

## 중안면부에 발생한 염증성 가종양

전북대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실 및 구강생체과학연구소  
안 현 숙 · 최 선 영 · 고 광 준

### Inflammatory pseudotumor of the midfacial area

Hyoun-Suk Ahn, Sun-Young Choi, Kwang-Joon Koh

Department of Oral & Maxillofacial Radiology, School of Dentistry, and Institute of Oral Bio Science, Chonbuk National University

#### ABSTRACT

Inflammatory pseudotumor was originally described in the lung, but recently has been recognized to occur in various sites. A 56-year-old female was referred to our department with a painless swelling of the right midfacial area since 3 months ago. Clinical examination showed non-specific intraoral findings, but asymmetric facial appearance and numbness of the right midfacial area. Plain radiographs and CT images showed aggressive destruction and irregular thickening of the right maxillary sinus wall, increased antral opacification, and destruction of the zygomatic arch. A relatively well-defined soft tissue mass occupied the right maxillary sinus, nasal cavity, zygoma, and infraorbital region. The soft tissue mass showed mild enhancement on CT. Radiographically, this lesion presented a rapidly enlarging mass demonstrating aggressive behavior, mimicking a malignant tumor. Histopathologic examinations showed plasma cells and inflammatory cells in variable fibrotic tissues and demonstrated positive reactivity for vimentin. No malignant changes could be found. (*Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2001; 31 : 121-7)

**KEY WORDS** : inflammatory pseudotumor; maxillary sinus; zygoma

염증성 가종양(inflammatory pseudotumor)은 주로 복강 내 조직의 점막하에서 발생하며, 어린 연령에서 호발하고, 두경부에서는 드물게 발생한다.<sup>1</sup> 두경부에서는 주로 안와와 호흡기계 경로(respiratory tract)에서 발견되며,<sup>2,3</sup> 상악에서의 발생률은 매우 낮다. 상악에서 발생하는 경우에는 상악동 점막의 만성적인 염증과 외상에 의해 발생하는 것으로 보고되고 있으며,<sup>4,5</sup> 최근에는 골에서 원발성으로 발생할 수 있다는 보고도 있다.<sup>6</sup>

염증성 가종양은 많은 동의어를 가지고 있는데, Pettinato 등<sup>7</sup>은 조직소견을 토대로 염증성 근섬유모세포종(inflammatory myofibroblastic tumor)으로 명명하였다. 한편 종양 내에 형질세포가 많이 분포되어 형태적 유사성으로 형질세포 육아종(plasma cell granuloma)으로 불리우기도 하나, 실질적으로 이 병소는 육아조직을 형성하지는 않는다. 이 외에도 cellular inflammatory pseudotumor, inflammatory

fibrohistiocytic tumor, fibroxanthoma, histiocytoma, inflammatory fibrosarcoma 등의 많은 동의어들이 있으나,<sup>5,8,9</sup> 이 모든 용어들은 비특이적인 만성 염증성의 팽창성 종괴를 형성하는 병소를 통칭하는 용어이다.<sup>10</sup>

염증성 가종양의 병인은 명확하지 않으나 자극이 만성 염증을 일으키고 염증반응이 극적으로 진행되어 결과적으로 빠른 조직의 증식을 일으킨다는 견해가 지배적이다.<sup>4</sup>

임상적으로 염증성 가종양은 대부분 복강내에서 발생하므로 전신 증상과 함께 발현하며, 명확히 염증성이면서 외관상으로 점진적인 부종 양상을 보인다. 방사선학적으로 비교적 경계가 명료한 방사선 투과성 병소를 보이나, 상악에 발생하는 경우 파괴적인 악성 병소와 유사하게 인접 조직으로 침윤되는 양상을 보인다.<sup>3,4</sup>

본 증례는 상악동 및 관골을 포함한 중안면부에 드물게 발생한 염증성 가종양으로서 향후 두경부에 발생한 질환의 감별진단 및 치료에 도움을 줄 수 있을 것으로 사료되어 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

접수일 : 2001년 3월 30일      채택일 : 2001년 4월 27일  
Correspondence to : Prof. Kwang-Joon KOH  
Department of Oral and Maxillofacial Radiology, School of Dentistry, 634-18,  
Keum-Am Dong, Duk-Jin Gu, Chon-Ju, Chonbuk, 561-712, South Korea  
Tel) 82-63-250-2063, Fax) 82-63-250-2081  
E-mail) radkoh@moak.chonbuk.ac.kr

### 증례 보고

본 증례는 56세 여성환자로서 3개월 전부터 우측 중안면부에 점진적인 부종을 주소로 전북대학교병원에 내원하였다. 환자의 과거병력은 특이소견이 없었고, 외상병력도



Fig. 1. Extraoral photograph shows asymmetric facial appearance due to swelling on the right midfacial area.



