

# Hemangiopericytoma 의 치험 1 예

연세대학교 치과대학 구강외과학교실  
박광호 · 김형곤 · 김준배 · 이재휘

Abstract

## A CASE REPORT OF HEMANGIOPERICYTOMA

Kwang-Ho Park, D. D. S., Houg-Gon Kim, D. D. S., Ph. D.  
Joon-Bae Kim, D. D. S., Jae-Hwi Lee, D. D. S.

*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Yonsei University*

This is a case report of hemangiopericytoma on lower lip. Hemangiopericytomas are very rare tumors of vascular origin featuring pericytes distributed about vascular spaces.

Approximately one third occur in the head and neck, but the oral hemangiopericytomas are very rare and occur on tongue, mandible, maxilla and lip etc. The histogenesis is uncertain and there is no feature to distinguish the benign from the malignant variants. Complete excision is mandatory to avoid recurrence. A review of the literature and a report of a case of the oral hemangiopericytoma is presented.

### 목 차

- I. 서 론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 요 약
- 참고문헌

### I. 서 론

1942년 Stout와 Murray<sup>10)</sup>에 의해 명명된 hemangiopericytoma는 혈관주위의 pericyte에서 기원하는 드문 혈관종양이다. 혈관종은 임상경과가 다양하여 분류또한 확실히 인정된 분류가 없으나, 일반적으로 조직학적 분류에 따라 세가지 부류(표 1)로 분류되는데, hemangiopericytoma는 비강부위를 제외하고는 보통 borderline 혹은 malignant의 범주에 속한다. 이 hemangiopericytoma는 모든 혈관종의 약 1.3%를 차지하며, oral hemangiopericytoma는 1985년까지 18차례의 증례보고만이 있어

왔다. 출현 빈도는 남녀 사이에 차이가 없으며 신생아에서 노인에 이르기까지 광범위한 연령분포를 보이나 주로 중년층에 호발하고 있다. 발생부위는 전신에 다 나타날 수 있으며 저자에 따라 다르나 두경부에서는 약 1/3 정도의 빈도를 보이고 있다<sup>10)</sup>.

구강내에 발생하는 경우는 주로 tongue, mandible, maxilla, lip 등에 발생하고 있다. 발병원인은 알려져 있지 않으나 국소적 외상이나 고혈압, 당뇨 등이 원인이 될 수 있는 요소로 고려되고 있다<sup>8,10)</sup>. 이 질환의 진단은 조직학적 소견에 의존하고 있으며 감별해야할 병소로는 spindle cell로 구성된 연부종양들을 들 수 있는데, hemangioendothelioma 등의 vascular origine의 다른 종양들과의 구별에는 어려운 점이 있다. 임상적으로 천천히 팽창하는 단독의 무증세로, 보통 동통없이 잘 경계지워지는 비교적 단단한 종양이다. 조직학적으로는 종피내에 많은 capillary size의 혈관을 함유하며 이 주위를 많은 tumor cell들이 혈관을 둘러싸는 원심형의

표 1. Classification of Vascular Tumor by Histologic Features

Benign	Borderline	Malignant
Hemangioma	Hemangiopericytoma	Kaposi's sarcoma
: capillary		Angiosarcoma
cavernous		: Hemangiosarcoma
Hemangioendothelioma		Hemangioendotheliosarcoma
: juvenile or infantile		Hemangiopericytoma

형태로 배열하여 silver reticulin stain 시 개개의 세포를 둘러싸는 basement membrane 이 진단에 도움을주고 있다. 보통 임상적으로 양성인 병소를 보이나 조직학적으로 infiltration, direct extension 및 metastasis 의 malignant variants 를 가지고 있으며 Stout<sup>17)</sup>의 보고에 의하면 21%에서 malignant 이며 약 13%가 전이를 보이고 있다. 보통 surgical excision 이 치료의 방법이며 excision 의 시행이 어려운 부위에 발생하거나 전이된 경우에는 chemotherapy 나 radiation therapy 를 시행하기도 한다.<sup>18)</sup>

저자등은 하순점막에 비정상적인 종괴를 주소로 내원한 48세 남자환자에 excisional biopsy 를 시행하여 hemangiopericytoma 의 생검결과를 얻고 이에 대한 추적조사 및 follow-up 결과 특기할 재발이나 전이의 소견을 보이지 않았다. 구강내 hemangiopericytoma 는 드물게 발생하며 임상적 경과가 malignant potentiality 를 가지는 경우가 있어 계속적인 관찰을 요하리라 사료되어 이에 보고하는 바이다.

