

혈관내 Alcohol 주입법에 의한 두경부 정맥 기형증의 치험 2례

연세대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

연세대학교 의과대학 방사선학교실*

김형근 · 박광호 · 이의웅 · 김준배 · 주재동 · 김동익*

I. 서 론

혈관 기형증(Vascular malformation)은 최근까지도 혈관종(Hemangioma)과 분류되지 않고 혼용 사용되어져 왔으나, 그 발생원인, 조직학 및 세포학적 형태, 임상적 형태, 치료 및 예후에 있어서 현저한 차이를 보여 점차 이 두 질환을 구분하고 있는 실정이다¹⁾.

이들에 있어 가장 중요한 차이점은 혈관 기형증은 혈관 형성 과정에서 형태적 변화의 이상에 의한 것으로서, 혈관종은 혈관 형성조직의 증배열성 잔재에 의하여 혈관이 증식하는 것으로서, 혈관 기형증은 환자의 성장에 비례하여 크기가 증가하며, 환자의 성장이 끝나면 그 크기가 변화하지 않고, 평생 같은 크기가 유지된다^{1,2,4)}. 그러나 혈관종은 출생과 함께 자라기 시작하여 생후 약 6개월 정도부터 소멸하기 시작하여 5세때에는 약 50%가, 7세때에는 약 70%가 소멸한다³⁾.

혈관 기형증의 하나인 정맥 기형증(Venous malformation)은 embryonic vascular system의 형태적 분화(morphogenesis)과정 중의 잘못에 의해 embryonic vein 부위가 잔존하는 기형증으로, 남녀간 발생빈도의 차이는 보이지 않는다^{1,2)}.

정맥 기형증은 신체 어느부위에서나 발생이 가능하며, 외상등에 의해 급속한 성장을 보이기도 한다. 일반적으로 촉진시 부드러운 탄성 감촉이 없는 것을 관찰할 수 있으며, 두경부 발생시 주정맥(major vein)인 경정맥(jugular vein)을 압박하면 그 크기가 증가되고 뚜렷해지는 양상을 보여 다른 기형증과 구별될 수 있고, 보통 phlebothrombosis를 동반한다.

정맥 기형증의 치료방법은 크게 외과적 절제술과

sclerosing therapy를 들 수 있는데, 두경부 발생시 외과적 수술은 심미적인 문제로, sclerosing therapy는 사용하는 약제의 문제점 등으로 인해 선택 사용되어진다.

저자들은 4세 여아의 좌측 하순 및 25세 여자환자의 좌측 교근부위에 발생한 정맥 기형증에 있어서, 외과적 수술을 피하고 과거 sclerosing solution의 단점을 극복한 absolute alcohol 주입에 의한 sclerosing therapy로 치료하여 양호한 결과를 보였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

(증례 1)

- 환자 : 안 ○○, 5세 여자.
- 주소 : 좌측 하순의 연조직 종창
- 현병력 : 약 3년전에 관찰되어 좌측 협점막 및 전정부에 청적색조가 환자가 성장함에 따라 점점 커졌다고 한다.

내원 당시 좌측 하순 및 구강내 전정부에 5×3cm 정도의 비박동성 연조직 종창을 발견할 수 있었다 (사진 1, 2).

- 기왕증 : 특기 사항 없음
- 가족력 : 특기 사항 없음
- 임상검사 소견 : 신체 발달 및 영양상태는 양호하였으며, 흉부방사선상, 혈액검사, 뇨검사를 포함한 모든 이학적 검사 결과 특기할 만한 소견은 없었다.
- 임상진단 및 치료계획 : 임상소견을 종합해서 좌측 하순부에 발생한 정맥 기형증이라는 임상진단하에 혈관내 알콜 주입법에 의해 치료하기로 하였다.

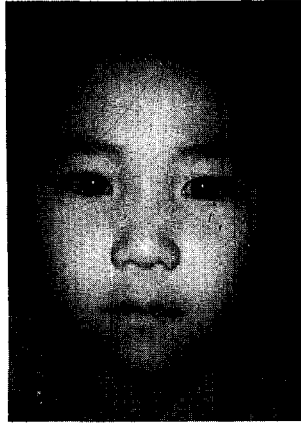


사진 1, 수술 전 환자의 안면 모습.

