

하악골에 발생한 혈관 임파종 증례보고

김 성 수

서울대학교 병원 구강악안면외과

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2003;29:182-185)

INTRAOSSSEOUS HEMANGIOLYMPHANGIOMA OF THE MANDIBLE : A CASE REPORT

Seong-Soo Kim. D.D.S, M.S. Ph.D.

Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery, Seoul National University Hospital

Hemangiolympangioma is a malformation of both lymphatic and blood vessels. While a hemangiolympangioma is a benign lesion, its propensity to invade underlying tissues and to recur locally distinguishes it from the simple lymphangioma or hemangioma. Hemangiolympangiomas are uncommon developmental anomalies and intraosseous hemangiolympangioma of the mandible is a relatively rare condition: when it occurs, the clinical and radiographic presentation are often nonspecific. The author presents a case of hemangiolympangioma in mandible.

Key words : Hemangiolympangioma, Hemangioma, Lymphangioma

I. 서 론

혈관임파종은 임파관과 혈관 모두가 관련된 기형이다. Thompson은 임파관과 혈관에 관련된 질환을 임상적으로 분류하였으며, 혈관임파종을 예후가 나쁜 혈관 기형으로 분류하였다. Mulliken과 Glowacki는 내피상피의 특징에 따라 혈관 병소를 혈관종과 혈관 기형으로 분류하였다. 혈관 기형은 모세혈관형(capillary type), 정맥형(venous type), 동맥형(arterial type), 임파관형(lymphatic type), 혼합형(combination type of these elements)으로 보다 세분화된다. 혈관임파종이 양성 병소일지라도, 주위조직에 대한 침윤과 국소적으로 재발하는 경향때문에 단순한 혈관종과 임파종과 구별된다. 선천적인 기형으로써 혈관종과 임파종은 연조직에서 종종 발견된다. 그리고 혈관종이 임파종보다 좀 더 흔히 발견된다. 그러나, 경조직에서는 거의 발견되지 않는다. 혈관임파종은 단순한 혈관종과 임파종보다 드물며 하악골에 발생한 혈관임파종은 보다 더 드물다. 저자는 하악골에 발생한 혈관임파종의 치험예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

62세 남자환자가 좌측 하악골체 부위의 부종과 둔통을 주소로 내원하였다.

내원 당시 환자는 고혈압 이외의 특이한 과거력은 없었다. 구내방사선 사진상 하악 좌측 제 2소구치의 치근단 부위와 관련된 방사선 투과성 병소가 관찰되었다. 임상적으로 하악의 치근단 낭종으로 진단하고, 국소마취하에 낭종적출술을 시행하였다(1999년 6월 23일). 낭종적출술을 시행하는 동안 병소가 주위의 골로 침윤되어 있는 소견을 보였으며, 모든 낭종조직이 제거되었다.

낭종조직과 함께 주위 골에도 소파술을 시행하였다. 주위의 골이 제거될 때, 하악관이 연관된 소견이 관찰되었으며, 병소에서 출혈소견은 관찰되지 않았다. 병소는 일차 봉합되었다. 제거된 조직은 10% 포르말린에 고정하였으며, H & E염색을 시행하였다(Fig 1). 조직병리학적으로, 편평한 내피상피세포로 이장된 cavernous cyst의 크기부터 작은 것까지 다양한 크기의 혈관과 임파관이 산재되어 있었으며, 어떤 것들은 혈액으로 차있는 소견도 관찰되었다. 일부 혈관의 섬유성 외막에서는 임파구의 침윤이 관찰되었다(Fig. 2). 치근단 병소 조직은 치근단 육아종, 주위의 골조직은 혈관임파종으로 진단되었다. 술 후 1일째, 환자는 좌측 경부까지 이환된 심한 부종과 반상출혈, 이신경 지각마비를 보였다. 그러나, 환자는 동통을 호소하지 않았다. 술 후 10일째, 환자는 tingling sensation과 지속적인 부종을 호소하였다. 술 후 한 달째, 부종은 약간 감소하였으나 이신경 지각마비는 지속되었다. 하악 좌측 중절치, 측절치, 견치, 제1소구치에 대해 전기치수

김 성 수

- 서울대학교 치과대학 구강악안면외과 조빙교수
- 301-050, 대전광역시 중구 문화동 1-129 김성수치과

Seong-Soo Kim

- Visiting assistant prof. Dept. of OMFS, Seoul National University Hospital
- Dr. Kim's dental clinic 1-129, morwha-dong, jung-Gu, taе jeon, 301-050, Korea
- Tel. 82-42-252-4600 Fax. 82-42-222-8680
- E-mail: ttaktacuri@yahoo.com

