

# A Case of Nasal Angiomyolipoma in Young Man

Min Chul Ko<sup>1</sup>, Sung Jae Heo<sup>2</sup>, and Jung Soo Kim<sup>1</sup> 

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University, <sup>1</sup>Kyungpook National University Hospital, Daegu; and <sup>2</sup>Kyungpook National University Chilgok Hospital, Daegu, Korea

## 젊은 남자에게 발생한 비강내 혈관근육지방종 1예

고민철<sup>1</sup> · 허성재<sup>2</sup> · 김정수<sup>1</sup>

경북대학교 의과대학 이비인후과 경북대학교병원,<sup>1</sup> 칠곡경북대학교병원<sup>2</sup>

Received January 5, 2019

Revised March 14, 2019

Accepted March 22, 2019

Address for correspondence

Jung Soo Kim, MD, PhD  
Department of Otorhinolaryngology-  
Head and Neck Surgery,  
School of Medicine,  
Kyungpook National  
University Hospital,  
130 Dongdeok-ro, Jung-gu,  
Daegu 41944, Korea  
Tel +82-53-200-5777  
Fax +82-53-423-4524  
E-mail sookim@knu.ac.kr

Angiomyolipoma is a benign tumor that is composed of adipose tissue, blood vessels and smooth muscle. The kidney is the most common site for this tumor. Although extrarenal angiomyolipoma is rarely found in areas other than the kidney, it has been observed in other organs such as liver, heart, mediastinum, spermatic cord, vaginal wall, oral cavity, and so on. Angiomyolipoma in the nasal cavity especially, has been very rarely reported in literature. Furthermore, nasal angiomyolipoma is mostly found in middle aged or old men. In this case, angiomyolipoma was found in a 29-year-old male patient who was the youngest of the reported cases. He complained of nasal obstruction and physical examination revealed a 1.5 cm sized mass in the left posterior part of the nasal septum. The mass was composed of an intimate mixture of mature fat, smooth muscle cells, and thick walled varying sized blood vessels histopathologically coinciding with angiomyolipoma. It was removed via endoscopic surgery without complications. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2020;63(2):76-80

**Key Words** Angiomyolipoma · Nasal cavity · Young adult.

## 서 론

혈관근육지방종은 성숙된 지방조직, 평활근 그리고 여러 크기의 혈관으로 구성된 양성종양으로 신장에서 가장 흔히 발생하고 간에서 두 번째로 호발하나, 신장과 간 이외의 조직에서는 거의 발생하지 않는다.<sup>1)</sup> 종격동, 심장, 정삭(spermatic cord), 질벽, 나팔관, 피부, 구강 그리고 인두 등에서 혈관근육지방종이 드물게 보고되는데, 특히 비강에서의 발생은 매우 드물며 1988년에 Dawlatly 등<sup>2)</sup>이 처음 보고한 이후, 문헌상 지금까지 총 15예가 보고되었으며 그 중 국내 보고가 3예<sup>3-5)</sup>이다. 비강 내 혈관근육지방종은 신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종과 다른 병리적, 임상적 특징을 가지며, 40대 이상의 중년 남성에서 대부분 발생하였다.<sup>4)</sup> 지금까지 비강에서 발

생한 혈관근육지방종의 문헌 고찰과 함께 보고된 환자 중 가장 젊은 나이에 발생한 혈관근육지방종 증례를 보고하고자 한다.

## 증 례

29세 남자 환자가 어렸을 때부터 계절에 따라 악화되는 양측 비폐색을 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력에서 특이 사항은 없었다. 비내시경 검사에서 좌측 후방에 약 1.5 cm가량의 연한 분홍색의 둥근 종물이 관찰되었으며(Fig. 1A), 종물의 표면 점막에는 혈관이 잘 발달되어 있었다(Fig. 1B). 알레르기 피부반응 검사에서 집 먼지 진드기에 강한 양성소견을 보였고, 혈액 검사에서 특이소견은 없었다. 부비동 전산단층촬영상 좌측 비강바닥 후방부와 후비공 사이에 1.5 cm 크기의 연조직음영소견이 보였으며 주위 골조직의 파괴나 침범소견 및 주위 림프절 비대소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

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.

