

성인의 안와에 발생한 거대세포 혈관섬유종 2예

윤재하¹ · 정보영² · 전 찬³ · 서연립⁴ · 김형진⁵ · 김윤덕¹

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 안과학교실¹, 동국대학교 의과대학 경주병원 안과학교실²
한림대학교 의과대학 한강성심병원 안과학교실³, 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 병리학교실⁴
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 영상의학교실⁵

목적: 거대세포 혈관섬유종은 주로 성인의 앞쪽 안와에 발생하는 드문 양성 종양으로, 저자들은 국내에서 최초로 거대세포 혈관섬유종 2예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: (증례 1) 17세 여자 환자가 6개월 전 발생한 좌측 상안검 부종을 주소로 내원하였다. 전산화 단층촬영과 자기공명영상에서 안와 상내측에 주변 조직을 침범하지 않고 조영 증강이 잘되는 종괴가 관찰되었다. (증례 2) 30세 남자 환자가 2개월 전 발생한 좌안 안구 돌출과 1주 전 발생한 안검의 피하출혈과 결막하 출혈을 주소로 내원하였다. 전산화 단층촬영과 자기공명영상에서 안와 구후부 상측에 주변 조직의 침범이 없고 조영 증강이 잘되는 종괴가 관찰되었다. 두 증례 모두 절제생검을 시행하였다.

조직검사에서 종괴는 방추세포로 이루어져 있었으며, 거친 혈관 공간 및 다핵성 거대세포가 관찰되었다. 면역화학염색상 CD34, vimentin에 양성, CD31과 평활근 액틴에는 음성이었으며 거대세포 혈관섬유종으로 진단되었다.

결론: 성인에서 발생하는 안와 종괴와 안검 출혈을 동반하는 안와 종괴의 감별진단에 드물지만 거대세포 혈관섬유종이 포함되어야 할 것으로 생각된다.

〈대한안과학회지 2008;49(11):1850-1856〉

거대세포 혈관섬유종(giant cell angiofibroma)은 안와에 호발하는 드문 양성 종양으로¹, 1995년 Dei Tos et al²이 처음으로 기술하였다. 안와 이외의 병변으로는 코눈물관, 불점막, 하악하 병변 등 주로 두경부에 발병하며, 체간, 종격동, 후복막부, 음문(vulva), 사지에 발병한 경우가 보고되어있다.³⁻¹⁰ 보통 무통성의 성장 속도가 느린 종괴를 주소로 내원하며 아직 발병예가 적어 장기적 추적관찰이 이루어지지 못하였으나, 예후는 매우 좋은 것으로 알려져 있다. 저자들은 안와에 발생한 거대세포 혈관섬유종 2예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

증례 1

17세 여자가 6개월 전부터 발생한 좌측 상안검 부종을 주소로 내원하였다. 다른 전신 질환의 과거력은 없었으며, 가족력에서도 특이 사항은 발견되지 않았다. 눈검사에서 양안 교정 시력은 1.0이었으며 전안부와 안저 검사에서 이상 소견은 발견되지 않았다. 안구 운동은 정상이었고 복시는 없었다. Hertel 안구돌출계검사에서 우안 14 mm, 좌안 14.5 mm (bar: 103)로 안구돌출은 보이지 않았다. 좌측 상안검 내측에 부종을 동반하는 1.5 cm 크기의 부드럽고 잘 움직이는 무통성의 난형 종괴가 촉진되었다(Fig. 1). 혈액 검사와 소변 검사, 흉부 X-선 검사상 특이 소견은 없었다. 안와 전산화 단층촬영에서 좌측 안와의 상내측에 1.2 cm×1.7 cm 크기의 연부조직 종괴가 관찰되었고 이로 인해 안구가 약간 하외측으로 편위되는 소견을 보였다. 종괴는 경계가 분명하며 내부 석회화가 없었고 주변 조직으로의 침범 소견을 보이지 않았다(Fig. 2). 안와 자기공명영상 소견상 종괴는 T1 강조 영상에서 뇌 실질과 비슷한 신호 강도를 보였고 T2 강조 영상에서 고신호 강도

〈접수일 : 2008년 5월 20일, 심사통과일 : 2008년 7월 14일〉

통신저자 : 김 윤 덕

서울시 강남구 일원동 50

성균관대학교 삼성서울병원 안과

Tel: 02-3410-3561, Fax: 02-3410-0074

E-mail: ydkimoph@skku.edu

* 본 논문의 요지는 2006년 대한안과학회 제96회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

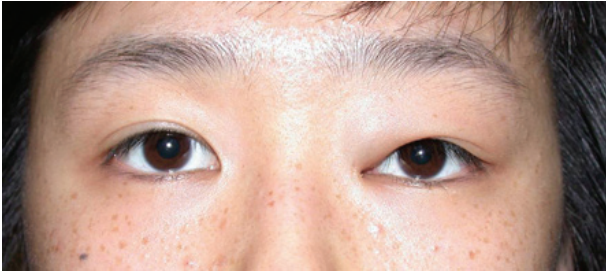


Figure 1. Case 1. Photograph showing swelling of the left upper eyelid.

