

경부종괴 양상으로 나타난 뇌기저부 혈관주위세포종 1례

한림대학교 의과대학 이비인후과학교실, 해부병리과학교실*

김영민 · 문유보 · 안혜경*

= Abstract =

A Case of Skull Base Hemangiopericytoma Presenting as Neck Mass

Young Min Kim, M.D., You Bo Moon, M.D., Hae Keong Ahn, M.D.

Department of Otolaryngology, Surgical Pathology,* Hallym University, Seoul, Korea

Hemangiopericytoma, first described by Stout & Murray in 1942, is a rare vascular tumor composed of spindle-shaped or rounded cells proliferating around endothelial lined capillaries. These proliferating cells were believed to arise from the pericytes of Zimmerman.

Histologically, this tumor demonstrates great variability and clinical course cannot be predicted from the histological appearance. Head and Neck hemangiopericytoma appears to have a lower grade malignancy with frequent local recurrency and metastasis, therefore, aggressive surgical therapy should be the treatment of choice.

We experienced a case of hemangiopericytoma occurred in the right skull base at submastoid and suboccipital area presenting as neck mass in upper occipital triangle in a 42 years old female patient and we report it with a review of literatures.

KEY WORDS : Hemangiopericytoma · Skull base · Neck mass.

서 론

혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray에 의해 처음 보고된 혈관종양으로 조직학적인 특징은 모세혈관과 짐머만씨 주위세포(Zimmerman's pericyte)에서 유래한 방추형 및 원형의 세포로 구성되어 있다¹⁾.

조직학적 소견으로 양성과 악성을 구별하기 어려워서 임상적 예후를 예측하기 어렵고 또한 조직학적 소견으로 양성과 악성을 구별하기 어려워서 임상적 예후를 예측하기 어려우나, 두경부에 발생할 혈관주위세포종은 치료후 흔한 국소재발과 원격전

이를 초래하는 경우가 많으므로 악성도가 낮은 악성종양으로 간주되며 그 치료로서 광범위하고 적극적인 수술적 제거가 강조된다¹⁾²⁾³⁾.

저자들은 42세 여자환자의 우측 음양들기와 후두골 하부의 뇌기저부에서 발생한 우측 후두삼각상부의 경부종괴양상으로 나타난 혈관주위세포종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 윤○자, 42세, 여자.

초진일 : 1993년 4월 9일.

주 소 : 우측 후두삼각상부 경부종괴.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 약 7년전부터 우측 후두삼각상부(upper occipital triangle)의 경부종괴가 발생하였으나 별 치료를 받지 않다가 최근 수개월동안 크기가 갑자기 증가하여 1993년 3월 31일 본원 외과에서 조직검사를 시행한 뒤 혈관주위세포종으로 판명되어 본과에 전원되었다.

전신소견 : 전신상태가 양호하고 영양상태도 정상이었으며 신경학적 이상소견은 없었다.

국소소견 : 전에 외과에서 조직검사를 시행한 부위의 상흔이 관찰되었고, 우측 후두삼각상부와 유양돌기 하부에 약 5×4cm크기의 무통성의 단단하며 고정된 종물이 촉지되었으며, 다른 경부임파절은 촉지되지 않았다(Fig. 1).

임상소견 : 말초혈액검사, 뇨검사, 간기능검사등은 모두 정상범위였고, 흉부 X-선소견도 정상이었다.

경부 컴퓨터단층촬영 및 자기공명영상 소견 : 우측 후두삼각의 종괴가 외측으로는 흉쇄유돌근(Sternocleidomastoid muscle)에, 내측으로는 첫번째 경추에 인접해 있는 소견을 보이며, 상부로는 우측 유양돌기 및 후두골 하부(Submastoidale and suboc-

cipital area)의 뇌기저부에 조영제로 증강된 소견을 보이는 연부조직의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

수술소견 및 경과 : 1993년 4월 15일 전신마취 하에서 우측 이개전부 및 하부부터 종양의 후연을 따라 우측설골에 이르는 S자 모양의 절개를 실시하고, 경정맥과 부신경(Spinal accessory nerve), 안면신경간(Facial nerve trunk)을 확인한 후, 하부 유양동 삭개술을 실시하여 종양을 노출시킨뒤에 완전히 적출하였다. 종괴의 상부는 후두골 및 유



Fig. 1. Hard, fixed mass, 5×4cm, in right upper occipital triangle area beneath previous biopsy scar.