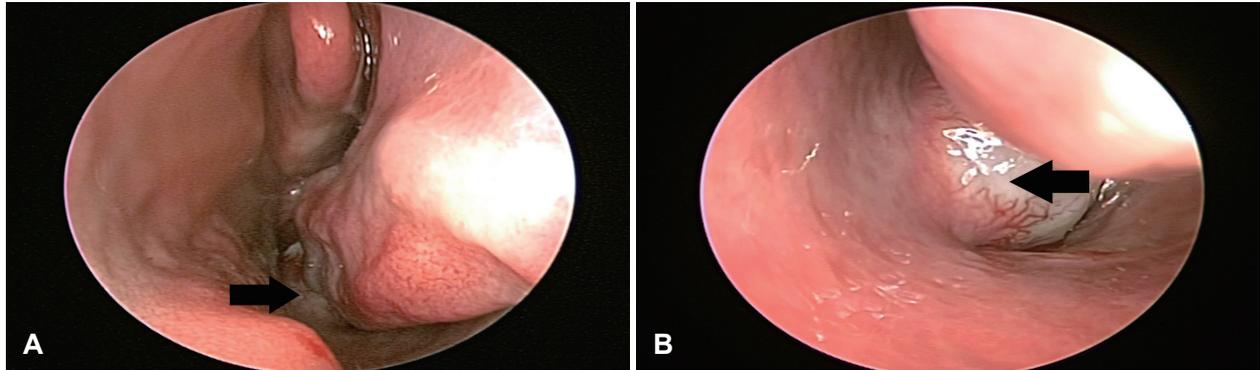


Fig. 1. Nasoendoscopy findings. Mass (arrow) is located at left posterior nasal septum (A). A bulging mass (arrow) is hyper-vascularized (B).

종물의 진단과 치료를 위해 국소마취하에 비내시경적 접근을 통한 종물의 절제를 계획하였고, 종물은 주변 조직과 유착 없이 쉽게 분리되어 완전히 제거되었다. 종물 제거 후 절제 부위는 전기소작과 cutanplast® (Cutanplast Standard, Mascia brunelli, Milano, Italy) 패키지를 하여 지혈하였고, 술 후 비출혈은 없었다. 제거된 종물은 15×12×10 mm의 회백색의 둥근 모양이었고 단단하였으며 종물을 잘랐을 때 황갈색이 섞인 회색의 단면이 확인되었다(Fig. 3). 현미경소견에서 종물은 평활근조직과 여러 크기의 혈관 그리고 전반적으로 산재된 성숙한 지방조직으로 구성되어 있었으며 trichrome 특수염색, HMB-45, desmin, 그리고 CD34의 면역화학염색을 시행하였고, trichrome 양성, HMB-45 음성, desmin 양성, 그리고 CD34 양성이었다. 혈관벽과 혈관 사이의 평활근 세포에서 desmin 양성소견이 관찰되었으며, 혈관의 내피세포를 염색하는 CD34 면역화학 검사에서 다양한 크기의 혈관이 염색되었고, 이는 혈관근육지방종의 조직학적 소견에 해당하였다(Fig. 4).

환자는 수술 후 출혈 및 감염 등의 합병증 없이 회복되었고 수술 전 호소하였던 비폐색 증상은 호전되었으며, 13개월 동안 재발소견 없이 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

혈관근육지방종의 유병률은 0.3%로 신장에서 가장 빈번하게 발생하고 간에서 두 번째로 흔히 발생한다.<sup>6)</sup> 신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종은 결절경화증을 동반하는 경우와 산발적으로 발생하는 경우가 있고 신장에 생긴 혈관근육지방종 환자의 20%에서 결절성경화증이 동반되어 발생하며 결절성경화증 환자의 80%에서 혈관근육지방종이 나타나는 것으로 알려져 있다.<sup>6)</sup> 그리고 HMB-45 면역화학염색 시 보통 양성이며 이는 진단에 중요한 소견이다.<sup>7)</sup>

신장과 간에 생긴 혈관근육지방종이 4 cm에서 45 cm까지

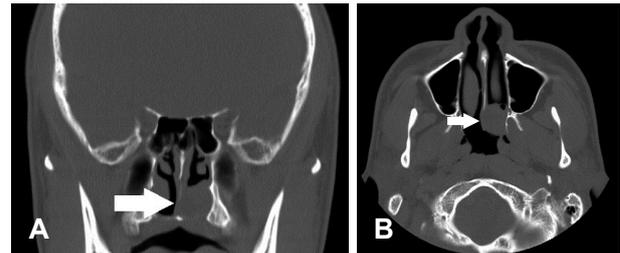


Fig. 2. CT scans showing a soft tissue mass density arising from left posterior nasal septum without signs of bone destruction. Posterior septum (arrow) was deviated toward the right nasal cavity in the axial view (A) and coronal view (B).