를 보였으며, 조영 증강 영상에서 균질한 조영 증강을 나타냈다(Fig. 3).

전신 마취 하에 좌측 안와종괴 절제생검술을 시행하였다. 종괴는 다혈관성이었으며 주변 조직으로부터 종괴로 들어가는 혈관도 매우 풍부하여 수술 중 출혈이 많았고 지혈에 충분한 주의를 기울이며 종괴를 완전히 박리하여 제거하였다.

조직병리검사에서 종괴는 주변 조직과 분명한 경계를 나타냈으며 hematoxylin & eosin 염색 결과, 일정한 양식 없이 증식하는 방추 세포(spindle cell), 혈액으로 가득찬 거짓 혈관 공간(pseudovascular space)과 다핵성 거대 세포(multinucleated giant cell)로 구성되어 있었다. 유사분열(mitosis)은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 면역조직화학염색검사에서 조직

의 방추 세포와 다핵성 거대 세포는 CD34와 vimentin에 양성, CD31과 평활근 액틴(smooth muscle actin)에 음성으로 판명되어 거대세포 혈관섬유종으로 진단되었다(Fig. 5).

수술 후 환자의 좌측 상안검 부종은 호전되었으며 1년 6개월간의 추적 관찰동안 재발 소견은 없었다.

증례 2

30세 남자가 2개월 전부터 발생한 좌안 안구돌출을 주소로 내원하였다. 눈검사에서 양안 교정시력은 1.0이었고 전안부와 안저 검사에서 이상 소견은 발견되지 않았다. 좌측 상안검과 하안검의 피하출혈과 결막하출혈이 관찰되었으며 압통은 없었다. 안구운동 검사에서 좌안의 내전, 외전 및 상전 장애를 보였으며 상방주시, 좌측주시와 우측주시 시 복시를 호소하였고 상방주시 시 4PD의 좌안 하사시가 관찰되었다. 상대적 구심성 동공장애 소견은 관찰되지 않았다. Hertel 안구 돌출계검사에서 우안 14 mm, 좌안 18 mm (bar: 104)로 좌안에 4 mm의 안구돌출이 관찰되었다(Fig. 6).

안와 전산화 단층촬영에서 좌안 안와의 구후부 상측에 경계가 명확하고 조영증강이 잘되는 2.3 cm×1.9 cm 크기의 원추형의 종괴가 관찰되었고 주변 조직으로의 침범 소견은 없었다(Fig. 7).

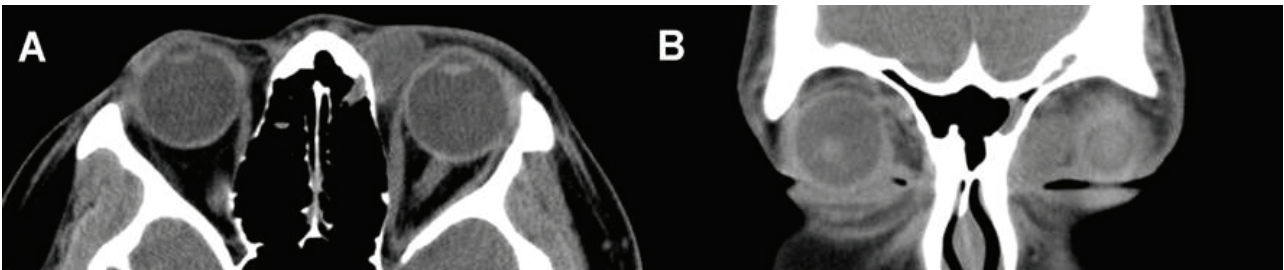


Figure 2. Case 1. Axial (A) and coronal (B) non-contrast orbit CT images of the orbit demonstrating a 1.2 cm×1.7 cm sized well-circumscribed homogenous soft tissue mass in the left orbit. Neither adjacent tissue invasion nor internal calcification is observed.

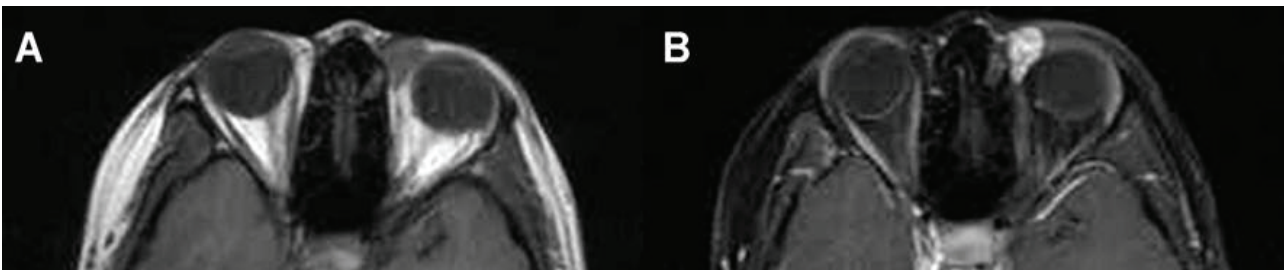


Figure 3. Case 1. Pre-contrast T1-weighted axial MR image demonstrating a left orbital mass with isosignal intensity compared with brain parenchyma (A). The mass shows homogeneous contrast enhancement in post-contrast fat suppressed T1-weighted axial MR image (B).

