

<중례 보고>

심한 출혈을 동반한 상악 치은 부위의 혈관 육종 : 1례 보고

유미현, 김현실¹⁾, 양우익²⁾, 지유진³⁾, 송현철³⁾, 김진^{1)*}

남서울대학교 치위생학과, 연세대학교 치과대학 구강병리학교실¹⁾, 구강중양연구소¹⁾, 연세대학교 의과대학 병리학교실²⁾, 가톨릭 대학교 성 빈센트 병원 치과/구강악안면외과³⁾

<ABSTRACT>

An Angiosarcoma in the Maxillary Gingiva Accompanying with Severe Bleeding : A Case Report

Mi Heon Ryu, Hyun Sil Kim¹⁾, Woo Ik Yang²⁾, Yu Jin Jee³⁾, Hyun Chul Song³⁾, Jin Kim^{1)*}

Department of Dental hygiene, Namseoul University, Department of Oral Pathology, Oral Cancer Research Institute, Yonsei University College of Dentistry, Brain Korea 21 Project for Medical Science¹⁾, Department of Pathology, Yonsei University College of Medical²⁾, Division of Oral & Maxillofacial Surgery, Department of Dentistry, St. Vincent's Hospital, The Catholic University of Korea³⁾

Angiosarcoma is an extremely rare sarcoma arising from oral mucosa. We report a case of angiosarcoma in the right maxillary gingiva causing excessive bleeding. The lesion exhibited typical histologic features of angiosarcoma, showing infiltrative proliferation of polygonal endothelial cells and arborizing blood vessels. Tumor cells showed expression of CD 31 and factor VIII, but no expression of CD 34 antigen. The patient expired due to severe bleeding in the oral cavity.

Key words : Angiosarcoma, Oral, Gingiva, Excessive hemorrhage

혈관 육종은 혈관의 내피 세포에서 발생하는 비교적 드문 악성 혈관 종양으로 피부, 간, 유방, 근, 골격, 횡문근 등 신체 여러 장기에서 발생할 수 있으며 모든 육종의 1% 이내를 차지한다¹⁾. 혈관 육종의 명칭은 매우 다양하여 hemangiosarcoma, hemangioendothelial sarcoma, malignant hemangioendothelioma, metastasizing hemangioma 등의 여러 용어가 사용되었으나 임상 소견 및 병리조직학적 소견으로 보아 모두 동일한 병소로 생각되어 현재는 angiosarcoma로 불리운다^{2, 3)}. 호발 부위는 두경부 부위로서 주로 피부에 발생하며 두경부 피부에 발생하는 혈관 육종은 골외 혈관 육종 중 61%를 차지한다²⁾. 이에 비해 구강 내에 발생하는 혈관 육종은 매우 드문 예로서 현재까지 원발성 24예, 전이성 7예가 보고되어 있다. 저자들은 심한 출혈을 유발한

상악 치은 부위의 혈관 육종 1 예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

중례

2005년 6월 27일 87세 남환이 상악 우측 치은 부위의 종창과 출혈을 주소로 가톨릭 대학교 성 빈센트 병원 치과/구강악안면외과에 내원하였다. 과거력상 환자는 몇 달 전부터 우측 잇몸이 붓기 시작하여, 개인 의원에서 치주 농양으로 진단받은 후 절개배농술(I&D)을 시행받았다. 이후, 전 치열에 걸친 치은 종창과 출혈 경향을 보였고, 하순의 낭종으로 의심되는 병소로 인해 2005년 6월 24일 가톨릭 대학교 성 빈센트 병원 치과/구강악안면외과에 의뢰되었다. 환자의 의과 병력은 2003년 등에 발생한 유폴낭종으로 수술받은 병력

*Correspondence : Jin Kim, Department of Oral Pathology, Dental College, Yonsei University 120-752, Seoul, Korea, Tel: 02-2228-3031, E-mail: jink@yumc.yonsei.ac.kr



Fig. 1 Panoramic view Panoramic radiograph showing generalized alveolar bone loss without bone destruction in right maxillary area.



Fig. 2. A. Transverse plane of CT, Computerized tomograph showing bone destruction in right maxilla (arrow). B. Transverse plane of CT, Computerized tomograph showing bone destruction in mandible(arrow).

