

흉벽에 발생한 혈관종증

-1례 보고-

권오우* · 오성철* · 구자홍* · 손영상* · 김창회* · 채성수* · 이효진**

=Abstract=

A Case of Angiomatosis on the Chest Wall

-1 Case Report-

Oh Woo Kwon, M.D.*, Seung Cheul Oh, M.D.*, Ja Hong Ku, M.D.*,
Young Sang Sohn, M.D.*, Chang Hoi Kim, M.D.*, Sung Soo Cha, M.D.*, Hyo Jin Lee, M.D.**

Angiomatosis (or Diffuse Hemangima) is a rare condition in which large segments of the body are involved by proliferating vessels. By now, some authors say that this lesion begins during early intrauterine life when the limb buds form, grow proportionately with the fetus, and consequently affect large areas of the trunk or extremity. The majority of angiomatoses present during childhood or infancy as swelling, induration, or discoloration of the affected area.

The patient was 13 year old male and had no specific signs and symptoms except palpable mass on the left lateral chest wall from childhood and a painful tender mass on the posterior chest wall for 5 days before admission. The chest PA showed no abnormalities.

The operation was done with the resection of left 10th rib and 9th and 10th intercostal muscles including masses and the ligation of the both intercostal and feeding vessels of the masses. The pathologic result was angiomatosis involving intercostal muscles and rib.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:973-6)

Key words : 1. Hamartoma
2. Thorax neoplasm

증 례

환자는 13세 남자로 생후 1개월 후부터 발견되어 그 크기가 점차 증가된 좌측 외흉벽의 종괴와 내원 5일전 부터 발생한 좌측 후흉부의 압통성 종괴를 주소로 본원에 내원 하였다. 과거력상 출생 1개월 후에 콩알 크기의 부드러운 좌측 흉벽 종괴를 처음 발견하고 인근 소아과에서 진찰 후

지방종으로 생각하고 특별한 증상이 없이 지냈다. 10세때 갑자기 종괴의 크기가 커져 타병원에 내원 또 다시 지방종으로 진단받고 성장 후 수술하려고 기다리던 중 내원 5일 전부터 후흉벽에서 압통성 종괴가 발생하여 본원에 입원 하였다. 결핵이나 다른 질환에 대한 병력은 없었고, 6세때 부터 태권도를 배우기 시작했다고 한다.

입원 당시의 활력징후는 혈압이 130/80mmHg, 맥박수

* 서울 위생병원 흉부외과

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul Adventist Hospital

** 서울 위생병원 해부병리과

** Department of Pathology, Seoul Adventist Hospital

통신저자: 권오우, (130-092) 서울특별시 동대문구 회경 2동 29-1, Tel. (02) 210-3597, Fax. (02) 249-0403



Fig. 1. Preoperative chest PA. Nonspecific finding



Fig. 2. Postoperative chest PA

가 76회/분, 호흡수가 20회/분, 체온이 36.8℃로 정상 범위였다. 이학적 검사상 후흉부 제10번 늑간에서 강낭콩 크기의 비교적 고정된 압통성 종괴가 촉지되었으며, 좌측흉부 제9번과 제10번 늑간에서 무통성의 부드럽고 약간의 이동성이 있으며, 경계가 비교적 뚜렷한 커다란 종괴(7×5 cm)가 촉지되는 것 이외에는 특이소견이 없었다.

검사실소견상 말초혈액검사, 뇨 검사 및 생화학 검사 소견은 정상 범위이었다. 단순흉부촬영상 늑골파괴소견이나 종괴음영, 수흉 및 폐자체 질환 소견 등은 없었다(Fig. 1).

수술은 전신마취 후, 국소절개하에 시행하였다. 후측부 병변은 늑골의 수직방향으로 약간 움직였고, 윤곽이 뚜렷하고, 고무지우개 정도의 경도를 가졌다. 색깔은 암적색이었고, 2개의 영양혈관이 있었고, 크기는 약 0.8×1×1 cm이었다. 영양혈관들을 결찰한 후 종괴를 제거했다. 그 내용물은 혈액이었다. 또 다른 국소절개하에서의 측부 병변은 낭포성 병변으로 좌측 제9번 늑간 및 제10번 늑골 위에 위치해 있었고, 그 크기는 7×5×1 cm이었다. 병변의 색깔은 암적색이고, 약 8개의 영양혈관들을 갖는 비교적 경계가 분명한 병변이었다. 그리고 제10번 늑골은 암적색이고 약간 투명해 보였다. 이 병변은 처음 지방종으로 생각되었기 때문에, 국소절개하에 종괴를 박리하여 제거하려 했으나, 박리가 진행되는 동안 병변주위의 혈관분포가 의외로 많았고 출혈이 심했으며, 병변이 혈액으로 채워진 낭포성의 종괴 소견을 보여, 혈관종이 의심되어 동결절편

생검을 의뢰한 결과 혈관종에 부합되는 소견을 보여, 절개창을 연장하고 박리를 더욱 진행시킨 후, 병변의 범위를 확인하고, 영양혈관들을 결찰하고, 병변과 그 주위의 늑간근과 늑골(제 9, 10 늑간근 및 제 10 늑골)을 제거했다. 흉벽결손은 silastic sheet로 막아 주었다(Fig. 2).

