

구강내에 발생한 혈관림프증식증: 증례보고

조동백¹ · 박지운² · 백지영¹ · 최원식¹

성균관대학교 의과대학부속 강북삼성병원 ¹구강악안면외과학교실, ²구강내과학교실

Abstract

Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia (ALHE) of the Oral Cavity: a Case Report

Dong-Baek Cho¹, Ji-Un Park², Ji-Young Baek¹, Won-Sik Choi¹

¹Department of Oral & Maxillofacial Surgery, ²Department of Oral Medicine, Kangbuk Samsung Hospital, School of Medicine, Sungkyunkwan University

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is a rare benign vascular lesion that is characterized by proliferation of small to medium-sized vascular structures lined by histiocytoid or epithelioid endothelial cells and often accompanied by an inflammatory infiltrate comprising lymphocytes, plasma cells and eosinophils. A 34-year-old man without any generalized systemic conditions presented with a slowly enlarging painless swelling in the buccal area. An excisional biopsy was conducted and the diagnosis of Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia was confirmed. We report a case of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the buccal area in oral cavity and review the previously reported cases and literatures of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia.

Key words: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE), Kimura disease

서 론

혈관림프증식증은 머리와 목 부위에 결절로 나타나는 피부의 미세혈관구조를 포함하는 흔하지 않은 증식성의 양성 병소이다. 조직학적으로, 혈관림프증식증은 키무라씨병과 유사해 혼동되기도 했으나,¹⁾ 1948년 Kimura에 의해 조직학적으로 다른 질환임을 분명히 하였고,²⁾ 1988년, Kuo 등이 키무라씨병 9례 및 혈관림프증식증 15례를 보고하면서 그 차이점을 명확히 기술하였다.³⁾ 근육동맥으로부터 혈관공급을 받는 혈관림프증식증은 매우 드문데, 사지 동맥에 나타난 혈관림프증식증은 단지 4케이스에 대한 보고가 있을 뿐이다.⁴⁻⁷⁾ 본 교실에서 안면 동맥의 분지부로부터 혈액공급을 받는 혈관림프증식증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 고찰하는 바이다.

증례보고

성균관대학교 강북삼성병원 구강악안면외과에 내원한 35세의 남자 환자로서 내원 3년 전부터 좌측 협부 종창을 주소로 2009년 4월 내원하였다. 환자는 특기할 만한 전신병력이나 치과병력 및 가족력은 없었다. 혈액이화학적 검사 시 수치들도 큰 이상은 없었다. 환자의 외관상 변화는 없었으며 좌측 협부 무통성 종양이 촉진되었다. 조직검사 및 병소의 정확한 범위를 관찰하기 위해 안면 컴퓨터 전산화 단층촬영을 시행하였다. 방사선 사진 소견 상 좌측 하악 우각부 주위 연조직에 영양 혈관(feeding vessel)을 포함하는 약 2.5 × 1.5 × 0.8 cm 크기의 비교적 경계가 명확하고 단방성의 종괴가 나타났고, 주변으로 연조직 종창과 피하 지방 침윤이 동반되어 있었다. 양측 경부에 특이할 만한 림프절의 비대는 보이지 않았다(Fig. 1). 임상소견 및 방사선

