

비강에 발생한 혈관근육지방종 1예

인제대학교 의과대학 일산백병원 이비인후과학교실
박시영 · 신중욱 · 정범조 · 김민석

A Case of Angiomyolipoma in the Nasal Cavity

See Young Park, MD, Joong Wook Shin, MD, Bum Jo Jung, MD and Min Suck Kim, MD

Department of Otolaryngology, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Goyang, Korea

—ABSTRACT—

Angiomyolipoma (AML) is a tumor that is composed of blood vessels, adipose tissue and smooth muscle. Mostly it occurs in kidney and also to those 80% of patients associate with tubular sclerosis. AML which is developed in the nasal cavity shows varies characteristics than when it happens in kidney or liver. It does not carry nodular sclerosis and its size is smaller than the one which is developed in kidney or liver, mostly less than 4 cm. There is no epithelioid smooth muscle cell and HMB-45 stain is completely negative. In the nasal cavity, angiomyolipoma has been rarely reported in the literature. We present a case of angiomyolipoma in the nasal cavity. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:107-109)

KEY WORDS : Angiomyolipoma · Nasal cavity.

서 론

혈관근육지방종(angiomylipoma)은 혈관, 평활근, 지방세포로 구성된 양성종양으로 대부분 신장과 간에서 발생한다.¹⁾ 신장과 간에서 발생하는 경우와 달리, 점막과 피부에 발생하는 경우 조직학적으로 유사하나 국소 침범이나 수술 후 재발이 적은 경과를 보여 이들을 mucocutaneous angiomyolipoma라고 부르기도 한다.²⁾ 국내에서는 후두에 발생한 1예가 발표된 바 있으나,³⁾ 비강에서 발생한 경우를 보고한 예는 없었다. 저자들은 비강에 발생한 혈관근육지방종 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

43세 남자 환자로, 코막힘을 주소로 내원하여 우연히 발견된 우측 비강의 종물로 다른 병원에서 전원 되었다. 코막힘 이외에 다른 증상은 호소하지 않았으며, 전비경 검사에서 우측 비중격부위에서 비강을 막고 있는 약 1×1 cm 크기의 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 종물의 표면은 정상 점막으로 덮여 있었고, 통증이나 압통은 호소하지 않았다. 부비동 단층촬영에서 주위와 경계가 뚜렷하며 조영 증강이 잘 되는 종물이 우측 비중격부위에서 관찰되었다(Fig. 2). 종물에 대한 진단 및 치료 목적으로 부분 마취 하에 수술을 시행하였다. 종물은 주변 점막과 연골막에 유착 없이 비교적 쉽게 완전제거가 가능하였고 출혈은 심하지 않았다. 조직검사서 종양은 점막하부에 있었으며, 평활근, 혈관 및 지방세포로 구성되어 있었고, SMA(smooth muscle antigen)염색에서 양성을 보이고 HMB(human melanoma black)-45 염색에서 음성을 보였다(Fig. 3). 이러한 조직학적 소견으로 혈관

논문접수일 : 2008년 4월 8일

심사완료일 : 2008년 5월 2일

교신저자 : 박시영, 411-706 경기도 고양시 일산서구 대화

동 2240 인제대학교 의과대학 일산백병원 이비인후과학교실

전화 : (031) 910-7250 · 전송 : (031) 910-7747

E-mail : ketaminkr@hanmail.net

근육지방종으로 진단 되었다. 수술 후 특별한 합병증 없이 회복되었고, 수술 후 6개월까지의 추적관찰에서 재발의 소견은 보이지 않았다.

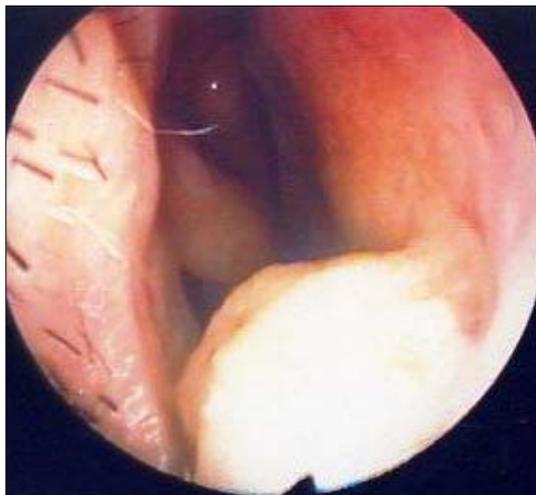


Fig. 1. Preoperative endoscopic finding shows protruding mass from the nasal septum.

