

## CASE REPORT

대한족부족관절학회지 제16권 제4호 2012

J Korean Foot Ankle Soc. Vol. 16. No. 4. pp.276-279, 2012

# 족부에 발생한 내혈관 유두내피 증식증(1예 보고)

대구가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실

이상욱 · 장호진 · 김석준

## Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia in Foot (A Case Report)

Sang-Wook Lee, M.D., Ho-Jin Chang, M.D., Seok-Jun Kim, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, Catholic University of Daegu School of Medicine, Daegu, Korea

### =Abstract=

Intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH) known as Masson's hemangioma is a rare benign reactive vascular lesion caused by the abnormal proliferation of endothelial cells. The lesion occurs most commonly in the fingers, head and neck, but very rare in the foot. We report a case of IPEH in the foot treated with operative excision.

**Key Words:** Foot, Intravascular papillary endothelial hyperplasia (IPEH), Masson's hemangioma

내혈관 유두내피 증식증은 혈관 내에서 내피세포의 과도한 증식에 의하여 발생하는 반응성의 양성 혈관성 병변으로써 다양한 자극에 의해 기질화 된 혈전의 형성과 관련이 있고 조직학적으로 혈관육종과 유사하여 반드시 감별하여야 한다. 1923년 Masson<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 보고된 이후에 증식성 혈관내 혈관내피종(vegetant intravascular hemangioendothelioma), Masson 혈관종, 혈관내 혈관종증(intravascular angiomatosis) 등 다양한 용어들로 불리다가 1976년 Clearkin과 Enzinger 등에 의해서 현재의 유두내피 증식증(Intravascular papillary endothelial hyperplasia)이라는 용어를 사용하게 되었다.<sup>2)</sup>

내혈관 유두내피 증식증은 손가락, 두경부 체간부의 피부 및 피하조직에 발생하는 경우가 대부분이며 족부에 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 실제로 타 부위에는 보고된 국내 문헌들이 있으나<sup>3-7)</sup> 족부 영역에서는 외국 문헌에 드물게 보고된 것<sup>8-10)</sup>을 제외하고 국내에선 아직까지 보고된 적이 없으며 이에 저자들은 족부에서 발생하여 절제수술로 치료한 1례를 보고하고자 한다.

### 증 례

21세 여자환자로 내원 3년 전 우측 4번째 중족 족지 관절 발바닥 부위에 종물을 발견했으나 특별한 통증은 없어 관찰하며 지내다가 최근 몇 개월 전부터 걸을 때 통증이 있고 크기가 약간씩 커지는 느낌이 들어 개인병원에서 1차례 흡인했으나 별다른 증상의 호전이 없어 본원에 내원하였다. 내원 당시 진찰 상 피부의 색깔변화는 없는 상태였고 1.5 cm×1 cm 정도의 부드럽고 주

Received: October 9, 2012 Revised: October 30, 2012

Accepted: November 13, 2012

• Corresponding Author: Ho-Jin Chang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Catholic University of Daegu School of Medicine, 3056-6 Daemyung 4-dong, Nam-gu, Daegu, Korea

