



Extranasopharyngeal Angiofibroma of the Nasal Septum: A Case Report

비중격에 발생한 비인강외 혈관섬유종 1예

Gyoung-Eun Lee, MD¹ , Tae Gyu Kim, MD^{1*} , Kyung-Eun Bae, MD¹,
 Kyoung Rai Cho, MD², Jung Heob Sohn, MD², Bo Young Kim, MD²,
 Hyun-jung Kim, MD³, Guhyun Kang, MD³

Departments of ¹Radiology, ²Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, ³Pathology,
 Sanggye Paik Hospital, Inje University, Seoul, Korea

Angiofibroma is benign hypervascular tumor that usually occurs in the nasopharynx of adolescent male patient and rarely originates from outside of the nasopharynx, called extranasopharyngeal angiofibroma. The clinical and radiologic findings of extranasopharyngeal angiofibroma are similar to other hypervascular tumors, which may delay diagnosis and treatment. We present a case of extranasopharyngeal angiofibroma arising from nasal septum of a 43-year-old male who complained of right nasal obstruction. Contrast enhancement CT revealed a hypervascular tumor of the nasal septum and the tumor was removed by endoscopic resection. Histopathologic examination confirmed the diagnosis of angiofibroma.

Index terms Angiofibroma; Nasal Septum; Vascular Neoplasm

서론

혈관섬유종(angiofibroma)은 과혈관성의 양성 종양으로 전체 두경부 종양의 약 0.5%를 차지한다(1). 이는 주로 청소년기의 남자 환자의 비인두에서 가장 호발하는 것으로 알려져 있어 청소년기 비인강 혈관섬유종(juvenile nasopharyngeal angiofibroma) 혹은 청소년기 혈관섬유종(juvenile angiofibroma)이라고도 불린다(2). 혈관섬유종이 비인강이 아닌 다른 부위에서 기원하는 경우를 비인강외 혈관섬유종(extranasopharyngeal angiofibroma)이라고 하는데, 이는 국내외적으로 소수의 증례 보고만이 있으며, 국내에서 비중격에서 기원한 증례는 보고된 바가 없다. 비인강외 혈관섬유종은 아주 드물게 발생하며, 일반적인 혈관섬유종과는 임상적 및 영상의학적 소견이 상이하기 때문에 진단 및 치료가 늦어질 수 있다. 최근 저자들은 코막힘을 주소로 내원한 43세 남성 환자의 비중격에서 기원한 비인강

Received August 19, 2018

Revised October 3, 2018

Accepted October 5, 2018

*Corresponding author

Tae Gyu Kim, MD
 Department of Radiology,
 Sanggye Paik Hospital,
 Inje University, 1342 Dongil-ro,
 Nowon-gu, Seoul 01757, Korea.

Tel 82-2-950-1182

Fax 82-2-950-1220

E-mail greatstar79@naver.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ORCID iDs

Tae Gyu Kim
<https://orcid.org/0000-0002-1194-6024>
 Gyoung-Eun Lee
<https://orcid.org/0000-0003-4707-1431>

