

## 목 부위에서 발생한 세포성 혈관섬유종

### -증례보고 및 문헌 고찰-

김하나<sup>†</sup>, 쿠니<sup>†</sup>, 김지선, 김상우, 전상미, 최홍란, 김옥준\*

전남대학교 치의학전문대학원 구강병리학교실

<Abstract>

### Cellular Angiofibroma of the Neck -Case Report and Literature Review-

Ha Na Kim<sup>†</sup>, Kou Ni<sup>†</sup>, Ji Sun Kim, Sang Woo Kim, Sang Mi Jeon, Hong Ran Choi, Ok Joon Kim\*

Dental Research Institute, Department of Oral Pathology, School of Dentistry, Chonnam National University

We present a case of cellular angiofibroma arising from right neck in a 46-year-old woman. Surgical excision was performed and the patient was disease free till now. Cellular angiofibroma usually arises in the inguinoscrotal of vulvovaginal regions. Only 3 cases of cellular angiofibroma involving maxillofacial region have been reported in the English written literature. Cellular angiofibromas are rare benign tumor characterized by bland spindle shaped cells arranged in a stroma with wispy collagen and numerous vessels. Immunohistochemical stains of the tumor cells showed the positivity for CD34, PR, EMA, but negativity for neurofilament, desmin and actin. The tumor should be differentiated from aggressive angiofibroma and angiofibroma because of its clinical and histological similarity. We report a rare case of benign cellular angiofibroma involving right neck and study other published articles.

*Key words* : Cellular angiofibroma, Angiomyxoma, Angiomyofibroblastoma, Angiofibroma

## I . INTRODUCTION

혈관섬유종(Angiofibroma)은 주로 사춘기 혹은 그 이전의 남자 아이의 인두에서 호발 하는 혈관 종양성 병소를 일컫는 것이며, 테스토스테론(testosterone)과 밀접한 관련이 있다고 알려져 있다.<sup>1-2)</sup> 혈관섬유종은 양성 종양이나, 공격적인 파괴력을 가지고 있어 잠재적으로 위험한 병소이다. 조직학적으로 혈관 내강에 산재해 있는 결합조직으로 구성되어 있으며, 유년

기성 혈관섬유종(Juvenile angiofibroma), 비인두 혈관섬유종(Nasopharyngeal fibroma), 출혈섬유종(Bleeding fibroma), 섬유혈관종(Fibroangioma) 등의 이름으로 불리기도 한다<sup>3)</sup>.

세포성 혈관섬유종(Cellular angiofibroma)이라는 용어는 1997년 Nucci에 의해 두꺼운 벽을 가진 혈관과 콜라겐 기질 내에 균일한 방추 세포들의 증식을 강조하기 위하여 처음으로 사용되었다<sup>4-15)</sup>. 세포성 혈관섬유종은 발생하는 호발부위, 조직학적, 공격성 등 모두 혈관섬유종과 다르다.

세포성 혈관섬유종은 주로 회음부, 외음부, 고환주변에 드물게 발생하는 양성 종양으로 높은 밀도의 세포성 기질과 혈관으로 구성된 것이 특징이다. 종양은 잘 경계되어 있어 외과적 절제로 치료를 하며, 절제 후 재발은 거의 발생하지 않는다<sup>16)</sup>. 호발연령은 여성은 46세, 남성은 61세로 대부분 성인에서 나타나며, 여성과 남성 모두에서 비

\* Correspondence: Ok joon Kim

Department of Oral Pathology, College of Dentistry, Chonnam National University, Bug-Gu, Gwangju, 500-757, Korea  
Tel: +82-62-530-4831, Fax: +82-62-530-4839  
E-mail: js3894@chonnam.ac.kr

<sup>†</sup>These authors contributed equally to this work.

Received: Dec 16, 2014; Revised: Dec 27, 2014; Accepted: Jan 24, 2015

슷한 비율로 발견 된다<sup>2)</sup>. 세포성 혈관섬유종은 조직학적으로 유사한 특징을 가지고 있는 공격적 혈관점액종(Aggressive angiomyxoma), 혈관근섬유아세포종(Angiomyofibroblastoma), 평활근종(Leiomyoma)등과의 감별진단이 필요하다.

1997년 이후 회음부, 외음부, 고환 등에서 혈관섬유종의 발생은 여러 차례 문헌에 보고되어 왔으나 두경부 부위의 발생은 매우 드물게 나타난다. 본 논문은 목 부위에 발생한 세포성 혈관섬유종을 보고하고, 관련 문헌을 고찰하고자 한다.

## II. MATERIALS AND METHODS

10% 포르말린 용액을 사용하여 조직을 고정시키고, 샘플을 파라핀 왁스에 담근 후 헤마톡실린-에오신 염색(H&E stain)을 하여 조직을 평가하였다. 조직의 기원 및 유래 등을 알기 위해 S-100, Ki-67, Neurofilament, CD34, ER, PR, Desmin, Actin, EMA 의 면역화학적 염색을 실시하였다.