## II. 증례보고

48세 남자환자가 하순점막에 발생한 비정상적 종괴를 주소로 본과로 내원하였다. 과거력상 특기할 병변은 없었으나 20년전에 제작한 하악좌측 소구치부의 계속금판가공의치가 지속적인 자극이 되어왔으며 약 1년전부터 하악좌측 하순점막부위에 growing mass 를 인지하였으며 내원 수일전에 자극의 원인이 되어온 계속가공의치는 개인 치과의원에서 제거하였다.

구강내 소견으로 좌측하순 점막부위에 2×2×2 cm 크기의 비교적 경계가 잘 지워지는 단단한 종괴로서 종괴의 중심부위의 점막은 자극에 의해 erosion 된 양상을 보이고 있었으며 주위는 정상점막 조직으로 덮혀 있었다. 이 종괴와 접촉하며 자극이



사진 1. 초진시 구강내 소견으로 좌측 하순점막에 중심부위에 erosion 을 보이는 비교적 경계가 잘 지워지는 단단한 종괴를 관찰할 수 있다.

되었던 계속 가공의치는 제거된 상태로 하악좌측 소구치와 대구치는 지대치 삭제가 되어 있는 상태였다(사진 1).

섬유종, 임파종의 가진하에 excisional biopsy 를 시행하였다. 2% Lidocain HCl 국소마취하에 erosion 된 중심부위를 포함하여 정상점막 조직상에 mucosal incision 을 형성하고 sharp & blunt dissection 을 통하여 종괴를 적출하였다. 절제된 조직은 비교적 주위와 경계가 잘 지워지는 장경 2cm 의 난원형의 종괴로써 주변에 일부 mucosa 와 minor salivary gland 가 포함되어 있었다(사진 2).

이 조직을 section 한 1:1 slide 상에서는 주변에 정상 구개점막 및 minor salivary gland 가 관찰되는 주위와 잘 경계 지워진 solid mass 로써 내부에 많은 다양한 형태의 space 와 함께 실질내에 출혈의 소견을 보이고 있었다. 일부에서는 capsule 밖으로 extension 된 부위와 minor salivary gland 주변에서 satellite nodule 이 관찰되었다(사진 3). Silver reticulin 염색시에 혈관주위의 일부 개개 세포들을

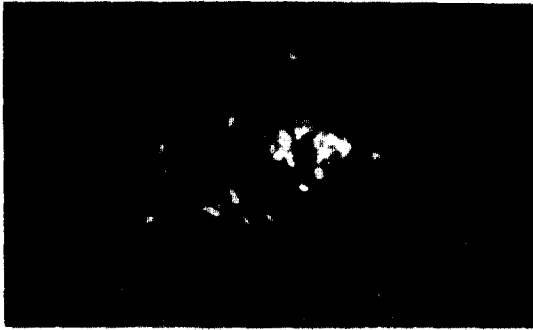


사진 2. 절제된조직의 모습으로 장경 2cm 의 비교적 주위 조직과 잘 경계가 지워져 있으며 종괴의 주변에 minor salivary gland 와 일부 mucosa 가 관찰된다.

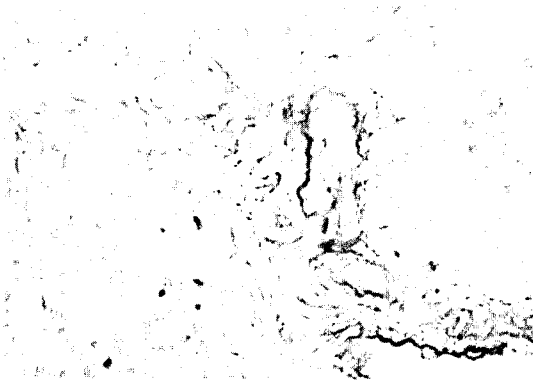


사진 4. Silver reticulin stain 을 시행한 slide 상으로 혈관주위의 일부 개개 세포를 둘러싸는 basement membrane 을 관찰할 수 있다.



사진 6. Tumor cell 들이 혈관을 중심으로 원심형의 배열을 보이고 이러한 세포들은 short spindle cell 이다.

사진 3. 1:1 slide 상에서의 소견으로 주위와 잘 경계지워진 solid mass 의 내부에 다양한 형태의 space 와 함께 실질내에 출혈의 소견을 보이고 있다.

