

안와의 원발성혈관주위세포종 1예

부산대학교 의과대학 병리학교실

최 환 주 · 서 강 석 · 이 선 경

서 론

혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray¹⁾에 의해 처음으로 기술되고 명명되었던 비교적 드문 종양이다. 종양을 구성하는 주위세포는 1923년 Zimmermann²⁾에 의해 최초로 동정된 특별한 형태를 가진 세포로서, 정상적으로는 모세혈관과 세정맥의 내피세포 밖에서 볼 수 있는 미분화된 간엽성 세포이다.

이 종양은 주로 연부조직에서 발생하는데 안와에서 원발성으로 발생한 혈관주위세포종은 1955년 Goodman³⁾에 의해 처음으로 보고되었다.

저자들은 약 7년전부터 서서히 시작된 좌안안구돌출을 주소로 본원에 내원한 54세 여자 환자에서 안와에 원발한 혈관주위세포종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 54세의 한국인 여자로서, 좌측 안구의 돌출 및 동통을 주소로 하여 1983년 3월 7일 부산대학병원 안과 외래를 방문하였다.

환자의 호소에 의하면 약 7년 전부터 좌안이 서서히 돌출되면서 약간의 시력 장애가 나타났다고 한다. 입원 약 10일 전부터는 안구 돌출이 더욱 심해지고 동통을 느끼게 되어 병원을 찾아오게 된 것이라고 한다. 과거력 및 가족력에는 특기할만한 사항이 없었다.

이학적 소견상 시력은 우안이 1.2, 좌안이 0.1이었다. 좌안의 시력은 교정이 불가능하였다. 좌안이 전방으로 돌출되어 있어서 안구 돌출계를 이용하여 계측하였더니 우안은 15 mm, 좌안은 25 mm 돌출되어 있었

다. 양안에 안구의 편위 및 안구 운동제한은 인정되지 아니하였다. 안압은 Schiotz 안압계 검사상 우안이 17 mmHg, 좌안이 8 mmHg 이었다. 좌안의 결막은 충혈되어 있었고, 각막은 7시 방향의 각막 주변부에 노출성 표재성 각막 껍질이 생겨 있었으며, Descemet's folding이 보였다. 안저검사상 양 안구의 수정체는 투명하였고, 시신경 유두부는 정상 소견을 보였으며, 좌안에 있어서는 후극부 망막에 소량의 삼출물이 보였다.

혈액, 뇨, 간기능, 심전도, VDRL 그리고 두부 및 흉부 X선 검사들을 실시하였으나, 모두 정상 범위내에 있거나 정상 소견들을 보였다. 안와 C-T scanning 상 좌측 안구 후상부에 삼각형인 부채모양의 경계가 선명하고 등질성인 연한 종양이 보였고 안구는 전하방으로 편위되어 있었다. 골침윤 또는 골파괴 소견은 없었으나, 이 종양에 의하여 좌측 사골외측벽과 설상골이 압박되었고, 좌측 시신경 후부가 부분적으로 폐색되어 있는 소견이 보였다(Fig. 1 참조).

병변의 임상적 경과와 C-T scanning 소견들을 미루어 양성종양이라는 진단하에 좌안구와 종양의 적출술이 시행되었다. 재발의 가능성이 있다고 판정되었기에 1개월 후 Reese의 법에 따라 안와내용 절제술이 재차 시행되었다.

병리학적 소견

육안적 소견 : 병리학적 검사를 위해 의뢰된 조직은 좌측 안구와 비교적 경계가 명확하게 크기가 4×3.5×5 cm이며 둥근 형태를 지닌 한 개의 종괴였다. 종괴의 외면은 대체로 평활하였고, 활면에 있어서는 곳곳에 출혈 반점등을 동반한 회백색과 연한 적갈색을 띤 비교적 단단한 조직이었다. 괴사소는 발견되지 아니하였다(Fig. 2 참조).