의 혈관섬유종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

43세의 남자 환자가 2주간의 우측 코막힘을 주소로 내원하였다. 환자는 이전에 진단받은 내외과적 질환은 없었으며 가족력에 특이 소견은 없었다. 외래에서 시행한 비내시경 검사에서 우측 비강의 전면부에는 비중격과 연하여 있는 분홍색의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1A). 그 외 좌측 비강, 인두 및 후두는 정상 소견이었다. 조영제를 사용한 부비동 전산화단층촬영(CT)에서 우측 비강의 전면부에는 경계가 잘 그려지는 타원형의 종괴가 관찰되었으며 크기는 약 $1.8 \times 0.9 \times 1.4$ cm로 측정되었다. 조영 전 CT에서 종괴는 인접한 근육에 비해 다소 저음영으로 보였으며, 내부에 지방성 분이나 석회화는 포함하고 있지 않아 균질한 음영을 보였다. 조영증강 CT에서는 주변의 혈관과 유사한 정도의 강한 조영증강을 보였으며 일부 조영증강이 덜 되는 부분이 있어 비균질한 양상을 보였다. 종괴와 인접한 비중격을 포함하여 주변 골조직의 미란은 없었으며, 그 외 비인강, 구인두강, 후두 부위에 이상 소견은 없었다(Fig. 1B-D). 종양의 위치와 조영증강 양상을 생각해볼 때 비강 내의 혈관성 종양인 혈관종(hemangioma)이나 혈관종성 용종(angiomatous polyp)을 먼저 의심할 수 있었다. 이후 조직검사와 종양제거를 위하여 전신마취하에 비내시경 수술을 시행하였다. 비강 내시경 검사에서 우측 비중격 전방에 가피와 점액성 분비물에 덮여 있는 종물이 관찰되었다. 종물 표면의 분비물과 가피를 제거하고 관찰했을 때, 약 1.5 cm 크기로 표면이 둥글고 매끈한 선홍색 무경성 종물이 확인되었다. 수술 중 심한 출혈은 없었으며, 종괴를 제거한 후 병변의 기시부 주변의 점막 및 비중격 연골이 노출될 때까지 마름질(trimming) 하였다. 현미경 검사에서 종괴는 섬유성 간질과 혈관으로 구성되어 있었으며, 편평한 내피세포에 둘러싸인 다양한 크기의 혈관들과 섬유성 간질조직이 보였다. 종괴의 표면에는 일부 궤양에 의한 모세혈관의 발달이 관찰되었고, 추가로 시행한 면역조직화학염색에서는 안드로젠 수용체에 양성 소견을 보였다. 이를 종합하였을 때 혈관섬유종(angiofibroma)에 합당한 소견이었다(Fig. 1E, F). 환자는 별다른 합병증 없이 술 후 1일째 퇴원을 하였고, 1년 후의 추적 관찰에서 재발을 시사하는 소견은 관찰되지 않았다.

