

## 두피에 발생한 혈관육종의 치험례

대구가톨릭대학교 의과대학 성형외과학교실  
정재민 · 박대환 · 송철홍

= Abstract =

### A Case of Angiosarcoma on the Scalp

Jae Min Jung, M.D., Dae Hwan Park, M.D., Chul Hong Song, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, School of Medicine, Catholic University of Daegu, Daegu, Korea

Angiosarcoma is a rare and high aggressive malignant tumor originated from endothelial cell. Angiosarcoma has four clinical types that are in the scalp and face of old age, in chronic lymphedema, in previously irradiated sites, and malignant angioendothelioma.

We report one case of angiosarcoma of the scalp in a 74-year-old male patient. The patient had 4.0×4.5cm, 4.0×3.5cm sized, localized, asymmetric several dome-shaped nodule and plaque with crust and ulcer on the parieto-frontal area of the scalp. We performed wide excision and subsequently covered with split-thickness skin graft. Postoperatively the patient underwent radiotherapy for prevention of recurrence and he had been followed up for 1 year without evidence of recurrence.

KEY WORDS : Angiosarcoma · Scalp.

## 서 론

혈관육종(angiosarcoma)은 혈관의 내피세포에서 기원하는 악성 종양으로 모든 육종의 발생율의 약 1%를 차지하는 드문 종양이며 피부 이외에도 유방, 간, 골격근 및 횡문근 등 장기의 혈관 내피세포에서 발생할 수 있다<sup>1)</sup>. 피부의 혈관육종은 주로 다음의 네 가지 임상 유형으로 분류될 수 있는데, 첫째 노인의 두정부에서 특발성으로 발생하는 경우, 둘째 만성 림프부종과 연관되어 발생하는 경우, 셋째 방사선 치료 후에 발생하는 경우, 넷째 악성 증식성 혈관내피세포종이 있다<sup>1-3)</sup>. 이중 노인의 두피와 안면부에 발생하는 혈관육종이 가장 흔하고 광범위한 주위조직의 침윤 및 다중심성(multicentric)으로 발생하며, 조기에 피부와 피하조직을 통하여 두정부로 광범위하게 전파되며 폐 및 림프

절에 원격전이를 잘 일으켜 극히 예후가 불량하다.

저자들은 노인의 두피에 발생한 혈관육종 1례를 경험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환자는 74세 남자로 두피에 산재되어 발생한 반구형의 무증상 홍반성 구진과 결절을 주소로 내원하였다. 내원 3개월 전부터 좌측 전두부와 두정부에 검은색 판이 발생하여 개인의원에서 소작술을 시행한 후 갑자기 병변의 크기가 증가하여 피부과 의원에서 시행한 생검상 악성종양 의심하여 본원 피부과에서 생검을 실시한 후 혈관육종으로 진단 받고 성형외과로 전과 되었다.

피부 소견으로 좌측 전두부와 두정부에 걸쳐 각각 4.0×4.5cm, 4.0×3.5cm 크기의 가피 및 출혈성 반점을 동반하여 경계가 불분명한 반구형의 단단한 적자색 결절들과 주변으로 여러개의 작은 위성결절들이 관찰되었다(Fig. 1). 이학적 검사상 경부의 림프절은 만져지지 않았으며 피부 소견 이외에 특이할 만한 사항은 없었다. 과거력상 외상, 수

교신저자 : 송철홍, 705-718 대구광역시 남구 대명 4동 3056-6  
대구가톨릭대학교 의과대학 성형외과학교실  
전화 : (053) 650-4583 · 전송 : (053) 650-4584  
E-mail : andrews@cu.ac.kr

술 혹은 방사선 조사 병력은 없었다. 검사소견으로는 일반 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사, 출혈시간, 응혈시간, 면역검사, 심전도 검사 및 단순 흉부 방사선검사상은 모두 정상 범위에 속하였고, 전이 여부를 검사하기 위해 골 동위원소 검사, 경부 초음파, 뇌, 흉부 전산화단층촬영검사를 시행하였으나 이상소견은 없었다. 두정부에서 시행한 조직 생검의 병리조직학 소견으로, hematoxylin-eosin(H-E) 염색소견상 종양세포들이 진피 전층에 침윤된 소견을 보이고 병변 가장자리의 방추세포들이 톱니 모양의 증식된 혈관과 혼재된 소견을 보였으며 교원질 다발 사이로 불규칙한 혈관과 비정형세포의 침윤이 관찰되었다(Fig. 2). 면역조직화학검사상 CD 34에 양성소견을 나타내었고 Factor VIII-related antigen 에는 부분적으로 양성소견을, pan-

cytokeratin, HMB-45, S-100 등은 음성소견을 나타내었다(Fig. 3).