조직학적 소견 : 종양조직은 모세혈관 크기에서 부터 동양혈관 크기의 많은 혈관들이 나타나 있었고, 그들 주위에 혈관주위세포라고 인정되는 세포들이 많이 증

* 접수 : 1985년 6월 22일

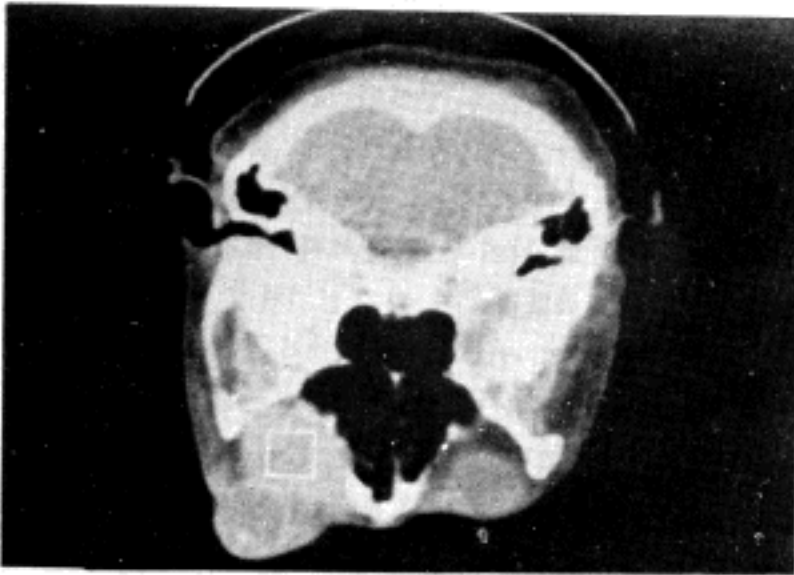


Fig. 1. Computed tomographic scanning of the orbit showing a nodular, well-circumscribed, solid mass in the left retrobulbar region.

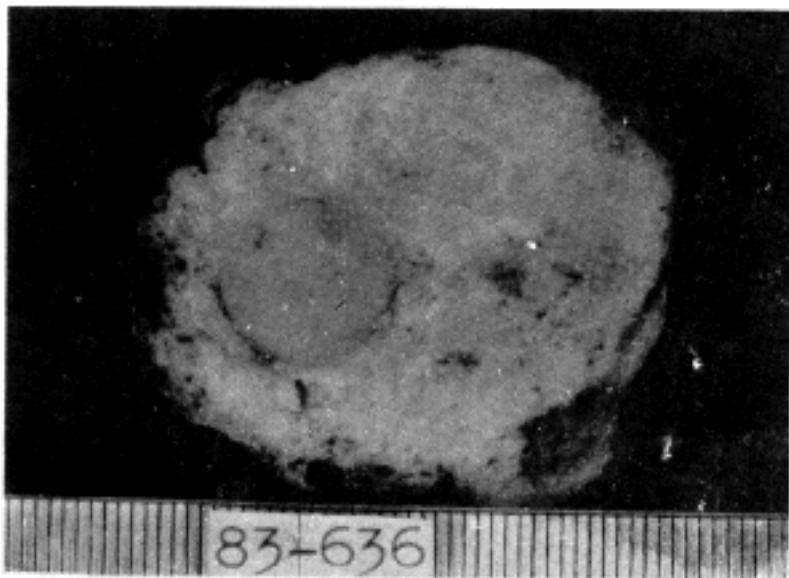


Fig. 2. Cut surface of the tumor showing gray to brown tissue with rich vascular channels and a few small foci of hemorrhage.

식하고 있는 것이 관찰되었다(Fig. 3 참조). 혈관들은 대부분 매우 얇은 혈관벽을 지니고 있었으며, 내면은 단층의 납작한 내피세포들로 덮혀 있었다. 곳곳에 서로 문합된 혈관들이 주위의 증식한 세포들에 의하여 압박을 받아서 특이한 녹자양 형태를 나타내고 있었다(Fig. 4 참조). 혈관들은 대체로 두꺼워져 있는 기저관을 지니고 있으며 이들판은 PAS 반응과 reticulin 염색에 명료하게 염색되었다.