Tel: +82-53-650-3187 Fax: +82-53-6520-4272

E-mail: hoji98@gmail.com

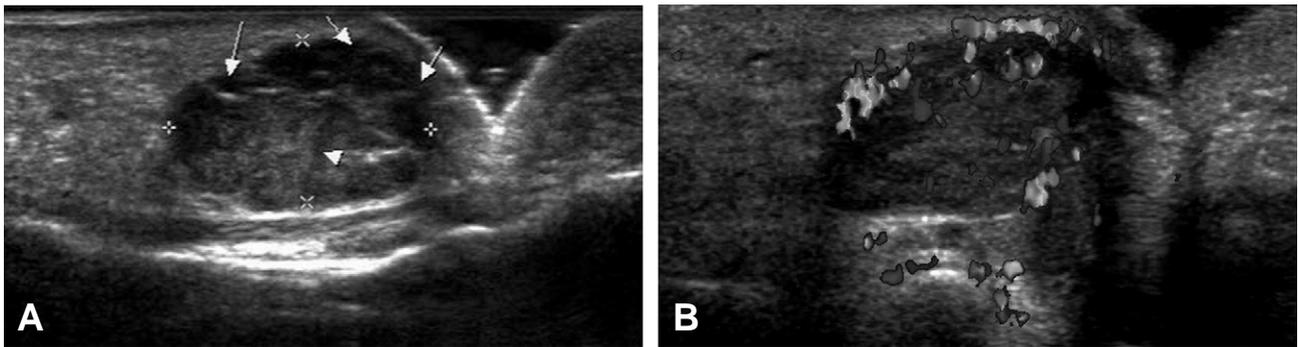
위조직과 유착이 없이 잘 움직이는 종물이 4번째 중족지관절부 발바닥부위 피하 조직에 위치하였으며 약간의 압통이 있는 상태였다. 단순 방사선 상에서는 석회화 등 특이소견 없는 상태였고 시행한 초음파 상에서 1.5 cm×0.9 cm×1.5 cm 크기의 저 에코성 병변이 4번째 중족족지관절부위의 굴곡근 바로 아래 피하 조직에 위치하고 있었고 고 에코성의 격막에 의해 나뉘져 있었다(Fig. 1A). 도플러 상에서(color doppler imaging) 중심부와 주변부로 혈류가 증가된 소견이 관찰되었고(Fig. 1B) 방사선과 판독 의견 상 거대세포종과 혈관종을 의심 하에 입원 후 수술적 절제술을 시행하였다. 수술시 주위 조직과의 유착은 없는 상태였고 출혈도 많지 않았다. 제거된 종물은 붉은색의 원통형 구조로 크기는 약 1.5 cm×1.5 cm×0.5 cm 크기였다(Fig. 2A, B). 조직학적 소견으로는 다수의 혈관 내에 단층의 혈관내

피세포가 유두상 구조로 증식되어 있는 소견이 보였고 혈관벽 내에 국한되어 있었다. 또한 혈관 내에 혈전 등도 같이 관찰되었고 핵의 유사분열이나 비정형 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3A, B).

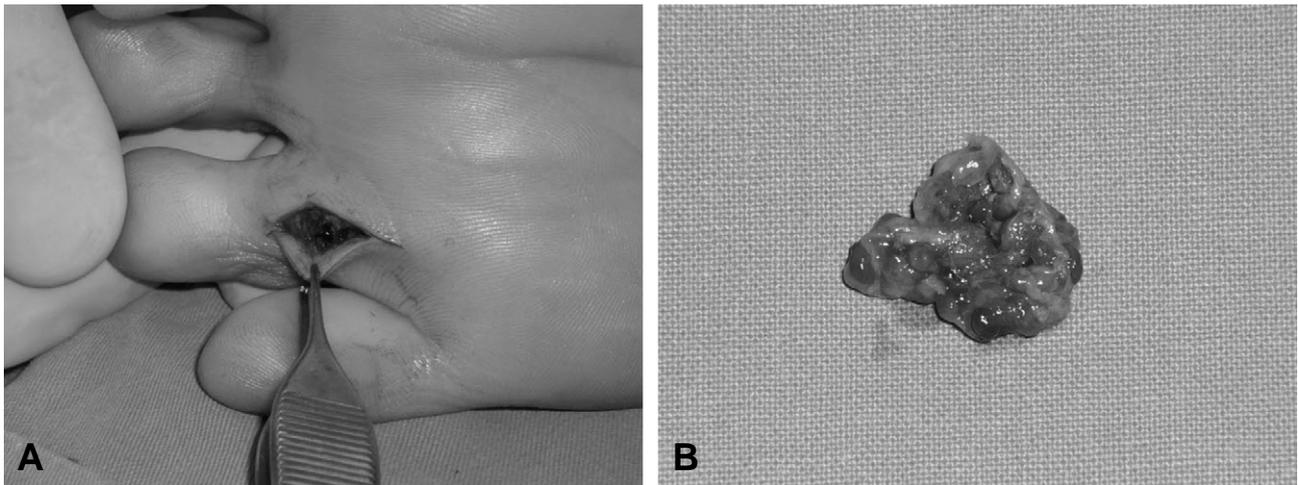
## 고 찰

내혈관 유두내피 증식증은 연부조직에 생기는 혈관성 종양의 2~4%를 차지하는 질환으로써 종양이라기보다 수많은 자극에 의해 기질화 된 혈전에 반응하는 혈관내피세포의 증식성 병변이다. 이는 나이와 관계없이 전 연령에서 발생할 수 있으며 여자에게서 남자보다 약간 많이 발생하는 경향이 있다.