Fig. 2. Intraoral photograph shows no remarkable pathologic findings.

없었다. 구외 소견으로 우측 중안면부의 부종으로 비대칭적인 안모를 보이고 있었으며 (Fig. 1), 우측 안와하연부위로 촉진시 경결감이 있었고, 지각이상과 지각마비를 보였다. 우측 눈의 복시현상은 없었으나 미약하게 흐린 시야를 보였으며, 약관절부위의 동통이나 기능이상 없었다. 구내 소견으로 우측 상악구치부의 치아는 정상적인 소견을 보였고, 구강내에서 골성이나 연조직성 부종은 관찰할 수 없었다 (Fig. 2).

방사선학적 소견으로 파노라마 방사선사진에서 우측 상악동내의 방사선불투과성이 증가되어 있었으며, 상악동의 하연과 후측벽은 정상 소견을 보였으나, 관골돌기에서 관골궁으로 이어지는 부위의 골소실이 관찰되었다 (Fig. 3). Waters 방사선사진에서 우측 상악동내의 방사선불투과성이 현저히 증가되어 있었고 후측벽이 파괴되어 있었다. 또

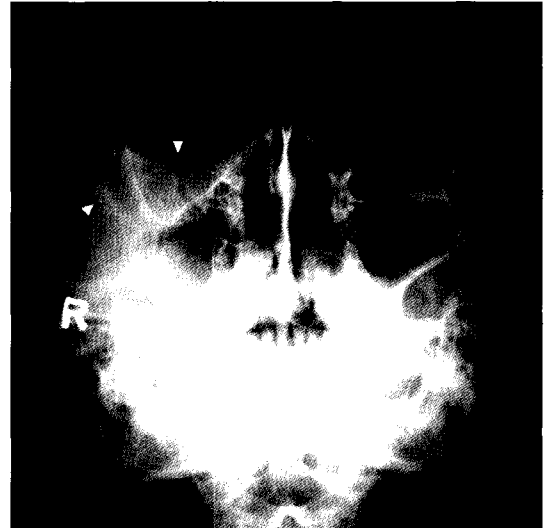


Fig. 4. Waters' view shows increased radiopacity within the right maxillary sinus and destruction of the infraorbital rim, lateral orbital rim, zygomatic bone, anterior part of the zygomatic arch and posterolateral wall of the maxillary sinus at right side.



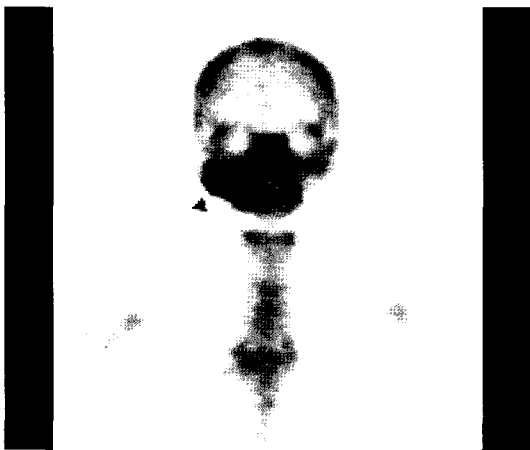
Fig. 3. Panoramic view shows increased radiopacity within the right maxillary sinus and destruction of anterior part of the zygomatic arch.



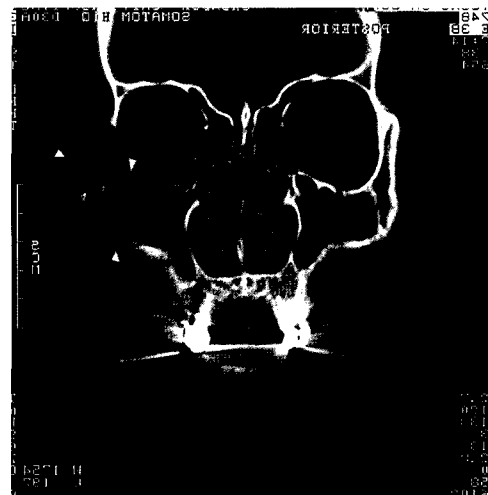
**Fig. 5.** Basal view shows destruction of anterior part of the zygomatic arch and mild remodeling of the right zygomatic bone.



