대한구순구개열학회지13(2):85~92, 2010

# 안면부 혈관기형 환자의 수술적 처치

김성민, 박정민[1], 어미영, 명훈, 이종호, 최진영*

서울대학교 치의학대학원 구강악안면외과학교실, 치학연구소[1]

ABSTRACT

## Surgical Treatment of Facial Vascular Malformations

Soung-Min Kim, Jung-Min Park[1], Mi-Young Eo,
Hoon Myoung, Jong-Ho Lee, Jin-Young Choi*

*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, School of dentistry Seoul National University, Dental Research Institute[1], Seoul National University, Seoul, KOREA*

Vascular malformations (VMs) in the head and neck region are present at birth and grow commensurately with the child, they can result in significant cosmetic problems for the patient, and some may lead to even serious life threatening hemorrhage. Although the molecular mechanisms underlying the formation of these VMs remain unclear, lesions are known to result from abnormal development and morphogenesis.

Histologically, there are no evidence of cellular proliferation, but rather progressive dilatation of abnormal channels, which VMs are designated to their prominent channel types such as capillary, venous, lymphatic, arterial, and combined malformations. VMs with an arterial component are rheologically fast-flow, whereas capillary, lymphatic, and venous components are slow-flow.

In this article, we review the clinical presentations, diagnosis, and management of VMs of facial regions with author's embolization and surgical treatment cases.

***Key words :*** Embolization, Fast-flow, Hemangioma, Slow-flow, Vascular malformations

## I. 서론

혈관기형(Vascular malformation)은 주로 소아에서 두경부에 많이 발생하는 질환으로 주로 국소적으로 생기나 신체내의 여러 부위에 동시에 발생하기도 한다. 흔히 혈관종(hemangioma)으로 알려져 있어 왔으며, 최근에는 동정맥 기형(arterio-venous malformation) 질환의 한 예로 설명되기도 하나 가장 흔한 유형인 capillary형 이외에도 carvernous, venous, arteriovenous, intramuscular, epitheloid 및 spindle cell형으로 나뉘어지고, 신체내의 여러 부위에서 나타나는 angiomatosis형도 보고되어 왔다.

흔히 선천성으로 알려져 있는데 태생기에 순환기 조직의 비정상적인 발육으로 인한 이상결과의 하나로 태생기 발육과정에서 퇴화되어야 할 혈관

조직이 출생 후에도 그대로 남아있어서 발생하는 경우와 과발육을 하여 발생하는 경우, 또는 동정맥단락(arteriovenous shunt)과 같이 비정상적인 형태로 성장하여 혈관 자체의 이상 뿐 아니라 주변의 연조직 및 경조직의 성장가 발육에 영향을 주어 신체의 기형을 초래하게 된다[1-4].

본 원고에서는 혈관기형에 대한 일반적인 분류를 살펴보고 다양한 처치법에 대한 치료내용에 대해 최근의 문헌을 고찰함으로서 이들 치료의 장단점과 결과로서 발생할 수 있는 합병증 등에 대해 알아보고, 동시에 저자의 해외진료에서의 혈관기형 환자의 수술증례 경험을 임상그림을 바탕으로 살펴봄으로서 구순구개열을 비롯한 얼굴기형 및 구강악안면외과를 전공하는 여러 독자들의 이해를 돕고자 하였다.

## II. 혈관기형 환자의 분류

1980년대 이전에는 혈관질환에 대한 불명확한 정의와 분류가 보고되어 왔으나, 1982년 Mulliken 및 Glowacki 등에 의해 생물학적인 분류(biologically classified)가 정의되어 임상적인 양상과 혈관내장세포(endothelial cell) 특성에 따라 혈관종과 혈관기형으로 나뉘어 분류되어 왔다. 또한, 기술적으로는 Port wine형과 Strawberry형으로 나뉘고, 해부병리학적으로 capillary, cavernous, arterial, 및 mixed형으로 분류될 수 있다. 임상적으로는 혈관종으로 알려져 있는 혈관모반(vascular nevus)부터 capillary, carvenous, angioblastic, racemose, diffuse systemic, metastasizing hemangioma 등과 추가적으로 nevus vinosus 또는 Port-wine stain 및 hereditary hemorrhagic telangiectasis 등의 질환도 모두 혈관질환의 범주에 포함되게 된다[1-2].