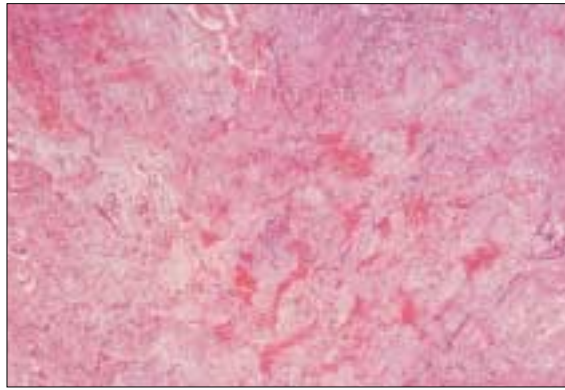
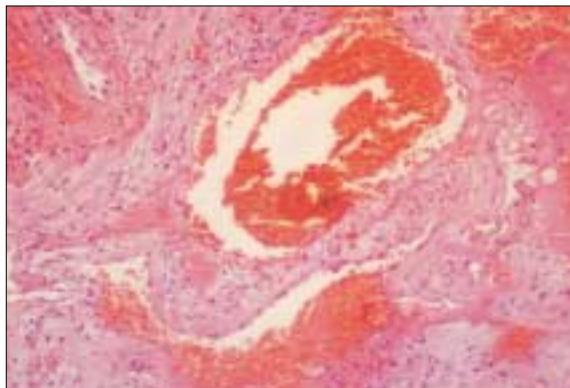
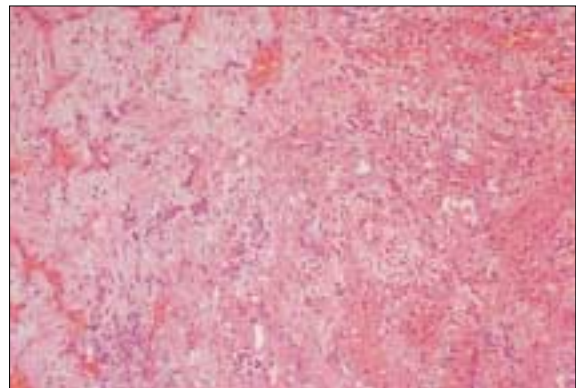


Fig. 1. Low-power photomicrograph of the specimens showing hemangiolympangioma (Hematoxylin & eosin staining).



(A)



(B)

Fig. 2. A, Photomicrograph demonstrating numerous vascular spaces of variable sizes lined by endothelial cells and contain erythrocytes (Hematoxylin & eosin staining). B, Photomicrograph of another area of the mass demonstrating vascular spaces of variables sizes lined by endothelial cells separated by fibrous stroma, which contain lymphoid aggregates (Hematoxylin & eosin staining).

검사를 시행하였으나, 모두 음성 반응이었다. 2년 4개월이 경과된 (2001년 10월) 현재까지 이신경부위 지각마비는 계속되고 있다.

Ⅲ. 총괄 및 고찰

혈관의 양성 증식, 즉 혈관종은 유아와 어린이에서 발생하는 가장 흔한 선천성 병소이다. 이들은 신생아의 1.1-2.6%에서 발견된다. 혈관종은 주로 두경부영역에서 발생한다. 혈관종은 보통 모세혈관형(capillary type), 해면형(cavernous type), 모세혈관-해면형(capillary-cavernous type) 등 세가지로 분류된다. 이들 대부분의 병소들이 조직학적으로 유사한 소견을 보이기 때문에 병소의 분류는 간단하지 않다. 그러나, 혈관종은 양성이며 서서히 자라는 종양부터 빠르게 증식하고, 주변조직을 파괴하는 등 악성종양의 성질을 보이는 종류까지 임상적으로 다양한 형태를 나타낸다. 이들 병소는 내피상피세포로 분화된 중배엽성 세포의 증식, 동공화, 혈관화로부터 초래된다.

혈관종은 안면골에서 드물게 발생하며, 약 2/3은 하악에 발생한다. 혈관종은 주로 여성에서 호발하며, 10대에 주로 발생한다. 중심성 혈관종은 골수의 혈관으로부터 발생한다고 생각되며, 단단하며 비특이적인 골성 팽창을 나타낸다.