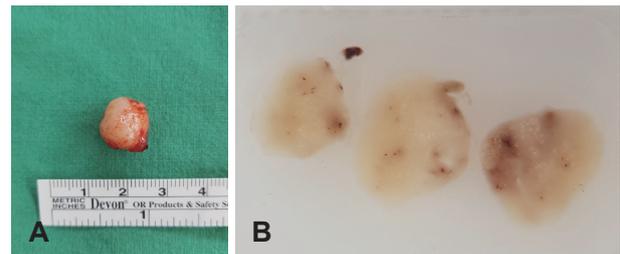
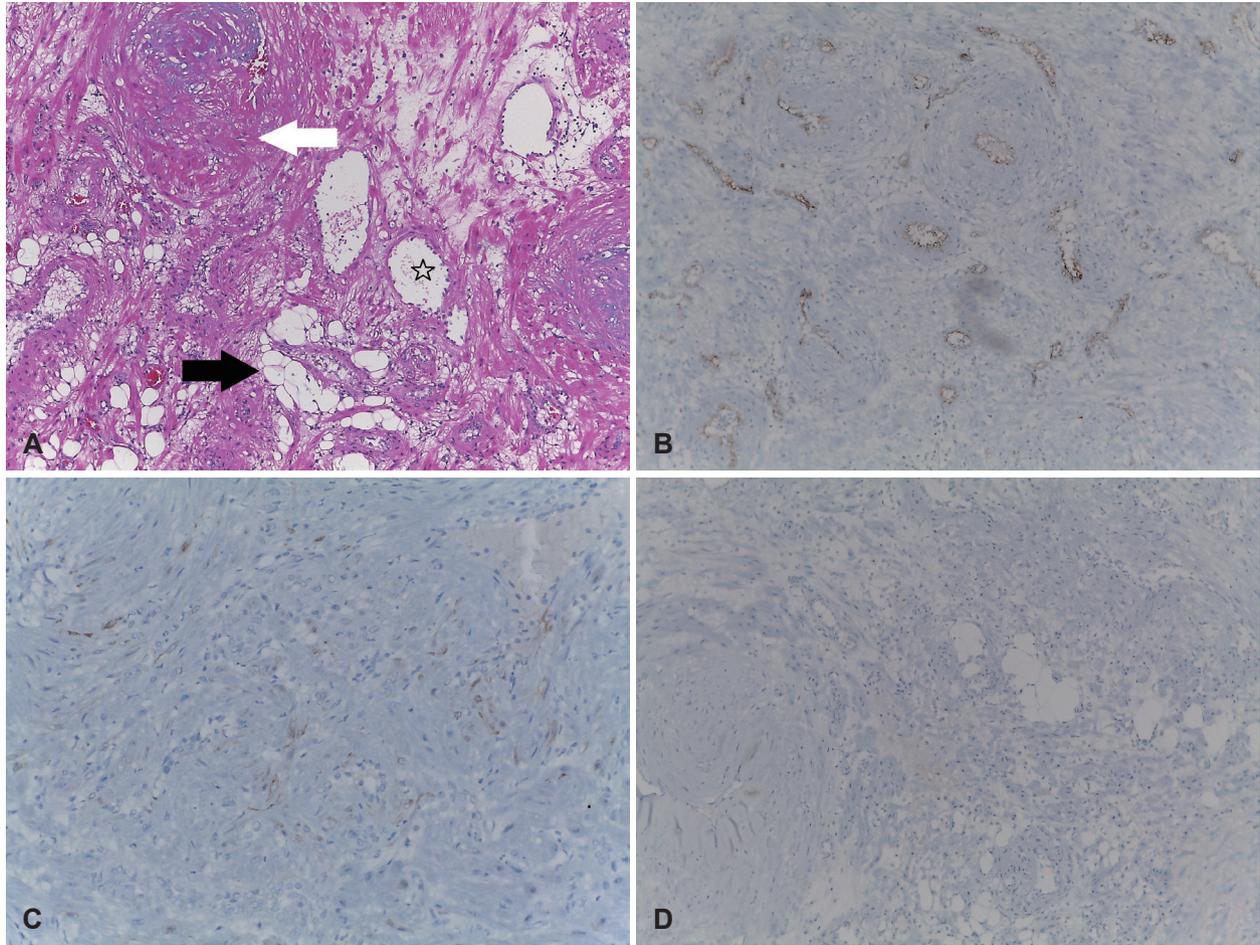