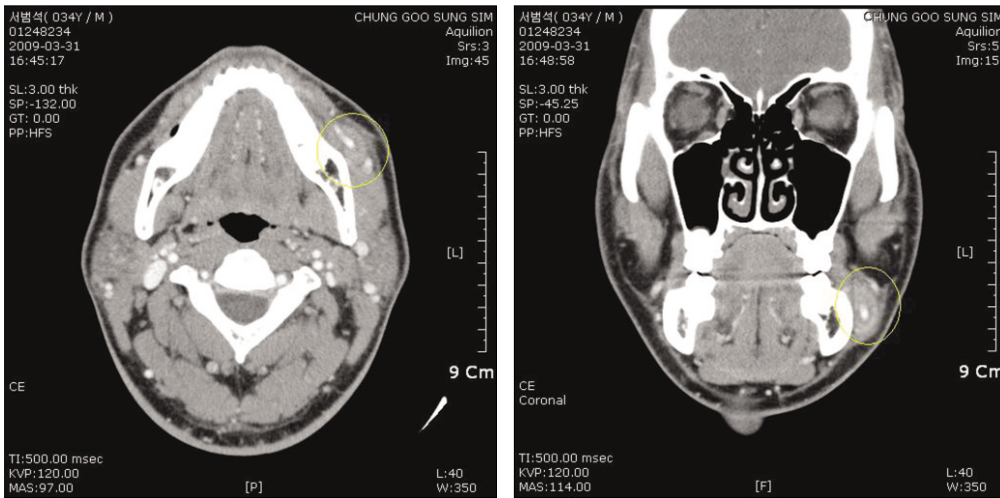


Fig. 1. Computed tomogram showing a well-circumscribed large mass measured approximately 2.5 x 1.5 x 0.8 cm invading left buccal mucosa.



Fig. 2. Tumor mass is removed.

학적 소견 상 지방종으로 잠정적으로 진단하고 구강 내 접근을 통해 종물의 외과적 적출을 시도하기로 하였다. 수술은 진정유도 국소마취 하에 구내 점막으로 접근하여 이루어졌으며, 절개를 시행한 후 종물을 노출시켰고 타액선 및 안면 신경의 손상을 피하여 종물을 적출하였으며(Figs. 2, 3), 영양 혈관(feeding vessel)은 전기 소작기를 사용하여 지혈한 후 층별 봉합 및 압박드레싱을 시행하여 마무리 하였다. 조직병리학적 검사 결과, 염증세포침윤과 다량의 호산구들이 관찰되었으며 혈관림프증식증으로 확진되었다(Fig. 4).

고 찰

혈관림프증식증은 원인불명의 만성질환으로 서서히 커지는 한 개. 또는 여러 개의 피하결절이 두경부에 존재하며 타액선의 종창 및 선증(adenopathy)을 주로 동반한다. 결절은 가렵거나 통증이 있을 수 있으나 그 위의 피부는 일반적으로 정상이다. Wells와 Whimster가 1969년에 처음 발표한 바에 따르면, 혈관림프증식증은 불확실한 병인에 의해



Fig. 3. Clinical view of removed tumor mass.

발생되는 상대적으로 드문 양성 혈관 병소이고,⁸⁾ 30에서 50대 여성에서 우세하게 나타난다. 전형적으로 병소는 머리와 목 부위, 특히 전이개, 귀 주위 부위에 한 개 또는 그룹으로 작은 표재성의 구진이나 결절로 나타난다. 드물게, 이 병소는 결장이나 안와, 골, 인두 주위강, 구강점막, 혀 등 외