안면 비대칭을 야기하는 경우도 있다. 다른 증상으로는 불편감, 병소에 포함된 치아 주위의 치은으로부터 간헐적 출혈 혹은 맥동성 출혈, 치은의 암청색 변화, 치아의 동요, 치아의 형성부전 등이 있다. 이들 병소의 비 특이적인 방사선 소견은 다른 방사선 사진으로의 정확한 진단을 방해한다. 혈관조영술이 이들 병소의 진단에 중요한 수단이다. 정확한 진단은 조직검사없이 어렵다. 그러나, 관혈적 조직검사는 심한 출혈을 야기한다. 치료방법으로는 방사선조사, 경화제 주입, 냉동요법(cryotherapy), 전색술, 외과적 제거가 제안된다. 그러나, 재건을 포함한 외과적 제거가 하악골의 중심성 혈관종의 치료에 주된 방법이다. 임파종은 임파관의 양성 과오종이고, 모든 증례의 75%정도가 두경부영역에서 발생한다. Sato는 두경부영역의 27증례의 임파종 중 21 증례의 임파종이 혀에 발생하였다고 보고하였다. 혀의 임파종은 드문

Table 1. Reported cases of hemangiolympangioma

Author	Year	Sex/Age	Area	Treatment
Giacalone PL	1993	27wks gestation	fetal abdomen	termination of pregnancy
Chandna S	1987	7ys/M	urinary bladder	excision
Shah KD	1987	23wks gestation	L.arm, upperabdomen, Lt.hemithorax	termination of pregnancy
Vilalta J	1985	7ys/M	tongue	transfixion technique
Moran Penco JM ³⁶	1983	infant/	liver	-
Molina M ³⁷	1983	?	mediastinum	-
Duda M ³⁸	1980	young/F	?	-
Mauss J ³⁹	1978	?	face	-
Izquierdo Ramirez J ⁴⁰	1975	?	abdomen	-
Nozicka Z ⁴¹	1974	?	?	-
Sammis AF Jr ⁴²	1971	?	spleen, bone	-

* ? the area and age/sex was unidentified
 - the treatment method was unidentified

종양이다. 모든 병소의 약 50%는 태어날 때 관찰되며, 2세까지 병소의 약 90%가 관찰된다. 임파종은 임파종 일반형(lymphangioma simplex), 해면형 임파종(cavernous lymphangioma), 낭종성 임파종(cystic lymphangioma(cystic hygroma))등으로 분류된다. 임상적으로 낭종성 임파종을 별도의 질환으로 분류하는 것이 타당할 수 있다. 그러나, 조직병리학적으로 이들 병소들은 기본적으로 유사한 소견을 보인다. 치료방법으로는 방사선 치료, 전기소작, 냉동수술, 스테로이드, 경화제의 주입, 레이저 응고술이 거론되나, 혈관종과는 달리 임포종은 경화제의 주입에는 반응하지 않는다. 이 현상은 잘 이해가 되지 않으나, 혈관벽의 내피상피세포의 이상 또는 구성요소의 차이에 기인한다고 생각된다. Balakshan은 CO₂ laser를 이용하여 표재성 임파종을 성공적으로 제거하였다고 보고하였다. 가장 효과적인 치료는 외과적 제거이다. 골에 발생하는 중심성 임파종은 드물다. 골에 발생하는 임파종성 혈관 증식은 골내 고립성 임파종(solitary lymphang of bone), 전신적 낭종성 혈관종증(systemic cystic angiomatosis), 광범위한 골용해(massive osteolysis)로 발생한다고 보고된다. 방사선적으로 모든 병소는 단순히 골용해(osteolysis)의 소견으로 보인다. 증상과 증후는 동통, 병적인 골절, 피질골 팽윤을 포함한다. 골내 임파종은 중심성 혈관종과 유사한 임상적, 방사선적 특징을 나타내는 반면, 혈관종과는 달리 외과적 수술시 출혈경향을 야기하지 않는다. 고립성 병소이며 국소적인 임파종의 치료를 위해서는 철저한 소파술이 적당하다.

혈관임파종은 나쁜 예후를 가지기 때문에 Tompson은 별도의 혈관 병소로 분류하였다. Mulliken과 Glowacki는 내피상피세포의 특징에 따라 혈관 병소를 혈관종과 혈관 기형으로 분류하였다. 혈관 기형은 분포 혈관의 종류에 따라 모세혈관형(capillary type), 정맥형(venous type), 동맥형(arterial type), 임파관형(lymphatic type), 혼합형(combination of these element)으로 세분화 하였다.