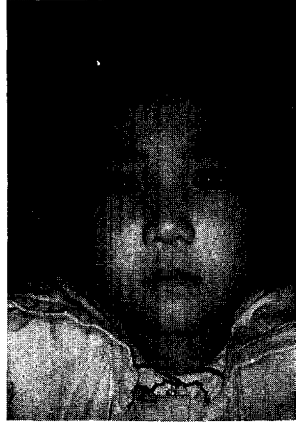


사진 4, 수술 후 5개월째에 환자의 안면 모습.



사진 2, 수술 전 환자의 구강내 모습.

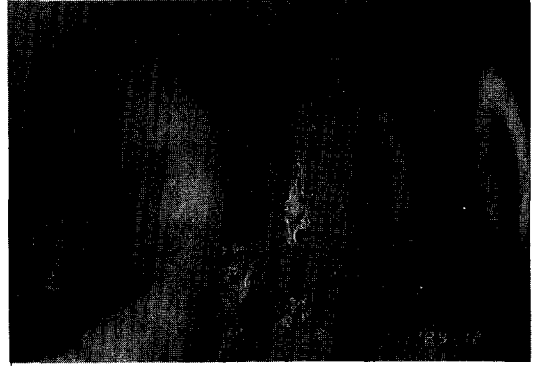


사진 5, 수술 후 5개월째에 환자의 구강내 모습.



사진 3, 병소부의 venogram

- 처치 및 경과 :
 - 통법의 전신마취하에 22 gauge vinca needle을 좌측 하순 구강내 점막내로 좌입하여 출혈이 됨을 확인한 후 조영제를 주입하고 phlebogram을 촬영하였다.

- phlebogram상 정맥 기형증의 특징적 소견인 포도송이 모양의 혈관을 관찰할 수 있었다(사진 3).
- 좌입된 주사바늘에서 출혈이 되는 것을 재확인한 후 99.9%의 알콜을 약 1ml 더 주입하였으며, 상기 부위가 주입전 보다 상당히 경화되었음을 관찰할 수 있었다.
- 술후 5개월 까지 관찰중 재발의 소견은 보이지 않고 있으며, 미관상으로도 양호한 상태를 보이고 있다(사진 4, 5).

(중례 2)

- 환자 : 김 ○○, 25세, 여자
- 주소 : 좌측 저작부의 연조직 종창
- 현병력 : 출생시 부터 좌측 저작부에 관찰되었으며 환자가 성장함에 따라 점점 커졌다고 한다.
내원 당시 좌측 저작부에 약 5×4cm 정도의 비맥

동성 연조직 종창이 관찰되었으며 종창을 덮고 있는 피부는 정상적이었으며 좌측 경정맥을 손으로 눌러 폐쇄시키면 종창의 확대를 관찰할 수 있었다(사진 6).

- 기왕증 : 특기 사항 없음
- 가족력 : 특기 사항 없음
- 임상검사소견 : 신체발달 및 영양상태는 양호하였으며 흉부방사선상, 혈액검사, 뇨검사를 포함한 모든 이학적 검사 결과 특기할 만한 소견은 없었다.
- 임상 진단 및 치료계획 : 임상 소견을 종합해서 좌측 저작부에 발생한 정맥 기형증이라는 임상 진단하에 혈관내 알콜 주입법에 의해 치료하기로 하였다(사진 7).



사진 6, 수술 전 환자의 모습.



사진 7, 수술 전 전산화 단층 촬영 사진.

- 처치 및 경과 :
 - 통법의 전신 마취하에 22 Gauge vinca needle를 좌측 저작부에 좌입하여 출혈이 됨을 확인한 후 조영제를 주입하고 phlebogram을 촬영하였다.
- phlebogram상 정맥 기형증의 특징적 소견인



사진 8, 병소부의 phlebogram

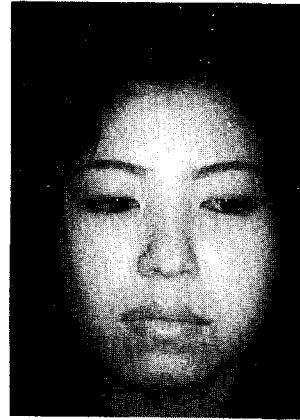


사진 9, 수술 후 3개월째에 환자의 안면 모습.