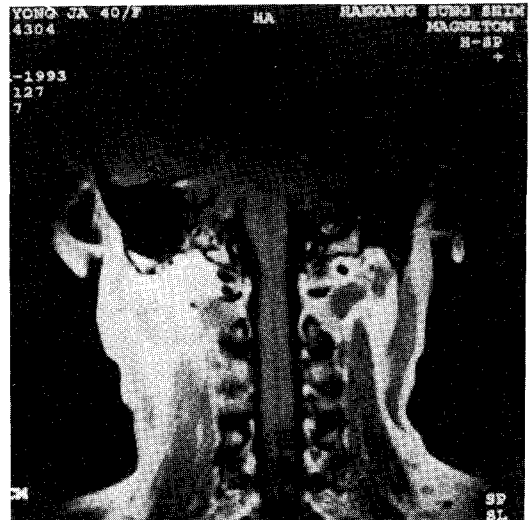
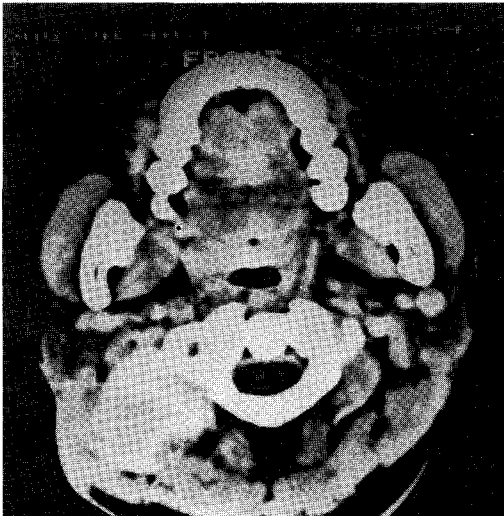


Fig. 2. Left : Axial CT showing enhanced soft tissue mass in right occipital triangle area attached to SCM laterally and first cervical vertebra medially.

Right : Coronal MR showing well defined enhanced mass in skull base at submastoidale and suboccipital area.

양돌기 하부에 비교적 매끄러운 표면의 피막으로 잘 둘러싸여 있었고, 첫번째 경추의 외측돌기와 인접한 종괴의 내측도 비교적 박리가 수월하였으나, 종괴의 외측과 하부는 주위 근육조직과 경계가 불분명하고 유착이 되어 있어서 주위 근육조직을 일부 포함하여 적출하였다(Fig. 3).

술후 10일째에 별 합병증없이 퇴원하였으며 현

재까지 약 4개월의 추적관찰까지는 재발의 소견이 없었으나 향후 지속적인 관찰을 시행할 예정이다.

병리학적 소견 :

1) 육안적 소견 : 6×5×4cm크기의 단단한 종양으로 절단면은 대부분이 균질성의 황백색을 띄고 있었고, 국소적인 출혈과 괴사소견이 관찰되었다(Fig. 4).