고찰

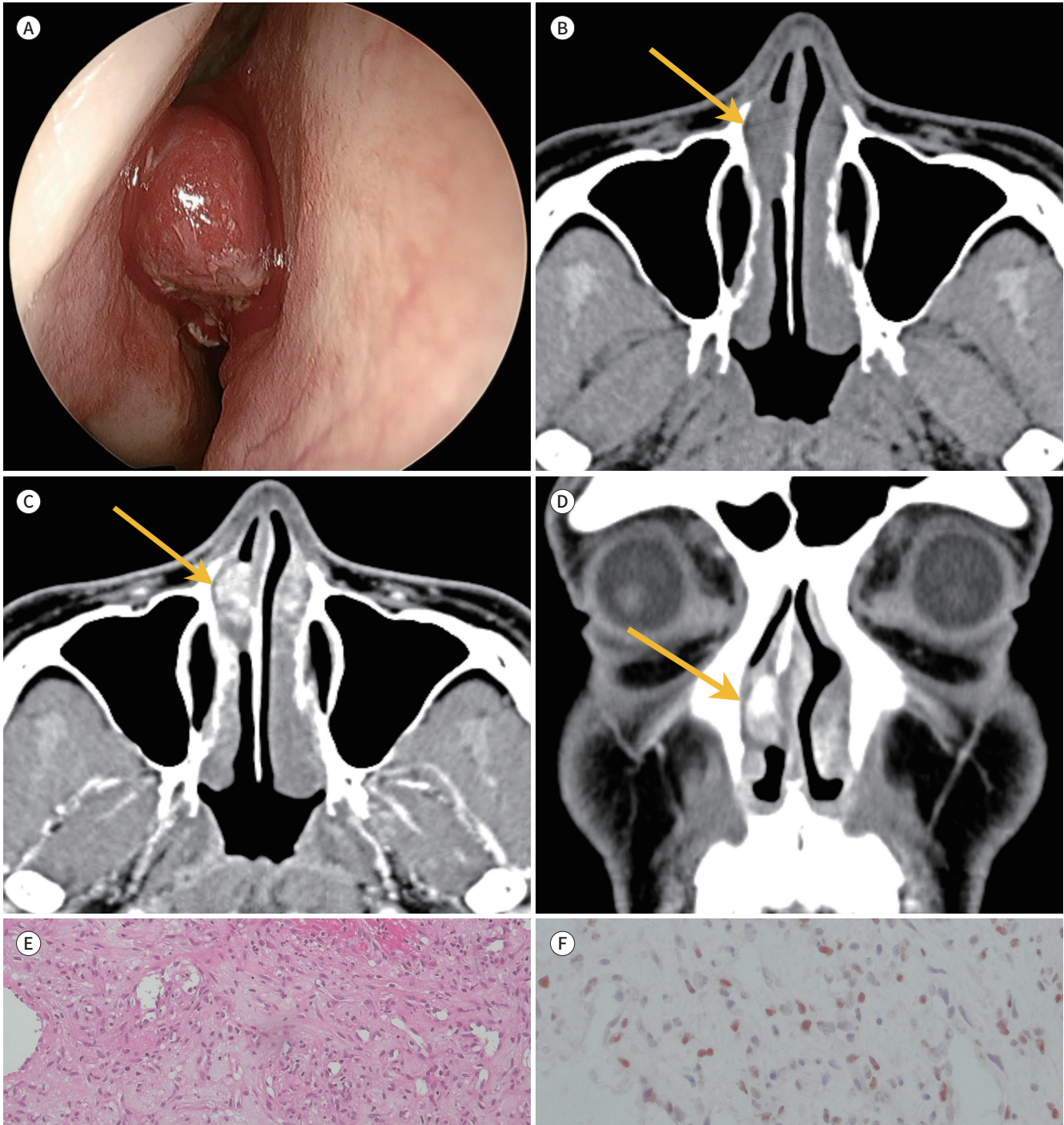
혈관섬유종(angiofibroma)은 과혈관성의 양성 종양으로 전체 두경부 종양의 약 0.5%를 차지하는 드문 질환이다(1). 환자는 대부분 청소년기의 남자 환자로, 평균 14~17세의 남자 환자의 비인두에서 가장 호발하기 때문에 청소년기 비인강 혈관섬유종(juvenile nasopharyngeal angiofibroma) 혹은 청소년기 혈관섬유종(juvenile angiofibroma)이라고도 불린다(2). 일부 소아나 성인 여성, 혹은 노인 환자에서 발생한 보고가 있으나 매우 드물다(1, 2). 비인두가 아닌 다른 곳에서 기원하는 비전형적인 혈관섬유종을 비인강외 혈관섬유종(extranasopharyngeal angiofibroma)이라고 하는데, 이는 일반적인 혈관섬유종과는 임상양상이 상이하여 진단에 어려움을 겪을 수 있다. 비인강에서 발생하는 혈관섬유종에 비해 발생하는 연령대가 높고 다양하며, 여성 환자의 비율

Fig. 1. A 43-year-old male patient with right nasal obstruction. Pathology analysis revealed an angiofibroma.

A. A 1.5 cm-sized round pinkish mass at the right anterior nasal septum on preoperative endoscopy.

B-D. Axial view non-enhanced (**B**) paranasal sinus CT image showing an oval-shaped soft tissue density mass (arrow), measuring $1.8 \times 0.9 \times 1.4$ cm, on the right side of the nasal septum. On axial (**C**) and coronal (**D**) views of contrast-enhanced images, the mass (arrows) shows intense and heterogeneous enhancement. No evidence of bony erosion is observed. Otherwise, the nasopharynx shows no definite abnormal findings.

E, F. The histologic findings of the nasal mass show dilated vessels of varying sizes and abundant stromal cells. The stroma is loose and myxoid, with scanty collagen fibers (**E**, hematoxylin and eosin stain, $\times 100$). The androgen receptor immunohistochemical staining discloses nuclear staining in the stromal tumor cells (**F**, androgen receptor, $\times 100$).