종양세포들은 전반적으로 타원형 내지는 방추형이며 세포막은 뚜렷하지 못하였고, 세포질은 중등도로 나타났다. 종양세포의 핵은 세포형태와 대략 비슷하였고, 얇은 핵막내에 섬세한 염색질이 점상으로 나타났다. 핵소체는 드물게 관찰되었고, 핵분열상이 10 HPF 당 2~

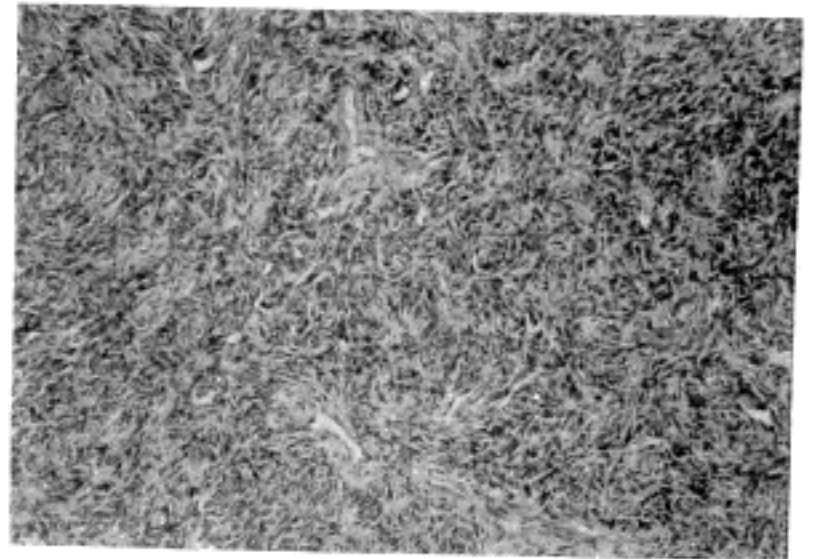


Fig. 3. Microscopical section of the tumor showing tightly packed tumor cells around thin-walled vascular channels with occasional ramifying appearance. (H-E, $\times 100$)

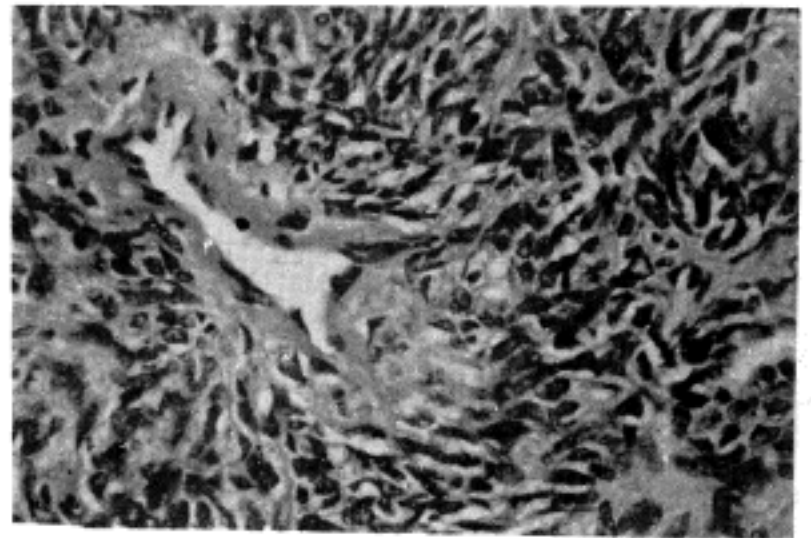


Fig. 4. High power of Fig. 3 showing a small vascular channel lined by a single layer of endothelial cells, surrounded by haphazardly arranged tumor cells. (H-E, $\times 400$)

3개씩 발견되었다(Fig. 5 참조). 방상섬유의 염색표본에서 각각의 종양 세포들이 방상섬유로 둘러 싸인채 확장된 혈관들 주위에서 판상으로 배열하여 혈관의 내피세포와는 뚜렷하게 구별되었다(Fig. 6 참조).