**Fig. 7.** Axial CT view shows the soft tissue mass within the right maxillary sinus and destruction of the anterior, medial and posterior wall of the right maxillary sinus.



**Fig. 6.** Bone scan (99mTc) shows increased uptake of radioisotope on the site.

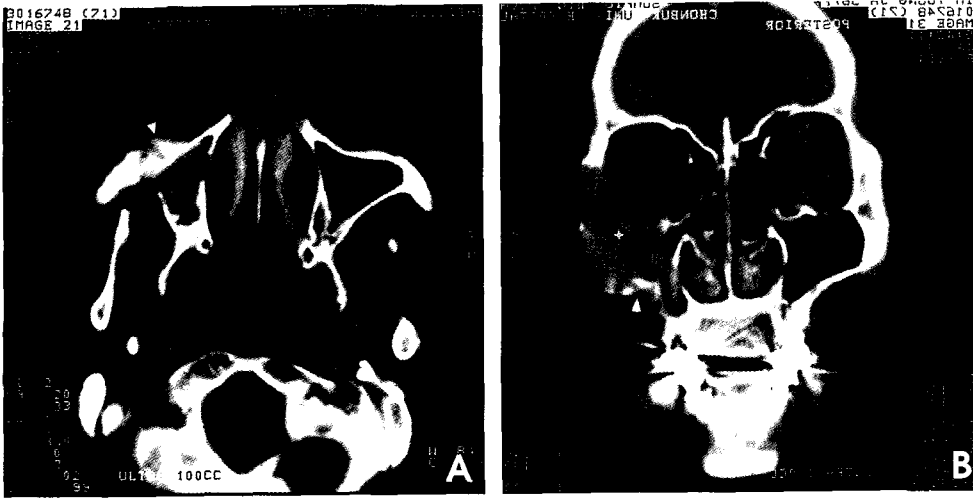


**Fig. 8.** Coronal CT view shows destruction of the inferior, lateral orbital rim and residue bony particles on the zygomatic bone area.

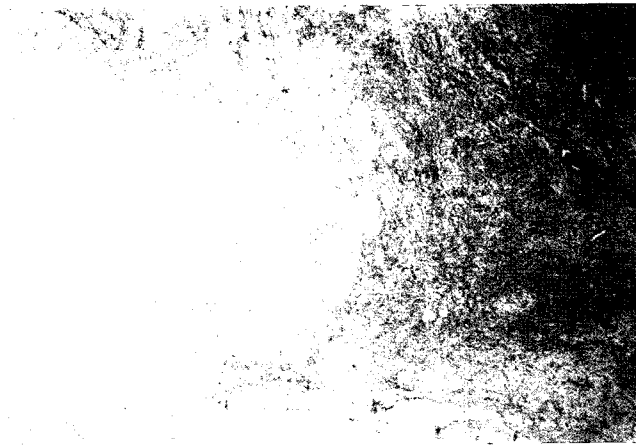
한, 우측 안와하연과 측벽 및 관골이 파괴되어 있었으며, 불명확한 경계의 방사선투과성 부위는 연조직 종괴로 채워져 있었다(Fig. 4). 관골궁 부위에서는 파괴된 골 부위에서 미약한 골의 재형성상이 관찰되었다(Fig. 5). 또한 99m-technetium을 이용한 골스캔에서 우측 상악골 부위로 방사성동위원소가 국소적으로 집적되어 있었다(Fig. 6). 전산화 단층 방사선사진에서는 축상단면상에서 우측 상악동을 채우는 연조직 종괴를 관찰할 수 있었으며, 상악동의 내벽과 전벽, 후벽이 파괴되어 있었고, 연조직 종괴가 전방으로 증식하여 외관상의 부종을 야기하고 있었다(Fig. 7). 관상단면상에서 우측 안와의 측벽과 하연이 파괴되어 있었고, 관골과 상악동의 측벽은 팽창성 종괴로 골이 파괴되면서 일부 골편이 잔존되어 있었다(Fig. 8). 조영증강 영상에서는 미약하게 조영증강상이 관찰되었고, 종괴가 상악동을 채우

면서 상악동의 전벽은 골이 두꺼워진 재형성상을 관찰할 수 있었다. 관상단면의 조영증강상에서 우측 상악동의 측벽은 골파괴와 함께 부분적으로 불규칙하게 골벽이 두꺼워져 있었다(Fig. 9).