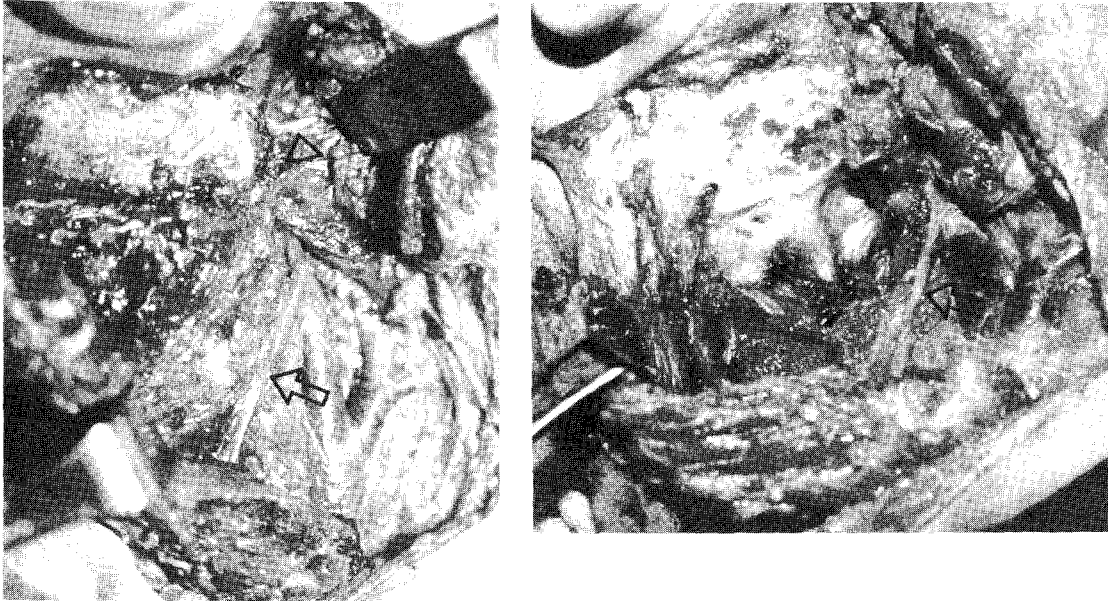


Fig. 3. Left : After elevation of the flap, internal jugular vein, accessory nerve(arrow), main trunk of facial nerve(arrow head) and mastoid process was identified.

Right : After inferior mastoidectomy, the mass in skull base at submastoid and suboccipital area was removed out, arrow : spinal accessory nerve.

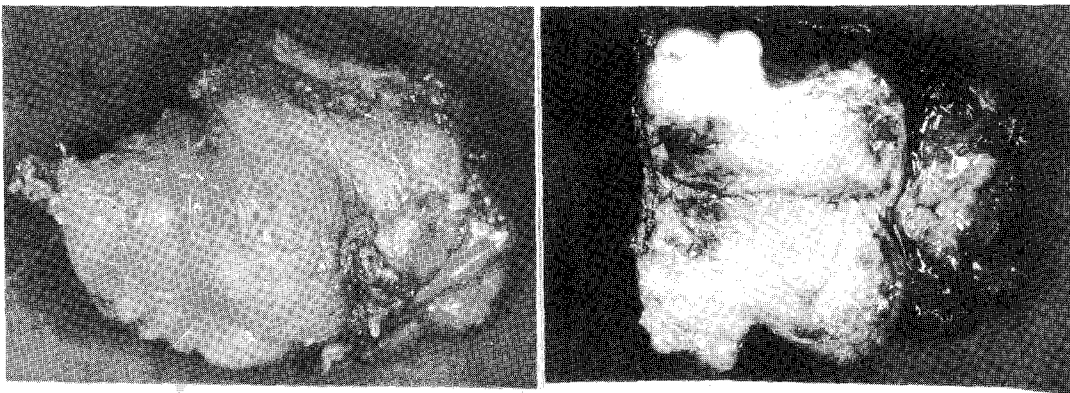


Fig. 4. Left : 6×5×4cm sized mass showing relatively well-demarcated area superiorly and medially and less-defined area with attached surrounding muscles inferiorly and laterally.

Right : Cut surface shows relatively homogenous yellow-white color with focal hemorrhage and necrosis.