병리조직 소견에서 육안적 소견상 늑골의 절단면은 약간의 골파괴양상을 보였으며, 연부 조직 병변의 절단면은 혈전을 포함한 여러개의 확장된 혈관들을 보였고, 현미경적 소견상 늑골 절단면에서는 골수강이 확장되어 있었고, 골수조직이 심히 확장된 혈관들로 대체된 소견을 보였고, 병변에서는 다양한 형태의 증식된 혈관들, 내피세포의 유두상 증식 및 다량의 성숙된 지방조직을 함유한 소견을 보였다(Fig. 3, 4).

고 찰

연부조직 종양인 혈관종은 모든 양성종양의 7%를 차지하며 유아기와 소아기에 흔한 종양이다. 혈관종은 정상혈관과 유사한 양성종양으로, 혈관종의 조직발생에 대한 견해는 다양하나 임상증상의 발현이 출생시이거나 소아기 초기이기 때문에 선천성 질환으로 생각하고, 종양이 아닌 조직형성기형으로 생각하나¹⁾, 골격근내 혈관종 발생시에는 외상이 중요한 역할을 한다는 견해도 있다²⁾.

혈관종은 2가지 형태로 분류하는데 한 장소에 국한된



Fig. 3. Microscopic finding. Fibromuscular tissue, proliferating blood vessels with irregular shape and accompanying large amount of mature fat tissue. The large blood vessels show thrombosis and endothelial papillary hyperplasia.



Fig. 4. Microscopic finding. The rib disclose dilated marrow spaces, showing replacement of marrow tissue by markedly dilated blood vessels.

경우를 국소혈관종(localized hemangioma)이라하고, 신체의 어느 한 구획을 침범된 경우를 혈관종증(angiomatosis or diffuse hemangioma)이라한다. 혈관종의 대부분은 표재성이고, 두경부에 호발하지만 간과 같은 내장기관에도 발생하기도 하며, 신체 어느 부위에서도 발생할 수 있다. 조직학적 소견에 따른 연부조직 혈관종의 분류는 Table 1. 과 같다¹⁾.

대부분의 경우 혈관종은 지방종, 육종, 농양, 관절염, 활액낭염, 매독, 결핵, 혈종, 탈장, 신경절 및 악성종양 등으로 오진되며, 수술전 혈관종으로 진단되는 경우는 드물다. 국소혈관종 중 근육내 혈관종은 0.7%에 불과하고 그 중 흉벽에 발생하는 경우는 5.7%이며, 이 중 늑간근에 발생한 경우는 1.4%에 불과하다는 보고가 있다²⁾.

혈관종증은 신체의 광범위한 부분에서 혈관증식을 보이는 희귀한 경우로 이 병변은 사지가 형성되는 태생기 초기에 시작되고 태아가 발육되면서 그 크기가 커지기 때문에 몸통이나 사지의 광범위한 부위를 침범하게 된다고 생각되고 있다. 대부분의 경우 사지에 출현하나 다른 부위에도 발생할 수 있고 내장기관에 다발성으로 나타나기도 한다¹⁾.

임상증상이나 징후는 침범되는 부위와 그 정도에 따라 다양하다. 혈관종증의 대부분은 유아기 혹은 소아기에 병변부위의 부종, 경결, 변색 등으로 나타나서 수년 동안 지속된다. 또한 혈관종증은 하나의 혈관종으로 피부나 골에 발생하는 경한 형태와 폐, 척추, 늑골, 두개골 등을 침범하는 중한 형태가 있다. 주된 임상소견은 골파괴 병변, 내부

Table 1. Classification of vascular tumors of soft tissue

I. Benign vascular tumors
A. Localized hemangioma
1. Capillary hemangioma (including juvenile type)
2. Cavernous hemangioma
3. Venous hemangioma
4. Arteriovenous hemangioma (racemose hemangioma)
5. Epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia, Kimura's disease)
6. Hemangioma of granulation tissue type (pyogenic granuloma)
7. Miscellaneous hemangiomas of deep soft tissue (synovial, intramuscular, neural)
B. Angiomatosis (diffuse hemangioma)
II. Vascular tumors of intermediate malignancy (hemangioendothelioma)
A. Epithelioid hemangioendothelioma
B. Spindle cell hemangioendothelioma
C. Malignant endovascular papillary angioendothelioma
III. Malignant vascular tumors
A. Angiosarcoma (including lymphangiosarcoma)
B. Kaposi's sarcoma

장기들의 비대, 표재성 혈관종, 체강내 massive effusion 등이 있다³⁾. 다발성 혈관종으로도 불리는 혈관종증의 조직학적 형태는 작은 혈관들이 다양한 형상으로 증식하며, 피부, 피하조직, 근육, 심지어 골격까지 광범위하게 침범한

다. 혈관들은 벽이 얇고 불완전한 평활근 섬유속들을 내포하고, 혈액으로 채워져 있거나 비어 있다. 그리고 증식된 혈관들 주위에 많은 성숙지방(mature fat)이 존재하는 것이 특징적 소견이다¹⁾.