병의 기전은 아직 명확하게 밝혀지진 않았지만 대부분의 연구에서 혈전이 형성되고 이것이 유두양 구조가



**Figure 1.** (A) Ultrasound shows hypoechoic mass with echogenic septa (arrow) and central portion (arrowhead) (B) Color doppler US shows vascularity at central portion and hyperechoic septum



**Figure 2.** (A, B) Intraoperative finding. The lesion is soft, reddish and multicystic 1.5 cm×1.5 cm×0.5 cm sized mass

증식하고 성장할 수 있는 기질로서 작용을 한다고 하였고 여러 자극에 의해 축적된 대식 세포로부터 방출된 섬유모세포 성장인자(basic fibroblast growth factor)가 내피세포의 증식을 자극하고 증식된 내피세포에서는 더 많은 성장인자를 방출하여 내피세포를 자극하는 양성 피드백 구조를 가짐으로써 증식하게 된다.<sup>11)</sup>

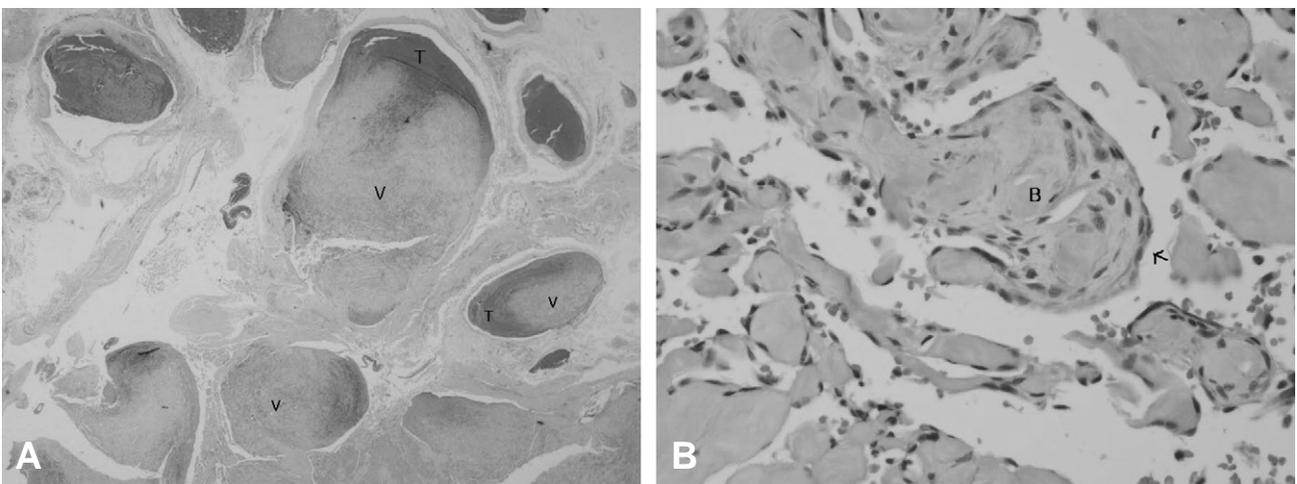
Hashimoto 등<sup>12)</sup>은 유두내피 증식증을 3가지로 분류하여 첫번째는 확장된 형태에서 발생하는 원발형 혹은 순수형, 두번째로 혈관종, 화농성 육아종이나 림프관종 등 기존에 존재하는 병변부에서 발생하는 속발형 혹은 혼합형, 세번째는 드물지만 혈종 등에서 발생하는 혈관외 병변인 부정형 등으로 나누었다. Pins 등<sup>13)</sup>에 따르면 순수형은 56% 정도의 발생률을 가지고 혼합형은 40%, 혈종 안에 일어나는 혈관외형은 4%의 발생률을 가진다고 하였다. 순수형의 유두내피 증식증의 경우 손가락에서 가장 많이 발생하고 두경부, 팔꿈치, 손순으로 발생하고 거의 대부분이 피하조직에 발생한다. 혼합형의 경우는 절반정도가 근육 내에 발생하게 되고 어느 위치에서나 발생할 수 있다. 혼합형이 순수형 보다 젊은 층에서 발생하고 순수형은 부정형에 비하여 크기가 작은 편이다.