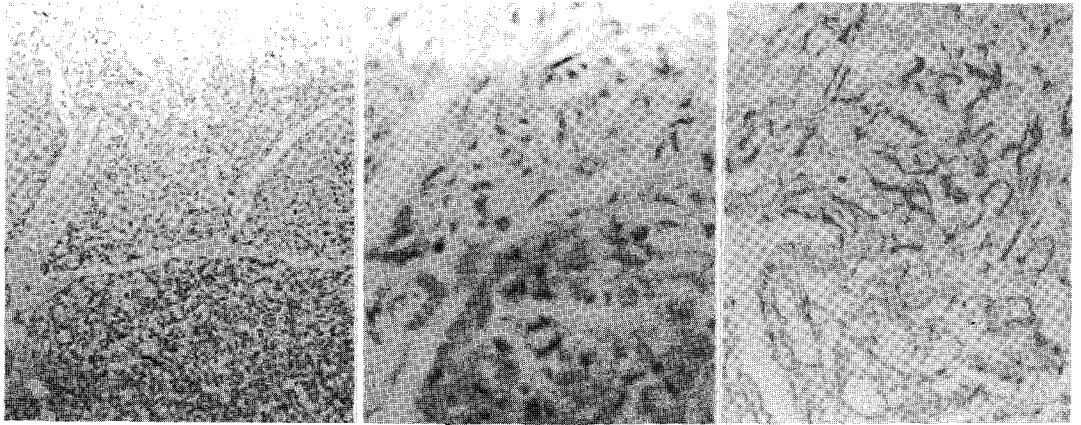


Fig. 5. Left : Typically "Staghorn" pattern of endothelial lined vascular network and surrounding cells(H & E, ×40).

Middle : Ovoid to spindle-shaped pericytes showing minimal pleomorphism and inconspicuous mitotic figures(H & E, ×100).

Right : Reticulin stain shows dense reticulin network surrounding blood vessels and individual tumor cells(reticulin, ×200).

2) 현미경적 소견 : 다양한 크기의 혈관이 특징적인 사슴뿔(Staghorn)모양으로 배열되어 있고, 혈관벽은 얇고 단층의 내피세포로 피복되어 있었으며 혈관주위에는 난원형 혹은 방추형의 세포가 밀집된 배열을 보이고 개개의 종양세포는 난원형의 핵과 경계가 불분명한 세포질로 구성되어 있었고, 악성을 시사하는 심한 이형성이나 비정형 세포분열등은 관찰되지 않았다. 세망세포 염색(Reticulin stain)상 이들 세포들은 혈관벽의 세망섬유에 의해 둘러싸여 있었다(Fig. 5).

고 안

혈관주위세포종은 1941년 Stout와 Murray가 Zimmerman씨의 주위세포(pericyte)에서 발생하는 간엽종양으로서, 다른 혈관성 종양과 구별되며, 글로무스 종양(glomus tumor)과 조직학적으로 유사하거나 밀접한 관계가 있다고 처음 보고한 이후^{1)4)5), Battifora⁶⁾}등의 초구조적 연구를 통해 혈관주위세포종이 주위세포에서 기원한다고 확인하였다.

발생빈도는 Stout와 Murray에 의하면 691례의 혈관종양중에서 92례에 불과하며¹⁾, 발생분포는 모세혈관이 초래하는 모든 해부학적 부위에서 발생할 수 있는데 근골격계와 피부가 주로 발생하는 부위로 약 절반정도를 차지하며¹⁾²⁾, 몸체부가 가장 호발

부위라는 보고도 있으나⁷⁾, 대개는 하지, 후복막 및 골반부, 두경부순으로 호발한다고 하며⁸⁾⁹⁾ 두경부는 약 1/5에서 1/4정도를 차지하고²⁾³⁾, 두경부의 발생분포 또한 다양하며 두피, 안면, 이개, 경부의 증례¹⁾와 안와, 비인강, 부비동²⁾³⁾¹⁰⁾, 비강¹¹⁾, 구강³⁾¹²⁾, 구개편도¹³⁾, 이하선¹⁴⁾, 후두²⁾, 하인두⁹⁾, 상악골¹⁵⁾등으로 보고되고 있다. 성별분포는 남녀 같은 성비로 보고되고 있으며²⁾¹⁶⁾, 연령분포는 전 연령에서 발생할 수 있으나 중년 성인에서 조금 더 호발한다고 보고되고 있다¹⁾²⁾¹⁷⁾.

임상증상은 보통 서서히 자라는 무통성의 종괴이며 가끔 신경의 압박증상이 나타나는 경우가 있다. 이에 반해 유사한 글로무스 종양은 통증이 있으며 보통 피부절절로 나타나며 두경부 및 안면에는 매우 드물게 발생한다²⁾³⁾. 후복막부나 골반부의 혈관주위세포종은 저혈당과 고혈압을 동반할 수도 있으나 두경부의 경우는 이러한 증상은 없다²⁾.