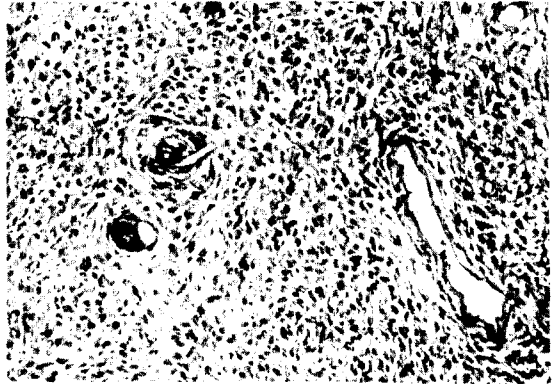


사진 5. Masson's Trichrome stain 을 시행한 slide 상에서 혈관주위의 개개세포를 둘러싸는 얇은 collagen fiber 가 청색으로 염색되어 있다.

세포들을 둘러싸고 있는 소견을 관찰할 수 있다 (사진 5). 이 종양을 구성하는 세포들은 short spindle cell 이고 실질내에 많은 capillary size 의 혈관들을 함유하고 있으며 tumor cell 들이 혈관을 중심으로 원심형으로 둘러싸고 있는 형태를 보이고 있다(사진 6). 고배율 관찰시 tumor cell 들의 핵은 pleomorphic 하였고 일부에서는 atypical cell 과 함께 mitosis 를 관찰할 수 있어 malignant potentiality 를 가지는 hemangiopericytoma 로 진단하였다(사진 7). 이에 임상병리검사 및 whole body bone scan 등을 통한 추적조사를 시행하였으나 타 부위로의 전이나 이상소견은 발견할 수 없었다.

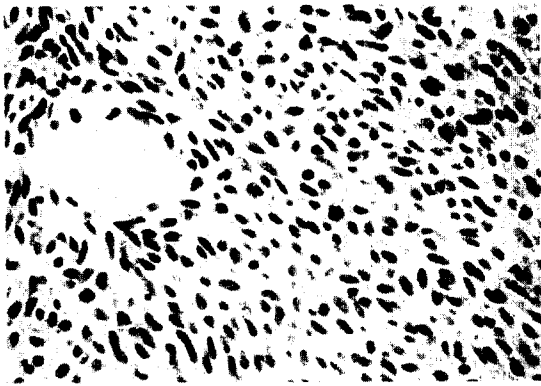


사진 7. 고배율 소견으로는 tumor cell들의 pleomorphism과 atypical cell의 출현 그리고 mitosis가 관찰된다.

술후 계속적인 follow-up을 시행중이며 3개월째 surgical excision을 시행한 병소 부위는 특기할만한 부작용없이 잘 치유된 상태였다(사진 8).

### III. 총괄 및 고찰

Hemangiopericytoma는 말초혈관 주위의 pericyte에서 기원한 혈관종양으로 1942년 Stout와 Murray<sup>16)</sup>에 의하여 처음 명명되었다. 이 종양은 glomus tumor와 유사하나 organoid pattern과 encapsulation 그리고 동통이 없는 것이 차이점이다.

Zimmerman's pericyte는 말초혈관의 lumen의 크기를 조절하고 수축하는 능력을 갖는 세포로 smooth muscle cell과 관련이 있는 것으로 생각되어져 왔으나 myofibriles는 없다. Hemangiopericytoma는 전체 혈관종의 약 1.3%를 차지하고 있으며 구강내에 발생한 경우는 1979년 James와 Brockbank<sup>4)</sup>가 34례만을 보고하였다. 남녀 사이에 출현빈도의 차이는 없으며 신생아에서 노인에 이르기까지 광범위한 연령분포를 보이나 주로 30대에 호발하고, Kauffman<sup>7)</sup>에 의하면 어린이나 어른에서 발병부위나 악성도에 큰 차이는 없었다. 이 종양의 발병부위는 두경부를 비롯하여 trunk, upper & lower extremities, retroperitoneal area, mesentary omentum, pericardium, diaphragm, rectum, ileum,



사진 8. 술후 3개월째의 구강내 소견으로 surgical excision을 시행한 부위는 특기할 부작용 없이 잘 치유된 상태이다.

uterus, colon, meninges에 걸쳐 광범위한 분포를 보인다. 즉 이 종양은 피하조직이나 근육조직에 주로 발생하나 말초혈관이 분포하는 곳이면 어디서나 발생할 수 있다. O'Brien과 Brasfield<sup>6)</sup>는 24 case를 review하여 두경부에서 7개의 hemangiopericytoma를 발견하였다. 하지만 trunk가 가장 흔한 발병부위이다<sup>2,17)</sup>. 대부분 이 질환들은 양성이나 direct extension을 통해 extension되거나 혈관계나 임파계를 통해 전이되는 malignant variants를 가진다. Stout<sup>17)</sup>는 모든 hemangiopericytoma의 21%가 malignant이며 13%에서 전이가 발생한다고 보고하였다. 전이가 일어난 부위는 bone, liver, lymph node, lung, peritonium 및 subcutaneous tissue를 포함할 수 있다<sup>5)</sup>. Malignant에 대한 조직학적 평가는 특별한 criteria가 없으므로 술후 광범위한 임상적 평가가 필수 불가결하다<sup>18)</sup>.