문헌은 Pubmed website (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>)와 Google website (<https://www.google.co.kr/>)에서 1997년부터 2014년 6월까지 발행된 영어 문헌만을 검색하였으며, “Cellular angiofibroma”, “Angiofibroma”가 제목에 포함된 문헌만을 대상으로 하였다.

## III. CASE REPORT

46세 여성이 1년 전부터 발생한 오른쪽 목 부위의 종창을 주소로 전남대학교 병원 이비인후과를 내원하였으며, 환자의 의왕력에 특별한 것은 없었다. 검사 결과 구강과 후두 부위는 이상이 없었으나, 오른쪽 흉쇄유돌근(Sternocleidomastoid muscle, SCM) 내부에 5×5×1.5cm 크기의 종괴가 확인되었다. 이 부위의 미세침흡입검사 결과(FNA), 약간의 염증 세포들이 발견되었다. 부비강(Paranasal sinus), 후두(Larynx), 인두(Pharynx), 타액선(Salivary gland), 갑상샘(Thyroid gland)

은 모두 정상이었다. 국소적 종괴(Localized swelling mass and lump neck)의 가진 하에 전신 마취 후 종괴를 외과적으로 제거하였으며, 조직병리 검사를 실시하였다.

수술 부위 절개 시 등근 종괴를 확인할 수 있으며, 제거한 종괴는 황색의 지방에 둘러싸여 있다(Fig 1, 2). H & E 염색을 통한 현미경적 소견 상 경계가 잘 지워져 있으며, 두꺼워진 혈관 벽과 주위의 많은 방추형 세포를 관찰할 수 있었다. 주위의 콜라겐 기질은 풍부하였다(Fig 3, 4).

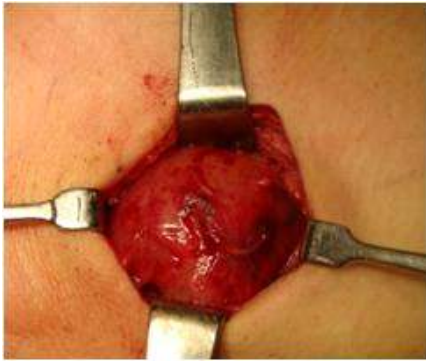
면역화학검사 결과 S-100(-), Ki-67(+, 1-2%), Neurofilament(-), CD34(+), ER(-), PR(+), Desmin(-), Actin(-), EMA(+)를 나타냈고, 최종적으로 세포성 혈관섬유종으로 진단하였다(Fig 5, 6).

## IV. DISCUSSION

세포성 혈관섬유종은 주로 여성의 회음부와 남성의 고환에서 발생하는 양성 종양이다. 이 종양은 조직학적으로 세포 밀도가 높은 방추형 세포와 두꺼운 벽과 유리질 변성을 자주 보이는 많은 혈관의 증식을 특징으로 한다.

세포성 혈관섬유종의 두경부 부위에서의 발생은 매우 드물며, 현재까지 3건이 보고되었다(Table. 1)<sup>8)16)</sup>. 모두 여성 환자로, 구강 내에서의 증례들이다. 우리가 이는 한 그 외의 두경부 부위에서 발생한 보고된 사례는 없었다.

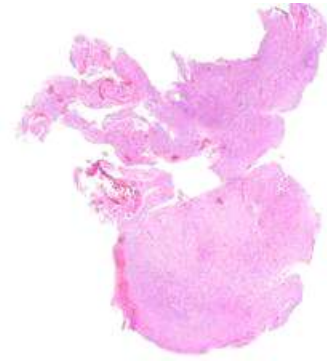
이 종양의 임상적, 조직학적 특징들은 공격적 혈관점액종혹은 혈관근섬유아세포종과 구분해야 한다. 이들은 혈관과 방추형 세포가 동시에 증식하는 혈관섬유성 종양이라는 점에서 유사하다. 공격적 혈관점액종은 주변과의 경계가 매우 불분명하고 침윤성 경계를 가지므로 완전 절제가 어렵고, 약 30%에서 국소 재발을 보인다고 알려져 있다. 이 종양의 내부 세포 밀도는 낮으며, 주로 방추형 세포와 미분화성 성상 세포로 구성된 근섬유모세포 기원의 질병이다. 반면 혈관근섬유아세포종 역시 근섬유모세포 기원의 종양이나 경계가 매우 불분명하고 세포 밀도가 높은 부위와 낮은 부위가 함께 나타날 뿐 아니라, 방추형 세포, 상피모양 세포, 다핵세포 등 다양한 모양의 종양 세포들이 나타난다. 혈관은 주로 작은 크기 혈관들이 주를 이룬다.