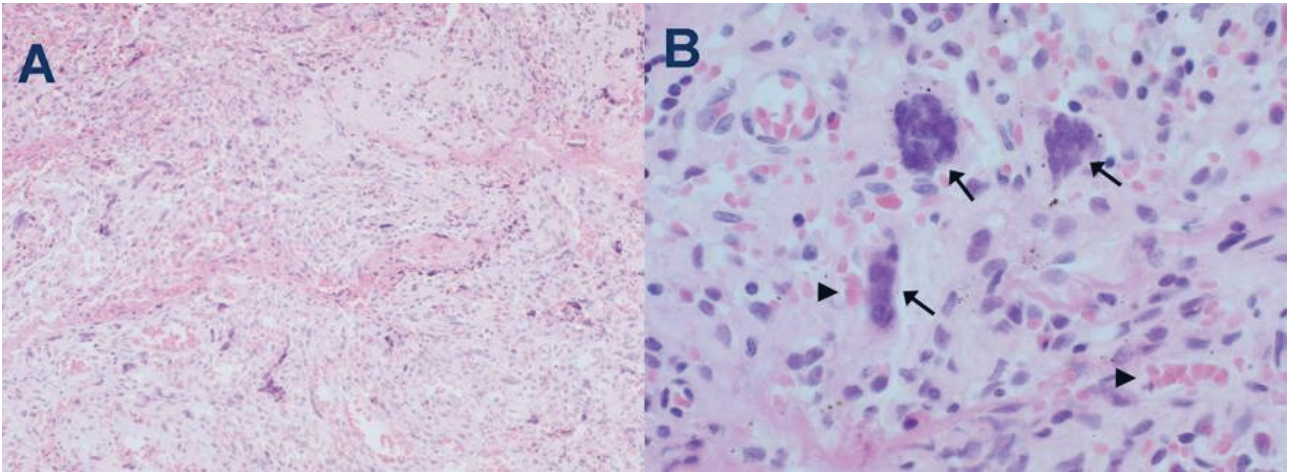


Figure 4. Case 1. (A) Histopathologic examination reveals patternless proliferation of spindle cells (H & E stain, $\times 100$). (B) Note multinucleated giant cells throughout the stroma (arrows) and pseudovascular structures (arrow head) (H & E stain, $\times 400$).

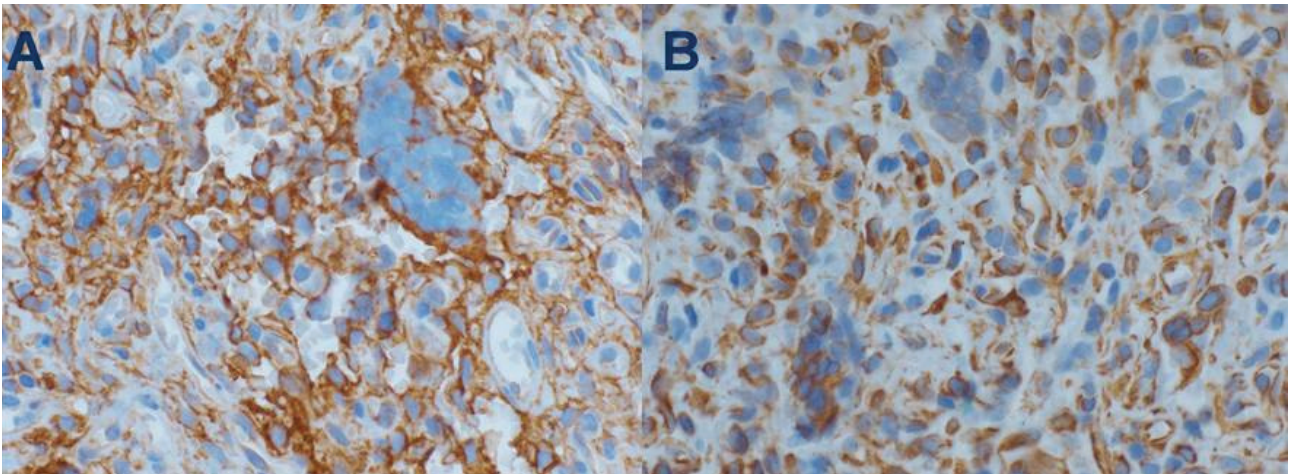


Figure 5. Case 1. Immunohistochemical studies with CD34 (A) and with vimentin (B) showing positive staining of spindle cells and giant cells ($\times 400$).