안구는 육안적 및 조직학적으로 별 이상이 관찰되지 아니하였고, 2차 수술에 의하여 얻어진 안와 내면연부 조직에는 종양세포의 국소적 침윤이 관찰되었다.

고 찰

혈관에서 기원하는 종양들은 그 벽을 구성하고 있는 여러 세포 성분들에 따라 병리조직학적으로 혈관종, 혈

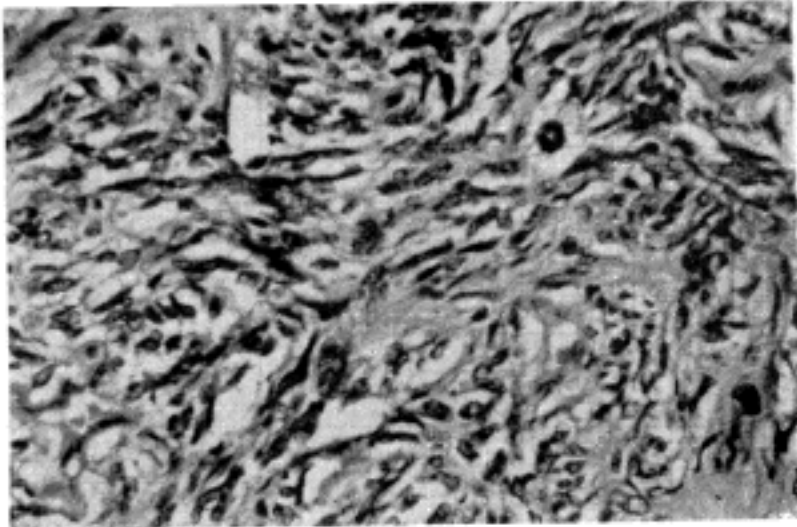


Fig. 5. Microsection of the tumor showing hyperchromatism of nuclei, and an abnormal mitotic figures, (H-E, $\times 400$)

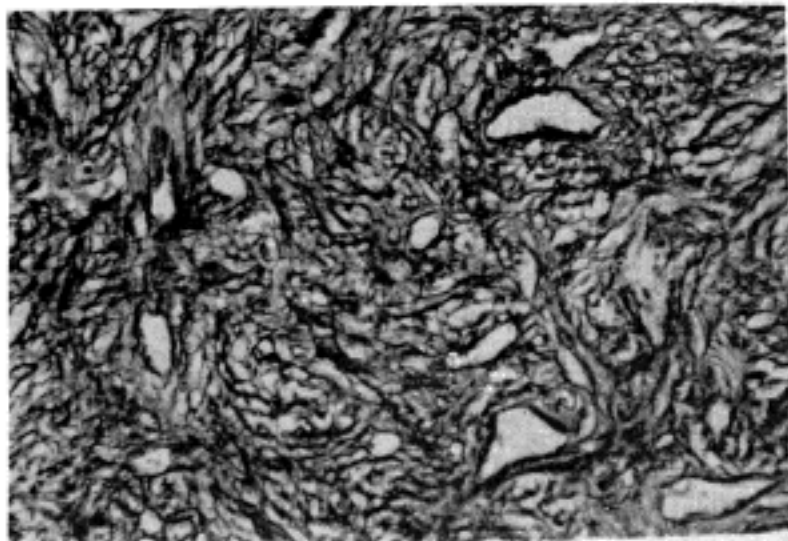


Fig. 6. Reticulin preparation of the tumor showing dense reticular meshwork surrounding vessels and tumor cells. (Gomori's reticulin, $\times 200$)

