

협점막에 발생한 혈관외피세포종

성대경 · 정종철 · 김호성 · 서지훈 · 김성범 · 최재욱 · 이계혁 · 류근신*
가천의과대학부속 길병원 구강악안면외과, 해부병리과*

Abstract

HEMANGIOPERICYTOMA ON BUCCAL MUCOSA

Dae-Kyung Sung, Jong-Cheol Jeong, Ho-Sung Kim, Jae-Uk Choi,
Gye-Hyeok Lee, Geun-Shin Ryu*

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Dept. of Pathology, Gachon Medical College, Gil Medical Center*

Hemangiopericytoma is uncommon vascular neoplasm that arises from pericytes around the capillary walls. It was first described as a distinct vascular neoplasm by Stout and Murray in 1942

The anatomic distribution is widespread throughout the body, with approximately one third occur in the head and neck. No sex predilection has been found. Although middle age appears to be the most prevalent time of onset, this neoplasm has been found in all age groups.

The differentiation between benign and malignant hemangiopericytoma can be difficult. Although the majority of these tumors are benign, there are malignant variants that can metastasize. Metastasis of seemingly benign tumors may appear year of decade later, so long term close follow-up is needed

The treatment of choice is complete surgical excision of the tumor. Despite their vascular origin, these tumors are relatively radioreistant. Radiation therapy is reserved for inoperable metastases or treatment of postoperative surgical fields.

Here we present a case of hemangiopericytoma occurring on the Lt. buccal mucosa.

Key word : Hemangiopericytoma, Complete excision

I. 서 론

혈관외피세포종은 혈관주위의 pericyte에서 기원하는 드문 혈관종양으로 1942년 Stout와 Murray¹⁾에 의해 처음으로 명명되었다. 발생부위는 혈관이 있는 어느부위에서나 나타날 수 있으나 주로 근골격계에서 발생되며 모든 혈관종의 약 1%를 차지한다. 발생빈도는 성별에 따라 차이가 없으며 연령별로는 주로 50대 이전에 호발하나 신생아에서 노인에 이르기까지 광범위한 연령분포를 보인다. 또한 혈관외피세포종의 약 1/3은 두경부 영역에서 발생되며 주로 구강 내에서는 혀와 악골 그리고 상, 하순 등에 발생된다^{2,5)}.

임상적으로는 잘 경계되고 동통없는 느린 속도로 성장하지만 비강이나 상악동 등이 폐쇄되면서 증상이 나타날 수 있으며 인접 신경조직으로의 침범이나 골조직으로의 전이에 의해서 동통이 발생할 수 있다^{2,3,6)}.

조직학적으로는 매우 다양하며 특징적으로 종괴 내에 정상적인 내피세포를 가진 모세혈관들이 외부에 Zimmerman's pericyte 라는 결합조직에 의하여 둘러싸이는 형태를 나타낸다. 보통 임상적으로는 양성 병소로 보이나 조직학적으로 세포의 밀집도와 이형성의 정도, 세포의 유사분열 및 vascular compression 양상에 따라 benign, borderline 및 malignant로 분류되기도 하며 Stout 등은 21%에서 악성을 보고하였고 약 13%의 전이를 보고하였다^{6,7)}.

치료는 광범위한 외과적 절제술이 추천되며 절제가 어려운 부위나 전이된 경우에는 화학요법이나 방사선요법을 시행하기도 한다^{5,8)}.

저자 등은 협점막에 섬유성 병소를 주소로 내원한 30세 여자 환자에 외과적 절제술 및 조직검사 결과 구강내에서는 매우 드물게 발생하는 혈관외피세포종으로 진단되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

- 환 자 : 조 ○ ○, (30세, 여자)
- 초진 년 월 일 : 1998년 11월 5일
- 주 소 : 좌측 협점막의 구내 종창
- 병력 및 기원력 : 내원 2~3개월 전 저작시 협점막의 교상 후

성 대 경

405-760, 인천광역시 남동구 구월동 1198
가천의과대학부속 길병원 구강악안면외과

Dae-Kyung Sung

Dept. of DMFS, Gachon Medical College, Gil Medical Center
#1198, Kuwol-Dong, Namdong-Ku, Incheon, 405-760, Korea
Tel. 82-32-460-3114 Fax. 82-32-467-9302



Fig. 1. Preoperative intraoral photography showing well defined fibrous lesion.