도 약 25~26%로 비교적 높은 편이다(3). 증상은 보다 빨리 나타나고 과혈관성은 뚜렷하지 않을 수 있다(4). 이는 매우 드문 질환으로 국내외적으로 소수의 증례 보고가 있을 뿐이다. Windfuhr와 Remmert는 65명의 비인강의 혈관섬유종 환자를 분석하였는데, 상악동(16예, 24.6%)에서 가장 흔히 발생하였고, 사골동(6 예), 비강(6 예), 후두(4 예) 등이 뒤를 이었다. 비중격에서 기원한 경우는 전체 65명의 환자 가운데 3명이었으며, 이는 접형동, 뿔과 함께 전체 비인강의 혈관섬유종 중에서도 비교적 드문 발생 부위였다(1). Windfuhr와 Vent에 의한 최근의 또 다른 보고에서는 170건의 보고에서 확인된 174건의 비인강의 혈관섬유종을 분석하였는데, 이전의 보고와는 달리 비중격에서 기원한 경우가 가장 빈번하였다(2). 국내에서는 비부비강에서 발생한 경우가 가장 많았으며(6예), 비중격에서 기원한 혈관섬유종은 보고된 바가 없었다.

혈관섬유종은 코막힘, 코피, 안면 변형, 안구 돌출, 비음, 부비강염, 비강 분비물, 장액성 중이염, 두통 및 무력증 등의 증상을 보일 수 있다(5). 비인강의 혈관섬유종의 증상은 그 위치와 범위에 따라 달라지는데, 비인강 혈관섬유종에 비해 비특이적이고 다양하다. 특히, 비강에 위치하는 경우 그 공간적 한계 때문에 코막힘이나 코피를 호소하는 경우가 더 흔하고, 보통의 혈관섬유종에 비해 증상이 빠르게 나타난다(3, 4). 본 증례의 환자는 43세의 남자 환자로 청소년기에 나타나는 비인강 혈관섬유종에 비해 상당히 늦은 발생 연령을 보였다. 또한, 코막힘 증상의 호소 기간은 약 2주로 짧은 편이었다. 이는 수주에서 수개월의 비교적 짧은 증상 발현 기간을 보인 이전의 비인강의 혈관섬유종의 보고와 일치하는 바이다(1). 비중격에서 기원하는 비인강의 혈관섬유종은 비내시경 검사를 통해 종괴의 위치와 대략적인 크기를 알 수 있는데, 비인두 내 종괴가 없으면서 비중격에 부착된 분홍빛 혹은 푸른빛의 연조직 종괴로 관찰된다(2, 6). 본 증례에서 역시 비내시경 검사에서 우측 비강에 비중격과 부착되어 있는 분홍색의 종괴가 관찰되었으며, 그 외 좌측 비강, 인두 및 후두는 정상 소견이었다.

본 증례와 같이 비중격의 전면부에 강한 조영증강을 보이는 과혈관성의 종괴가 관찰될 때 주요 감별 질환으로는 혈관종(hemangioma)이 있다. 혈관종은 조직학적으로 주된 혈관 크기에 따라 모세혈관형(capillary type)과 해면형(cavernous type)으로 나눌 수 있다(7). 특히 소엽성 모세관 혈관종(lobular capillary hemangioma)은 호르몬 변화 혹은 외상과 연관되어 발생하는 후천성 혈관종으로, 20~40대의 성인에서 호발하며 키이셀바하 혈관종(Kiesselbach's plexus)이 있는 전방 비중격에서 가장 흔하게 발생한다(8). 이러한 임상 양상들은 환자의 나이 및 발생 위치가 본 증례의 환자와 매우 유사하나 소엽성 모세관 혈관종은 남성보다 여성 환자에서 주로 발생한다는 점에서는 차이가 있다.