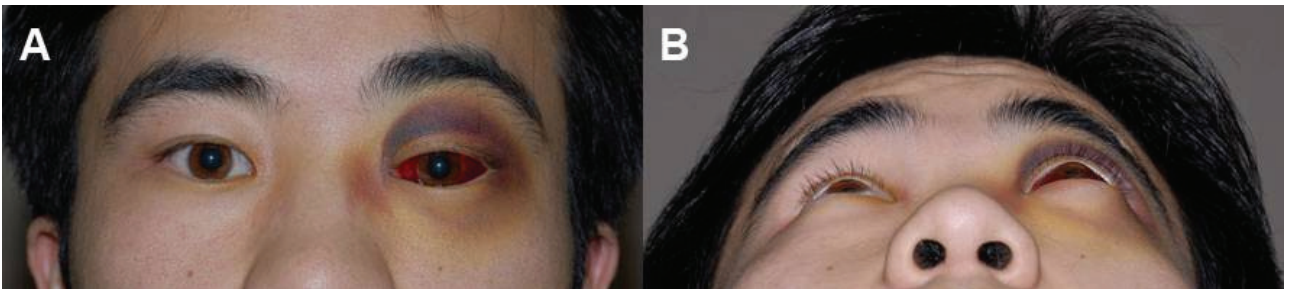


Figure 6. Case 2. Photograph showing proptosis, upper and lower lid hemorrhage and subconjunctival hemorrhage of the left eye.

안와 자기공명영상 소견상 종괴는 T1 강조 영상에서 뇌 실질과 비슷한 신호강도를 보였고 T2 강조 영상에서 고신호와 저신호 강도가 혼재된 소견을 보였으며, 조영 증강 영상에서 비균질하게 조영 증강되는 소견을 보였다 (Fig. 8). 출혈과 종괴의 변화 양상을 알아보기 위해 경과 관찰하였다. 3개월 후 안검과 결막하 출혈은 모두 흡

수되어 소실되었으며 안와 전산화 단층촬영에서 이전 소견과 차이를 보이지 않았다. 수술적 절제를 권유하였으나 환자가 수술 여부를 결정하지 못하여 다시 경과 관찰하였다. 3개월 후의 안와 역동자기공명영상 소견 상 종괴는 전체적으로 초기부터 강한 조영 증강을 보였으며 시간이 지나도 신호 강도의 변화를 보이지 않았다 (Fig. 9).

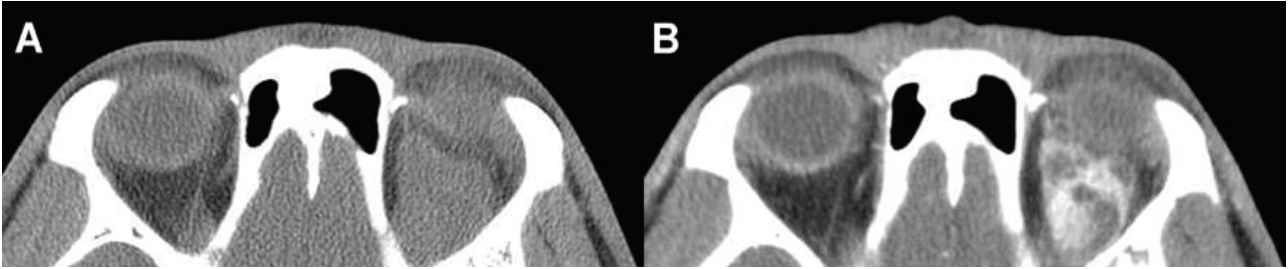


Figure 7. Case 2. A: Axial precontrast CT image demonstrating a well circumscribed homogenous intraconal mass without internal calcification in the left orbit. B: Axial postcontrast CT image demonstrating a heterogeneous enhancement and no adjacent tissue invasion.

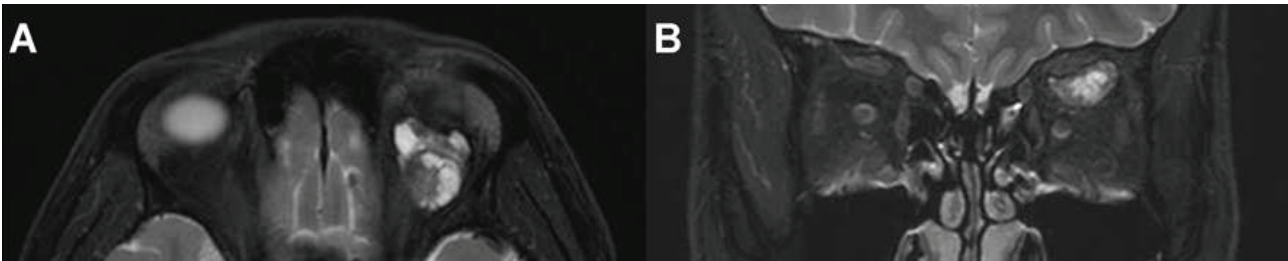


Figure 8. Case 2. T2-weighted axial (A) and coronal (B) MR images demonstrating an intraconal superior left orbital mass with mixed signal intensity.