수술은 조직생검이 시행된 병변과 주변부의 의심되는 병변을 포함하여 약 3cm 가량의 변연을 확보하였고 epinephrine 0.8cc, lidocaine 20ml(2%) 1vial과 bicarbonate 20ml 1vial을 혼합한 tumescent solution을 중앙 주위로 넓게 주사하고 광범위 절제를 시행하였으며 노출된 골막위에 좌측 대퇴부에서 채취한 부분층피부로 피복하였다(Fig. 4). 술 후 최종 병리조직학적 소견상 절제 변연은 종양세포 음성이었다. 술 후 10일 후 이식피부는 괴사 없이 생착된 상태로 퇴원하였으며 술 후 4주째부터 방사선 치료를 시행하였다. 방사선 치료는 5MeV 전자선을 이용하여 치료영역을 두정부와 전두부로 나누어 각 원발부위로부터 3cm 부

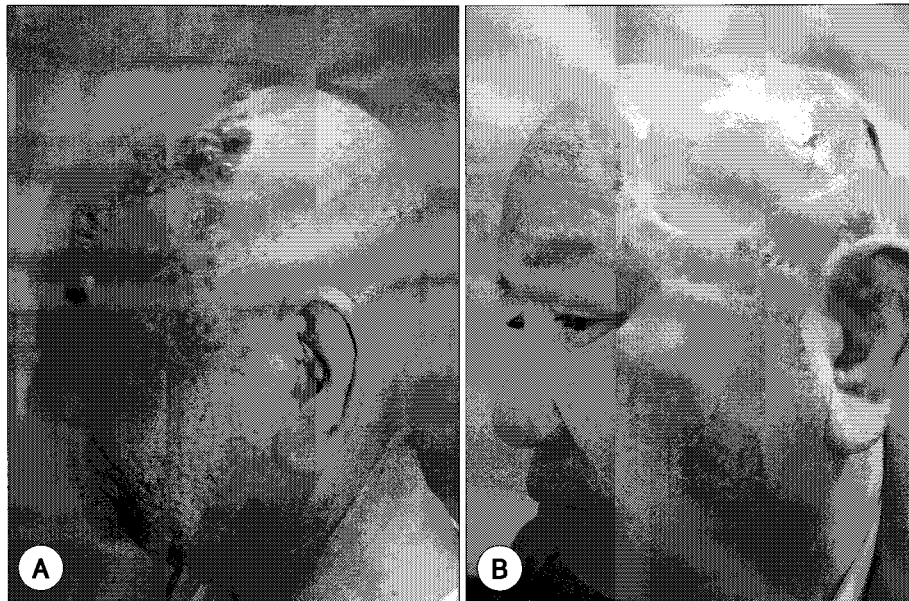


Fig. 1. A : Preoperative view of the 74-year-old male patient with angiosarcoma. 4.0×4.5 cm, 4.0×3.5 cm sized lesion on the parieto-frontal area of scalp with localized asymmetric several dome-shaped nodule and plaque. B : Postoperative view, one year after operation. There is no evidence of recurrence.