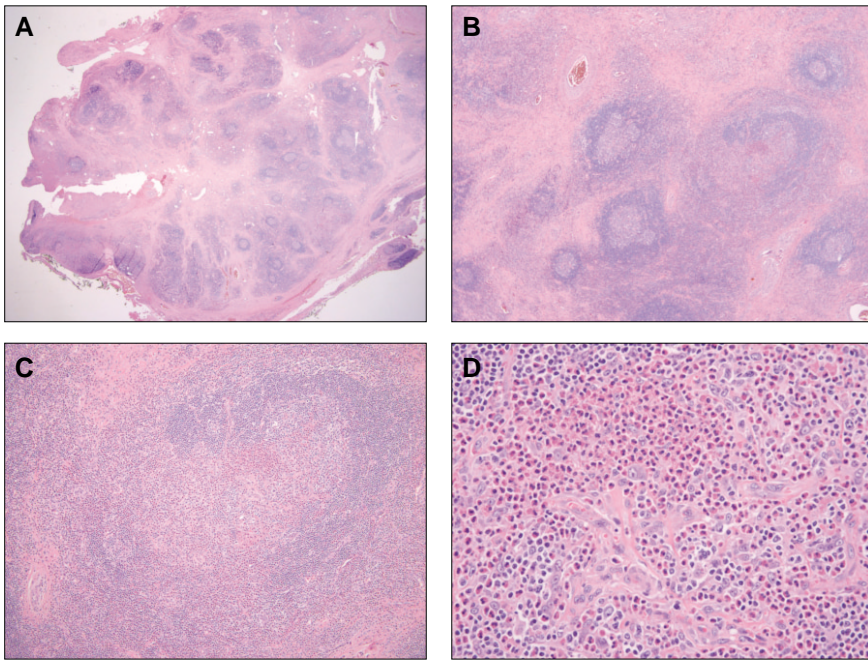


Fig. 4. Microscopic images of specimen from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia arising from buccal cheek. A, B. ($\times 1.25$, $\times 40$) Lymph node showing hyperplasia of follicles with prominent germinal centers. C. ($\times 200$) Involved follicle with abundant eosinophilia and hyperplasia of mantle zone. D. ($\times 400$) Eosinophilic microabscess and hyperplasia of capillary endothelial cells in reactive follicle.

피부위로 발전하기도 한다.

조직학적으로, 혈관림프증식은 두 가지 다른 형태를 나타낸다. 림프구와 호산구로 구성된 혼합된 염증세포침윤과 입방형이나 반구형내피세포로 둘러싸인 두꺼운 혈관벽으로 나타난다. 이런 내피세포는 큰 핵과 호산성 세포질을 갖고 있고, 때로는 상피세포 모양 또는 조직구 모양으로 나타나기도 한다. 때로는 혈관 강 내로 들어가기도 하고 그래서 특유의 “조약돌(cobblestone)” 또는 “비석(tombstone)” 모양을 나타낸다.²⁾

혈관림프증식의 병인론은 알려져 있지 않다. 그러나 아토피성 반응이나 외상, 동정맥 분절, 감염, 양성 혈관성 신 생물에서 기원하는 것으로 생각되었다.⁸⁾ 최근에는, 혈관림프증식은 혈관 조직의 양성 종양 증식이나 외상, 감염, 호르몬 불균형에 대한 반응으로 생기는 혈관 조직의 과증식에 의해 생긴다고 생각된다.⁹⁾ 혈관림프증식의 약 60%는 우리의 환자 증례처럼 중간 사이즈의 동맥이나 정맥과 관련하여 나타나기도 하는데, 혈관 손상이 내피세포의 과증식을 일으켜 혈관림프증식이 된다는 이론이 발표된 적도 있다.¹⁰⁾

혈관림프증식은 키무라씨병과 혼동될 수 있다. 두 가지 모두 주로 머리와 목 부근에서 결절 형태로 나타난다. 그러나 키무라씨병은 주로 아시아 남성에서 호발하고, 국소 림프절에 피하 구진이나 결절에서 더 큰 크기로 나타난다. 게다가, 혈관림프증식에 비해 키무라씨병은 말초 호산구 증가증, 호산성 농양, 혈장 IgE이 더 증가되는 특징이 있다.

반면 혈관림프증식증에서는 특징적으로 상피양(epithelioid), 조직세포양(histiocytoid)내피세포가 나타나는 특징이 있다(Table 1).¹¹⁾ 이 케이스에서는 병소의 조직병리학적 소견상 특징적인 상피양, 조직세포양 내피세포가 증식성의 혈관 경로(vascular channel)를 lining하였다. 그 밖에 감별해야 할 질환으로는 pyogenic granuloma, sarcoidosis, granuloma faciale, lymphocytoma cutis 등이 있다.

혈관림프증식의 가장 효과적인 치료는 아직 알려져 있지 않다. 외과적 절제, 냉동요법, 레이저, Mohs micrographic surgery가 모두 다양한 성공률을 보였다. interferon-alpha 2B, tacrolimus, imiquod 치료가 성공적이라는 보고가 있었다. 외과적 절제의 경우 재발율이 33%이지만, 아직까지는 그것이 treatment of choice라고 여겨진다.¹²⁾ 본 증례처럼 혈관림프증식은 영양 혈관(feeding vessel)을 동반하는 경우가 많기 때문에, 외과적 적출시 다량의 출혈이 발생할 수 있기 때문에 이에 대해 주의가 필요하다.