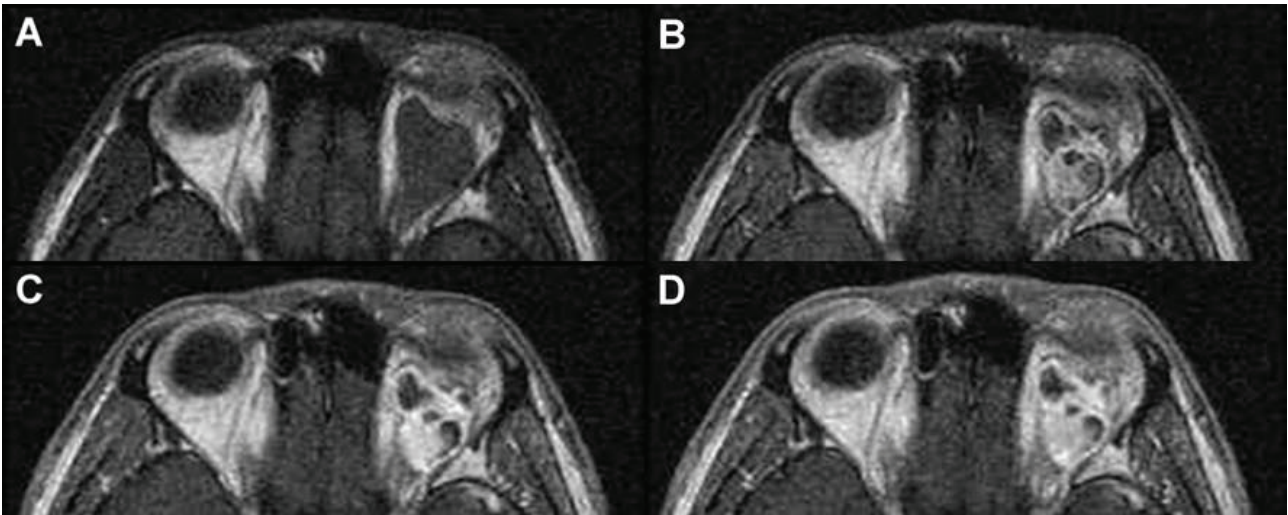


Figure 9. Case 2. Dynamic MR images obtained preoperatively (A), immediately after contrast enhancement (B), at 1 minute (C) and 3 minutes (D). The images show intense enhancement immediately after contrast enhancement and no significant change for 3 minutes.

전신 마취 하에 가쪽안와절개술을 통하여 종괴의 절제 생검술을 시행하였다. 종괴는 상직근을 둘러싸며 주위 조직과 단단히 유착되어있는 양상이었으며, 혈관이 풍부하여 박리가 매우 힘들었다. 출혈이 심하였으나 지혈에 주의하면서 완전히 제거하였고 수술 중 합병증은 없었으며 Hemovac을 이용한 외부 배액술을 3일간 시행하고 제거하였다.

조직병리검사에서 hematoxylin & eosin 염색 결

과, 종괴는 혈관이 풍부하였으며 난원형의 핵을 가진 방추 세포, 다핵성 거대 세포, 거짓 혈관 공간이 관찰되었다(Fig. 4). 면역조직화학염색 검사에서 CD34에 양성, CD31에 음성으로 판명되었으며 거대세포 혈관 섬유종으로 진단되었다(Fig. 5).

술 후 좌안 안구돌출이 감소하였으며 하방주시 시 복시를 호소했고 7개월간의 추적 관찰 기간동안 재발은 없었다.

고 찰

1995년 Dei Tos et al²는 성인 안와에서 발생한 거대세포 혈관섬유종 7예를 최초로 기술하였으며, 이후 현재까지 모두 44예가 보고되어있고 이중 19예가 안와에서 발생했다.^{1,11-15} 성장 속도가 느린 무통성의 안와 종괴가 전형적인 증상이나 일부 환자에서 통증, 안구돌출, 시각장애, 악성 종양과 비슷한 속도의 빠른 성장이 보고되었다.^{1,2,16} 발병 연령은 18세에서 81세로 다양하며 40대에 가장 많이 발병하고, 현재까지 소아에서의 발생은 보고되어있지 않다.^{1,14} 성별에 의한 발병율의 차이는 보고된 바 없다.