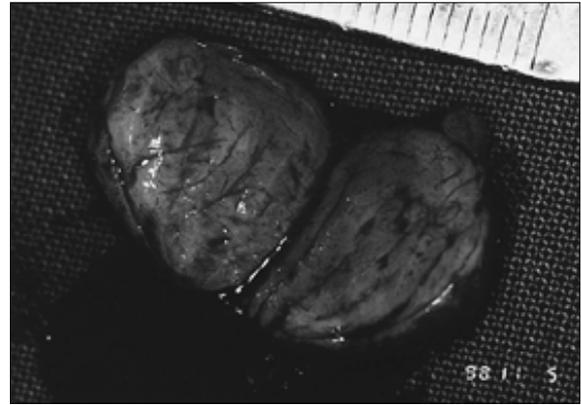


Fig. 2. Resected tumor reveals encapsulated fibrous lesion and no infiltration to adjacent tissue.



Fig. 3. Postoperative intraoral photography showing no recurrence.

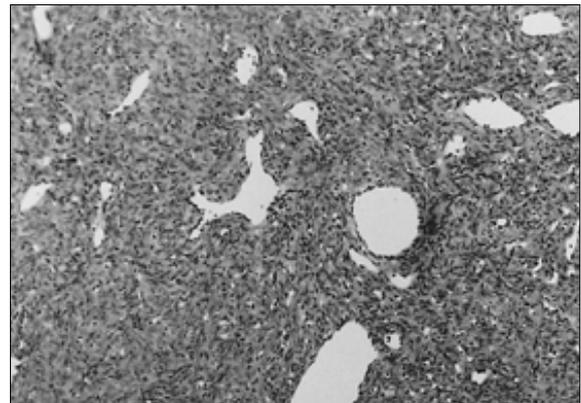


Fig. 4. Many small vascular spaces are surrounded by small spindle-shaped cells and occult vascular spaces are compressed by neoplastic pericytes(H&E, X100).

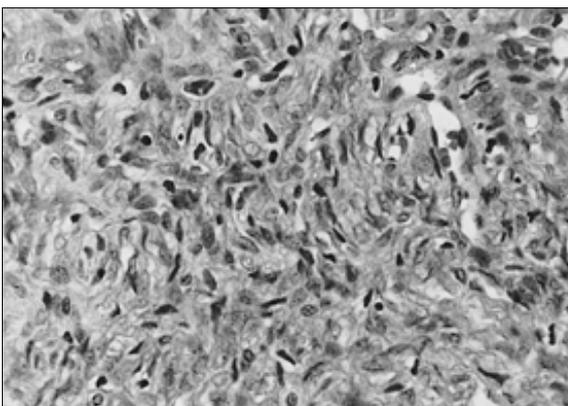


Fig. 5. Histologic section showing no mitotic figure(H&E, X400).

좌측 협점막에 구내 종창이 인지되었으나 별 증상없이 지내오다 내원 일주일 전 다시 종창부위의 교상 후 갑자기 커진 비정상적인 섬유성 종창를 주소로 본과에 내원하였다.

5. 임상 소견 : 전신적으로 특이한 증상을 관찰할 수 없었다. 구강외 안모에도 특이한 증상을 관찰할 수 없었으며 일반 방사선사진 역시 특이한 소견을 관찰할 수 없었다.

6. 구내 소견 : 좌측 협점막에 2.0×1.5cm 크기의 비교적 경계가 명확하고 피막화된 섬유성 병소를 관찰할 수 있었으며 궤양이나 동통은 없었다 (Fig. 1).
7. 치료 및 경과 : 초진시 임상 소견상 섬유종 또는 임파종으로 진단하고 외과적 완전 적출술을 시행하였다. 2% Lidocain HCl 국소마취하에 정상 점막조직에 절개를 가하고 박리를 통하여 종괴를 절제하였다. 절제된 조직은 비교적 주위와 경계가 잘 지워지는 장경 2cm의 난원형의 양상을 보였으며 인접조직으로의 침윤된 양상은 보이지 않았다(Fig. 2). 술후 통상적인 항생제요법을 시행하였고 특기할 만한 합병증 없이 잘 치유되었다. 술후 약 4개월 후 관찰시 재발소견은 보이지 않았고 잘 치유된 양상을 보였으며(Fig. 3) 술후 약 10개월까지 재발된 소견을 보이지 않고 있다.
8. 조직병리학적 소견 : H-E stain 상 종양을 구성하는 종양세포들이 혈관을 중심으로 원심형의 배열을 보이고 이 세포들은 짧은 방추세포의 양상을 보였다. 풍부한 내피세포에 의해서 둘러싸여진 수많은 불규칙한 혈관 내강이 보이고 혈관의외 세포종의 특징적인 사슴뿔 모양의 양상이 보였다(Fig. 4). 고배율 관찰시 간엽세포들 사이에 종양세포들의 특이할 만한

유사분열은 보이지 않아 양성의 혈관외피세포종으로 진단하였다(Fig. 5).