혈관기형의 정도나 신체에 미치는 영향은 발육과정의 이상이 발생한 시점 및 해부학적 위치와 밀접한 연관이 있는데, 태생기 원시조직으로부터 동맥계 및 정맥계, 그리고 임파계가 완전히 분화된 이후에 이상이 발생한 경우에는 비교적 임상증상이 덜한 경우로 주로 기형의 위치와 범위에 따라서 질환의 정도가 결정된다. 두경부 또는 안면부에 발생하는 혈관기형 환자가 많은 범주를 차지하지만, 전신적으로 발생하는 혈관기형은 대개 무통성으로 birth mark를 지니고 촉진되는 종물로서 인접하는 정상 구조물을 압박하면서 병소로 인지되게 된다. 심한 출혈을 동반하기 때문에 생명에 위협을 가하는 경우가 많고, 동시에 폐쇄된 돔맥의 인근동맥의 측부에서 폐쇄동맥의 원위부로 혈류공급이 이루어져서 발생할 수 있는 도류현상(steal phenomenon)으로 심부전(heart failure) 및 허혈성괴사(ischemic necrosis)로 심각하게 진행되는 경우가 많이 보고되어 왔다. 전신적인 혈관종에 대한 최근 분류로는 1988년 독일 함부르크에서 열린 제7회 국제 혈관질환 워크숍($7^{th}$ meeting of the International Workshop on Vascular Malformations in Hamburg)에서 적용된 체간형(truncular form)과 체간외형(extra-truncular form)의 두가지 큰 형태로 분류된 것이 많이 적용되어 왔다. 체간형은 주혈관체(vascular trunk)에서 분화된 배아이형성(embryonal dysplasia)으로서 중앙, 중심부 혈관(central, axial vessels)에서 기시된 것을 의미하며 표층병소(superficial lesion)와 심부병소(deep lesion)로 나뉘는데 반해, 체간외형은 일차혈관망(primary capillary network)의 잔기(remnants)에서 기시한 것으로 주된 중앙혈관에서 벗어난 주변부에서 기시된 것들을 의미하며 침윤병소(infiltrating lesion)와 제한병소(limited lesion)로 나뉘게 된다. 침윤병소는 동정맥 단락부의 넓게 퍼진 양상

과 드물게 정맥성 결손부와 관련되어 발생하고, 제한병소는 심하게 만곡되거나 황홀이형성된 혈관(highly tortuous and ecstatic dysplastic vessels)과 동정맥 교통지와 연관된 해면성공동(carvernous hollows) 등으로 발생하게 된다[3-6].

## III. 혈관기형 환자의 증상 및 진단

앞서 분류에서 본 바와 같이 단순한 침윤형으로서 정맥우세형인 경우에는 출생시에는 별다른 증상이 없으나, 신체가 성장함에 따라 기형혈관의 성장이 함께 이루어져서 침범된 부위의 부종, 과성장, 동통 등의 임상증상이 나타나게 된다. 특히, 외상이나 감염, 호르몬 불균형 등으로 혈관기형이 성장하기도 하며, 반면에 각 계통으로의 분화가 이루어지기 전에 발생한 기형은 높은 성장잠재력을 가져서 심각한 임상 양상을 나타낼 수 있는데, 예를 들면 동정맥 단락이 우세한 혈관기형에서는 신체가 성장함에 따라 단락양이 점차 늘어나서 심장에 과부하가 생겨서 결국 심부전증을 초래하게 되는 도류현상의 예를 들 수 있다. 물론 정맥 우세형이라도 침범 부위가 광범위하고 심부 침습형인 경우에는 출생시부터 신체의 정상적인 성장 발육에 심각한 장애를 초래하기도 한다.