혈관임파종은 단순한 임파종이나 혈관종 보다 아주 드물다. 혈관임파종이 양성병소일지라도, 주위 조직으로 침윤하는 경향, 국소적으로 재발하는 경향 때문에 단순한 혈관종, 임파종과는 구별된다. 혈관임파종의 높은 세포 증식도와 국소적 침윤 양상은 국소적 재발의 원인이 된다. Gjorgiewicz는 우측 액와, 편측홍과, 요추 부위와 대퇴부에 발생한 혈관임파종을 생후 2달된 어린이에서 보고하였다¹⁶. Bucher는 액와와 경부의 낭종성 혈관임파종을 보고하였다¹⁷. Angtuaco 등은 10세 소녀의 종격동에 발생한 느린 증식성 혈관임파종의 진단에 있어 전산화 단층촬영의 중요성을 증명하였다¹⁸.

Giacalone와 Shah 등은 초음파로 진단된 태아의 혈관임파종의 증례를 보고하였다^{32,34}. Chandna 등은 어린이 방광에 발생한 혈관임파종을 보고하였다.

Vilalta 등은 7세 소년의 혀에 발생한 점진적으로 커지는 혈관임파종을 transfixion 방법에 의해 치료했다고 보고하였다¹⁹. 혈관임파종의 증례를 보고한 문헌들을 정리해본다(Table 1). 혈관 기형인 혈관임파종은 선천성이며, 어린이가 자람에 따라 크기가 증가한다. 대부분 악성 종양이 아닐지라도, 근육, 골, 주위 조직으로의 국소적 침윤으로 인해 심한 변형을 야기할 수 있으며, 광범위한 적출술이 추천된다. 하악골의 혈관임파종은 아주 드문 질환이다. 그러므로 재발율, 성별, 호발연령등이 보고되지않았다.

IV. 요 약

저자는 하악 좌측 제2소구치의 치근단 육아조직 수술 도중 우연히 발견된 하치조 관에 발생된 혈관임파종을 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 증례를 보고하며, 혈관임파종의 예후, 치료방법에 대한 보다 더 많은 연구가 필요하리라 사료된다.