III. 총괄 및 고찰

혈관외피세포종은 말초혈관 주위의 pericyte로부터 발생하는 혈관성 종양이다. 이러한 pericyte는 1873년 Rouget가 혈관주위의 아메바성 세포를 cellulles adventices라 처음 기술한 이래 1922년 Vimtrup 등은 이들 세포를 Rouget cell이라고 명명하였으며 1923년 Zimmerman이 이들 세포를 pericyte라 명명하였다⁴⁾. 이 pericytes는 둥글거나 난원형의 핵으로 치밀하게 구성되어 있으면서 말초혈관을 둘러싸며 이 세포의 증식에 의해 혈관의 직경이 줄어들거나 모양이 변화되어 혈관의 직경이 조절되는 것처럼 보이지만 세포내에 근원섬유는 없다^{6,9)}.

혈관외피세포종은 신생아에서 노인에 이르기까지 광범위한 연령분포를 보이나 30대에서 50대까지의 연령에서 호발하며 성별에 따른 발생빈도의 차이는 없다. 임상적으로 동통없이 느린 속도로 성장하고 다발성으로 나타나는 경우는 드물며 크기는 직경이 1-20cm로 다양하고 일반적으로 단단하다^{3,10)}. 또한 혈관에서 기원하는 종양이지만 임상적으로는 혈관병소의 특징을 보이지 않는 경우가 많은데 그 이유는 종양이 성장하면서 pericyte에 의하여 혈관이 작아지거나 폐쇄되기 때문이다. 혈관외피세포종은 전신에 걸쳐 생길 수 있으나 하지, 대퇴부, 골반 및 복부 후강에서 주로 발생되며 두경부, 상지, 복부 및 폐 등에 걸쳐 광범위하게 발생할 수 있다. 즉 이 종양은 피하조직이나 근육조직에 주로 발생하나 말초혈관이 분포하는 곳이면 어디서나 발생할 수 있으며, 이 중 두경부 영역에서는 약 1/3의 발생빈도를 가지는데 구강내에 발생하는 경우는 비교적 드물다^{3,5,11-13)}.

발생원인은 국소적 외상이나 고혈압, 당뇨 또는 스테로이드 등이 원인요소로 생각되고 있으나 정확하지는 않으며 진단은 조직학적 소견에 의존하고 있다^{2,9)}. 본 증례 역시 원인은 정확하게 알수 없으나 환자의 과거력상 협점막의 교상 후 병소가 발생된 점으로 보아 외상에 의하여 종양이 발생되었거나 아니면 외상에 의하여 종양이 더욱 증식되었을 것으로 추측된다.

혈관외피세포종의 조직학적 소견은 매우 다양하며 말초혈관들은 다양한 두께의 Zimmerman's pericyte라고 불리는 특징적인 종양세포에 의하여 둘러싸이는 양상을 보인다^{3,4)}. 이 세포들은 말초혈관을 둘러싸는 형태로 배열하며 크기는 다양하고 핵은 둥글거나 난원형 등의 모양을 갖는다. 또한 근원섬유는 함유하지는 않지만 수축의 기능을 가져 성장된 종양에서는 모세혈관의 내강의 크기가 줄어들거나 폐쇄되어 혈관을 찾기가 어려운 경우도 있다^{3,4,14,15)}. 혈관외피세포종은 양성과 악성으로 분류될 수 있으나 조직학적으로 구별이 어렵다. Stout 등¹⁷⁾은 악성과 양성을 구분할 특별한 기준이 없다고 하였고 Enzinger 등¹⁶⁾은 현저한 유사분열의 정도, 괴사, 출혈, 세포의 밀집도, 혈전증 그리고 종양의 크기 등과 같은 임상적으로 유용한 형태학적 기준을 제안하였으며 McMaster 등⁶⁾은 점진적인 세포의 밀집도, 세포의 이형성증이나 유사분열의 정도, 혈관의 압박도 등에 따라 조직학적으로

benign, borderline, malignant로 분류하기도 하였다.

감별해야 할 병소로는 organoid pattern을 갖고 자라면서 동통이 있는 glomus tumor와 hemangiopericytoma가 있으며 그 밖에도 capillary hemangioma, fibrosarcoma with intense vascularization, vascular leiomyoma, leiomyoblastoma, fibrohistiocytoma, Kaposi's sarcoma 및 alveolar sarcoma 등이 있다. 특히 hemangiopericytoma와의 감별진단을 위해 조직학적으로 reticulin stain에 의하여 확인할 수 있으며 이 경우 혈관외피세포종과는 달리 pericyte가 혈관 벽의 내부에 존재한다^{3,4,14)}.