포도송이 모양의 혈관을 관찰할 수 있었다(사진 8).

- 좌입된 주사바늘에서 출혈이 됨을 재확인 한후 99.9%의 알콜을 약 2ml 주입하고, Aviten®을 주사 바늘을 제거하면서 소량 주입하였다.
- 상기 부위가 알콜 주입전보다 상당히 경화되었음을 관찰할 수 있었다.
- 술후 3개월까지 관찰 중 재발의 소견은 보이지 않고 있으며 미관상으로도 양호한 상태를 보이고 있다(사진 9).

III. 총괄 및 고찰

혈관종은 정상 또는 비정상적으로 혈관이 증가된 상태로 최근까지 혈관기형증과 정확히 구분되지 않은 채로 혼용되어 사용되어 왔다.

혈관종은 초기에는 그 나타나는 양상에 따라 이

름을 붙여서 strawberry hemangioma, cherry hemangioma, angioma racemosum 등으로 분류하였고, 1922년 Woolard²⁾에 의해 vascular lesion에 대한 embryologic study가 시작되었으며, 그후 Szilagy¹⁶⁾ 등에 의해 내용이 첨가되었다.

Woolard²⁾와 Szilagy¹⁶⁾는 pig embryo로 연구 하였는데 혈관은 mesoderm으로 부터 기원하는 angioblast 또는 혈관 형성 세포에 의해 형성되는데, 말초성 선천성 혈관종은 혈관의 형성 과정중 capillary network stage에서 발생이 멈추면 arteriovenous malformation이 발생하는 것으로서, 그 발생 시기에 따라 type이 분류된다는 것을 제안하였다.

1982년 Mulliken⁴⁾은 Woolard²⁾와 Szilagy¹⁶⁾의 embryologic study에 근거한 분류법에 기초를 두고, 이들의 세포학적 차이 및 임상적 형태를 첨가한 biologic classification을 제안하였으며, 현재는 이 분류법이 점차 받아들여 지고 있는 추세이다. Biologic classification은 혈관 기형증을 hemangioma와 malformation으로 대별하고, hemangioma는 endothelial cell의 증식에 의한 true neoplasm으로 proliferating과 involution phase를 갖는다. 이에 반하여 malformation은 발생과정 중 morphogenesis의 이상에 의한 것으로 남아 있는 혈관의 형태에 따라 capillary type, venous type, arterial type, lymphatic type, arteriovenous type, mixed type 등으로 세분된다.

이전의 분류들은 이런 발생학적 차이에 바탕을 두지 않았기 때문에 hemangioma와 malformation의 개념이 혼돈되어 사용되었으며 그 예후 판단 및 치료에 있어서도 일정한 방향성을 갖지 못하였다.

그러나, biologic classification는 hemangioma와 malformation을 원인, 발생, 경과의 진행, 예후에

있어서 확연히 구별함으로써 환자의 치료에 대한 많은 도움을 주고 있다(표 1).

Hemangioma는 신생아에 있어 2.6%의 발병률을 보이며, superficial dermis에서 증식한 경우 bluish color를 보인다. proliferating phase에서는 궤양을 동반하며, 비강폐쇄, 시력 및 청각장애, 출혈 또는 체형의 변화등을 동반할 수 있다. 그러나 involution phase까지 기다리는 것이 원칙이나, 급속한 성장을 보이거나, 출혈, 감염등을 동반한 경우나, thrombocytopenia가 동반된 경우에는 외과적 절제술이 적당하다^{3,6,7,8)}.

이에 반하여 vascular malformation은 proliferating이나 involution phase를 갖지 않고 신체가 성장하는 크기에 비례하여 병변의 크기가 성장하며 대부분 90% 이상이 신생아 때 부터 관찰된다. 현 미경적으로 보면 hemangioma와는 달리 endothelial cell의 증식이나 mast cell 수의 증가가 관찰되지 않으며 남아 발생 비율에 있어서도 1:1로 차이가 없다.

