 혹은 복막기원의 종양이다.<sup>1)</sup> 이전에는 중피종(mesothelioma)의 한 형태로 생각되었으나, Klemperer와 Coleman<sup>1)</sup>의 보고 이후 독립된 조직학적 진단으로 확립되었다. 전신에 걸쳐 상하지, 심막, 폐, 간 등 흉막 및 복막 외의 위치에서도 보고되고 있으나, 두경부 영역에서는 드물게 발생한다.<sup>2,3)</sup> 특히 후두 및 상기도에 발생한다는 보고는 매우 드물고,<sup>4,5)</sup> 주로 가성대에서 발생하며, 양측 진성대에 발생한 증례는 보고된 바 없다.

저자들은 최근 양측 성대에 발생한 고립성 섬유종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

67세 남자 환자가 수개월 전부터 서서히 발생한 애성을 주소로 내원하였다. 과거력에서 특이 사항은 없었으며, 외래에서 시행한 후두내시경 검사상 양측 진성대의 미만성 부종이 발견되었다. 성대의 움직임에는 제한이 없었으며 병변은 가성대로 진행되지 않고 진성대에 국한되어 있었다(Fig. 1). 성대진동은 부종에 의해 많이 감소한 상태였으며, 과거력상 40갑년의 흡연력이 있어 양측 레인케부종(Reinke's edema) 의심하에 후두미세수술을 계획하였다.

수술은 전신마취하에 양와위 상태에서 경부는 굴절, 두부는 신전시키고 시행되었다. KLEINSASSER Operating Laryngoscope(8590 DN, Karl Storz, Tuttlingen, Germany)을 삽입하고 성대를 충분히 노출하였다. 성대점막에 절개를 가하고 부종을 흡입하려 하였으나, 일반적이 레인케부종과 달리 성대 내부에 고형의 종물 형태의 병변이 관찰되었다. CO<sub>2</sub> laser

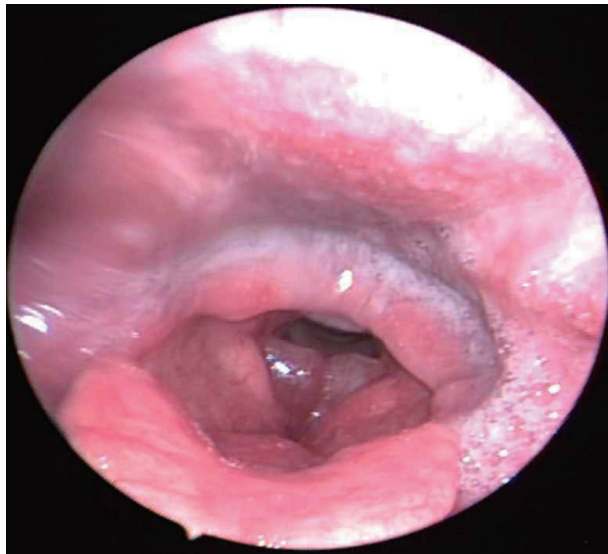
를 이용하여 종물을 조각내어 제거하였으며, 종물은 주변조직과 잘 박리되었고, 성대 내근(vocalis muscle)의 손상은 없었다. 여분의 점막은 미세가위(microscissor)를 이용하여 절제하였고, 남은 점막을 다시 덮어준 후 수술을 종료하였다.

병리조직검사에서 방추세포가 불규칙하게 증식하는 부분과 세포가 적고 섬유성 기질로 채워진 부분이 관찰되었다. 면역조직화학 염색에서 CD34와 CD99 및 Bcl-2에 양성을 보였으며, S-100, smooth muscle actin(SMA)에는 음성반응을 나타내었다. 현미경학적 소견과 면역조직화학 염색 소견은 고