고 찰

혈관근육지방종은 혈관과 평활근, 지방세포들로 구성된 혈관에서 발생하는 과오종이다. 주로 신장에서 발생하여 결절성 경화증과 흔히 동반되기 때문에 저색소반점, 망막의 수정체종, 피부의 혈관섬유종, 신경아교종과 대뇌피질의 석회화로 정신신체 등의 증상을 보일 수 있다.¹⁾ 신장 다음으로 간에서 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며, 주변 조직으로 침범하며, 재발을 잘 하고, 악성화하는 경우도 있다.⁴⁾ 신장이나 간 이외의 부위에서 발생하는 경우는 매우 드물며, 피부나 비강, 구강 등의 점막에서 발생하는 경우, 신장과 간에 발생하는 경우와 조직학적으로 유사하나, 임상 양상은 매우 다르다.⁵⁾

조직학적으로 혈관근육지방종은 다양한 크기와 모양을 가진 혈관들을 포함하며, 성숙한 지방세포에서 양성을 보이는 S-100 단백질에 양성을 보인다.⁶⁾ 신장과 간에서 발생하는 경우 상피모양 평활근(epitheloid smooth



Fig. 2. Round shape soft tissue mass is seen in Rt. nasal septum and homogeneous well enhancement is seen.



Fig. 3. A : Tumor showing the intimate mixtures of smooth muscle (black arrow), blood vessel (white arrow) and mature fat cells (arrow head) (H & E, $\times 40$). B : Immunohistochemical stain is positive for smooth muscle actin (SMA). C : Immunohistochemical stain is negative for HMB (human melanoma black)-45.

muscle)이 관찰되고 HMB-45염색에서 양성이나,⁷⁾ 피부와 점막에 발생하는 경우 특징적으로 성숙한 평활근만을 보이며, 상피모양 평활근이 관찰되지 않고, HMB-45염색에서 음성으로 난다.

피부와 점막에 발생하는 경우, 신장과 간에서 생기는 혈관근육지방종과 다른 임상 양상을 보이게 되는데, 결절성 경화증을 동반하지 않고, 4 cm 이하로 크기가 작으며, 주변 조직과 유착이 없어 제거가 쉽고, 재발이나 악성화한 경우를 보고한 예도 없었다.⁶⁾

이와 같은 병리소견과 임상양상으로 피부나 점막에서 발생한 혈관근육지방종을 다른 질환으로 생각하여, mucocutaneous angiomyolipoma로 분류하기도 한다.²⁾

피부나 점막에 발생한 혈관근육지방종의 경우 혈관지방종(angioliipoma), 혈관근육종(angioliomyoma)과 조직학적으로 감별해야 하는데, 혈관지방종은 평활근이 보이지 않아 감별이 가능하며, 이는 본 예에서와 같이 면역염색을 통해 확인 할 수 있다. 혈관근육종은 일부에서 성숙한 지방조직을 포함한다는 보고가 있는데,⁸⁾ 이 경우, 혈관근육종이 여자에서 주로 발생하고 주로 하지에서 발생하며, 통증을 동반하는 점이 감별점이 되기도 한다.⁹⁾ 저자들은 비강에서 발생한 혈관근육지방종 1예를 경험하였는데, 신장이나 간에 발생하는 경우와 달리 크기가 작고 주위조직과 유착이 없어 제거가 비교적 쉬웠으며, 발

표된 다른 예에서도 피부와 점막에 발생하는 경우 저자들의 경우와 같았다.

중심 단어 : 혈관근육지방종 · 비강.

REFERENCES

- 1) Argenyi ZB, Piette WW, Goeken JA. *Cutaneous angiomyolipoma: A light microscopic, immunohistochemical and electromicroscopic study. J Cutan Pathol* 1986;13:434-5.
- 2) Watanabe K, Suzuki T. *Mucocutaneous angiomyolipoma. A report of 2 cases arising in the nasal cavity Arch Pathol Lab Med* 1999;123 (9):789-92.
- 3) Park JJ, Choi SM, Yoon SW, Kim EK. *A case of angiomyolipoma originated in larynx. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50 (3):278-80.
- 4) Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors. 3rd ed. Mosby, St. Louis;1995. p.405-9.*
- 5) Go JH. *Angiomyolipoma of the nasal cavity. Korean J Pathol* 2005;39 (4):284-6.
- 6) Silva AA, Carlos R, Contreras E, Almeida OP, Lopes MA, Vargas PA. *Angiomyolipoma of the upper lip: case report and review of the literature. Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007;12 (2):101-4.
- 7) Ashfaq R, Weinberg AG, Albores-Saavedra J. *Renal angiomyolipomas and HMB-45 reactivity. Cancer* 1993;71 (10):3091-7.
- 8) Magner D, Hill DP. *Encapsulated angiomyoma of the skin and subcutaneous tissue. Am J Clin Pathol* 1961;35:137-41.
- 9) Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. *Angioliomyoma: a clinicopathologic reappraisal of 562 cases. Cancer* 1984; 54 (1):126-30.