Vascular malformation중 capillary type은 이전에 port-wine stain, salmon patch 등으로 불리었으며, 환자가 울거나 나이가 들면서 병변의 색이 더 어두워진다. 이의 치료는 esthetic한 면 때문에 화장품을 이용하거나 심한 esthetic problem이 있는 경우 절제와 피부이식을 동시에 실시할 수도 있다.

Lymphatic malformation은 이전에 lymphangioma, cystic hygroma 등으로 불리던 병변으로 skin이나 muscle, mucosa 등에 단독성 또는 산재성으로 발생할 수 있고, 두경부에 많이 발생하며, soft tissue와 fat의 비대를 동반하기도 한다. 이의 치료는 excision으로 종종 seroma와 sepsis 등이 합병증으로 발생한다.

표 1. Hemangioma와 Malformation의 세포학적, 임상적 차이

	Hemangioma	Malformation
Endothelial cell	Proliferation	Normal
Present at birth	40%	90%
Cellular stroma	+	-
Mast cells/HP	25	0~8
Tissue Culture	Easy	Impossible
Growth	Rapid growth & slow involution	Commensurately
F:M	5:1	1:1

표 2. Vascular malformation의 Hemodynamic classification

Slow-flow type	Fast-flow type
capillary	arterial
lymphatic	arteriovenous
venous	arteriovenous fistulae
combined	

이전에 arterial hemangioma, cirroid aneurysm 등으로 불리어지던 arteriovenous malformation은 골격의 과성장을 동반하여, 병변부위의 체온이 다른 부위보다 상승되어 있으며, 때때로 인접조직의 파괴를 동반하기도 한다. 임상적으로 arteriovenous malformation은 동통, 출혈 또는 기능의 상실 등을 나타내기도 하며 이의 치료에는 proximal ligation, embolization, total excision 등이 이용된다.

Venous malformation은 이전에 varicose hemangioma 또는 cavernous hemangioma로 많이 진단되어져 왔다. 정맥 기형증은 신체 어느 부위에서도 발생할 수 있으며 덮고 있는 피부는 정상적인 모양을 나타내며, 자주 bluish color를 보인다. 촉진시에는 부드럽고, 맥동성이 없으며 valsalva maneuver나 주요 정맥 차단시 그 증상부위가 팽대하는 것을 관찰할 수 있다. 정맥 기형증의 진단은 venography가 유용하며, 그 치료에 있어서는 외과적 절제가 일차적 목표이지만 외과적 절제시 병소의 위치나 크기의 문제로 인하여 심미적 및 기능적 문제를 야기할 수 있으므로 오래전부터 그 대체 방법이 모색되어져 왔다^{9,10)}.

이에는 조직을 fibrosis시키거나 탈락시키기 위하여 Quinine hydrochloride, Soaps(Sodium morrhuate, sodium psylliate), Alkyl sulfate등을 이용한 sclerosing therapy가 오래전부터 사용되어져 왔으며, 최근에는 이들보다 사용이 간편하고, 작용이 빠르고, 강력하며, 가격이 저렴한 absolute ethanol의 사용이 개발되었다^{11,12,13)}.

Berenstein¹⁷⁾은 1982년 신장에 발생한 9증례의 venous hemangiona에 95% ethanol을 주입한 결과 모든 증례의 환자에서 주목할 만한 결과를 보고하였으며, Doppman은 1983년 ethanol주입시 그 작용 기전을 정리하였는데, 혈관내 ethanol이 주입되면

적혈구를 탈락시키고, 단백질을 변성시키고 응집시켜서 혈관의 spasm이 일어나게 되며, 이로 인하여 내층의 endothelial cell이 비가역적 변화를 일으키게 한다. 이때 주의점은 주입하는 ethanol의 양으로 혈관 용적의 절반정도이어야 한다는 것이다. 만약 그렇지 못하고 과량이 주입된 경우에는 치료를 원하지 않는 정상조직에도 손상을 유발할 수 있다^{14,15)}.