2006년 국내 한 의료원에서 10여 년간의 1,202명의 환자에서 조사한 자료에 의하면 동맥기형 0.1%, 정맥기형 37.7%, 동정맥기형이 12.1%, 림프계기형이 32.7% 및 기타 분류되기 어려운 기형이 8.5%의 비율로 발생되었고, 이중 12.1%의 동정맥기형 환자 145명중에서 남자는 59명, 여자는 145명이었으며 2세에서 67세까지 다양한 연령층을 지니며 평균연령은 28.7세였다. 또한, 함부르크 분류 기준에 따르면 4명의 환자에서 각각 2명씩 표재층과 심부에 발생한 체간형이었으며, 침윤형 98명, 제한형 36명으로 134명에서 체간외형으로 관찰되었다고 보고되고 있다. 이러한 국내의 통계는 대체적으로 국외에서 보고되고 있는 경향과 유사하였으며 전체 발생하는 혈관기형 중 31%의 체간외형이 두경부에 발생하고 유년기 및 청소년기를 거치면서 정상적인 비만세포(mast cell)와 혈관내피세포(endothelial cell)의 turnover를 지니면서 점차 크기가 성장하는 것으로 설명되어 왔다. 두경부에 발생하는 혈관기형 중에서 다시 35% 정도가 골내 병소를 동반하는 골내(central or intraosseous) 혈관질환임이 알려져 있는데, Figure 1과 같이 골내 혈관질환의 임상적인 양상들로는 하악골 침범이 흔하고 벌집모양(honey-combed appearance)를 지니고 심한 경우에는 주변으로 퍼져나가는 radiating spicules 모양의 'sunburst apperance'의 소견을 보이게 된다. 또한, 입술의 혈관에도 미세한 혈관분포가 많아져서 'microcherry', 'glomerulus', 또는 'venous lake' 등의 혈관 분포양상을 띄게 된다[3-4].

하악골내 발생한 림프관종(lymphangioma)의 예로 저자 등은 구순에서 점막을 거쳐 골내 침범한 병소를 채취하여 이들의 면역조직화학(immunohistochemical) 분석을 시도한 바 있었다[7].

혈관질환을 진단하기 위해서는 환자의 병력조사와 임상적인 검사를 선행하고 이어서 비침습적(non-invasive) 방법으로 duplex ultrasound imaging, 컴퓨터 단층촬영(computed tomography, CT), gadolinium 대조 자기공명영상(MRI) 및 전신혈액스캔(whole body blood pool scan, WBBPS) 등을 시행하고, 선택적으로 침습적(invasive)인 방법인 카데터대조 혈관조영술(catheter constrast angiography)을 시행하게 된다. 이 중 도플러 초음파를 통해서는 혈액흐름의 속도 등을 일차적으로 파악할 수 있어서 high-flow 또는 slow-flow 병소를 가늠하게 되며, 림프계