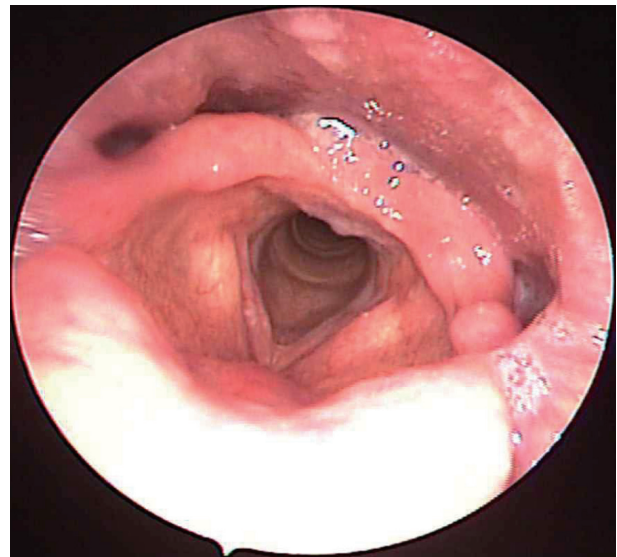
립성 섬유종으로 진단에 합당하였다(Fig. 2). 환자는 수술 후 합병증 없이 퇴원하였으며 24개월간 재발 없이 추적 관찰 중이다(Fig. 3).

## 고 찰

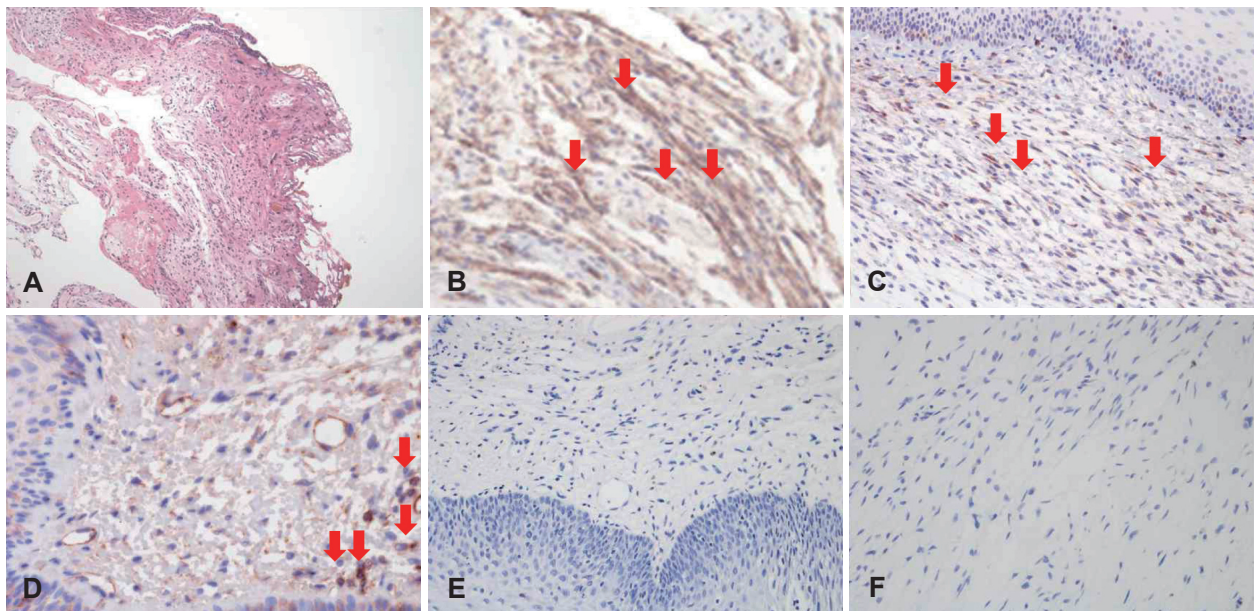
두경부에 발생한 고립성 섬유종은 대부분 피하(subcutaneous)에 발생하여 성장이 느리고 경계가 분명한 종양으로 무증상으로 발견되는 경우가 많지만, 종양 발생 위치에 따라



**Fig. 1.** Preoperative endoscopic finding revealed diffuse swelling on bilateral vocal fold.



**Fig. 2.** Postoperative 24 months endoscopic finding showed no sign of recurrence.



**Fig. 3.** Histologic findings of specimen. Hematoxylin and eosin staining ( $\times 20$ , A). CD34 positive (red arrows) ( $\times 100$ , B). Bcl-2 positive (red arrows) ( $\times 100$ , C). CD99 positive (red arrows) ( $\times 100$ , D). Smooth muscle active negative ( $\times 100$ , E). S-100 negative in immunohistochemical staining ( $\times 100$ , F).