조직학적 소견으로는 유두상 구조는 단층의 혈관내피 세포로 구성되어 있고 중심부엔 섬유성 결체조직이 위치하고 유두양 구조의 증식은 혈전의 기질화 위에서 이루어진다. 내피세포의 증식에 있어서 혈관 내에 국한되어 있고 혈전을 동반할 수 있고 비정형화나 빈번한

세포분열의 특징은 보이지 않고 경계가 뚜렷하고 핵이 규칙적이고 정형적인 모습을 보인다.

내혈관 유두내피 증식증의 초음파적 소견에 대한 보고는 많지 않다. Lee 등<sup>3)</sup>은 3명의 내혈관 유두내피 증식증 환자에 대한 초음파를 실시하였는데 2명은 혼합형이었고 근육 내에 위치했으며 1명은 손가락의 피하조직에 위치한 순수형이었다. 순수형의 경우 상대적으로 균질한 저 에코성의 병변과 주변부에 혈류가 증가된 소견이 관찰되었고 혼합형인 경우는 저 에코성 병변 사이로 고 에코성의 격막들이 나누어져 있고 중심부에도 고 에코성 병변이 보였고 주변부와 중심부의 혈류가 다 같이 증가되어 있었다. 본 증례의 경우는 저 에코성 병변 사이로 고 에코성의 격막들이 보이고 중심부, 주변부의 혈류가 다 같이 증가되어 있는 혼합형의 양상을 보였으나, 수술 전 방사선과의 판독은 거대세포종 또는 혈관종으로 추정하였다. 이와 같이 초음파적 소견만으로 내혈관 유두내피 증식증을 진단하기란 쉽지 않기 때문에 MRI 등의 다른 영상학적 검사를 종합하여 판독하는 것이 필요하다. 본 증례의 경우는 환자의 경제적인 사정으로 MRI 검사보다 먼저 초음파 검사를 시행하여 혈관종 또는 거대세포종으로 추정하고 수술적 치료를 시행하였으며, 술 후 조직학적 검사에서 내혈관 유두내피 증식증으로 진단되었다.

내혈관 유두내피 증식증의 MRI소견은 T1 강조영상(T1-W images)에서 중등도 혹은 고 신호강도를 보이고 T2 강조



**Figure 3.** (A) Histologic examination shows multiple vascular Lumen distended by endothelial proliferation (V) with residual organizing thromb (T). H&E stain,  $\times 12.5$  (B) Microscopic view shows papillary formation of vessels (B) and lining of single layer of endothelium (arrow). H&E stain,  $\times 400$

영상(T2-W images)에서 비균질적으로(heterogeneously) 고 신호 강도를 보이며 조영증강 영상에서 중앙부나 격막부, 주변부 조영증강 형태를 보인다. T2 강조영상에서 다양한 신호 강도를 보이는 것은 혈전 형성 시기(1주~6주)에 따라 초기의 고 신호 강도에서(1주) 후기로 갈수록 신호강도가 약해지기 때문이다. 또한 출혈등과 만성적으로 기질화 된 혈전에 의해 결절 같은 신호가 T2에서 저 신호로 T1에서 고신호로 관찰된다.<sup>4)</sup>