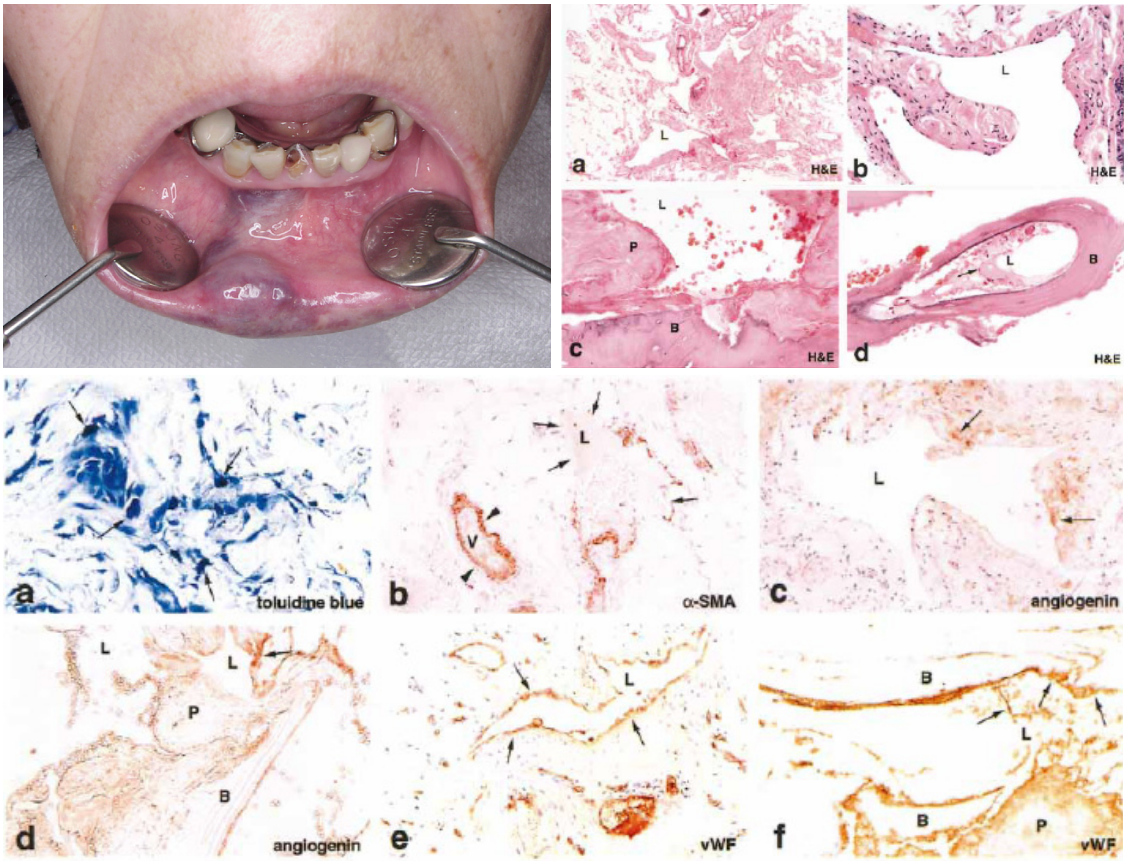


**Figure 1.** A case of lymphangioma involving the mandible with immunohistochemical expressions for the lymphatic proliferation[7].

병소는 주로 형태 및 양상으로 파악하고, Port wine 병소와 같은 모세혈관 질환은 다른 질환이 주로 진피(dermis) 상에서 보이는 것과 달리 진피 하방의 결합조직 내에서 발생하는 것으로 조직학적 진단을 따르게 된다[8-9].

## IV. 혈관기형 환자의 치료 및 합병증

혈관질환의 치료법은 크게 수술과 색전술(embolization)을 포함하는 경화요법(sclerosing therapy)으로 대별될 수 있다. 수술적 치료는 표재성이고 국소적인 병변일 경우 주로 접근하여 좋은 결과를 보이나, 미만형(diffuse)이고 근육, 골, 주변 장기 등의 심부 조직까지 침습한 경우에는 수술중 출혈 및 수술후 기능장애로 근치적 절제술이 현실적으로 불가능하고, 또한, 수술을 시행함에 있어서 남아있는 병변에 대해 혈관질환의 성장하려는 잠재력으로 인해 수술후 기형혈관의 급속한 재성장이 나타나게 되므로 수술 이외의 경화요법 등의 다른 치료방법을 고려하게 된다.