치료는 광범위한 외과적 절제술이며 방사선 저항성 때문에 초기 방사선요법은 적응증이 아니지만 방사선요법은 재발된 경우와 해부학적인 원인이거나 환자의 전신상태 등으로 인하여 종양의 완전 절제가 불충분한 경우 또는 수술을 하지 못하는 경우 시행될 수 있다. 술전 혈관조영술 및 전색은 술중 출혈 위험성을 감소시키며 술전 종양의 크기 감소에 도움을 줄 수 있지만 성숙된 종양에서는 대부분의 혈관이 매우 작아져 있거나 폐쇄되어 도움이 되지 않는 경우가 많다. 또한 외과적 치료 및 방사선요법 모두 실패했을 때 항암요법이 고려되기도 하나 초기치료로는 고려되지 않는다^{8,11,12,17)}.

혈관외피세포종의 재발율은 25-50% 정도로 그리고 전이율은 12-60%로 다양하게 보고되고 있으며 두경부 영역에서는 44%의 재발율과 9%의 전이율이 보고되고 있다^{2,6,8)}. 또한 Stout 등⁷⁾은 모든 병소의 21%가 악성화되고 13%는 골, 간, 임파절, 폐, 복부 및 피하조직으로 전이된다고 보고하였다. 조직학적으로 양성의 소견을 보인 경우에서도 외과적 절제 후 수년이 지난 뒤에 재발이나 전이가 발생할 수 있으므로 장기간에 걸친 지속적인 관찰이 필요하다.

IV. 요 약

혈관외피세포종은 구강 내에서 매우 드물게 발생하는 종양으로 양성과 악성의 구분이 매우 어려운 종양이다. 이의 치료는 외과적인 완전 절제이나 오랜 시간이 지난 후에도 재발과 전이가 발생할 수 있으므로 술후 장기간의 주기적인 관찰을 요한다. 이에 저자 등은 30대 여자 환자의 협점막에 발생한 혈관외피세포종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Stout AP, Murray M.R : Hemangiopericytoma ; vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. Ann. Surg 116:26, 1942.
2. Walikie JW, Bailey BJ : Head and Neck Hemangiopericytoma. Arch Otolaryngol 93:345, 1971.
3. Brockbank J : Hemangiopericytoma of the oral cavity; Report of a case and review of the literature. J Oral Surg 37:659, 1979.
4. Das AK, Gans BJ : Hemangiopericytoma of oral cavity; Review of literature and report of case. J Oral Surg 23:456, 1964.
5. Masson GM : Experimental vascular disease due to desoxycorticosterone and anterior pituitary factor. Arch Pathol 49:641, 1950.
6. McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC : Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long term follow-up of 60 patients. Cancer 36:2232, 1975.

7. Stout AP : Hemangiopericytoma, A study of 25 cases. *Cancer* 2:1027,1949
8. Backwinkel KD, Diddams JA : Hemangiopericytoma ; report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 25:896, 1970.
9. Philippou S, Gellrich NC : Hemangiopericytoma of the head and neck region. *Int J Oral Maxillofac Surg* 21:99, 1992.
10. Batsakis JG, Rice DH : The pathology of head and neck tumors; vasoformative tumors. *Head Neck Surg* 3:326, 1981.
11. Kwon HJ, Browne GA, Posalaky IP, et al: Hemangiopericytoma of the tongue; Report of case. *J Am Dent Assoc* 109:583, 1984.
12. Delgado JM, Garetz SL, Bradford CR, et al : Hemangiopericytoma of the oral cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 114:339, 1996.
13. 박광호, 김형곤, 김준배, 이재휘 : Hemangiopericytoma의 치험 1 예. *대한악안면성형재건외과학회지* 12:187, 1990.
14. Battifora H : Hemangiopericytoma ; Ultrastructural study of five cases. *Cancer* 31:1418, 1973.
15. Murad TM, Von Hannme E, Murthy MS : Ultrastructure of a hemangiopericytoma and glomus tumor. *Cancer* 22:1239, 1968.
16. Enzinger FM, Smith BH : Hemangiopericytoma ; An analysis of 106 cases. *Hum Patho* 7:61, 1976.
17. Wong PP, Yagoda A : Chemotherapy of malignant Hemangiopericytoma. *Cancer* 41:1256, 1978.