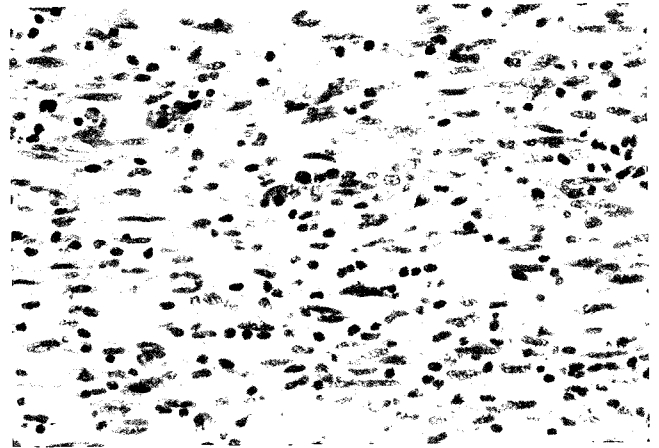
조직병리학적으로, 저배율 현미경소견에서 조직은 전체적으로 경계가 명확한 충실성 종괴를 보였으며, 세포군들이 물결모양을 형성하는 부분과 심한 염증세포 침윤을 보이는 부위로 대별되었다(Fig. 10). 고배율 현미경소견에서 세포들이 뚜렷한 물결 모양을 이루고 있었으며, 세포는 핵이 크고, 과립상이면서 비어있는 듯한 양상을 띠며 전체적인 세포의 모양은 방추형이었다. 세포들은 이형성이 저명하지 않고, 비정상적인 핵 분열상이나 과염색상은 관찰할



**Fig. 9.** Axial, Coronal CT (enhanced) show destruction and irregular thickening of the maxillary sinus wall.



**Fig. 10.** The lesion shows well demarcated margin and arranges into short interlacing fascicles in some myxoid matrix. (H&E,  $\times 100$ )



**Fig. 12.** Dense infiltration of plasma cell and lymphocyte are evident. (H&E,  $\times 450$ )



**Fig. 11.** The lesion is composed of pseudosarcomatous proliferation of spindled cells showing plump vesicular nuclei. Mitosis is not a prominent feature and when noted, none appeared abnormal. (H&E,  $\times 450$ )



**Fig. 13.** The lesion shows intense immunoreactivity for vimentin. ( $\times 200$ )

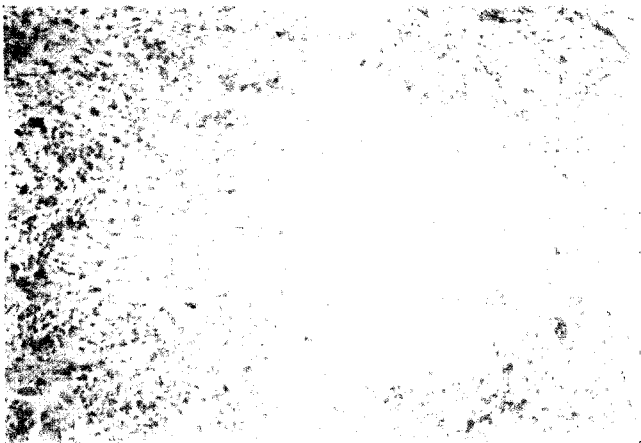


Fig. 14. The lesion shows negative activity for actin. (×200)

수 없었으며 (Fig. 11), 형질세포나 림프구 등의 염증세포가 심하게 침윤된 양상을 보였다 (Fig. 12). 기본세포의 종류를 파악하기 위해 면역염색을 시행한 결과 vimentin에 양성반응을 보였고, actin과 S-100 단백질에는 음성반응을 보였다 (Figs. 13, 14). 병소의 확진을 위해 세차례에 걸쳐 절개생검을 시행하여, 조직을 구성하고 있는 세포가 섬유모세포와 근섬유모세포인 것을 확인하였고, 림프구와 조직구가 침윤된 염증조직으로 확진하였다. 치료는 종괴의 제거와 함께 늑골을 이용한 자가골 이식 (rib bone graft)을 시행하였다.