후두에 발생한 경우 음성 변화, 연하장애, 호흡곤란, 수면무호흡 등 다양한 증상이 나타날 수 있다.<sup>6)</sup> 본 증례에서처럼 후두에 발생하는 경우는 애성이나 연하장애, 이물감 등을 주소로 내원하는 경우가 많다. 대부분 양성으로 수술적 절제만으로 대부분 완치되나 일부 흉막에 발생한 종양의 경우 흉막에 발생한 경우 일부에서 악성화하는 것으로 보고되며,<sup>7)</sup> 이외의 경우 악성화는 거의 관찰되지 않는다.

후두에 발생하는 고립성 섬유종의 경우 남성에서 여성보다 6:1 정도로 빈번히 발견되며, 모든 나이에서 발견되나 주로 40대 후반에 발견되는 경우가 많다.<sup>8)</sup> 영상학적으로는 조영증강 전산화단층촬영 혹은 자기공명영상 시행될 수 있다.<sup>9)</sup> 조영증강이 잘되며 경계가 명확한 종물의 형태로 관찰된다. 이는 다른 질환에서도 나타날 수 있는 비특이적인 소견으로 확진을 위해서는 병리적 조직검사가 반드시 필요하다. 치료는 종양을 완전히 절제하는 것으로, 불완전 절제시 재발 가능성도 있으며, 장기간 관찰할 경우 악성화할 가능성이 있다는 보고도 있다.<sup>4)</sup> 절제가 불가능한 주요구조 침범시 불완전 절제 후, 방사선치료로 재발을 줄이는 시도를 할 수 있으나 아직 효과는 명확히 증명되지 않았다.<sup>6)</sup>

후두에서 발생한 경우 조직 파괴적으로 성장하거나 후두를 벗어나서 성장하는 경우는 발견되지 않는다.<sup>8)</sup> 대부분 유경성(pedunculated) 형태로, 가성대에서 발생하여 성장하며, 일측 성대 움직임이 제한된 경우도 종종 발견된다.<sup>10)</sup> 대부분 제한적 절제로 치료하나 부분후두절제술을 시행한 경우도 보고된 바 있다.<sup>11)</sup> 최근의 경향은 레이저를 이용하여 기능을 보존하는 보존적인 치료가 주종을 이루고 있다. 본 증례에서는 이전에 보고된 다른 증례와 다르게 양측 진성대에서 미만성 부종형태로 관찰되었으며 외래 내시경 검사상에서는 종물을 의심할 만한 소견은 발견되지 않았다. 이에 술자는 술 전에는 레인케부종으로 오인하여 영상학적 검사 등은 시행하지 않았으며, 후두미세수술을 계획하였다. 수술시 양측 진성대 점막하에 발생한 종물이 발견되었으며 이를 CO<sub>2</sub> 레이저를 이용하여 제거하였고, 술 후 병리적 검사상 고립성 섬유종으로 진단되었다. 성대근 등으로의 진행은 발견되지 않아 술 후 기능적, 음성학적으로 문제가 발생하지 않았으며 2년에 걸친 추적관찰에서 재발은 발견되지 않았다.