혈관 기형증은 또한 그 치료 및 예후 판단을 위해 표 2와 같이 hemodynamic activity에 의해서도 구분될 수 있다. slow-flow type의 경우 혈류 속도가 낮으므로 외과적 절제시 출혈에 대한 부담이 적고 용이하며 sclerosing therapy를 많이 사용하는 반면, fast-flow type의 경우는 출혈의 위험성이 많기에 절제의 어려움이 있어 embolization을 많이 이용하고 있으며, 또한 embolization을 먼저 실시한 후 수술 요법을 병행하는 것이 일반적이다. 이상에서 살펴본 바와 같이 혈관 기형증은 분류에 따라 치료 및 예후에 있어 많은 차이가 있기에, 정확한 진단에 따른 치료법의 선택이 매우 중요하다⁴⁾.

IV. 요약

저자등은 5세 여아의 좌측 하순부에 발생한 정맥 기형증 및 25세 여자 환자의 좌측 교근부에 발생한 정맥 기형증에 대하여 비외과적 방법인 직접알콜 주입에 의한 sclerosing therapy 치료한 결과, 별다른 후유증이나 재발의 소견없이 심미적, 기능적으로 양호한 결과를 얻었기에, 과거 sclerosing solution의 단점을 보완한 순수한 알콜제제의 사용을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. John B Mulliken and Julie Glowack : Hemangiomas and Vascular malformations in infants and children ; A classification Based on endothelial characteristics. Plastic and Reconstructive surgery, March, 1982.
2. Woollard H. H. : The development of the principal arterial stems in the forelimb of the pig, Contrib. Embryol. 4 : 141, 992.
3. Lister W. A. : The natural history of strawbe-

- rry navis, *Lancet* 1 : 1419, 1983.
4. John B Mulliken : Symposium on vascular malformations and melanotic lesion. 1983, The C. V. Mosby Co.
 5. Virchow R. : *Die Krankhaften Geschwülste*, Vol 3, Berlin, 1863–1867, a. Hirschwald.
 6. Frost N. D. and Esterly V. B. : Successful treatment of juvenile hemangiomas with prednisolone, *J. Pediatr*, 72 : 35, 1968.
 7. Zrem H. A. and Edgerton M. T. : Induced resolution of cavernous hemangiomas with prednisolone, *J. Pediatr*, 72 : 351, 1968.
 8. Jacobs A. T. : The incidence of birthmarks in the neonate, *pediatrics* 58 : 218, 1976.
 9. E. Malan and A. Azzolin : Congenital arteriovenous malformations of the face and scalp, *J. cardiovas, Surg*, vol. 9, No. 2., 109–140, 1968.
 10. Michael F. Moey et al. : Management of vascular malformations of the mandible and maxilla ; Review & report of two cases treated by embolization and surgical obliteration, *J Oral Surg*, 32 : 363, 1974.
 11. J. G. Morgan and C. E. Schow : Use of sodium morthuate in the management of hemangiomas, *J. Oral Surg*, 32 : 363, 1974.
 12. Crawford G. M. : Injection therapy for angiomas. *JAMA* 137 : 519 June 5, 1948.
 13. B. M. Tress, et al. : Ablation of head and Neck cavernous hemangiomas by direct alcohol injection. *Journal of International Radiology* 2 : 147–150, 1987.
 14. Bachta K., Sands J., Resenkrantz H. and Roche W. D. : Early mechanism of action of arterially infused alcohol USP in renal devitalization. *Radiology*, 145 : 269, 1982.
 15. Doppman J. L. and Peusner P. : Embolization of arteriovenous malformations by direct percutaneous puncture. *American Journal of Roentgenology* F. J. and Smith R. F. : Peripheral congenital arteriovenous fistulas, *Surgery*, 57 : 61, 1964.
 16. Szilagy D. E. Elliott J. P., DeRusso F. J. and Smith R. F. : Peripheral congenital arteriovenous fistulas, *Surgery*, 57 : 61, 1964.
 17. Berenstein A. and Choi I. S. : Treatment of venous angiomas by direct alcohol injection. Presented at the 21st Annual meeting of the American Society of Neuroradiology, June 5–9, San Francisco, California, 1983.