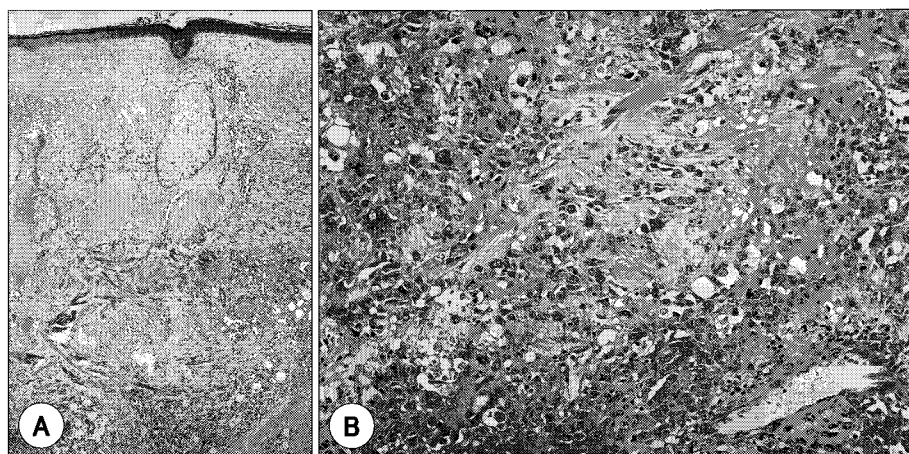


Fig. 2. Histopathologic finding of angiosarcoma. A : spindle cells form sheet shape, and vascular space which is filled with blood (H & E stain ×40). B : There are atypical mitosis, pleomorphism and hyperchromatic endothelial cells (H & E stain ×100).

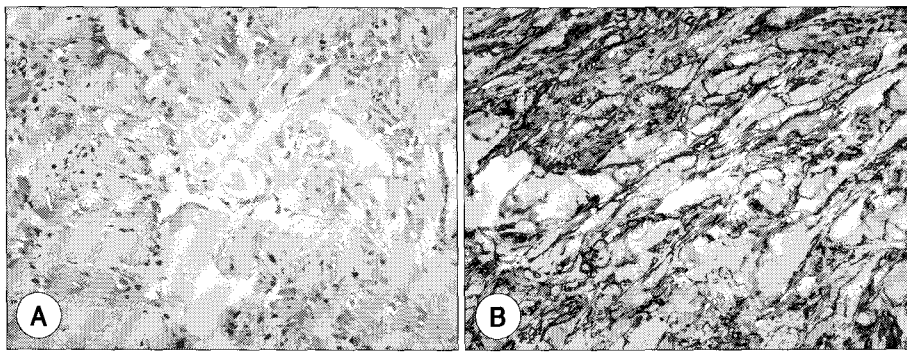


Fig. 3. A : Immunohistochemical stain for Factor VIII-related immunoreactivity for anaplastic endothelial cells ( $\times 200$ ). B : immunohistochemical stain for CD 34 shows focal immunoreactivity ( $\times 200$ ).

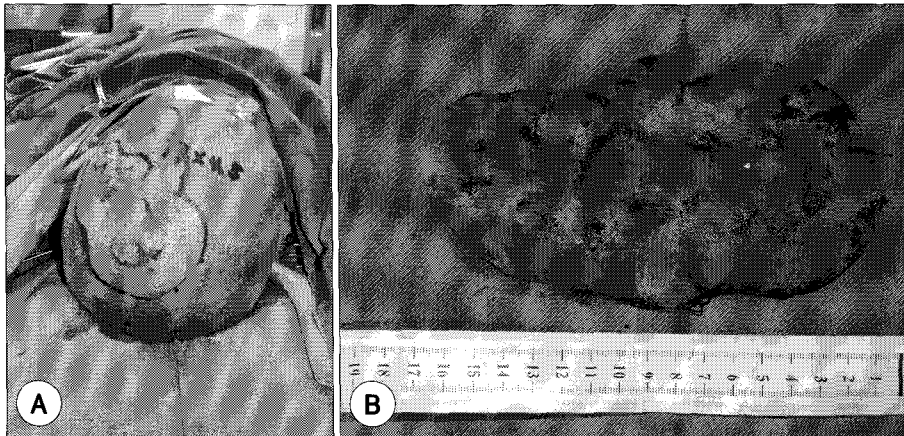


Fig. 4. Intraoperative view A : Preoperative design with 3cm safety margin. B : Excised mass with 16.5cm  $\times$  10.0cm sized.

위까지 조사하였으며 5000cGy 조사 후 치료부위를 축소하여 추가적으로 1600cGy를 조사하였다. 현재 술 후 약 1년간 국소적 재발이나 원격전이의 소견없이 정기적인 추적 관찰 중에 있다.