거대세포 혈관섬유종은 전산화 단층촬영에서 균질하고 내부 석회화가 없으며 주변 조직과의 경계가 분명한 종괴로 나타나며, 강한 조영 증강을 보인다. 자기공명영상에서는 고신호 강도와 저신호 강도가 혼재된 점상의(stippled) 신호 강도를 가지고 강한 조영증강을 보이는 혈관성 종양으로 나타난다. 그러므로 감별 진단에 혈관종(hemangioma), 림프관종(lymphangioma), 전이 등의 혈관성 병변을 포함시켜야 한다.¹

조직병리검사에서 거대세포 혈관섬유종은 주변 조직과 분명한 경계를 나타내고 풍부한 혈관 조직을 가지며, 아교질성(collagenoid) 혹은 점액성(myxoid)의 기질 내에 존재하는 일정한 양식없이 증식하는 방추세포와 거짓혈관공간(pseudovascular space), 다핵성 거대세포(multinucleated giant cell)로 이루어져 있다.^{1,2,11,14,16,17} 종양세포는 일정한 양식없이 증식하며, 소포성(vesicular-appearing)의 핵과 거짓포입체(pseudoinclusion)가 관찰된다.¹⁶ 거짓혈관공간은 내피세포를 가지지 않는 특징으로 실제 혈관과 구분할 수 있으며 다핵성 거대세포가 내피를 이루는 경우가 흔하고 유사분열(mitosis)이나 핵 이형성(atypia)은 드물다.¹⁴

면역조직화학염색검사에서 방추세포와 다핵성 거대세포는 중간엽 표지자(mesenchymal marker)인 CD34, CD99, vimentin, bcl-2에서 양성을 나타내며^{1,2,7,9,10,12,16,17} 평활근 액틴(smooth muscle actin),^{13,14,16,17} desmin,^{12,16,17} S-100 단백질,^{13,16,18,19} 상피막항체(epithelial membrane antigen, EMA)^{11-14,16}, cytokeratin¹²⁻¹⁴, CD68 (histiocytic marker),^{11,14,17} 그리고 내피세포의 표지자인 factors VIII^{11,16}와 CD31^{13,16,17} 등에는 음성을 나타낸다. 그러나 평활근 액틴, S-100 단백질, 상피막항체, cytokeratin에 국소적인 양성을 나타냈다는 보고도 있다.^{13,17,20} CD34는 골수세포 전구체(precursor myelocytic cell)에서 발견되는 당단백(glycoprotein)으로 연부조직종양이나 혈관내피세포에서 발견되는 항체이며,¹¹ 다양한

중간엽성 종양에서 양성을 나타낸다.¹⁶ 거대세포 혈관섬유종에서의 세포유전학적 검사상 6번 염색체(6q13)와의 관련성이 1예에서 보고된 바 있으며²¹ 12번과 17번 염색체간의 유전자 전위가 1예에서 보고된 바 있다.¹⁵

감별이 필요한 병변으로는 대표적으로 고립성 섬유종(solitary fibrous tumor)과 거대세포 섬유모세포종(giant cell fibroblastoma)이 있는데, 거대세포 혈관섬유종은 이 두 종양의 중간 단계의 특성을 가지는 것으로 생각된다.¹ 고립성 섬유종과 거대세포 혈관섬유종은 많은 공통점을 가지고 있기 때문에 거대세포 혈관섬유종은 고립성 섬유종의 거대세포가 풍부한 변이(variant)라는 주장도 있다.¹⁷ 고립성 섬유종은 조직병리검사에서 일정한 양식없이 증식하는 방추세포가 관찰되고 혈관 조직이 풍부하며 면역조직화학염색검사에서 CD34, vimentin, CD99, bcl-2에 양성을 나타낸다. 그러나 다핵성 거대세포와 거짓혈관공간이 관찰되지 않으며 안와의 전반부인 안검 주변에 주로 발병하는 거대세포 혈관섬유종과 달리 안와의 후반부에서 발병하는 경우가 많아 안구돌출이 더 심하게 나타나는 특성을 가진다.

거대세포 섬유모세포종은 거대세포 혈관섬유종과 조직병리학적으로 가장 유사한 병변으로¹⁶ 조직병리검사에서 성긴 배열을 가진 방추세포와 거짓혈관공간, 작은 꽃 모양(floret type)의 핵 배열을 가지는 다핵성 거대세포가 관찰되며 면역조직화학염색검사상 CD34에 양성을 나타낸다. 그러나 안와에 발생한 예가 없고 피부 병변을 동반하는 경우가 많으며, 또한 거대세포 혈관섬유종과 달리 소아에서 주로 발생하고 침윤성을 가져서 국소 재발도 50%까지 보고되어있으며 섬유육종으로 진행되는 경우도 있다.^{11,12,16}

치료는 수술적 절제인데 풍부한 혈관조직을 가지고 있기 때문에 수술 시 지혈이 매우 어려운 것이 특징이다. 경과관찰의 기간이 길지 않으나, 현재까지 보고된 바에 의하면 침습성(invasion)이 없는 양성 종양으로서 절제연 양성(margin positive)의 경우에도 재발율은 낮으며 현재까지 일부에서 국소적 재발만이 보고되어있다.^{11,14} 수술이 불가능한 환자에서 방사선 치료(external beam radiotherapy)로 증상 완화와 종양 크기의 감소를 얻은 1예가 보고되어 있다.¹