이 있었으며 2005년 5월 각혈로 인하여 가톨릭 대학교 성빈센트 병원 내과에서 chest PA를 촬영하였으나 특별한 이상 소견은 없었다. 환자의 구강내 소견은 불량한 구강 위생

상태를 보였으며 전반적으로 심한 치태와 치석 침착을 보였다. 상악 우측 견치의 협측 치은 부위에는 배농을 유지하고 있는 상태였으며 하악 좌측 하순에는 2X2cm 크기의 혈관종과 비슷한 청색 병소가 관찰되었다. 상악 우측 견치 치은 부위에서는 치은 종창과 전반적인 치은 궤양 소견을 보였고 상악 양측 구치 부위와 하악 좌측 구치 부위에 불안정하게 형성된 혈전(blood clot)과 출혈 경향을 보였다. 6월 27일 촬영한 파노라마 사진 상에서는 상악 우측 견치 부위에서의 골 파괴 소견은 보이지 않았으며 치주염으로 인한 전반적인 치조골 소실이 관찰되었다(Fig. 1). 7월 28일 촬영한 전산화단층촬영사진에서는 상악 우측 안면골의 파괴 소견과 하악골 부위의 연조직 종괴, 해당 부위 골 파괴 양상이 관찰되었다. 경부 림프절 종대 소견은 보이지 않았다(Fig. 2). 7월 1일 시행한 임상병리검사 결과 혈액 질환이 의심되어 혈액 중양 내과로 대진의를뢰하였으나 혈액 중양 내과에서 치과 질환을 가진하여 다시 치과로 의뢰되었다. 7월 11일 전반적인 치은 종창이 관찰되었고 치아와 치은 부위를 경계로 육아조직 양상의 조직 성장이 관찰되었고 혈병과 oozing되는 출혈 소견이 있었으며 심한 구취와 악취, acute ill appearance, 어지러움 등을 호소하였다. 7월 11일 시행한 임상병리 검사 결과 hemoglobin, hematocrit, RBC count가 낮아 내과에 대진의를뢰되어 치료를 받았고 어지러움을 호소하여 응급실로 전원하여 수혈을 받았다. 7월 15일 입원하여 치과 진료시 상악 치은의 육아 조직 부위에서 조직 검사와 상악 부위의 전반적인 치은 소파술을 시행하였다. 7월 16일 출혈이 감소되어 하악 부위에도 치은 소파술을 시행하였다. 7월 21일 전체적으로 치은 부위에 육아 조직 양상의 조직이 성장하는 것을 볼 수 있었으며 oozing 양상의 출혈 소견이 보여 다시 치은 소파술을 시행하였다. 7월 26일 치주 포대를 제거한 부위에서 다시 조직이 증식하였고 조직 검사 결과상 혈관 육종으로 판

고 찰

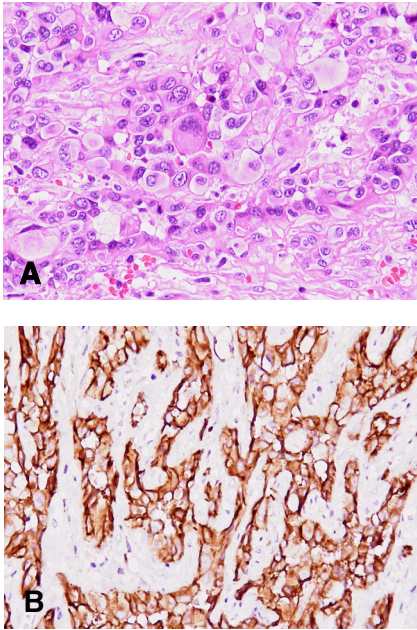


Fig. 3. A. Solid nests of atypical polygonal tumor cells(H/E stain, $\times 200$), B. Tumor cells are positive for CD 31 antigen (Immunohistochemical stain, $\times 200$)

명되어 혈액 종양 내과로 대진외과였다. 8월 3일 구강 내 심한 출혈 소견을 보였고 치은 부위에 전반적으로 조직이 증식하여 있었다. 전신 상태가 쇠약하며 거동 불능 상태를 보였다. 8월 13일 사망하였다.