색전술 및 경화요법을 위해서는 많은 재료들이

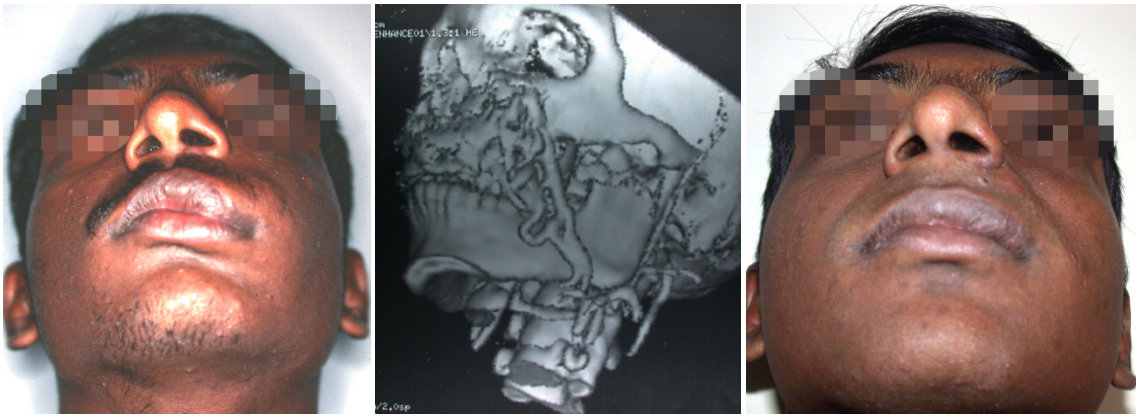

**Figure 2.** 18 year old Indian male with progressive Fast-flow arterial malformation.

개발되고 사용되어 왔으나 시술후 기형혈관의 재관류 및 재성장 등으로 여러 경화요법 제재가 선택되어 왔으며 80% 알코올, N-bytyl cyano-acrylate(NBCA), 다양한 형태의 코일(coils) 및 ivalon 등과 같은 형태입자(contour particles), Ethibloc, Na-morrhuate, acetic acid, phenol, ferric quinine salts, 및 Na-citrate 등이 단독적으로 또는 복합적으로 단계적으로 사용되어 왔다. 또한, 냉동요법인 cryotherapy가 작은 림프계, 정맥계 및 혼합질환에서 선별적으로 사용될 수 있으며, 성인에서 발생한 혈관기형은 방사선 치료를 시도하기도 한다. 또한, Photocoagulation을 이용하는 레이저 치료로서 Argon, Nd-YAG 레이저를 표재층의 병소에 활용할 수 있으며 병소내 혈관을 결찰(intralesional ligation)하는 적극적인 방법도 선택적으로 시도할 수 있음이 보고되어 왔다. 색전술은 제한된 접근으로 수술이 어려운 high flow 질환에서 시도할 수 있으며, 병소가 워낙 커서 한번에 제거가 어려운 경우도 단계별 색전술(staged embolization)을 시도할 수 있다. 단계별 색전술에서는 처음 3일에서 7일 동안에는 임시 색전술로 자가혈액응괴(autogenous clot), 젤폼(gelfoam) 및 미세콜라젠섬유(micro fibrillar collagen) 등을 활용하고, 이어서 영구적인 색전술 경화제로 silicone spheres, dura, polyvinyl alcohol, stainless steel coils, cynoacrylate 및 detachable balloon 등을 단계적으로 사용하게 된다[8-11].

치료방법을 결정하는 데에 있어서 혈관기형의 병인론을 고려해야 하며, 혈관기형의 병인론적 기전에서는 버만세포가 증식하고 내피세포의 분화가 촉진되는 증식기(phase of proliferation)와 반면에 비만세포가 감소하고 혈관내피세포가 정상적으로 분화하는 퇴축기(phase of involution)를 반복적으로 지니는 것으로 알려져 있다. 따라서, 조직검사를 통해 활동적으로 분열하는 혈관내피세포가 많거나 기저막(basement membrane)의 복층이 명확(multilaminated)하고 비만세포가 충분하면 이는 증식기로 진단되어, 색전술 등의 수술외적인 방법을 먼저 고려하게 되고, 반대로 편평한 혈관내피세포가 많고 혈관내 혈전과 콜라젠 및 지방조직이 내재할 경우 이는 퇴축기의 혈관기형으로 판단되어 병소에 대한 접근성 및 환자의 심미성을 고려하여 수술적인 접근을 먼저 고려하게 된다.

외과적인 수술을 위해서는 무엇보다 수술중이

**Figure 3.** Preoperative and intraoperative views of 18 year old Indian female with progressive growing vascular malformation of the right side of face and upper lip.

나 수술후에 발생할 수 있는 출혈을 조심해야 하며, 수술적 적응증은 신중히 정해야 한다. 자가수혈 등을 미리 준비하고, 박리도중에는 영양 혈관을 철저히 지혈하면서 접근해야 하고, 실제 병소에 최대한 접근하기 위해 외경동맥(external carotid artery)의 결찰을 미리 진행할 경우도 고려해야 한다. Figure 2에서는 18세 젊은 인도 남자 환자에서 보이는 빠르게 성장한 fast-flow 혈관기형의 예인데 비순구 부위(nasolabial region)까지 심한 박동성 기형을 보였으며 촉진시 bruitness와 thrill sensation도 감지되어서 혈관조영술을 통한 외경동맥을 결찰하는 계획은 세워 치유된 모습을 보여준다.