임상적으로 primary lesion은 보통 동통없이 서서히 커지는 비교적 경계가 잘 지워지는 단단한 종괴로 정상적인 점막이나 피부로 덮여 있으며 1~20cm 정도의 다양한 크기를 가진다. 경계가 잘 지워지고 천천히 자라나는 무증세의 종물에 대한 감별진단으로는 lipoma, leiomyoma, neuroma, hemangioma, cyst of Blandin-Nubn, dermoid cyst and granulomatous disease 등을 고려할 수 있다. 임상적 검사상 종종 encapsulation되어 있는 것으로 생각

표 2. Modality of Treatment in Relation to Cure Rate and Recurrence rate

Treatment	No. of case	Cured				Recurrences			
		5yrs+		1yr.		1-5yrs		After 5yrs	
		No.	%	No.	%	NO.	%	No.	%
Surgery	177	95	53.1	11	6.2	31	18.2	40	22
Radiation	15	2	13.3	7	46	4	26.6	2	13.3
Surgery & Radiation	27	9	33.3	4	14.8	10	37	4	14.8
Cautery	4	0	0	3	75	-	-	1	25

되나 조직학적 소견상으로는 종양세포들과 함께 capsular wall 이 infiltration 되고 있는 양상을 보인다<sup>5)</sup>.

조직학적 소견상으로는 풍부한 말초혈관의 증식이 관찰되며 각 vessel 들은 connective tissue sheath 에 의해 둘러싸여 있으며 바깥쪽으로 tumor cell 들의 종괴가 분포한다. Tumor cell 들은 말초혈관을 중심으로 둘러싸는 형태로 배열하며 크기는 다양하고 round 에서 spindle shape 의 모양을 갖는다. Malignant 와 benign 의 조직학적 criteria 는 특기할 것이 없으며 일반적으로 malignant 의 potential 을 심한 lobulation, satellite nodule, pseudo capsule 의 infiltration 이나 부분적 invasion, hemorrhage, 부분적 necrosis 들과 세포들의 compact cellularity, pleomorphism, hyperchromic nuclei 와 mitosis 의 정도로 분류할 수 있다. 이 종양세포들은 reticulin stain 을 하고 L/M 상에서 보면 다양한 양의 basement membrane material 로 둘러싸여 있다. 하지만 일부의 종양에서는 reticulin stain 에 잘 염색되지 않고 Masson's Trichrome stain 에서 collagen fiber 로 둘러싸여져 있는 소견이 잘 관찰되는 경우도 있다. Basement membrane 은 reticulin fiber 와 collagen fiber 로 구성되어 있으며 그 구성비율이 부위에 따라 다르므로 비록 reticulin stain 이 진단에 특기할 만한 도움을 주는 것은 사실이나 절대적인 것은 아니며 H & E Stain 상의 소견이 중요하다.

Ultrastructural study 에서는 다양한 미분화 상태를 보이며 tumor cell 들은 cytoplasmic fibrillary bundles, pinocytic vesicles 를 포함하고 있으며 이들은 endothelial cell 이나 smooth muscle cell 들과 비슷하며 pericytes 에서와 같이 long cytoplasmic processes 를 갖는다<sup>2,6,10)</sup>.

Hemangiopericytoma 의 발병원인은 알려져 있지

않다. 다만 Walike 와 Bailey<sup>10)</sup>는 고혈압 환자에 발생한 multiple hemangiopericytoma 를 보고하였고, Masson<sup>9)</sup>은 desoxy corticosterone 으로 rats 에 고혈압을 유발시켜 kidney 및 다른 viscera 에 vascular lesion 발생을 관찰하였고 이들에게서 pericytes 의 증식을 보았다.