병리조직학적으로 생검된 조직은 몇 개의 출혈성 연조직으로 구성되어 있었으며 현미경적 소견에서는 섬유성 결합 조직 사이로 다각형의 내피세포로 둘러싸인 혈관 조직이 침윤성 성장을 하고 있었다. 혈관 내피 세포는 과염색상과 비정형의 핵 형태를 보였으며, 세포분열상도 증가하였다(Fig. 3. a). 조직 내에는 비전형적인 내피 세포로 둘러싸인 혈관이 불규칙한 형태를 보이면서 증식하고 있었다. 또한 혈관내 적혈구와 적혈구의 혈관외 유출, 혈철소의 침착, 림프구를 포함한 여러 염증 세포의 침윤 등의 소견도 관찰되었다. 면역조직화학염색을 시행한 결과 CD 31, factor VIII에서 양성 반응을 보였으며 CD 34에서는 음성 반응을 보였다(Fig. 3. b). 이상의 병리조직학적 소견과 면역조직화학염색 소견을 바탕으로 혈관 육종, Grade II로 진단하였다.

혈관 육종은 50% 이상의 종양이 두경부의 두피 부위와 전 두부에 발생하며, 구강내에 발생하는 경우는 매우 드물다⁴⁾. 주로 나이 든 연령대에서 호발하며 남자에서 2:1의 비율로 발생하고, 예후는 불량하여 대부분 치료 유무에 관계없이 사망하는 것으로 보고되어 있다⁵⁾. 5년 생존율은 다양하게 보고되어 있으나 McCarthy 등은 3년 생존율을 15%, 5년 생존율을 9%라고 하였고⁶⁾, 5년 생존율이 12%를 넘지 않는다는 보고도 있다⁷⁾. 구강 내에서 발생하는 혈관 육종의 경우 치은, 협점막, 경구개, 혀, 구강저, 편도 등 다양한 부위에 발생할 수 있으나 하악 부위에 가장 많이 발생하는 것으로 보고되어 있다²⁾. 구강 내 발생 빈도는 전체 혈관 육종의 4%를 차지한다⁸⁾. 구강내 혈관육종을 보고한 예로서는 현재까지 원발성 24예, 전이성 7예가 보고되어 있다.

혈관 육종의 주요 임상 증상은 경계가 불명확한 무경형의 연조직성 종괴로서 자발적인 출혈 또는 미세한 자극에도 출혈을 보일 수 있다. 본 증례에서는 심한 구강내 출혈을 동반 하였으며 치주 치료와 함께 조직의 증식을 보였다. Fanburg-Smith 등은 구강 내 혈관 육종의 주 증상은 최근 급속히 성장한 것과 출혈 소견이 있는 것이라고 하였으며⁹⁾, Ladeinde 등은 발치 후 종괴가 지속적으로 성장하였으며, 심한 출혈을 나타낸 혈관 육종을 보고하였다¹⁰⁾. 혈관 육종이 두경부에 발생했을 경우 코막힘, 비출혈, 화농성 비점액 소견 등을 보일 수 있다고 하였으며^{2, 11)}, 대뇌를 침범한 혈관 육종에서 대뇌 출혈로 인한 부검 증례가 보고되었다¹²⁾. 혈관 육종은 매우 드물어서 임상적으로 감염성 질환과 치주 질환, 화농성 육아종, 혈관종, 림프관종, 편평세포암종 등의 종양성 병변과도 감별을 요한다^{4, 13)}. 본 증례에서도 개인 치과에서는 치주 농양으로 진단하였고 성빈센트 병원 구강악안면 외과에서 혈액 질환을 의심하여 혈액종양내과로 대진외과였으나 치과 질환으로 오진되어 다시 치과로 의뢰되었다. 이와 같이 노인에게서 출혈성 병변이 있으며 일반적인 치료에 반응을 보이지 않는 경우 종양을 생각하여 적절한 검사가 필요하다.

혈관 육종이 구강 내에 나타나는 경우 골을 침범한 경우는 흔하지 않으며 대부분 연조직 종괴의 증식을 보인다¹⁴⁾. 본 증례에서는 파노라마 사진에서는 전반적인 골 소실만 관찰되었으나 전산화 단층 촬영 사진 상에서 상악 우측 구치 부위에서 골 파괴 소견이 관찰되었으며 하순의 낭종을 의심한 부위에서도 골 파괴 소견이 관찰되었다. 방사선 사진 판

독 소견에서는 하악 부위의 악성 종양을 강력하게 의심하였으며 환자의 임상적 소견 상 하악 부위에서 치주 치료를 시행한 경우 지속적인 출혈과 함께 조직의 증식이 관찰되어 하순 부위의 종괴도 혈관 육종으로 생각되었다.