역시 18세 인도 젊은 여성은 Figure 3과 같이 우측 안면부의 심한 혈관기형으로 최근 수개월사이에 급격한 크기 증가를 보였다. 역시 외경동맥을 결찰하면서 병소를 절제해내고 단계적으로 구순부의 이차 성형술도 진행하였다. Figure 3에서는 수술시 제거된 병소와 병소내에서 발견된 혈관석(angiolith)을 보여준다. 이런 경우 수술후 반드시 수동형 배액관(passive drain)을 넣고 최소 48시간 이상 수술부의 지연 출혈이 없는지를 반드시 확인해야 한다.

수술후 합병증으로는 내경정맥(internal jugular vein) 및 총경동맥(common carotid artery)을 잘못 결찰하여 생기는 지연 출혈이 가장 위험하고, 외경동맥 결찰에서 발생할 수 있는 동맥경련(arterial spasms)도 심각한 합병증으로 고려될 수 있다[11-12]. 여러 번 수술해야 하는 경우에서 발생할 수 있는 안면부 조직손상과 그럼에도 불구하고 완전한 절제를 하지 못해 발생되는 혈관기형의 재발 가능성도 항상 잠재되어 있음을 명심해야 한다.

## V. 결론

이처럼 안면부 혈관기형에 대한 수술처치에 있어서 표층의 병소는 심미를 고려한 접근성을 우선 고려하고, 심부 병소는 기능적인 면을 우선적으로 고려해야 하며, 어느 병소든 지속적이고 남아있는 병소는 절제술에 의해 제거하기 위한 방법을 고려해야 한다. 성인환자에 있어서 시술전에 충분한 영상진단 및 초음파 검사를 진행하여 증식기와 퇴축기를 구분할 수 있다면, 수술후의 출혈 경향은 외과의사로서 크게 두려워하거나 피할 상황은 아니라고 사료된다.

## 참고문헌


1. Mulliken JB. Classification of vascular birth marks. In: Grainger RG, Allison DJ, eds. Vascular birthmarks, haemangiomas, and malformations. Philadelphia: WB Saunders, 1988;p. 24-37.
2. Azizkhan RG. Vascular anomalies of childhood. In: Baker RJ, Fischer JE, eds. Mastery of surgery, Ch 28. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2001; p. 389-403.
3. Kim JY, Kim DI, Do YS, Lee BB, Kim YW, Shin SW, Byun HS, Roh HG, Choo IW, Hyon WS, Shim JS, Choi JY. Surgical treatment for congenital arteriovenous malformation: 10 years' experience. Eur J Vasc Endovasc Surg 2006; 32:101-6.
4. Elluru RG, Azizkhan RG. Cervicofacial vascular anomalies II vascular malformations. Seminars in Pediatric Surgery 2006;15:133-9.
5. Loose DA. Surgical management of venous malformations. Phlebology 2007;22:276-82.
6. Huh S, Kim DI, Lee SJ, Park HS, Do YS, Choo IW, Kim HH, Lee BB. Sclerotherapy with pure ethanol in congenital vascular malformations. Kor J Surg 1999; 56:731-7.
7. Park YW, Kim SM, Min BG, Pakr IW, Lee SK. Lymphangioma involving the mandible: immunohistochemical expressions for the lymphatic proliferation. J Oral Pathol Med 2002;31:280-3.
8. Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi R, Hyon WS. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. J Vasc Surg 2004; 39:590.
9. Sano H, Kato Y, Bannur U, Okuma I, Kanaoka N, Kanno T. Strategy for the treatment of arteriovenous malformations. J Clin Neuroscience 2000;7:60.
10. Poulsen MG. Arteriovenous malformations-a summary of 6 cases treated with radiation therapy. Int J Radiation Oncology Biol Phys 1987;13:1553.
11. Svane TJ, Smith BR, Wolford LM, Pace LL. Arteriovenous malformation of the mandible and its treatment: A case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989;67:379.

교신 저자

Jin-Young Choi

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dentistry Seoul National University, Seoul, 110-768, Korea
Tel : +82-2-2072-3992 / Fax : +82-2-766-4948 / E-mail : jinychoi@snu.ac.kr

**Acknowledgement**

This research was supported by Basic Science Research Program through the National Research Foundation of Korea(NRF) funded by the Ministry of Education, Science and Technology (2010-0009448).