이러한 희귀한 종양에 대한 진단은 어렵다. 혈관조영술 및 CT scans가 진단에 도움이되나, 조직검사로 확진된다. 감별진단을 요하는 질환으로는 골격근내 혈관종과 선천성 동정맥 혈관종이다. 근육내 혈관종과의 감별은 조직학적 기준보다는 임상적 기준에 의존하는데 근육내혈관종은 30세 이전의 젊은 성인에서 80~90%가 발생하는 반면, 혈관종증은 대부분 소아기에 임상증상이 나타난다. 선천성 동정맥 혈관종과의 감별시에도 어려움이 있는데 그 이유는 선천성 동정맥 혈관종의 경우에도 신체의 광범위한 부분에 발생할 수 있기 때문이다. 하지만 특징적인 혈관종증의 경우 동정맥 혈관종에서의 부종, 정맥확장증, 울혈성 심부전 및 동정맥 단락에 의한 다른 징후 등이 없다. 게다가 혈관종증시 혈관은 직경이 작고, 동정맥혈관종의 혈관에서 볼 수 있는 잘 형성된 근조직이나 탄성조직을 함유하지 않는다. 하지만 작은 혈관에서 동정맥혈관종이 발생하고 단락의 정도가 경미할 경우는 혈관종증과의 구별이 불가능하다¹⁾.

혈관종증의 치료는 병변의 진행이 느리고 그 진행과정이 너무 혹독하기 때문에 다양한 치료법이 보고되고 있으나, 성공적인 치료법은 아직 없는 실정이고, 혈관종증이 신생아에서 다발성으로 발생하면 병변의 공간점유효과 때문에 사망율이 높고, 소모성 응혈장애로 위험성이 크다. 단, 병변이 경미한 경우는 다른 혈관종의 치료와 비슷하지만, 내부장기까지 침범될 정도로 심한 경우는 특별한 치료 방법이 없고, 스테로이드, 방사선 조사 및 항암제 등이 사용되었지만 효과가 없었다고 한다. 비교적 경미한 혈관종증의 경우 타혈관종의 치료법을 따르는데, 혈관종의 치료 방법에는 carbon dioxide snow, 혈액응고제주입, 방사선치료, 혈관경(vascular pedicle)의 결찰 및 절제 등이 있으나, 대부분 병변전체를 절제하는 것이 가장 좋은 치료법이라고 생각된다²⁻⁵⁾.

수술시 종양주위에 혈관이 많고 종양자체에도 혈관이 풍부하여 많은 양의 출혈을 일으킬 수 있다. Cohen에 의하면 혈관종에 대한 영양혈관들(feeding vessels)의 관리는 단순 결찰만으로도 가능하지만, 영양혈관들에 대한 혈관조영술을 통한 색전화(embolization)후 외과적 절제를 시행함으로써 이환율과 사망율을 감소시킬 수 있다고 했다. 그는 색전화시에 반드시 두가지 사항을 유념해야 한다고 강조했는데, 그 첫째는 혈관종은 색전화후 급속도로 부행혈로를 통해 혈액공급이 이루어지기 때문에 색전화후 곧바로 종양을 제거해야 한다는 점이고, 둘째는 주영양혈관들에 대한 색전화에도 불구하고 종양은 혈관이 매우 풍부하므로, 색전화자체가 완전한 지혈을 얻기 위한 수술법을 대신할 수 없다는 점이다⁵⁾.

저자들이 치험한 혈관종증의 경우, 6세부터 태권도를 했고 10세에 외흉측의 종괴가 커진 것으로 보아 지나친 근수축이나 근육에 대한 반복적인 외상이 이미 존재하던 혈관기형으로의 혈류를 조장하여 발생한 경우로 생각되며, 영양혈관과 늑간혈관의 결찰과 늑골 및 그 주위 늑간근의 절제로 치료할 수 있었던 것은 경한 형태의 혈관종증이었기 때문이라고 생각된다. 또한 본 증례의 경우 내부장기의 혈관종증의 발생 가능성 때문에 계속적인 추후관리가 요망되고 있다.

References

1. Enzinger FM, Weiss SW. *Benign Tumors and Tumorlike Lesions of Blood Vessels*. In: *Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors*. 2nd ed. Mosby Company. St. Louis. Washington, D.C. Toronto 1988:489-532
2. Scott JES. *Hemangiomas in skeletal muscle*. Br J Surg 1957;44:496-501
3. Koblenzer PJ, Bukowski MJ. *Angiomatosis (Hamartomatous Hem-lymphangiomas)*. Pediatrics 1961;28:65-76
4. Fergusson ILC. *Hemangioma of skeletal muscle*. Br J Surg 1972;59:634-7
5. Cohen AJ, Youkey JR, Clagett GP, et al. *Intramuscular Hemangioma*. JAMA 1983;249:2680-2