구강내에 발생하는 hemangiopericytoma 는 비교적 드물다. 1965년 7월까지 Das 와 Gas<sup>6)</sup>는 단지 9개의 intraoral hemangiopericytoma 를 발견하였으며, 1977년까지 Blockbank<sup>8)</sup>는 문헌고찰을 통하여 34개의 구강내 hemangiopericytoma 를 발견하였다. 이들은 tongue 에 8개, Maxilla 에 6개, Mandible 에 5개, lip 에 4개, mouth floor 에 5개, check 에 3개, gingiva 에 3개 그리고 tongue, soft palate, lip 에 multiple 하게 나타난 것이 1개였다. 그후 1983년 Kwon<sup>7)</sup>등이 tongue 에 발생한 hemangiopericytoma 를 보고하였다.

이 종양의 치료는 광범위한 국소적 절제이다. 방사선 치료나 항암요법도 시행되었으나 이 종양이 radioresistant<sup>12)</sup>하여 방사선 치료에서는 제한된 성공<sup>1)</sup>만이 보고 되었으며 항암요법<sup>9)</sup>의 경우에는 수술이 어려운 부위에 재발하거나 전이된 경우에 시행되어 왔다. Cryosurgery 도 또한 사용되어 왔다<sup>3)</sup>. Sage 와 Salman<sup>13)</sup>등은 전이 후에 사망한 환자들에 대하여 보고하였으며, Backwinkel 과 Diddams<sup>1)</sup>는 술후 53.1%의 치료율을 보이고, 57%의 비교적 높은 재발율을 보고하였다(표 2).

#### IV. 결 론

저자들은 48세 남자환자의 하순 점막에 발생한 growing mass 의 surgical excision 을 시행한 결과 hemangiopericytoma 의 생검결과를 얻고 추적조사

결과 타부위로의 전이나 이상소견은 없었다. 환자는 술후 6개월간 특별한 재발의 소견을 보이고 있지는 않으나 이 질환의 높은 재발성과 malignant potentiality로 인하여 향후 지속적인 관찰이 요하리라 사료되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Backwinkel KD, Diddams JA : Hemangiopericytoma : report of case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 25 : 896 - 901, 1970.
2. Battifora H : Hemangiopericytoma : ultrastructural study of five cases. *Cancer* 31 : 1418 - 1432, 1973.
3. Beaveniste RS, Harris HE : Nasal hemangiopericytoma of maxilla. *J Laryngol Otol* 86 : 399 - 403, 1972.
4. Brockbank J : Hemangiopericytoma of the oral cavity : report of case and review of the literature. *J Oral Surg* 37 : 659 - 664, 1979.
5. Das AK, Gais BJ : Hemangiopericytoma of oral cavity, review of literature and report of case. *J Oral Surg* 23(7) : 456 - 460, 1965.
6. Hahn MJ and others : Hemangiopericytoma : an ultrastructural study. *Cancer* 31 : 255 - 261, 1973.
7. Kauffman SL, Stout, AR : Hemangiopericytoma in children. *Cancer*. 13 : 695 - 710, 1960.
8. Kwon HJ, Browne GA, Posalaky IP, Waite DE : Hemangiopericytoma on tongue : report of case. *JADA* vol. 109, October, 1984.
9. Masson GM : Experimental vascular disease due to desoxycorticosterone and anterior pituitary factor. *Arch Pathol* 49 : 641 - 664, 1950.
10. Murad TM, Von Hannm E, Murthy MS : Ultrastructure of a hemangiopericytoma and a glomus tumor. *Cancer* 22 : 1239 - 1249, 1968.
11. O'Brien P, Brasfield RD : Hemangiopericytoma *Cancer* 18 : 249 - 252, 1965.
12. Orlian AI : Benign hemangiopericytoma of the tongue. *J Oral Surg* 31 : 936 - 938, 1975.
13. Sage HH, Salman I : Malignant hemangiopericytoma in the area of a previous ameloblastoma of mandible. *Oral Surg* 26 : 275 - 283, 1968.
14. Shukla GK, Dayal D, Gupta KR : Hemangiopericytoma of maxilla. *J Laryngol Otol* 86 : 399 - 403, 1972.
15. Small IA, Bloom HJ : Hemangiopericytoma of sublingual fossa. Report of a case. *J Oral Surg* 17 : 65 - 69, 1959.
16. Stout AP, Murray MR : Hemangiopericytoma. *Ann Surg* 116 : 26 - 33, 1942.
17. Stout AP : Hemangiopericytoma ; study of 25 new cases. *Cancer* 2 : 1027 - 1054, 1949.
18. Walike JW, Bailey BJ : Head and neck hemangiopericytoma. *Arch Otolaryngol* 93 : 345 - 353, 1971.