Fig. 3. Gross findings. A mass is about 15×12×10 mm sized, whitish round mass (A). Grey-brown colored cross section of the mass (B).

의 큰 크기를 가지는 것에 비해 신장과 간 외의 혈관근육지방종은 종물의 크기는 1.5~4 cm로 작다.<sup>6)</sup> 신장과 간에 생긴 혈관근육지방종은 중년의 여성에서 호발하나, 신장과 간 외의 혈관근육지방종은 중년의 남성에서 호발한다. 그리고 신장과 간에 생긴 혈관근육지방종과는 다르게 유상피세포, HMB-45 특수염색에서 음성이며, 결정경화증이 동반되지 않는다는 차이점이 있다.<sup>1)</sup> 이러한 차이점이 있어 Watanabe와 Suzuki<sup>1)</sup>는 신장과 간 외에서 발생한 혈관근육지방종을 ‘점막피부 혈관근육지방종’라는 용어를 써서 표현하였다.

신장과 간의 혈관근육지방종은 종종 침습적이며 국소적 림프절 침범을 하는 경우가 있으나 신장과 간 외에서 발생한 혈관근육지방종은 비교적 경계가 명확하고 수술로 절제하기 어렵지 않으며 수술 후 재발한 증례가 보고되지 않아 수술적으



**Fig. 4.** Histopathologic findings. The mass predominantly consisted of bundles of smooth muscles (white arrow) and mature fat cells (black arrow) (A). Thick-walled blood vessels (star) were also found (A: hematoxylin and eosin staining,  $\times 100$ ). High microvessel density (B: CD34,  $\times 100$ ). Focal cytoplasmic positivity in smooth muscle cells for desmin (C: desmin,  $\times 200$ ). HMB-45 immunochemical staining was negative (D: HMB45,  $\times 100$ ).

로 완전한 절제가 치료원칙이다.<sup>3)</sup> 하지만 출혈이 예상되거나 수술적 접근이 힘든 경우 혈관 색전술이 필요할 수도 있다.<sup>4)</sup>

지금까지 보고된 비강에서 발생한 혈관근육지방종의 증례들과 본례를 요약하여 Table 1에 정리하였다.<sup>1-6,9-15)</sup> 이들 환자 중 비교적 젊은 나이인 34세 여자 환자에서 발생한 경우는 비강에서 발생한 다른 증례와는 다르게 유상피세포가 관찰되며, HMB-45 특수염색에서 양성소견을 보여, 비강에 발생하였으나 병리학적으로는 점막피부 혈관근육지방종에 해당하지 않으며, 신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종의 병리소견에 해당하였다.<sup>11)</sup> 따라서 34세 환자를 제외한 기존 증례의 환자 연령은 44세에서 88세이며 평균 나이는 58세로 일반적으로 중년의 나이에 호발하나 본례의 경우 29세로 나이가 가장 어렸다.

신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종은 병리학적으로 세포학적 이형성과 산재된 분열상 소견을 보일 수 있으며<sup>7)</sup> 드물게 악성 변화를 일으킬 수 있으나, 비강 내 발생한 혈관근육

지방종은 이형성이나 분열상을 보이지 않으며, 악성 변화 또한 보고된 바 없다.<sup>6)</sup> 또한 신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종은 진단 시 큰 크기로, 크기 증가에 따라 통증과 심각한 출혈을 일으킬 수 있다.<sup>16)</sup> 이와는 다르게 비강 내 혈관근육지방종은 비출혈이 있을 수 있으나 생명을 위협하는 심각한 출혈은 아니며, 비강의 일부를 막아 발생한 코막힘과 같은 경한 증상이 대부분이었다. 이와 같이 구분된 임상적, 병리학 적 특성을 고려하였을 때 비강 내 발생한 혈관근육지방종이 신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종보다 더 양성 종양의 성향을 보이며, 느리게 진행하기 때문에 질환의 발견 연령이 더 고령일 것으로 추측해 볼 수 있다. 본례의 경우 알레르기 비염 증상으로 내원하여 내시경 검사에서 우연히 종물을 발견하였으며, 비강 내 혈관근육지방종이 비교적 젊은 나이에 발생할 수 있으나 서서히 자라며 임상증상이 심하지 않아 중년 이상의 나이에 주로 발견되었을 것으로 생각된다.