본 논문의 첫 증례에서 환자는 무통성의 상안검 부종을 주소로 내원하였고 임상 양상과 영상의학적 검사에서 일반적인 거대세포 혈관섬유종의 특성을 나타냈다. 그러나 두번째 증례의 경우 안검의 피하출혈과 결막하출혈을 동반한 안구돌출을 나타냈다. 이러한 경우 보통 안와 림프관종(orbital lymphangioma), 안와 정맥류(orbital varix), 혈종(hematoma)등을 감별진단으로 고려하게 되며 현재까지 안검과 결막하 출혈을 동

반한 거대세포 혈관섬유종의 발생은 보고된 바 없기 때문에 본 증례는 출혈을 동반한 거대세포 혈관섬유종의 첫번째 보고이다. 두 증례 모두 수술 시 풍부한 혈관으로 인해 출혈이 많았으나 지혈에 주의해서 수술하여 두 예 모두 완전한 종괴의 절제에 성공했으며 술 중 합병증은 없었다. 두번째 증례에서 술 후 하방주시에서 복시가 관찰되었는데 이는 종괴가 상직근과 심하게 유착되어 있었기 때문으로 생각된다. 또한 종괴의 위치가 구후부인 것을 고려하여 해면혈관종(cavernous hemangioma)이나 신경집종(schwannoma)의 가능성을 의심하여 역동자기공명영상 검사를 시행하였으나, 초기부터 후기까지 일관된 조영 증강을 나타냈고 초기의 조영 증강이 종괴 전체에서 한꺼번에 이루어지는 양상을 보였다. 해면혈관종은 종괴의 일정한 부위에서 조영 증강이 시작되어 후기로 가면서 종괴 전체로 조영 증강이 이루어지는 양상이고 신경집종은 종괴의 몇 부위에서 조영 증강이 시작되고 그 정도가 시간이 지나면서 증가하는 소견을 나타내므로 배제할 수 있었다.²² 두 증례 모두 현재까지 재발이나 전이의 소견을 보이지 않고 있다.

결론적으로 거대세포 혈관섬유종은 대부분 무통성의 느리게 자라는 종괴로 나타나는 드문 양성 종양이며 안와, 특히 전반부에 호발하고 중년 성인에 주로 나타나며 성별에 따른 발생의 차이는 없다. 종괴는 방추세포와 다핵성 거대세포, 풍부한 혈관조직, 거짓혈관공간으로 이루어지며 면역조직화학염색검사에서 CD34, CD99, vimentin, bcl-2에 양성을 나타낸다. 치료는 수술적 절제이며, 다혈관성 종양이므로 수술 중 지혈에 주의를 기울여야 한다. 현재까지 장기적 추적관찰은 없었으나 주변조직의 침범이 드물고 침윤성이 거의 없어 매우 좋은 예후를 나타내며 국소 재발이 거의 없고 다른 장기로의 전이는 현재까지 보고된 바 없다. 성인에서 발생한 안와 종괴의 경우, 드물기는 하지만 거대세포 혈관섬유종을 감별진단에 고려해야 할 것이며, 특히 안검과 결막하 출혈을 동반한 안와 종괴의 감별진단에도 거대세포 혈관섬유종이 포함되어야 할 것이다.