## 고 찰

혈관육종의 기원세포가 혈관 내피세포인지 림프관 내피세포인지에 대한 논란이 있으나, 혈관내 적혈구의 존재, CD 31 및 Factor VIII-related antigen의 발현이 혈관 내피세포에서 유래했음을 시사하는 소견이라 할 수 있다<sup>4)</sup>. 혈관육종은 주로 두경부에서 호발하며 발병원인은 뚜렷하게 밝혀져 있지 않지만 임상적으로 4가지 유형으로 분류할 수 있으며 최근에는 침습적인 아형으로 상피모양 혈관육종이 기술되기도 한다<sup>1-3)</sup>. 이중 노인의 두피와 안면에 발생하는 혈관육종이 가장 흔하며, 안면과 두피에 발생하는 혈관육종은 1964년 Wilson Jones<sup>5)</sup>에 의해 처음 기술되었다. 노인층에 잘 발생하며 남자에서 약간 더 빈도가 높고 안면보다는 두피에서 더욱 호발하는 것으로 알려져 있다.

혈관육종의 원인은 정확히 알려져 있지 않지만 만성 림프부종이 원인으로 가장 널리 인정되고 있으며<sup>6)</sup> 그 외 방

사선 치료 및 외상<sup>7)</sup>, 일광 조사, 기존의 양성 혈관 종양과 관련이 있는 것으로 알려져 있다. 혈관육종이 두경부에 발생한 경우 대부분이 특발성으로 발생하나 일부에서는 유발 인자로 외상과 연관되어 보고된 경우가 있는데<sup>8)</sup> 본 증례에서는 특별한 외상병력이 없었다.

임상적으로 혈관육종은 궤양형, 표재 확장형 및 결절형의 세 가지 유형으로 분류할 수 있으며, 이 세 가지가 혼합되어 발생할 수 있다<sup>9)</sup>. 병변은 단발성 혹은 다발성으로 자색 또는 적자색의 구진, 결절 및 판을 형성하며 경계가 불분명하고 진피하부나 피하조직으로 침윤이 일어나 주위는 무색이나 밝은 적색을 띄게 된다. 대부분의 병변은 초기에는 무통성으로 변연이 불분명한 푸르스름한 구진으로 시작되며 지속적인 피부의 침윤에 의하여 궤양이 생기고 위성결절, 종양내 출혈이 있을 수 있고 약간의 외상이나 자극에도 쉽게 출혈하는 경향이 있다. 심부조직의 침범이나 전이가 일어나기 전에 광범위한 병변이 발생하게 되며<sup>5)</sup>, 혈관육종 환자의 1/2 또는 2/3에서 국소 임파절 전이 및 폐, 골, 간으로의 혈행성 전이가 일어나 예후가 극히 불량하다<sup>10)</sup>. 본 증례는 궤양형이었고 출혈성 수포를 관찰할 수 있었으나 임파절 전이는 없었다.

혈관육종의 감별진단으로는 임상적으로 혈관종, 림프육

중, 악성흑색종, 편평상피세포암, 감염 등을 감별해야 하고 조직학적으로는 화농성 육아종, Kaposi 육종 등과 감별해야 한다<sup>5)</sup>.

혈관육종의 병리조직학적 소견은 세 가지 유형에서 거의 동일하며 같은 병변 내에서도 다양하게 나타나는데 병변의 중앙부는 비교적 분화도가 낮고 가장자리 부위에는 분화도가 높다. 중앙은 대부분 진피와 피하지방층에 위치하며 분화가 잘 되어 있는 부위에서는 단층내지 다층의 내피세포로 둘러싸인 혈관의 문합을 볼 수 있으며 내피세포는 크고 다형성이며 일부에서는 입방형의 모양을 나타낸다. 분화가 덜된 부위에서의 혈관은 비정형의 입방형 내피세포로 이루어져 있고 유두양 돌기를 형성하기도 한다. 분화가 전혀 안된 부위에서는 방추형의 내피세포가 교원질섬유 사이에서 삭(cord)을 이루며 좁은 혈관공간을 형성한다. 망상섬유 염색상 기저막을 둘러싸는 망상섬유를 내피세포 가장자리에서 볼 수 있다.<sup>11)</sup> 본 증례의 경우에도 조직 검사상, 병변의 중앙부는 분화도가 매우 낮았으며 상대적으로 가장자리에서는 비교적 분화가 잘 된 조직소견을 보였다. 면역조직화학검사도 혈관육종의 진단과 감별진단에 이용되는데 내피세포 표식자로는 Ulex europaeus I lectin, Factor VIII-related antigen, Samin, Vimentin, HKA-DR 등이 있다<sup>12)</sup>. 또한 혈관중앙에 특이도가 높은 CD 31, CD 34에 양성소견을 보이고 cytokeratin에서는 약 35% 정도에서 양성소견을 보이며 EMA, S-100에는 음성소견을 보인다.<sup>13)</sup> 본 증례의 경우 CD 34에 양성, Factor VIII-related antigen에 부분적으로 양성, HMB-45, S-100에는 음성을 나타내었다.