Reference

1. Thomson HG: Hemangioma, lymphangioma, and arteriovenous fistula. In Grabb WC, Smith JW(eds) Plastic Surgery, 3 ed. Boston: Little, Brown, 1979, p. 518.
2. Mulliken JB, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69(3): 412, 1982.
3. Neville BW, Damm DD, Allen CM, et al: Oral and Maxillofacial Pathology. Philadelphia, PA Saunders, 1995, p. 395.
4. Regezi JA, Sciubba J : Oral Pathology: Clinical-Pathologic Correlations (ed 2). Philadelphia, PA, Saunders, 1993, p.214.
5. Landing, B. H., Farber, S. : Tumours of the cardiovascular system. Atlas of Tumour Pathology. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC. 1956.
6. M. Sato, N. Tanaka: Oral and maxillofacial tumours in children: a review. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 35. 92, 1997.
7. Emery, P.J., Bailey, C. M., Evans, J. N. G. : Cystic hygroma of the head and neck: a review of 37 cases. *Journal of Laryngology and Otology*, 98: 613, 1984.
8. Cohen, S. R., Thomson, J. N. : Lymphangiomas of the larynx in infants and children. A Survey of pediatric lymphangioma. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, 95(Supplement 127): 1-20, 1986.
9. Ravitch, M. M., Rush, B. F. : Cystic Hygroma. Paediatric surgery. (Welch, K. J., Randolph, J. G., Ravitch, M. M., O'Neill, J. A., and Rowe, M. I., Eds.) 4th edition Year Book Medical Publications Inc: Chicago. 1986, p. 533-539.
10. Kennedy, T. L. : Cystic hygroma-lymphangioma: A rare and still unclear entity. *Laryngoscope*, 99(Supplement 49): 1-10, 1989.
11. Therese DB: Lymphangiomas of the Oral Cavity: A Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Electron-Microscopic Study, *J Oral Mxillofac Surg*, 55: 932, 1997
12. Balakrishnan A, Bailey CM: Lymphangioma of the tongue: A review of pathogenesis, treatment and the use of surface laser photocoagulation. *J Laryngol Otol* 105:924, 1991
13. Ellis GL, Brannon RB: Intraosseous lymphangiomas of the mandible. *Skeletal Radiol* 5(4): 253, 1980.
14. Ravitch MM: Radical treatment of massive mixed angiomas(hemolymphangioma) in infants and children. *Ann Surg* 134:228, 1951.
15. Vilalta J, Mascaro JM: Hemangiolympangioma of the tongue treated by transfixation technique: Case report. *J Dermatol Surg Oncol* 11(2): 168, 1985.
16. Gjorgiewicz U: Uber Lymphorrhoe and Lymphangioma. *Langenbacks Archiv Chir* 12:641, 1870-1871.
17. Bucher R: Ein selterner fall eins Lymphangioma cysticum congenium. *Dtsch Z Chir* 243:161, 1934.
18. Angtuaco EJC, Jimenez JF, Burrows P, Ferris E: Lymphatic-venous malformation(lymphangiohemangioma) of mediastinum. *J Comput Assisist Tomog* 7(5): 895, 1983.
19. Lund BA, Dahlin DC: Hemangiomas of the mandible and maxilla. *J Oral Surg* 22: 235, 1964.
20. Lamberg MA, Tasanen A, Jaaskelainen J: Fatality from central hemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 37:578, 1979.
21. Jeter TS, Hackney FL, Aufdemorte TB: Cavernous hemangioma of the zygoma: report of case. *J Oral Maxillofac Surg* 48:508, 1990.
22. Piercell MP, Waite DE, Nelson RL: Central hemangioma of the mandible: intraoral resection and reconstruction. *J Oral Surg* 33: 225, 1975.
23. Shklar G, Meyer I: Vascular tumors of the mouth and jaws. 19:335, 1965.
24. Shira RB, Guernsey LH: Central cavernous hemangioma of the mandible: report of case. *J Oral Surg* 23:636, 1965.
25. Sadowsky D, Rosenberg RD, Kaufman J, Levine BC, Friedman JM: Central hemangioma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Patho* 52:471, 1981.
26. Gelfand G, Dixon RA, Gans BJ: Central cavernous hemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 33:448, 1975.
27. Pusey RF: Mandibular central hemangioma. *Br J Oral Surg* 5:25, 1967.
28. Zalesin HM, Rotskoff K, Silverman H: Central cavernous hemangioma of the mandible treated by an intraoral approach. *J Oral Surg* 33:877, 1975.
29. Hayward JR: Central cavernous hemangioma: report of four case. *J Oral Surg* 39:526, 1981.
30. Martis C, Karakasis D: Central hemangioma of the mandible: report of case. *J Oral Surg* 31:613, 1973.
31. Yung YY, Sheng MG, Merrill RG, Sperry DW: Central hemangioma of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 47:1154, 1989.
32. Giacalone PL, et al: Fetal hemangiolympangioma: a case report. *Fetal Diagn Ther* 8(5):338, 1993.
33. Chandna S, et al: Hemangiolympangioma of the urinary bladder in a child. *J Pediatr Surg* 22(11):1051, 1987.
34. Shah KD et al: Fetal giant hemangiolympangioma: report of case. *Am J Perinatol* 4(3):212, 1987.
35. Neville BW, Damm DD, Allen CM, et al: Oral and Maxillofacial Pathology. Philadelphia, PA Saunders, 1995, p. 390.
36. Moran Penco JM, et al: Hepatic hemangiolympangioma in an infant. *An Esp Pediatr* 19(5):411, 1983. Spanish.
37. Molina M, et al: Mediastinal hemangiolympangioma. *Med Clin(Barc)* 18(3):121, 1983. Spanish
38. Duda M, et al: Pluritopic hemangiolympangioma in a young woman. *Zentralbl Chir* 105(14):927, 1980. German.
39. Mauss J: Follow-up of a disfiguring hemangiolympangioma of the face. *Hautarzt* 29(2):94, 1978. German.
40. Izquierdo Ramirez J, et al: Hemangiolympangioma of the abdominal cavity complicated with consumption coagulopathy. *Bol Med Hosp Infant Mex* 32(2):277, 1975. Spanish.
41. Nozicka Z, et al: Gorham-Stout syndrome caused by hemangiolympangioma. *Cesk Patol* 10(1):56, 1974. Czech.
42. Sammis AF Jr, et al: Hemangiolympangioma of spleen and bone. *NY State J Med* 71(14):1762, 1971.