### 고 찰

염증성 가종양은 반응성의 비종양성 병소로서 만성 염증반응과 연관하여 발생하는 것으로 보고되고 있으나,<sup>1,8</sup> Joseph<sup>3</sup>은 이 병소가 섬유모세포와 조직구, 염증세포가 증식되어 있는 양성 종양과 유사한 병소라고 하였다.

염증성 가종양의 병인은 불분명하나, 1980년대에는 원인을 알지 못하는 반응성의 섬유모세포성 병소라고 하였으며, 알 수 없는 감염원에 의해서 면역반응이 과도하여 조직 증식이 빠르게 일어난다고 하였고, 이 종양에서 박테리아나 균류의 배양은 음성반응을 보였다.<sup>10</sup> 최근의 연구에 의하면 진성의 근섬유모세포 종양이라고 보는 견해도 있다. Arber 등<sup>11</sup>은 간과 비장에 발생한 병소에서, 하이브리드 (hybrid)를 형성시켜 연구한 결과 Epstein-Barr virus를 발견하였다고 보고하였다. 그러나 아직까지 병인론에 대해서는 많은 논란이 있다.

염증성 가종양은 처음 폐에서 발견되었으나,<sup>6</sup> 우리몸의 어느곳에서도 발생할 수 있는 특징을 가진다.<sup>12</sup> 폐에서 가장 호발하며, 폐 이외의 기관으로 복강이나, 두경부, 중추신경계에서 발생할 수 있다. 두경부에서는 안와와 후두, 구강, 구인두, 식도, 부비강 등의 호흡기계 경로에서 대부분 발생하며 드물게 대타액선이나, 인두주위간극 (parapharyngeal

space), 익돌상악간극 (pterygomaxillary space) 또는 치주조직 등에서도 발생한다.<sup>10</sup>

염증성 가종양은 어느 기관에서 발생해도 대부분 양성 병소의 진행양상을 보이나, 이들의 진행양상이 모두 일치하지는 않는다. Meis 와 Enzinger<sup>13</sup>는 37%의 재발률을 보고하였고, 복강내에서 발생하는 경우에는 치명적인 경우도 있고 원거리 전이도 발생하여 악성으로 분류할 것을 주장하였다. 최근의 세포유전학적 연구에서 이 병소는 염색체 이상을 보였는데 2번 염색체의 long arm과 9번 염색체의 short arm에서 전위가 있음을 발견하여, 이 병소가 염증성 기원이라기보다는 신생물에 가깝다는 주장의 근거가 되고 있다.<sup>6,14</sup>

이 병소는 30세 이하의 젊은 연령층에서 발생하며,<sup>3</sup> Coffin 등<sup>15</sup>은 폐 이외의 복강내 병소에서 84개의 증례를 연구한 결과 10대 이하에서 주로 발생한다고 하였다. 남녀의 성별에 따른 발생률의 차이는 없다.

염증성 가종양은 임상적으로 병소가 대부분 복강내에서 발생하므로 전신증상이 발현하며, 특징적으로 적혈구가 작고 저색소성인 빈혈 (microcystic hypochromic anemia)을 보이고, 감마글로블린의 수치가 증가 (hypergammaglobulinemia)하며, 적혈구 침강속도는 높다.<sup>3</sup> 또한 이 병소는 인접 주위 조직으로 국소적인 침윤을 보이고, 재발하는 성향을 보인다.<sup>8</sup> 두경부에 발생하는 경우에는, 대부분 안와에서 발생하므로 눈의 염증과 동통을 호소하게 되며,<sup>3</sup> 드물게 상악에서 발생하는 경우에는 점진적인 부종과 팽창성 종괴를 보인다.