진단과정에 있어 조직학적 소견이 매우 중요하며, 고립성 섬유종의 면역염색 특징으로는 CD34, CD99, Bcl-2 양성 및 SMA, S-100 protein 등에는 음성반응이다. 이들 면역염색을 통해 여러 다른 종양들과 감별을 시행할 수 있다.<sup>2)</sup> 후두에 있어서 고립성 섬유종과 감별해야 할 질환으로는 주로 방추형 세포로 구성된 연조직 종양인 방추형 편평상피암종(spindle cell squamous cell carcinoma), 신경종(schwannoma), 혈관

주위세포종(hemangiopericytoma), 흑색종(melanoma) 등이 있다.<sup>6)</sup>

CD34는 세포-세포 연결에 작용하는 인자로서 주로 중배엽 유래세포에 발현된다. 종양으로는 고립성 섬유종 이외에도 육종(sarcoma), 용기성 피부섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberans), 카포시 육종(Kaposi's sarcoma), 지방 육종(liposarcoma) 등에서 발현된다. 또한 신경종, 흑색종에서도 양성으로 발현된다고 보고된 바 있다.<sup>6)</sup> 또 CD99은 면역에 관계하는 세포막 당단백으로 육종, 혈관주위세포종, 수막종 등에서 양성으로 발현된다. 반면 S-100 단백질은 신경관(neural crest) 유래 세포에서 주로 발현되어 신경종, 말초 신경집종양(peripheral nerve sheath tumors) 등에서 발현되고 고립성 섬유종에서는 발견되지 않아 감별의 요소가 된다.<sup>2)</sup>

후두에 발생한 고립성 섬유종은 매우 드문 질환으로 천천히 자라며 악성화 가능성이 있기는 하나 대부분 양성이다. 이에 후두 기능을 보존하는 하에서 완전 절제 후, 재발을 확인하기 위해 장기간의 추적관찰이 필요하다. 최종 진단은 조직학적 면역염색을 통해 이루어지며, 특징적으로 CD34, Bcl-2, CD99 등의 양성을 보인다. 불완전 절제시 추가적인 방사선 치료를 고려해 볼 수 있으나, 방사선 혹은 약물 치료 등의 효과는 아직 증명된 바 없다. 후두 양측에 발생한 고립성 섬유종은 매우 드문 예로 아직 문헌 보고된 바 없다. 따라서 저자들은 67세 남성 환자의 양측 진성대에서 발생한 고립성 섬유종을 치료한 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Klemperer P, Coleman BR. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Am J Ind Med* 1992;22(1):1-31.
- 2) Daigeler A, Lehnhardt M, Langer S, Steinstraesser L, Steinau HU, Mentzel T, et al. Clinicopathological findings in a case series of extrathoracic solitary fibrous tumors of soft tissues. *BMC Surg* 2006; 6:10.
- 3) Hashimoto D, Inoue H, Ohbayashi C, Nibu K. Solitary fibrous tumor in the parapharyngeal space. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 134(3):535-6.
- 4) Fan CY, Van Hemert RL, Thomas JR, Breau RL. Atypical solitary fibrous tumor of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 134(5):880-2.
- 5) Dotto JE, Ahrens W, Lesnik DJ, Kowalski D, Sasaki C, Flynn S. Solitary fibrous tumor of the larynx: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130(2):213-6.
- 6) 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.
- 7) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94(4):1057-68.
- 8) Thompson LD, Karamurzin Y, Wu ML, Kim JH. Solitary fibrous tumor of the larynx. *Head Neck Pathol* 2008;2(2):67-74.
- 9) Wakisaka N, Kondo S, Muroto S, Minato H, Furukawa M, Yoshizaki T. A solitary fibrous tumor arising in the parapharyngeal space, with

- MRI and FDG-PET findings. *Auris Nasus Larynx* 2009;36(3):367-71.
- 10) Benlyazid A, Lescanne E, Lefrancq T, Fetissoff F, Beutter P. Solitary fibrous tumour of the larynx: report of a case. *J Laryngol Otol* 1998; 112(3):286-9.
- 11) Alobid I, Bernal-Sprekelsen M, Benitez P, Moragas M, Nadal A. Solitary fibrous tumor of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133(1):163-5.