참고문헌

- 1) Keyserling H, Peterson K, Camacho D, Castillo M. Giant cell angiofibroma of the orbit. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25:1266-8.
- 2) Dei Tos AP, Seregard S, Calonje E, et al. Giant cell angiofibroma. A distinctive orbital tumor in adults. *Am J Surg Pathol* 1995;19:1286-93.
- 3) Mawn LA, Jordan DR, Nerad J, et al. Giant cell angiofibroma of the eyelids: an unusual presentation of tuberous sclerosis. *Ophthalmic Surg Lasers* 1999;30:320-2.
- 4) Husek K, Vesely K. Extraorbital giant cell angiofibroma. *Cesk Patol* 2002;38:117-20.
- 5) Mikami Y, Shimizu M, Hirokawa M, Manabe T. Extraorbital giant cell angiofibromas. *Mod Pathol* 1997;10:1082-7.
- 6) Fukunaga M, Ushigome S. Giant cell angiofibroma of the mediastinum. *Histopathology* 1998;32:187-9.
- 7) Kintarak S, Natiella J, Aguirre A, Brooks J. Giant cell angiofibroma of the buccal mucosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;88:707-13.
- 8) Rousseau A, Perez-Ordóñez B, Jordan RC. Giant cell angiofibroma of the oral cavity: report of a new location for a rare tumor. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;88:581-5.
- 9) Wiebe BM, Gottlieb JO, Holck S. Extraorbital giant cell angiofibroma. *Apmis* 1999;107:695-8.
- 10) Yazici B, Setzen G, Meyer DR, et al. Giant cell angiofibroma of the nasolacrimal duct. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2001;17:202-6.
- 11) Song A, Syed N, Kirby PA, Carter KD. Giant cell angiofibroma of the ocular adnexae. *Arch Ophthalmol* 2005;123:1438-43.
- 12) deSousa JL, Meligoni G, Malhotra R. Giant cell angiofibroma of the orbit with periosteal adherence. *Clin Experiment Ophthalmol* 2006;34:886-8.
- 13) Ereno C, Lopez JI, Perez J, et al. Orbital giant cell angiofibroma. *Apmis* 2006;114:663-5.
- 14) Farmer JP, Lamba M, McDonald H, Commons AS. Orbital giant cell angiofibroma: immuno-histochemistry and differential diagnosis. *Can J Ophthalmol* 2006;41:216-20.
- 15) Qian YW, Malliah R, Lee HJ, et al. A t(12;17) in an extraorbital giant cell angiofibroma. *Cancer Genet Cytogenet* 2006;165:157-60.
- 16) Hayashi N, Borodic G, Karesh JW, et al. Giant cell angiofibroma of the orbit and eyelid. *Ophthalmology* 1999;106:1223-9.
- 17) Guillou L, Gebhard S, Coindre JM. Orbital and extraorbital giant cell angiofibroma: a giant cell-rich variant of solitary fibrous tumor? Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of a series in favor of a unifying concept. *Am J Surg Pathol* 2000;24:971-9.
- 18) Mestak J, Urban K, Ondrejka P. Giant cell angiofibroma of the lower eyelids. *Cesk Slov Oftalmol* 2002;58:393-5.
- 19) Font RL, Hidayat AA. Fibrous histiocytoma of the orbit. A clinicopathologic study of 150 cases. *Hum Pathol* 1982;13:199-209.
- 20) Thomas R, Banerjee SS, Eyden BP, et al. A study of four cases of extra-orbital giant cell angiofibroma with documentation of some unusual features. *Histopathology* 2001;39:390-6.
- 21) Sonobe H, Iwata J, Komatsu T, et al. A giant cell angiofibroma involving 6q. *Cancer Genet Cytogenet* 2000;116:47-9.
- 22) Tanaka A, Mihara F, Yoshiura T, et al. Differentiation of cavernous hemangioma from schwannoma of the orbit: a dynamic MRI study. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:1799-804.

=ABSTRACT=

Two Cases of Giant Cell Angiofibroma in the Orbit

**Jae-Ha Yun, M.D.¹, Bo-Young Jung, M.D.², Chan Jeon, M.D.³, Yeon-Lim Suh, M.D.⁴,
Hyung-Jin Kim, M.D.⁵, Yoon-Duck Kim, M.D.¹**

Department of Ophthalmology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Dongguk University School of Medicine², Gyeongju, Korea

Department of Ophthalmology, Hallym University College of Medicine, Hallym University Sacred Heart Hospital³, Seoul, Korea

Department of Pathology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine⁴, Seoul, Korea

Department of Radiology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine⁵, Seoul, Korea

Purpose: To report two cases of giant cell angiofibroma in the orbit.

Case summary: (Case 1) A 17-year-old girl was referred for evaluation of the left upper eyelid swelling which had developed 6 months ago. On initial examination, a 1.5 cm sized ovoid and nontender mass was palpated in the medial aspect of the left orbit. CT scan and MR imaging of the orbit showed a non-calcified, well-circumscribed homogenous soft tissue mass, which was uniformly enhanced and did not invade the adjacent tissue. Excisional biopsy of the orbital mass was performed. (Case 2) A 30-year-old man presented with left proptosis which had developed 2 months ago and hemorrhage into the upper and lower eyelid which had developed 1 week ago. CT scan and MR imaging showed a heterogeneously enhancing mass, not involving the adjacent tissue in the superior retrobulbar space. Excisional biopsy through a lateral orbitotomy was performed. Histologic evaluation revealed proliferation of spindle cells with pseudovascular spaces and multinucleated giant cells. Immunohistochemical staining for CD34 and vimentin was positive and staining for CD31, smooth muscle actin was negative. A diagnosis of giant cell angiofibroma was made.

Conclusions: The possibility of giant cell angiofibroma should be considered in the differential diagnosis for an orbital mass without a hemorrhage or with a hemorrhage in the eyelid in adult patients.

J Korean Ophthalmol Soc 2008;49(11):1850-1856

Key Words: Giant cell angiofibroma, Orbit

Address reprint requests to **Yoon-Duck Kim, M.D.**

Department of Ophthalmology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine
#50 Ilwon-dong, Gangnam-gu, Seoul 130-710, Korea.

Tel: 82-2-3410-3561, Fax: 82-2-3410-0074, E-mail: ydkimoph@skku.edu