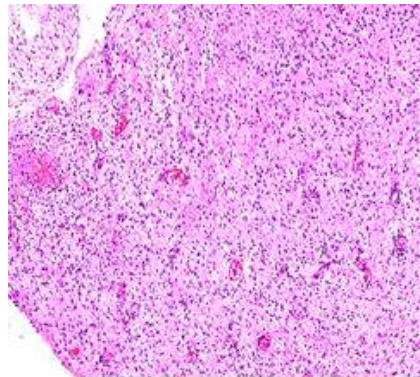
**Figure. 1.** Reddish round mass in inner side of SCM at right neck.



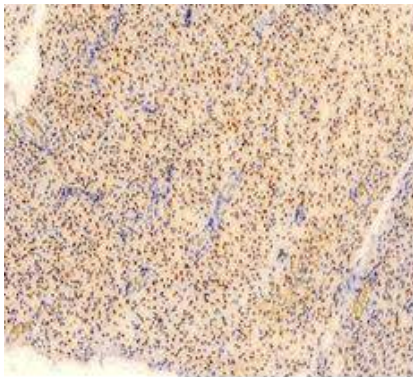
**Figure. 2.** Red blood around tumor mass surrounded by yellow fat tissue in inner side of SCM at right neck.



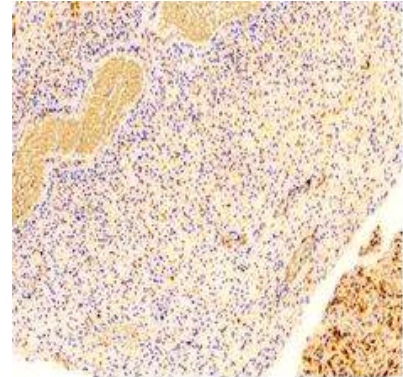
**Figure. 3.** Low magnification of tumor tissue(H&E, X2.5).



**Figure. 4.** Numerous blood vessels and spindle cells in collagen matrix(X50).



**Figure. 5.** EMA(+) reaction of numerous spindle cells in matrix(EMA, X50).



**Figure. 6.** PR(+) reaction of numerous spindle cell in matrix(PR, X50).

이에 비해 세포성 혈관섬유종은 공격적 혈관점액종과 혈관 근섬유아세포종의 조직학적 특징을 부분적으로 가지고 있다. 주변조직과의 경계가 뚜렷하고, 재발이 없는 양성의 경과를 보이며 촉진 시 압통이 없고 주로 방추형 세포로 구성되어 있다. 또한 세포성 혈관섬유종은 섬유모세포 기원의 종양으로, 앞의 두 종양과 그 기원이 다르다. 세 진단명의 특징을 아래 표에 정리해 놓았다(Table. 2).

세포성 혈관섬유종은 두경부 부위에서 주로 발생하는 혈관 섬유종인 유년기성 비인두 혈관섬유종(Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, JNA)과도 구분해야 한다. JNA는 국소적으로 공격적인 종물로 다량의 출혈 또는 두개내의 확장으로

인하여 사망을 일으킬 수도 있는 혈관성 종양으로, 내피세포로 이장된 공간에 섬유성 결합 조직이 산재한 병소이다.

본 논문의 증례 환자와 두경부에서 발생한 세포성 혈관섬유종에 대한 면역화학검사 결과, 그 외 다른 부위에서 발생한 세포성 혈관섬유종의 검사 결과를 Table. 3에 정리하였다. 두경부 부위에서 세포성 혈관섬유종의 발생이 보고된 3명의 환자 중 면역화학검사 결과는 혀 배면에서 발생한 74세 여성의 경우만 보고되어 있었다<sup>18)</sup>. 또한, 다른 부위 발생에서의 보고 역시 면역 화학 검사 결과가 다양하거나 검사를 포함하지 않는 경우, 또는 일부 검사만 행한 경우가 있으므로 수치는 빈도와 조사한 증례를 함께 표기하였다<sup>14)</sup>.

**Table 1.** Angiofibroma from head and neck region in review of literature

	발생 부위	성별	발생 연령	Size	국적
1	연구개 점막	여성	38세	1.4x1.0mm	USA
2	혀 배면	여성	74세	1x7x4cm	USA
3	협측 점막	여성	23세	2x2cm	Saudi Arabia

**Table 2.** Differential diagnostic characteristics among cellular angiofibrom, aggressive angiofibroma and angiofibrosarcoma