관내피종, 혈관평활근종(vascular leiomyoma), 글로무스 종(glomus tumor) 및 혈관주위세포종(hemangiopericytoma) 등으로 구분하고 있다. 혈관종은 혈관을 정상적으로 구성하고 있는 모든 세포 성분이 종양조직내에서 관찰되는 일종의 혈관성 기형이라고 할 수 있는 종양이다. 이와는 대조적으로 혈관을 구성하고 있는 각각의 조직성분 중 내피세포(endothelial cell), 평활근세포(smooth muscle cell), 글로무스 세포(glomus cell), 혈관주위세포(pericyte)로부터 기원하는 종양이 바로 혈관내피세포종, 혈관평활근종, 글로무스종 및 혈관주위세포종 등이다. 이들 중 혈관주위세포종은 1942년 Stout와 Murray¹³⁾에 의해서 최초로 기술되고 명명된 드문 종양으로, 1923년 Zimmer-

mann¹⁴⁾에 의해서 처음으로 통정된 특별한 세포형태를 가진 혈관주위세포들로 구성되어 있다.

안와내에서 원발성으로 발생한 혈관주위세포종은 1955년 Goodman¹⁵⁾에 의해 처음으로 보고 되었다. 안와에 발생하는 이 종양에 관한 문헌들을 살펴보면, Haney¹⁶⁾는 69세 백인 남자의 좌안와에 생긴 혈관주위세포종 1예를 보고하였다. 이 환자는 3개월 전부터 좌안이 서서히 돌출하기 시작하여, 입원시 안구돌출계상 좌안이 우안보다 10 mm 더 돌출되어 있었다. 종양의 크기는 $1 \times 1 \times 1$ cm 였다. 이 환자는 수술후 13개월후에 급성 심근 경색증으로 사망하였다.

Jakobiec 등¹⁷⁾은 7예의 안와내 혈관주위세포종을 기술했다. 7예중 2예는 남자였고, 5예는 여자였다. 연령은 25세부터 75세였고, 8개월부터 30년간의 안구 돌출증의 병력을 지니고 있었다. 검사상 안구돌출증은 4mm에서 11 mm 까지였고, 종양의 크기는 1.5 cm 부터 5.0 cm 까지였다. 7예중 4예가 상부안와에서, 2예가 하부에서 그리고 나머지 1예는 근추(muscle cone)내에서 발생했다. 이들을 2년에서 42년 동안 추적 조사를 했는데도 전이의 임상적 증거는 한 예도 발견하지 못했다.

Henderson과 Farrow¹⁸⁾는 1948년부터 1974년까지 Mayo Clinic에서 관찰하였던 혈관주위세포종 11예를 보고하였다. 이 중 5예는 남자였고, 6예는 여자였다. 연령분포는 21세부터 72세 사이였다. 병력 기간은 2개월에서 부터 30년간의 안구돌출증의 증상을 가졌었다. 안구의 돌출 정도는 10 mm 부터 14 mm 까지였다. 11예중 1예를 제외한 모두가 상부 안와에서 발생했다.

술 후 절제된 종양의 크기는 평균 2.5×2 cm 였고, 제일 큰 종양의 크기는 4×3 cm 였다. 11예중 2예는 국소적 재발이 나타났고, 다른 2예는 전이를 일으켜 사망하였다.

우리나라에서는 백 등¹⁹⁾이 15세된 남자의 안와에 발생한 이 종양 1예를 보고하였다. 약 4개월 전부터 좌안이 서서히 돌출하기 시작하였고, 입원시에 안구돌출계상 좌안이 21 mm 로, 우안보다 9 mm 더 돌출되어 있었다. 좌안의 근추(muscle cone) 내에서 절제된 종양은 총 양이 3 cc 가량이었다.

이상의 문헌들을 총괄적으로 살펴보면, 총 20예중 남자 환자가 9예, 여자 환자가 11예였다. 그러므로 이 종양의 성별 빈도에는 별 차이가 없는 것 같다²⁰⁾. 발생 연령은 남자 환자에 있어서는 15세부터 69세로 평균 연령은 43.5세였고, 여자 환자는 21세부터 75세로 평균 연령은 46.4세였으며, 남녀를 합한 총 평균 연령은 45

세였다. 발생 부위를 살펴보면 20예중 14예가 상부안와에서, 3예가 하부안와에서, 그리고 2예가 근주(muscle cone)내에서 발생했다⁸⁾.