방사선학적으로 이 병소가 폐에서 발생한 경우, 흉부 방사선사진에서 폐의 실질조직에 경계가 명확한 단일 결절이 관찰되며 강이나 석회화를 동시에 관찰할 수도 있다. 전산화단층 방사선사진에서 주위의 인접 조직으로 국소적 확장을 보이며, 조영상에서 조영증강은 되지 않는다.<sup>16</sup>

상악에서 발생한 염증성 가종양에 대하여, Som 등<sup>10</sup>은 상악동에 발생한 6증례에서 전산화단층 방사선사진상과 자기공명영상의 특징을 보고하였다. 상악에서 발생한 경우 이 병소는 파괴적인 종양과 유사하게 나타나는데 전산화단층 방사선사진에서 상악동을 채우고 있는 연조직 종괴가 관찰되며 상악동 벽이 파괴되고, 국소적으로 골이 침식 및 재형성되며 경화성 골이 형성된 상이 관찰된다.<sup>3,10</sup> 또한 이 병소는 비와나 안와, 접형동 등 주위 구조물을 파괴시키면서 성장하며, 상악에서 발생한 경우가 안와에서 발생한 경우보다 골의 파괴된 정도가 더 광범위하고, 파괴적인 양상을 보인다.<sup>3,10,17</sup> 전산화단층 방사선사진에서 종괴는 미약한 조영증강상을 보인다. 자기공명영상에서는 T1과 T2영상에서 모두 중간신호 강도를 보이며, 병소 주위로 조영증강상을 나타낸다. 전산화단층 방사선사진과 자기공명영상으로는 비특징적이라고 볼 수 있다.

골조직에서의 발생은 예외로 여겨졌으나, 대퇴골 또는

골반 등에서 발생한 증례가 보고되었다.<sup>6</sup> 골조직에서 발생하는 경우, 동통이 있으면서 경계가 명확한 용해성 병소를 형성하며, 피질골을 침식시킨다. 이 병소는 파괴적인 골성 종양으로 나타나며, 전산화단층 방사선사진에서는 병소에 작은 석회화물질을 보이기도 하고, 조영증강상에서 조영증강은 되지 않는다. 자기공명영상에서는 T1영상에서 저신호강도를 보이고, T2영상에서 고신호강도를 보이며, 병소 주위로 조영증강상을 나타낸다. 골반에서 발생한 병소는 절제술 후 1년 후에 폐에서 재발한 경우도 보고된 바 있다.<sup>9</sup>

염증성 가종양은 단일의 조직소견을 보이지 않는데, Coffin 등은 3가지 기본적인 특징으로 이 병소를 설명할 수 있다고 하였다.<sup>15</sup> 첫째, 육아조직이나 결절성 근막염과 유사하게 점액성의 혈관분포와 염증세포가 증식되어 있는 모습을 볼 수 있으며, 둘째, 섬유성 조직세포종이나 섬유종증과 유사하게 양극(bipolar)이나 성상(spindle shape)의 방추형 세포로 구성된 충실성 종괴를 이루며, 셋째, 성긴 세포를 가진 판상의 콜라겐이 밀집되어 있고, 석회화 물질을 포함하기도 하여 반흔조직이나 유섬유종증(desmoid fibromatosis)과 유사하게 나타난다고 하였다. 면역조직화학적 연구에서는 근섬유모세포와 섬유모세포를 나타낼 수 있는 vimentin과  $\alpha$ -smooth muscle actin, muscle specific actin에는 양성 반응을 보이고, 병소가 섬유화가 진행될수록 vimentin에 우세한 표현형을 보이게 된다. 또한 근발성 종양(myogenic tumor)을 알 수 있는 desmin과 고분자량의 caldesmon에는 음성반응을 나타낸다. 그 외 조직내 대식세포를 표지할 수 있는 CD 68에는 양성반응을 보이고, CD 34에는 음성반응을 나타내며, 박테리아나 균류, 바이러스의 배양에는 음성반응을 보인다.<sup>6, 14</sup>

이 종양의 치료는 정상 조직을 포함하여 광범위한 절제를 시행할 필요는 없으나, 국소적 침윤성 병소이므로 초기에 외과적으로 절제하는 것이 바람직하다.<sup>16</sup> 구강내에서 발생한 병소를 외과적으로 절제한 후 재발하였다는 보고는 없었다.<sup>12</sup> 따라서 광범위한 절제를 피하기 위해서도 염증성 가종양을 정확히 진단하는 것이 중요하다.<sup>8</sup> 스테로이드 투여로 연조직에 발생한 병소의 임상증상을 완화시킬 수 있으나 확실한 치료는 되지 못한다. 그러나 안와에 발생한 병소에서 과량의 스테로이드 투여로 극적인 효과가 있었다는 보고도 있다.<sup>3</sup> 종양의 발생위치가 절제가 불가능할 때 방사선 치료를 시행하기도 하였으나, Tang<sup>18</sup>는 방사선 치료가 이 병소에 효과적이지 못하다고 보고한 바 있다.