소엽성 모세관 혈관종은 조영 전 CT에서 경계가 잘 그려지는 둥근 모양의 연부조직 종괴로 관찰되며 내부에 석회화를 동반하지 않는 균질한 음영으로 저자극에 비해 같거나 낮은 감쇠도를 보인다(8). 조영증강 CT에서는 초기에 강한 조영증강을 보이는데, 크기가 큰 경우에는 불균질한 조영증강을 보일 수 있으나 2 cm 이하의 작은 크기에서는 대체로 균질하고 강한 조영증강을 보인다. 또한, 비강의 소엽성 모세관 혈관종은 특징적으로 종괴의 변연부에 조영증강이 잘되지 않아 같거나 낮은 음영의 주변부 덮개(peripheral cap)를 보인다(7). 본 증례에서 비중격의 종괴는 조영 전 CT에서 균질한 음영으로 관찰되며 주변의 근육에 비해 다소 낮은 감쇠도를 보이고, 조영증강

CT에서 강한 조영증강을 보인다는 점에서 모세혈관종을 강하게 의심할 수 있다. 하지만, 크기가 2 cm 미만으로 작은 크기임에도 불구하고 불균질한 조영증강을 보이며 주변부 덮개가 관찰되지 않는다는 점에서는 혈관종의 전형적인 소견에는 부합하지 않는다.

또 다른 혈관종인 해면상 혈관종(cavernous hemangioma)은 비중격보다는 비강의 외측벽에서 주로 발생하고, 모세관 혈관종에서 비해 크기가 크다. 조영증강 CT에서는 구심성 혹은 소결정성의 불균질한 조영증강을 보이며 강한 조영증강을 보이는 모세관 혈관종에 비해 경도 혹은 중등도로 조영증강된다(7). 본 증례는 불균질한 조영증강을 보이는 부분을 포함하고 있으나 전체적으로는 매우 강한 조영증강을 보인다는 점에서는 해면상 혈관종의 소견과도 잘 맞지 않는다.

한편, 전형적인 혈관섬유종은 CT에서 접형구개공의 외측벽을 중심으로 비강 내의 연조직 종괴로 관찰되며, 조영증강 CT에서는 대부분 강하고 균질한 조영증강을 보인다(4, 5, 9). 이는 단층의 내피세포층으로 이루어진 넓고 불규칙적인 수많은 혈관들이 섬유성 간질에 포함되어 있는 혈관섬유종의 조직병리학적 특징을 반영한다(3). 반면에 본 증례와 같이 비전형적 위치의 혈관섬유종은 비인강 혈관섬유종에 비해 적은 혈관분포를 가지는 경우가 종종 있기 때문에 조영증강 역시 강한 조영증강에서부터 조영증강을 보이지 않는 정도까지 다양하게 나타나는데(4) 비인강 혈관섬유종에 비해 낮고 불균질한 조영증강을 보이는 경우가 많다(2). 본 증례의 경우에도 크기는 작으나 강한 조영증강을 보이는 부분과 함께 일부 불균질한 조영증강을 보이는 부분을 포함하고 있다는 점에서 비전형적인 소견이라고 할 수 있다.

혈관섬유종의 근본적 치료는 수술적 제거가 원칙으로, 비내시경을 이용한 수술적 접근은 최소 침습적이며 치료성적 또한 우수하다(9). 병변이 광범위하거나 수술적 접근이 어려운 혈관섬유종의 경우에는 방사선 치료를 고려할 수 있다(1). 만약 CT에서 과혈관성을 시사하는 소견이 관찰될 경우에는 혈관조영술을 시행하여 혈관 분포 및 혈류 역학을 확인하고 필요시 색전술 등을 시행하여 생검이나 수술적 치료시의 과도한 출혈을 방지할 수 있다(2, 4). 본 환자의 경우 크기가 작고 비중격의 전면부에 위치한 종양으로, 비내시경적 접근이 용이하여, 혈관조영술이나 생검을 시행하지 않고 전신마취하에 비내시경을 이용한 수술적 제거를 시행하였고, 수술 중 과다한 출혈의 소견은 없었다.

혈관섬유종은 조직학적으로 간질세포와 풍부한 아교질 조직으로 이루어진 섬유성 간질에 포함된 다양한 크기의 혈관들로 이루어져 있는데, 비인강의 혈관섬유종은 현미경 검사에서 섬유성 간질이 보다 우세하고 혈관 분포는 다소 적은 특징이 있다(2, 10). 본 증례에서도 현미경 검사에서 종괴는 섬유성 간질과 혈관으로 구성되어 있었으며, 편평한 내피세포에 둘러싸인 다양한 크기의 혈관들과 섬유성 간질조직이 보였다. 종괴의 표면에는 일부 궤양에 의한 모세혈관의 발달이 관찰되었고, 추가로 시행한 면역조직화학염색에서는 안드로겐 수용체에 양성 소견을 보였다.