혈관림프증증이 사지에 발생한 경우는 국내에서 몇 차례 보고된 바 있으며(Table 2), 무통성의 종괴였고, 과거력 및 가족력 상 특이 사항이 없었으며 외상의 병력도 없고, 여러가지 생화학 검사에서 특이사항이 관찰되지 않았다. 본 증례의 경우 종괴에 대한 술전 MRI촬영을 하지 못한 아쉬움이 있지만, 국내에서 비교적 드물게 보고된 34세 남자의 구강 내에 발생한 혈관림프증식증 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

Table 1. Comparison of the clinical and histological characteristics of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and Kimura disease^{1,3,6)}

	ALHE ¹	KD ²
Age	30-40 yrs	10-20 yrs
Sex	Female	Male
Site of highest occurrence	Head and neck	Head and neck
Duration	Longer	Shorter
Lymph node involvement	Rare	Common
Salivary gland involvement	Rare	Common
Renal involvement	Rare	Common
Recurrence rate	30%	15-40%
Peripheral eosinophilia	Usually normal	Prominent
Concentration of IgE	Low	High
Histiocytoid endothelial cells	Present	Absent
Eosinophilic abscesses	Not seen	Present
Fibrosis	Absent	Present
Lymphoid follicles	Rare	Common

¹: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

²: Kimura disease

Table 2. Review of literature concerning cases of ALHE^{13,14)}

Author (s)	Age/Sex	Site	Mass size (mm)	Treatment method	Reccurrence
Yang <i>et al.</i> 1999 (30)	33/Male	upper arm	95 × 55 × 30	surgical excision	-
Kim <i>et al.</i> 2006 (12)	15/Male	upper arm	50 × 20 × 15	surgical excision	-
Cho <i>et al.</i> 2009	34/Male	cheek	25 × 15 × 8	surgical excision	-

References

- Rosai J, Bold J, Landy R : The histiocytoid hemangiomas. A unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels, bone, and heart. *Hum Pathol* 10:707,1979.
- Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E: Abnormal granuloma with proliferation of lymphoid tissue. *Trans Soc. Pathol. Japan*, 37:179,1948.
- Kuo TT, Shin LY, Chan HL: Kimura's disease. Involvement of regional lymph node and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathology*, 13:901,1989.
- Morton K, Robertson AJ, Hadden W : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: report of a case arising from the radial artery. *Histopathology* 11:963,1987.
- Khaira HS, Deshmukh NS, Vohra RK : Angiolymphoid hyperplasia presenting as a radial artery aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 17:178,1999.
- Ghotbi R, Sotiriou A, Mlinaric M : Epitheloides Hämangiom der A. poplitea. *Der Chirurg* 70:1494,1999.
- Reed RJ, Terazakis N : Subcutaneous angioblastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia (Kimura's disease). *Cancer* 29:489,1972.
- Well GC, Whimster IW : Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 81:1,1969.
- Zeitouni NC, Hanna SH, Loree TR *et al* : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: A classic clinical presentation with histologic features of angiosarcoma. *Dermatolog Surg* 28:772,2002.
- Fetsch JF, Weiss SW : Observations concerning the pathogenesis of epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia). *Mod Pathol* 4:449,1991.
- Seregard S : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia should not be confused with Kimura's disease. *Acta Ophthalmol Scand* 79:91,2001.
- Gencoglan G, Karaca S, Ertekin B : Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia successfully treated with imiquod. A case report. *Dermatology* 215:233,2007.
- Lee KH, Choi HY, Hur SC *et al* : Kimura's Disease in the arm. *J Korean Orthop Assoc* 29:1564,1994.
- Kim KJ, Kim HY : Kimura' Disease in the Arm : A Case Report. *J Korean Bone & Joint Tumor Soc* 12:78,2006.

저자 연락처

우편번호 110-746
 서울 종로구 평동 108번지
 성균관대학교 의과대학부속 강북삼성병원 구강외과
최원식

원고 접수일 2010년 08월 04일
 게재 확정일 2010년 10월 07일

Reprint Requests

Won-Sik Choi
 Department of Oral & Maxillofacial Surgery, Kangbuk Samsung Hospital, School of Medicine, Sungkyunkwan University 108, Pyoung-dong, Jongno-gu, Seoul, 110-746, Korea
 Tel: +82-2-2001-2295 Fax: +82-2-2001-2285
 E-mail: ilsanman2@hanmail.net

Paper received 4 August 2010
 Paper accepted 7 October 2010