육안적 소견상²⁾ 종괴는 대체로 부분적으로 또는 전체적으로 피막으로 둘러싸여 주위조직과 경계를 이루고 있으며, 부드럽거나 고무같은 경도를 가지며, 색깔은 황갈색이거나 투명한데 이런 색깔로 인해 혈관성 종양이 아닌 것으로 오인될 수 있다. 이같은 탈색을 보이는 것은 혈관주위세포들이 모세혈관의 내경을 압박하기 때문인 것으로 생각된다.

종물의 크기는 수mm에서부터 10cm정도까지 다양하다.

진단은 상기한 임상증상과 종괴의 육안적 소견 등으로 어느정도 짐작할 수 있지만 조직검사소견으로 확진할 수 있다. 종괴의 조직학적 소견은 Stout¹⁾에 의하면 혈관주위 세포종은 단층의 내피세포로 피복된 모세혈관과 그 주위의 방추형 및 원형의 세포로 구성되는데 이들 세포는 1923년 Zimmerman에 의해 처음으로 명명된 주위세포(pericyte)로서 이들은 변형된 평활근세포의 일종으로 긴 돌기가 모세혈관벽을 싸고 있어서 모세혈관의 내강(lumen)을 조절한다고 한다. Silver reticulin stain 같은 특수염색을 시행하면 세포와 혈관관의 관계를 잘 볼 수 있는데, 이 염색법은 모세혈관 초(Sheath)를 검게 염색하여 내강 안과 밖의 세포를 분리하여 관찰할 수 있다.

전자현미경 소견상⁶⁾¹⁸⁾¹⁹⁾ 잘 발달된 기저막(basement membrane), myogenic type filament, 흡수 세포 소포(pinocytotic vesicle)를 관찰할 수 있고 가장 특징적인 소견은 주위세포를 부분적으로 또는 완전히 둘러싸거나 내피세포와 혈관주위세포를 잘 구분시키는 기저판(basal lamina)의 존재이다. 이런 소견으로, 조직학적으로 유사한 글로무스 종양(glomus tumor), 혈관육종(angiosarcoma), 섬유성 조직구종(fibrous histiocytoma), 간엽성 연골육종(mesenchymal chondrosarcoma)등과 감별진단을 할 수 있다⁹⁾. 글로무스종양은 주위세포가 좀더 분화가 잘되어 있는 데 반해 혈관주위세포종은 크고 불규칙한 세포핵과 작고 분화가 안된 세포질을 함유하여 분화가 안된 모습을 보이는데 이는 혈관주위세포종이 잠재된 악성종양임을 설명한다. Stout¹⁾는 조직학적으로 혈관주위세포종이 양성인지 악성인지를 구별할 수 있는 기준이 없다고 하였고 Nunnery¹⁹⁾등은 세포분열이 뚜렷하거나 괴사 및 출혈이 있고 종양주위에 림파구의 침윤이 없는 경우가 후에 재발하거나 전이를 할 경우가 많아 좀더 악성이라고 하였다.

치료는 광범위한 외과적 절제가 가장 주된 치료방법이며²⁾ 종괴의 조직학적 특징보다는 종괴의 해부학적 위치가 치료의 방법을 결정하는 중요한 인자라고 하며²⁾⁹⁾, 화학요법이나 방사선치료는 큰 도움이 되지 못한다¹⁷⁾²⁰⁾.

혈관주위세포종의 예후는 일반적으로 종양의 크기가 클수록 재발등으로 예후가 나쁘며¹⁹⁾ 특히 유소아 또는 선천성 혈관세포종은 대개 혀와 설하부에 발생하는데 대부분이 크기가 작고 표재성인 경우가 많으며 조직학적으로나 임상적으로 양성이므로 예후가 좋다⁸⁾²¹⁾²²⁾. 재발율은 약 50% 정도이며⁷⁾¹⁷⁾, 원격전이율은 약 10~40%이며 대개 폐와 근골격계의 전이가 높고⁸⁾²³⁾ 경부암과절의 전이는 드물다²³⁾. 사망율은 약 50%로 높으나 치료후 5년내 사망하는 경우는 매우 드물기 때문에 단지 5년생존율로서 예후를 말할 수 없고 적어도 5년 이상의 추적조사가 매우 강조된다²⁾⁷⁾¹⁷⁾. 두경부의 혈관주위세포종은 다른 부위에 비해 재발로 인한 이환율이 높으나, 전이로 인한 사망율은 낮은것으로 보이며 대개 40%의 국소재발율과 10%의 원격전이를 보이는 악성도가 낮은 악성종양으로 간주된다³⁾¹⁷⁾.