내혈관 유두내피 증식증과 감별해야 할 가장 중요한 질환은 혈관 육종이며 유두모양의 증식과 혈관 통로의 형성이라는 공통적인 특징이 있어 반드시 감별 진단이 필요하며 혈관육종의 경우 침습적인 성장 양상과 세포의 비정형성, 세포 분열의 빈번함, 핵의 불규칙성 및 비정형성이 있어 경험있는 병리학자의 경우 내혈관 유두내피 증식증과 감별할 수 있다.<sup>13)</sup> 이외에 감별해야 할 질환으로는 혈관종, 신경종, 혈종등이 있다. 혈관종의 경우 일반적으로 석회화된 정맥결석등이 보이지만 내혈관 유두내피 증식증에서는 드물고 MRI상 혈관종은 T1에서 고신호로 보이고 T2에서 관상형으로 생긴 혈관같은 구조물들로 보이게된다.<sup>4)</sup> 신경종의 경우는 MRI상 출혈성 병변을 보이는 경우 T1에서 고신호로 관찰되며 티넬 증후등 이학적 검사와 종합하여 감별해야 한다. 혈종의 경우는 병력청취상 외상력이 있고 MRI상 T1 및 T2에서 비균질적인 영상을 보이면 의심할 수 있다.<sup>4)</sup>

내혈관 유두내피 증식증은 치료없이 저절로 없어지지 않기 때문에 수술적 절제가 필요하다. 수술 후 재발율은 약 10%정도이며 대부분 부분적 절제시나 혈관종등 기준에 존재하는 혈관질환에서 발생하는 혼합형에서 재발한다.<sup>5)</sup> 수술적으로 불완전한 절제 시에 재발이 많이 되므로 초기 수술시 완전한 절제를 해야 한다. 재발한 환자의 경우 다시 절제술을 시행하는 것 외에 뚜렷한 치료법은 확립된 것이 없으며 최근 방사선 치료가 시도되고 있으나 효과는 아직까지 불명확하다. 또한 재수술로 절제를 하였으나 다시 재발하여 또 다시 절제를 하여 재발되지 않고 치료가 되었다는 보고도 있다.<sup>8)</sup> 본 증례는 수술 후 2년이 경과한 현재까지 재발 증상을 보이지 않고 있다.

## REFERENCES

1. **Masson P.** Hemangioendotheliome vegetant intra-vasculaire.

*Bull Soc Anat Paris, 1926;93:517-23.*

2. **Clearkin KP, Enzinger FM.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Arch Pathol Lab Med, 1976;100:441-4.*

3. **Lee JH, Lee SH Jeong HM, Yun KY.** A case of intravascular endothelial hyperplasia of inferior turbinate. *Korean J Otolaryngol, 2005;48:1189-92.*

4. **Lee SH, Suh JS, Lim BI, et al.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the extremities: MR imaging findings with pathologic correlation. *Eur Radiol, 2004;14:822-6.*

5. **Lee SJ, Choo HJ, Park JS, et al.** Imaging findings of intravascular papillary endothelial hyperplasia presenting in extremities: correlation with pathological findings. *Skeletal Radiol, 2010 [ePub ahead of print].*

6. **Chun YS, Rhyu KH, Kim SH.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's hemangioma) presenting as a forearm mass. *J of Korean bone & Joint Tumor Soc, 2009;15:59-64.*

7. **Hong SG, Cho HM, Chin HM, et al.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's Hemangioma) of the liver: a new hepatic lesion. *J Korean Med Sci, 2004;19:305-8.*

8. **Yamamoto T, Marui T, Mizuno K.** Recurrent intravascular papillary endothelial hyperplasia of the toes. *Dermatology, 2000;200(1):72-4.*

9. **Kato H.** Two cases of intravascular papillary endothelial hyperplasia developing on the sole. *J Dermatol, 1996;23(9):655-7.*

10. **Cisco RW, McCormac RM.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the foot. *J foot Ankle Surg, 1994;33(6):610-6.*

11. **Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia: a clinico-pathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathology, 1983;5:539.*

12. **Pins MR, Rosenthal DI, Springfield DS, et al.** Flolid extravascular papillary endothelial hyperplasia (masson's pseudoangiosarcoma) presenting as a soft tissue sarcoma. *Arch Pathol Lab Med, 1993;117:259-63.*

13. **Levere SM, Barsky SH, Meals RA.** Intravascular papillary endothelial hyperplasia: a neoplastic "actor" representing an exaggerated attempt at recanalization mediated by basic fibroblast growth factor. *J Hand Surg (Am), 1994;19:559-64.*