안와 혈관주위세포종의 임상적 중요성은 드물지마는 국소적 침윤성 성장을 하기 때문에 술 후 흔히 재발하고, 혈류나 임파선을 통한 전이는 드물다는 사실이다^{6,9)}. 따라서 완전한 절제가 이 종양의 재발을 막는 유일한 방법이라고 할 수 있다. 임상적으로 이 종양은 다른 대부분의 혈관성 종양과 유사하며 서서히 자라서 안구출출을 초래하며 복시를 일으킬 수 있고, 안점에 중등도의 부종등을 나타낼 수도 있다. 유두는 정상일 수도 있고, 중등도의 부종(papilledema), 시신경 위축 등 다양한 변화를 보이기도 한다.

안와 혈관주위세포종의 진단은 생검(biopsy)을 해야 비로소 확진이 되며 X-ray, ultrasonography 그리고 안와 C-T scanning 을 시행하면 종양의 위치와 주위 조직의 파괴등의 소견을 예견할 수 있다.

안와 혈관주위세포종의 육안적 검사에서 종양의 색조는 회색 또는 적자색을 띠며 일반 혈관종의 특징이 없을 수가 많다. 종양은 피막에 싸여 있거나 주위와 경계가 명확하며 경도는 단단하나 연할 수도 있다. 크기는 안와의 한정된 용량 때문에 대개 1~5 cm 정도 발견되며 큰 것은 12 cm 에 달하는 것도 있다. 활면은 간혹 점상출혈이나 낭성변화를 보이며 드물게는 괴사소도 나타나는데 이것은 악성 종양에 더 잘 나타난다.

조직학적 검사에서 모세혈관 혹은 동양혈관들이 널리 산재되어 있으며 이들 사이사이에 종양세포들이 전반적으로 침윤해 있다. 종양세포가 밀집하여 혈관양조직 간격을 좁혀서 보통 염색 표본에서 이 혈관들을 잘 알 수 없을 경우가 많다. 혈관 내벽을 덮고 있는 내피세포는 단층으로 배열되어 있다. 종양세포의 핵은 원형, 난원형 그리고 방추상일 수도 있고, 대개 이들 종양세포는 혈관 주위에 불규칙하게 배열되어 있거나 때로는 ribbon-like, palisading 혹은 storiform pattern 을 나타내기도 한다. 핵분열상을 종양세포에서 많이 관찰하면 악성일 가능성이 높다.

혈관의 모양은 다양하여 작은 압축된 혈관으로 부터 커다란 해면 혈관(cavernous space), 녹각형(staghorn configuration) 또는 동양등의 여러 형으로 관찰된다. 망상섬유 염색을 실시하면 종양세포들은 혈관양구조물의 외측에서 증식하는 것을 알 수 있다. 각각의 종양세포 또는 종양세포의 집단은 망상섬유로 둘러싸여 있다. 최근에 McMaster 등¹⁰⁾이 Mayo Clinic 에서 보았던 혈관주위세포종 환자 60예를 관찰한 뒤, 1) 세포의 탈분

화의 정도, 2) 혈관의 출현정도, 3) 혈관주위세포의 형태, 4) 고배율하에서의 핵분열상의 수, 그리고 5) 망상섬유의 양 등에 기초하여 양성, 잠재적 악성, 그리고 악성으로 종양을 구별했다.

혈관 주위세포종은 병리조직학적으로 혈관내피종, 뇌막종, 중엽성 연골육종, 섬유성 조직구종, 활막성 육종(synovial sarcoma) 등과 감별을 해야 한다.