결 론

저자들은 42세 여자의 우측 뇌기저부에 발생하여 우측 후두삼각 상부의 경부종괴의 양상으로 나타난 혈관주위 세포종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Reference

- 1) Stout AP, Murray MR : *Hemangiopericytoma : vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes*. *Ann Surg* 116 : 26, 1942
- 2) Batsakis TG : *Tumors of the Head & Neck, 2nd Ed. Baltimore. Williams & Wilkins, 1979*
- 3) Walike JW, Bailey BJ : *Head and neck hemangiopericytomas*. *Arch Otolaryngol* 93 : 345, 1971
- 4) Murray MR, Stout AP : *The glomus tumor-investigation of its distribution and behavior, and the identify of its "epitheloid" cell*. *Am J Pathol* 18 : 183, 1942
- 5) Stout AP : *Tumors featuring pericytes : glomus tumors and hemangiopericytomas*. *Lab Invest* 5 : 217, 1956
- 6) Battifora H : *Hemangiopericytoma-ultrastructural study of five cases*. *Cancer* 31 : 1418, 1974
- 7) O'Brien P, Brasfield RD : *Hemangiopericytoma*.

- Cancer* 18 : 249, 1965
- 8) Enzinger FM, Smith BH : *Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. Hum Pathol* 7 : 61, 1976
 - 9) Pitluk HC, Conn J : *Hemangiopericytoma. Literature reviews and clinical presentations. Am J Surg* 137 : 413, 1979
 - 10) Stenghouse D, Mason DK : *Oral hemangiopericytoma-A case report. Br J Oral Surg* 6 : 114, 1968
 - 11) Eneroth CM, Fleur E, Siderberg, et al : *Nasal hemangiopericytoma. Laryngoscope* 30 : 17, 1970
 - 12) Anderson MF : *Benign intraoral hemangiopericytoma-Report of a case. Oral Surg* 14 : 1018-1020, 1961
 - 13) 박근목 : 구개편도에 생긴 혈관외막세포종의 1례. *한이인지* 20 : 167, 1977
 - 14) 조홍래 · 박혜림 : 우측 이하선에 생긴 혈관주위 세포종 1례. *인간과학* 15 : 520, 1991
 - 15) Caldarelli DD, Sperling RL : *Hemangiopericytoma of the Maxilla. Arch Otolaryngol* 102 : 49, 1976
 - 16) McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC : *A clinicopathologic study and longterm follow up of 60 patients. Cancer* 36 : 2232, 1975
 - 17) Barkwinkel KD, Diddams JA : *Hemangiopericytoma report of a case and comprehensive review of the literature. Cancer* 25 : 896, 1970
 - 18) Murad TM, von Haam E, Murthy MSN : *Ultrastructure of a hemangiopericytoma and a glomus tumor. Cancer* 22 : 1239, 1968
 - 19) Nunnery EW, Kahn LB, Reddick RL, Lipper S : *Hemangiopericytoma. a light microscopic and ultrastructural study. Cancer* 47 : 906, 1981
 - 20) Mira JG, Chu FCH, Fortner JG : *The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of eleven new cases and review of the literature. Cancer* 39 : 1254, 1977
 - 21) Eimoto T : *Ultrastructure of an infantile hemangiopericytoma. Cancer* 40 : 2161, 1977
 - 22) Kauffman SL, Stout AP : *Hemangiopericytoma in children. Cancer* 13 : 695, 1960
 - 23) Fisher JH : *Hemangiopericytoma. A review of 20 cases. Canad Med Assn J* 83 : 1136, 1960