비인강 혈관섬유종의 재발률은 약 25%로 보고되고 있으며, 환자의 나이, 종양의 혈관분포, 증상의 지속기간, 종양의 위치와 범위가 재발률에 영향을 줄 수 있다. 반면, 비인강의 혈관섬유종의 재발률은 매우 낮은 것으로 보고된다(1). Windfuhr과 Vent(2)의 분석에 따르면 전체 170명의 비인강의 혈관섬유종 환자를 검토하였을 때 단 4명(2.3%)의 환자에서 재발이 확인되었으며 모두 진단 후 12개월 이내에 발생하였다. 본 환자는 술 후 1년 동안 재발 소견 없이 추적 관찰 중이다.

비인강의 혈관섬유종은 매우 드물게 발생하는 과혈관성 양성 종양으로, 흔히 알려진 비인강 혈관섬유종과는 매우 상이한 임상적, 영상의학적 특징을 가지고 있어 진단에 어려움을 겪을 수 있다. 특히, 본 증례는 비중격에서 기원한 비인강의 혈관섬유종으로 국내에서는 보고된 바가 없어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며, 비중격에서 관찰되는 강한 조영증강을 보이는 종괴가 있는 경우 혈관종이나 혈관종성 폴립과 함께 비인강의 혈관섬유종을 감별 진단에 포함해야 할 것이다.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

REFERENCES

1. Windfuhr JP, Remmert S. Extranasopharyngeal angiofibroma: etiology, incidence and management. *Acta Otolaryngol* 2004;124:880-889
2. Windfuhr JP, Vent J. Extranasopharyngeal angiofibroma revisited. *Clin Otolaryngol* 2018;43:199-222
3. Szymańska A, Szymański M, Morshed K, Czekajka-Chehab E, Szczerbo-Trojanowska M. Extranasopharyngeal angiofibroma: clinical and radiological presentation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013;270:655-660
4. Tasca I, Compadretti GC. Extranasopharyngeal angiofibroma of nasal septum. A controversial entity. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008;28:312-314
5. Som PM, Curtin HD. *Head and neck imaging*. 5th ed. St. Louis: Mosby 2011:316-323
6. Ewe S, Dayana F, Fadzilah FM, Gendeh BS. Nasal septal angiofibroma in a post-menopausal woman: a rare entity. *J Clin Diagn Res* 2015;9:MD03-MD05
7. Kim JH, Park SW, Kim SC, Lim MK, Jang TY, Kim YJ, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of nasal cavity hemangiomas according to histological type. *Korean J Radiol* 2015;16:566-574
8. Lee DG, Lee SK, Chang HW, Kim JY, Lee HJ, Lee SM, et al. CT features of lobular capillary hemangioma of the nasal cavity. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31:749-754
9. Persky M, Tran T. Acquired vascular tumors of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 2018;51:255-274
10. Garcia-Rodriguez L, Rudman K, Cogbill CH, Loehrl T, Poetker DM. Nasal septal angiofibroma, a subclass of extranasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2012;33:473-476

비중격에 발생한 비인강의 혈관섬유종 1예

이경은¹ · 김태규^{1*} · 배경은¹ · 조경래² · 손정협² · 김보영² · 김현정³ · 강구현³

혈관섬유종은 주로 청소년기 남자 환자의 비인두에서 발생하는 과혈관성의 양성 종양으로, 비인두가 아닌 다른 곳에서 기원하는 경우는 매우 드물고 임상적 및 영상의학적 특징이 다른 과혈관성 종양과 유사하여 진단 및 치료가 늦어질 수 있다. 저자들은 우측 코막힘을 주소로 내원한 43세 남자 환자에서 시행한 조영증강 CT에서 비중격 전면부의 과혈관성 종양을 관찰하였고, 비내시경 수술로 제거하여 혈관섬유종으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

인제대학교 상계백병원 ¹영상의학과, ²이비인후과, ³병리과