혈관내피종은 대개 낭종성(cystic)이나 혈관 주위세포종은 종실성(solid)이며, 망상섬유 염색표본에서 혈관내피종의 종양세포들은 reticulin sheath 내에서 증식하는데 반해 혈관주위세포종은 reticulin sheath 외측에서 종양세포가 증식한다. 또한 뇌막종¹¹⁾은 종양세포 주위에 망상섬유가 없는 것으로서 혈관주위세포종과 감별이 된다. 중엽성 연골육종¹²⁾은 조직학적으로 혈관주위세포종의 바탕에 잘 분화된 연골 조직을 볼 수 있다. 섬유성 조직구종¹³⁾은 혈관주위세포종 보다 더욱 심부조직내에 위치하여, 종양세포가 보다 현저한 방추형을 보여주며 그리고 더욱 명백한 storiform 배열을 나타낸다. 활막성육종은 혈관내강의 크기가 거의 일정하고 항상 뚜렷한 방추형세포가 나타나며, 처처에 점액성 석회화된 간질이 섞여 있다. 그리고 국소적으로 이상성 소견을 나타냄으로 감별진단에 도움을 주게 된다.

저자들이 경험한 종래의 임상적 및 병리학적 소견들을 위에 소개한 문헌들에 비추어 볼 때, 안와에 원발하는 희귀한 양성과 악성의 경계성인 혈관주위 세포종이 확실하다고 생각되었다.

결 론

저자들은 54세의 한국인 여자의 좌안와에 발생한 혈관주위세포종 1예를 경험하였다. 이 예는 주위 조직을 국소적으로 침윤하는 경계성 악성형이었다. 이 종양은 희귀하기 때문에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Stout AP, Murray MR: *Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes.* Ann Surg 116:26, 1942
- 2) Zimmermann KW: *Der feinere bau der blutcapillaren.* Z Anat Entwicklung 68:29, 1923
- 3) Goodman SA; *Hemangiopericytoma of the orbit.* Am J Ophthalmol 40:237, 1955
- 4) 백운규, 이규원, 김재명, 이주희, 지현숙, 이종달:

- 안와 혈관주위세포종 1종례. 대한안과학회잡지 22:675, 1981
- 5) Haney RF: *Hemangiopericytoma of the orbit. Arch Ophthalmol(Chicago) 71:206, 1964*
- 6) Jakobiec FA, Howard GM, Jones IS, Wolff M: *Hemangiopericytoma of the orbit. Am J Ophthalmol 78:816, 1974*
- 7) Henderson JW, Farrow GM: *Primary orbital hemangiopericytoma: An aggressive and potentially malignant neoplasm. Arch Ophthalmol 96:666, 1978*
- 8) Fisher JH: *Hemangiopericytoma: Review of 30 cases. Can Med Assoc J 83:1136, 1960*
- 9) Brown DN, MacCarty CS, Soule EH: *Orbital hemangiopericytoma: Review of literature and report of 4 cases. J Neurosurg 22:354, 1965*
- 10) McMaster MJ, Soule EH, Lvinis JC: *Hemangiopericytoma: A clinicopathologic study and long-term follow-up of 60 patients. Cancer 36:2232, 1975*
- 11) Goellner JR, Laws ER Jr, Soule EH, Okazaki H: *Hemangiopericytoma of the meninges. Mayo Clinic experience. Am J Clin Pathol 70:375, 1978*
- 12) Reeh MJ: *Hemangiopericytoma with cartilaginous differentiation involving orbit. Arch Ophthalmol 75:82, 1966*

- 13) Weiss SW, Enzinger FM: *Malignant fibrous histiocytoma: An analysis of 200 cases. Cancer 41:2250, 1978*

= Abstract =

A Case of Primary Orbital Hemangiopericytoma

Hwan Ju Choi, M.D., Kang Suck Suh, M.D.
and Sun Kyung Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine,
Pusan National University

Hemangiopericytoma is a rather uncommon neoplasm composed mainly of cells derived from the vascular pericytes of Zimmermann, which are normally found in close apposition to the endothelial cells of capillaries and postcapillary venules.

Authors studied a case in which primary hemangiopericytoma located in the left orbit of a 54-year-old woman. Review of the literatures about incidence, clinical symptoms, histological features and biological behavior of the orbital hemangiopericytoma was presented.