신장과 간에서 발생한 혈관근육지방종이 중년의 여성에서

**Table 1.** Previously reported cases of nasal angiomyolipoma

Reference	Sex/Age	Nation	Chief complaint	Location	Medical Hx	Size	Year
Dawlatly et al. <sup>2)</sup>	52/M	Saudi Arabia	Nasal obstruction, Recurrent epistaxis	Rt naso-labial fold	DM, HTN	40	1988
Güezmes et al. <sup>9)</sup>	66/F	Spain	ND	Rt nasal cavity	DM	15	1990
Gatalica et al. <sup>10)</sup>	64/M	US	Nasal obstruction	Rt nasal vestibule	None	20	1994
Watanabe and Suzuki <sup>1)</sup>	66/M	Japan	Nasal mass	Rt nasal nostril	Lymphoma	20	1999
Watanabe and Suzuki <sup>1)</sup>	88/F	Japan	Nasal mass	Lt nasal vestibule	ND	20	1999
Tardío and Martín-Fragueiro <sup>12)</sup>	45/M	Spain	Nasal obstruction, Recurrent epistaxis	Rt lateral wall	DM	15	2002
Banerjee et al. <sup>11)</sup>	34/F	UK	Nasal obstruction, Recurrent epistaxis	Lt nasal cavity	None	20	2001
Erkilic et al. <sup>13)</sup>	52/M	Turkey	Nasal obstruction	Lt nasal cavity	None	35	2005
Go <sup>3)</sup>	44/M	Korea	Nasal mass	Rt posterior choana	ND	13	2005
Moreira et al. <sup>14)</sup>	54/M	Brazil	Recurrent epistaxis	Lt inferior meatus	None	20	2011
Ahn et al. <sup>4)</sup>	56/M	Korea	Nasal obstruction, Foreign body sense	Rt posterior choana	DM	25	2013
Iwata et al. <sup>6)</sup>	60/M	US	Recurrent epistaxis	Rt anterior nasal cavity	none	16	2013
Park et al. <sup>5)</sup>	55/M	Korea	Recurrent epistaxis	Rt anterior nasal cavity	ND	11	2013
Aleem et al. <sup>15)</sup>	50/F	India	Nasal obstruction	Lt posterior nasal cavity	ND	13	2017
Aleem et al. <sup>15)</sup>	60/M	India	Recurrent epistaxis	Lt nasal cavity roof	ND	8	2017
Present case	29/M	Korea	Nasal obstruction	Lt posterior nasal cavity	AR	15	2017

US: United State, UK: United Kingdom, DM: diabetes mellitus, HTN: hypertension, AR: allergic rhinitis, ND: no data

호발하는 것과 대조적으로 비강 내 발생한 혈관근육지방종의 경우 남성 12명, 여성 4명으로 3:1의 비율로 남성에서 호발하였다. 중동과 아시아 나라의 남성에서 호발하는 경향을 보여 유전적 영향이 있을 것으로 추정되나, 현재까지 비강 내 발생한 혈관근육지방종의 분자적, 세포유전학적 변화에 대한 문헌은 보고된 바 없다.<sup>15)</sup>

주된 증상은 비폐색과 잦은 비출혈이 각각 7례로, 3예의 환자에서는 비폐색과 비출혈을 동시에 호소하였다. 우측 비강에서 발생한 경우가 8예, 좌측 비강에서 발생한 경우가 8예로 우세한 방향은 없었다. 종물의 크기는 8 mm에서 40 mm였으며, 평균 크기는 19 mm로 신장과 간에서 발생하는 혈관근육지방종에 비해 작은 크기였다. 지금까지 보고된 증례의 환자에서 결절경화증의 병력이 있는 환자의 예는 없었고, 수술 전 부비동 전산화단층촬영과 수술소견에서 골파괴 및 침범소견이나 절제 후 재발소견이 보고된 증례는 없었다.