혈관 육종은 조직학적으로 다양한 분화도를 보여 비정형의 핵을 보이는 내피 세포로 이장된 혈관이 문합하는 소견을 보이는 Grade I에서부터 혈관 형성이 적고 유사피 세포나 방추형의 세포들이 판(sheet) 모양으로 배열해 있는 Grade III의 소견을 보인다¹⁵⁾. 본 증례에서는 비정형 소견의 다각형의 내피 세포가 혈관을 이장하고 있었고 증가된 세포 분열상을 나타내 Grade II로 진단되었다. 혈관 육종의 진단에 있어서 면역조직화학염색 소견이 도움이 되는데, CD 31, CD 34, factor VIII, Ulex europaeus, vimentin이 양성으로 반응한다^{9, 15)}. Factor VIII은 혈관 분포의 marker로서 대부분의 혈관 육종에 양성 반응을 보이고 Ulex europaeus는 혈관 내피세포의 분화에 특징적인 표지자이다¹⁶⁾. 또한 reticulin 염색을 하였을 경우 hemangiopericytoma와 감별하는데 도움이 된다고 하였다. 전자현미경적 소견에서 submembrane pinocytic vesicle이나 Weibel-Palade body가 관찰되면 혈관 내피세포 기원의 종양임을 시사하는 소견이 될 수 있다¹⁷⁾.

참고문헌

1. Kumar V, Cotran RS, Robbins SL, Robbins Basic Pathology. 7th ed. Philadelphia: W.B.Saunders, 2003; 359-360.
2. Barnes L, Surgical Pathology of the Head & Neck. Philadelphia: Marcel Decker Inc., 1985; 826-1003.
3. 조희진, 정환교, 안규중, 이철현, 이종주. 두피에 발생한 혈관 육종 1예. 대한피부과학회지 1988; 26: 274-6.
4. Regezi JA, Scuibba J. Oral Pathology;clinical-pathological correlations. 2nd ed. Philadelphia: W.B.Saunders, 1993; 216.
5. 김경수, 신동훈, 최종수, 김기홍. 감염성 질환으로 오진되었던 혈관 육종 2예. 대한피부과학회지 2000; 38: 828-831.
6. McCarthy WD, Pack GT. Malignant blood vessel tumors. A report of 56 cases of angiosarcoma and Kaposi's sarcoma. Surg Gynecol Obstet 1950; 91: 465-482.
7. Triantafillidou K, Lazaridis N, Zaramboukas T. Epitheloid angiosarcoma of the maxillary sinus

and the maxilla: a case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2002; 94 333-7.

8. Lopez Lago AM, Otero Anton E, Rodriguez Lopez I, Villarino Conde JA. Angiosarcoma of gingival presentation. An Med Interna 1998 Jan;15(1): 29-30.
9. Fanburg-Smith JC, Furlong MA, Childers EL. Oral and salivary gland angiosarcoma: a clinicopathologic study of 29 cases. Mod Pathol 2003 Mar;16(3):263-271.
10. Ladeinde AL, Elesha SO, Arigbabu SO. Malignant haemangio endothelioma (angiosarcoma) concomitant presentation in the mandible and occiput—a case report. Niger Postgrad Med J 2003; 10: 60-63.
11. Gnepp DR. Diagnostic Surgical Pathology of the Head & Neck. Philadelphia: W.B.Saunders, 2001; 120-121.
12. Muhlau M, Schlegel J, Von Einsiedel HG, Conrad B, Sander D. Multiple progressive intracerebral hemorrhage due to an angiosarcoma: a case report. Eur J Neurol 2003 Nov;10(6):741-742.
13. Munoz M, Monje F, Alonso del Hoyo JR, Martin-Granizo R. Oral angiosarcoma misdiagnosed as a pyogenic granuloma. J Oral Maxillofac Surg 1998 Apr;56(4):488-491.
14. Loudon JA, Billy ML, Deyoung BR, Allen CM. Angiosarcoma of the mandible: a case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000; 89: 471-476.
15. Favia G, Muzio LL, Serpico R, Maiorano E. Angiosarcoma of the head and neck with intra-oral presentation. A clinico-aphthological study of four cases. Oral Oncol 2002; 38: 757-762.
16. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 1988; 545-554.
17. Tanaka N, Mimura M, Kimijima Y, Sasaki K, Ichinose S, Amagasa T. Ultrastructure of oral sarcoma. Med Electron Microsc 2003; 35: 204-216.