혈관육종의 치료는 초기 병변시 광범위한 외과적 절제술 후 방사선 치료요법의 병행이 일반적인 치료법이지만 발생시 광범위한 주위조직의 침윤 및 다중심성(multicentric)으로 발생하여 치료에 어려움이 있고 치료 후에도 국소 재발이 잦으며 화학요법은 효과가 없는 것으로 알려져 있으나<sup>5)9)10)</sup> 최근 doxorubicin, thalidomide, interferon, 5-fluorouracil, cisplatin 등의 합암제 주사 요법 및 병변내 interleukin 치료 등이 시도 되고 있다<sup>13)</sup>. 방사선 요법에도 비교적 저항성이 있으나 병변의 크기가 크고 침윤성일때 방사선 치료로 일시적으로 병변의 크기의 감소와 증상의 경감을 기대할 수 있다.

예후는 치료 후에도 빈번한 국소적인 재발과 조직 전이로 불량하며 이는 대개 1년 이내에 나타나는 것으로 알려져

있다<sup>4)</sup>. 예후에 관련된 인자로 중앙의 크기와 초기병변의 외과적 절제가 중요하며 환자의 성별, 임상양상, 발생부위 및 중앙의 분화도는 예후와 관련이 없다고 한다<sup>9)11)</sup>. Maddox와 Evans<sup>10)</sup>는 평균 생존기간을 20개월, Girard 등<sup>7)</sup>은 16개월이라고 보고하였고, Holden 등<sup>11)</sup>은 5년 생존율이 12% 정도이며 15개월 이내에 약 50%가 사망한다고 보고하였다.

본 교실에서는 두피에 발생한 혈관육종의 증례에서 초기에 광범위 절제술과 병행하여 조기 방사선 치료를 시행하였으며, 술 후 1년의 추적관찰을 통해 국소 재발 및 전이의 소견없이 좋은 결과를 나타내었다. 향후 더 많은 증례에 대한 분석이 필요할 것으로 사료된다.

**중심 단어 :** 혈관육종 · 두피.

## References

- 1) Elder D, Elenisas R, Jaworsky C, Johnson B Jr, editors: *Lever's Histopathology of the skin. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:525-528*
- 2) Blauvelt A: *Mucocutaneous manifestation of the non-HIV-infected immunosuppressed host. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austin KF, editors. Dermatology in general medicine. 5th ed. New York: McGraw-Hill, 1999:1437*
- 3) Hicks WL Jr, Nowels K, Troxel J: *Primary cutaneous mucormycosis. Am J Otolaryngol. 1995;16:265-268*
- 4) Cocanour SC, Miller-Crotchet P, Reed II RL, Johnson PC, Fischer RP: *Mucormycosis in trauma patient. J Trauma. 1992; 32:12-15*
- 5) Wilson Jones E: *Malignant angioendothelioma of the skin. Br J Dermatol. 1964;76:21*
- 6) Enziger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby Co., 2001:917*
- 7) Girard C, Johnson WC, Graham JH: *Cutaneous angiosarcoma. Cancer. 1970;26:868*
- 8) Hodkinson DJ, Soule EH, Woods JE: *Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. Cancer. 1979;44:1106*
- 9) Maddox JC, Evans HL: *Angiosarcoma of skin and soft tissue. A study of forty-four cases. Cancer.1981;48:1907*
- 10) Holden CA, Spittle MF, Jones EW: *Angiosarcoma of the face and scalp. Prognosis and treatment. Cancer. 1987;59:1046*
- 11) Jaffe EA: *Endothelial cells and the biology of Factor VIII. N Engl J Med. 1977; 296:377-383*
- 12) Abrahamson TG, Stone MS, Piette WW: *Cutaneous angiosarcoma. Adv Dermatol. 2001;17:279*