본례의 경우 철저한 신체 검사가 없었다면 코막힘의 원인이 단순한 알레르기 비염으로 오인될 수 있었던 사례로 젊은 남자 환자에서 비강 내 혈관근육지방종이 발생할 수 있음을 보고하고자 한다.

#### Author Contribution

Conceptualization: Jung Soo Kim. Data curation: Min Chul Ko, Jung Soo Kim. Formal analysis: Min Chul Ko, Sung Jae Heo, Jung Soo Kim. Investigation: Min Chul Ko. Methodology: Min Chul Ko, Sung Jae Heo, Jung Soo Kim. Project administration: Sung Jae Heo,

Jung Soo Kim. Resources: Min Chul Ko, Jung Soo Kim. Software: Min Chul Ko, Sung Jae Heo. Supervision: Sung Jae Heo, Jung Soo Kim. Validation: Min Chul Ko, Sung Jae Heo, Jung Soo Kim. Visualization: Min Chul Ko, Sung Jae Heo, Jung Soo Kim. Writing—original draft: Min Chul Ko. Writing—review & editing: Min Chul Ko, Sung Jae Heo, Jung Soo Kim.

#### ORCID

Jung Soo Kim <https://orcid.org/0000-0002-0899-3794>

#### REFERENCES

- 1) 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.
- 2) Dawlatly EE, Anim JT, el-Hassan AY. Angiomyolipoma of the nasal cavity. J Laryngol Otol 1988;102(12):1156-8.
- 3) Go JH. Angiomyolipoma of the nasal cavity. Korean J Pathol 2005; 39(4):284-6.
- 4) Ahn SH, Lee YJ, Kim CH, Chang JH. Angiomyolipoma of the nasal cavity resected with preoperative angio-embolization. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013;56:528-31.
- 5) Park WK, Kang MS, Park SK. A case of angiomyolipoma of the nasal cavity. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2013; 56(6):383-5.
- 6) Iwata AJ, Friedmann DR, Kaplan J, Wang BY, Lebowitz RA. A man with recurrent right-sided epistaxis. Angiomyolipoma (AML) of the nasal cavity. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2013;139 (10):1067-8.
- 7) Ashfaq R, Weinberg AG, Albores-Saavedra J. Renal angiomyolipomas and HMB-45 reactivity. Cancer 1993;71(10):3091-7.
- 8) Park JJ, Choi SM, Yoon SW, Kim EK. A case of angiomyolipoma originated in larynx. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2007;50 (3):278-80.

- 9) Güzmes A, Mazorra F, García-Mantilla F, Eizaguirre MJ, Ondiviela R. [Nasal angiomyolipoma]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1990;41(5): 341-2.
- 10) Gatalica Z, Lowry LD, Petersen RO. Angiomyolipoma of the nasal cavity: Case report and review of the literature. *Head Neck* 1994;16 (3):278-81.
- 11) Banerjee SS, Eyden B, Trenholm PW, Sheikh MY, Wakamatsu K, Ancans J, et al. Monotypic angiomyolipoma of the nasal cavity: A heretofore undescribed occurrence. *Int J Surg Pathol* 2001;9(4):309-15.
- 12) Tardío JC, Martín-Fragueiro LM. Angiomyolipoma of the nasal cavity. *Histopathology* 2002;41(2):174-5.
- 13) Erkiliç S, Koçer NE, Mumbuç S, Kanlıkama M. Nasal angiomyolipoma. *Acta Otolaryngol* 2005;125(4):446-8.
- 14) Moreira MD, Lessa MM, Lima CM, Lessa HA, Fonseca LE Júnior. Angiomyolipoma of the nasal cavity. *Braz J Otorhinolaryngol* 2011;77(2):269.
- 15) Aleem MA, Fatima A, Kumudachalam P, Priyadarshini R. Nasal angiomyolipoma: Report of two cases of an extremely rare entity. *Indian J Pathol Microbiol* 2017;60(3):393-5.
- 16) van Baal JG, Smits NJ, Keeman JN, Lindhout D, Verhoef S. The evolution of renal angiomyolipomas in patients with tuberous sclerosis. *J Urol* 1994;152(1):35-8.