본 증례는 방사선사진 상에서 골파괴가 저명하고, 파괴적인 성장양상을 보여 악성 종양과 유사하였으나, 전산화단층 방사선사진에서 상악동 골벽의 파괴상과 함께 불규칙하게 골벽이 두꺼워진 재형성상도 관찰할 수 있었다. 이 병소는 악골에 매우 드물게 발생하는 병소로서, 악성 종양이나 공격적인 섬유성 병소, 혹은 림프종 등과 감별하여야

하며, 특히 이 병소가 상악동이나 비강에서 발생하는 경우 큰 혈액종성 폴립(angiomatous polyp)과 유사하게 나타날 수 있다. 구강내에서 발생하는 경우에는 양성 종양의 성격을 보여 일상적인 검사에 의해 악성 종양과 쉽게 감별되나, 빠른 성장을 보이고 궤양을 형성하기도 하여 악성으로 오진되기도 한다.<sup>12, 17, 19</sup> 본 환자는 임상소견과 방사선학적 소견으로 악성 종양과 유사하였으나, 조직병리학적 소견을 토대로 염증성 가종양으로 최종진단하였다.

## 참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumor. 2nd ed. St. Louis : C.V. Mosby Co; 1988. p. 414-5.
2. Liston SL, Dehner LP, Jarvis CW, Pitzele C, Huseby TL. Inflammatory pseudotumors in the buccal tissues of children. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1981; 51 : 287-91.
3. Maldjian JA, Norton KI, Groisman GM, Som PM. Inflammatory pseudotumor of the Maxillary sinus in a 15-year-old boy. Am J Neur Radiol 1994; 15 : 784-6.
4. Takimoto T, Kathoh T, Ohmura T, Kamide M, Nishimura T, Umeda R. Inflammatory pseudotumour of the maxillary sinus mimicking malignancy. Rhinology 1990; 28 : 123-7.
5. Wenig BM, Devaney K, Bisceglia M. Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx. Cancer 1995; 76 : 2217-29.
6. Sciort R, Dal Cin P, Fletcher CD, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of bone : report of two cases with evidence of clonal chromosomal changes. Am J Surg Pathol 1997; 21 : 1166-72.
7. Pettinato G, Manivel JC, DeRosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observation. Am J Clin Pathol 1990; 94 : 538-46.
8. Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. Cancer 1993; 72 : 2042-8.
9. Watanabe K, Tajino T, Sekiguchi M, Suzuki T. Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory fibrosarcoma) of the bone. Arch Pathol Lab Med 2000; 124 : 1514-7.
10. Som PM, Brandwein MS, Maldjian C, Reino AJ, Lawson W. Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus : CT and MR findings in six cases. AJR Am J Roentgenol 1994; 163 : 689-92.
11. Arber DA, Kamel OW, Davis RE, van de Rijn M, Weiss LM. Detection of the Epstein-Barr virus in inflammatory pseudotumor[abstract]. Mod Pathol 1994; 7 : 102.
12. Williams SB, Foss RD, Ellis GL. Inflammatory pseudotumors of the major salivary glands. Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of six cases. Am J Surg Pathol 1992; 16 : 896-902.
13. Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. Am J Surg Pathol 1991 : 15; 1146-56.
14. Batsakis JG, el-Naggar AK, Luna MA, Goepfert H. Inflammatory pseudotumor; What is it? How does it behave? Ann Otol Rhinol Laryngol 1995; 104 : 329-31.
15. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) : a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. Am J Surg Pathol 1995; 19 : 859-72.
16. Gannett MB, Rhee KH, Barton LL. Radiological case of the month. Inflammatory myofibroblastic tumor. Arch Pediatr Adolesc Med

- 1995; 149 : 1265-6.
17. Earl PD, Lowry JC, Sloan P. Intraoral inflammatory pseudotumor. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993; 76 : 279-83.
18. Tang TT, Segura AD, Oechler HW, et al. Inflammatory myofibrohistiocytic proliferation simulating sarcoma in children. Cancer 1990; 65 : 1626-34.
19. Ide F, Shimoyama T, Horie N. Inflammatory pseudotumor in the mandibular retromolar region. J Oral Pathol Med 1998; 27 : 508-10.