	공격적 혈관점액종	혈관근섬유아세포종	세포성 혈관섬유종
경계	불분명	분명	분명
재발	30%정도 국소 재발	재발 없음	재발 없음
종양 내부 세포 밀도	낮음	높은 곳과 낮은 곳이 나타남	부분적으로 세포 밀도가 낮은 부분 보임
혈관	크고 굵은 혈관	작은 혈관	작거나 중간 크기, 벽이 두껍고 유리질 변성을 보이는 혈관
세포	방추형 세포와 미분화성 성상 세포	다양한 형태의 종양 세포	주로 방추형 세포
기원	근섬유모세포	근섬유모세포	섬유모세포

**Table 3.** Immunohistochemical results( blank is no staining information)

	증례 환자	Ref. 16	Ref. 14
S-100	-	-	-(100%, 25건)
Ki-67	+1-2%		
Neurofilament	-		
CD34	+	+	+(50%, 22건 중 11건)
ER	-		
PR	+		
Desmin	-		-(100%, 25건)
Actin	-	-	+(40.9%, 22건 중 11건)
EMA	+		+(33%, 6건 중 2건)

면역화학검사 시 세포성 혈관섬유종의 50~60%가 CD34에 양성반응을 보이는데, 이 환자의 경우 양성을 나타내었다.

CD34는 주로 조혈전구세포(Hematopoietic progenitor cells)와 내피세포의 표지자로 사용된다. 또한 PR과 EMA에서 양성

반응을 나타냈다.

반면, S-100, Actin, Desmin 등의 면역화학검사에서 세포성 혈관섬유증은 음성 반응을 나타냈다. 공격적 혈관점액종과 혈관근섬유아세포종의 경우 Desmin에 양성반응을 나타내며, 평활근종은 Actin과 Desmin 모두에 양성 반응을 보여 면역화학검사를 통해 세포성 혈관섬유종과의 감별 진단이 가능하다.

세포성 혈관섬유증은 외과적 절제로 쉽게 치료가 되어 거의 재발하지 않는다. 이 환자 역시 2012년 7월 절제술 이후 별도의 치료 없이 현재까지 재발의 소견을 보이지 않았다.

## V. REFERENCES

1. Riggs S, Orlandi RR: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma recurrence associated with exogenous testosterone therapy. *Head Neck* 2010;326:812-815.
2. Bokhari K, Manikandan L, Shahul, et al: Cellular Angiofibroma of the Buccal Mucosa: A Rare Case Report and Review of Literature. *Int J Exp Dent Sci* 2012;1:23-25.
3. Scott-Brown WGKAG: Scott-Brown's otolaryngology. Oxford; Boston Butterworth-Heinemann 1997.
4. Micheletti AM, Silva AC, Nascimento AG, et al: Cellular angiofibroma of the vulva: case report with clinicopathological and immunohistochemistry study. *Sao Paulo Med J* 2005;123:205-252.
5. Kandil DH, Kida M, Laub D R, et al: Sarcomatous transformation in a cellular angiofibroma: a case report. *J Clin Pathol* 2009;62:945-947.
6. Val-Bernal JF, Rubio S, Garijo MF, et al: Extragenital subcutaneous cellular angiofibroma. *APMIS* 2007;115: 254-258.
7. Lane JE, Walker AN, Mullis ER Jr, et al: Cellular Angiofibroma of the Vulva. *Gynaecol. Oncol* 2001;81: 326-329.
8. Tardio JC: Leiomyomatous nodules in a cellular angiofibroma: a hitherto unreported finding. *Virchows Arch* 2009;454:595-598.
9. Ptaszynski K, Szumera-Cieckiewicz A, Bartczak A: Cellular angiofibroma with atypia or sarcomatous transformation—case description with literature review. *Pol J Pathol* 2012;3:207-211.
10. Edgar MA, Lauer SR, Bridge JA, et al: Soft tissue Angiofibroma: report of 2 cases of a recently described tumor. *Hum Pathol* 2013;44:438-441.
11. Sabah M, Mohan P, Kay E: Para-testicular cellular angiofibroma: a rare tumour in male renal transplant patient. *Virchows Arch* 2006;449:489-492.
12. Hara N, Kawaguchi M, Koike H, et al: Angiomyxoid tumor with an intermediate feature between cellular angiofibroma and angiomyofibroblastoma in the male inguinal region. *Int J Urol* 2005;12:768-772.
13. Kerkuta R, Kennedy CM, Benda JA, et al: Vulvar cellular angiofibroma: A case report. *Am J Obstet Gynecol* 2005;193:1750-1752.
14. Flucke U, van Kriekan JH, Mentzel T: Cellular angiofibroma: analysis of 25 cases emphasizing its relationship to spindle cell lipoma and mammary-type myofibroblastoma. *Mod Pathol* 2011;24:82-89.
15. Choi HJ, Kim SN, Kim KR: Cellular Angiofibroma of the Vulva. *Kor J Pathol* 2001;35:259-262.
16. Eversole LR: Cellular Angiofibroma of Oral Mucosa: Report of Two Cases. *Head Neck Pathol* 2009;3: 136-139.