

좌측 중지의 상피양혈관내피증

- 1증례 보고 -

중앙대학교 의과대학 병리학교실

김 미 경 · 박 용 욱 · 송 계 용

Epithelioid Hemangioendothelioma of the Left Middle Finger

- A case report -

Mi Kyung Kim, M.D., Yong Wook Park, M.D. and Kye Yong Song, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Chung Ang University

Epithelioid hemangioendothelioma is a recently described vascular neoplasm characterized by epithelioid endothelial linings and its borderline biologic behavior. We report a case of epithelioid hemangioendothelioma in a 6-year-old male. The tumor was presented as a non-tender dermal nodule on the left middle finger. The microscopic sections revealed irregular proliferation of vascular channels lined by epithelioid cells with histiocytoid features and frequent intracytoplasmic vacuoles, mimicking so called signet ring cells. Immunohistochemical stainings for factor VIII and vimentin were positive both in epithelioid and vacuolated endothelial cell. Electron microscopic finding reveals abundant intermediate filaments. (Korea J Pathol 1992; 26: 601~604)

Key Words: Epithelioid hemangioendothelioma, Vascular tumors, Finger

서 론

상피양혈관내피증은 1982년 Weiss와 Enzinger¹⁾에 의해 기술된 비교적 드문 혈관종양으로 대개 사지의 연부조직에서 다발성으로 발생하며 상지, 특히 손가락의 결절로 병변이 시작되는 예가 흔하다²⁾. 혈관내 세기관지 폐포성 암종, 경화성 혈관종양 등으로 간이나 폐에서 기술되었으며 그외 여러장기에서 조직구양 혈관종으로 명명되기도 하였다^{3,4)}. 광학현미경적 소견상 Kaposi육종과 해면상혈관종이 혼합된 듯한 형태를 취하며 이러한 독특한 병리조직학적 소견으로 인해 악성종양으로 오진되어 경화성 상피양 맥관육종, 경화성 간질성 혈관육종 등으로 기술되기도 했다. 그러나 이 종양은 무통성의 임상경과를 취하며 흔한 재발로 인해

현재 저등급의 맥관육종의 한 형태로 간주되고 있다. 이 종양의 기원은 전자현미경 검색 및 면역조직화학적 염색 등의 방법으로 내피세포임이 확인되었다. 저자들은 국내에서는 폐에서 1예⁵⁾가 보고되어 있을 뿐 아직 피부에서는 보고례가 없는 6세 남자의 왼손 중지서 발생한 상피양혈관내피증 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례 보 고

환자는 남자로 왼손 중지서 만저지는 무통성 소결절을 주소로 내원하였고 수술소견상 이 병변은 1.5 cm의 경계가 명확한 회백색의 연부결절로 건이나 뼈와는 연결이 없었다. 광학현미경적 검색상 이 병변은 작은 혈관의 결절성 증식 및 둥글고 살쥔 세포들의 침윤과 함께 점액성 간질이 관찰되었다(Fig. 1). 침윤하고 있는 세포들은 조직구 혹은 상피세포와 유사한 둥근 모양을 하고 있었으며 작은 소혹은 짧은 삭의 양상으로 배열되어 있거나 또는 단일세포로서 존재하였

접 수: 1992년 3월 31일, 게재승인: 1992년 9월 4일
주 소: 서울시 용산구 한강로 3가 65-207, 우편번호 140-013
중앙대학교 부속용산병원 해부병리과, 김미경

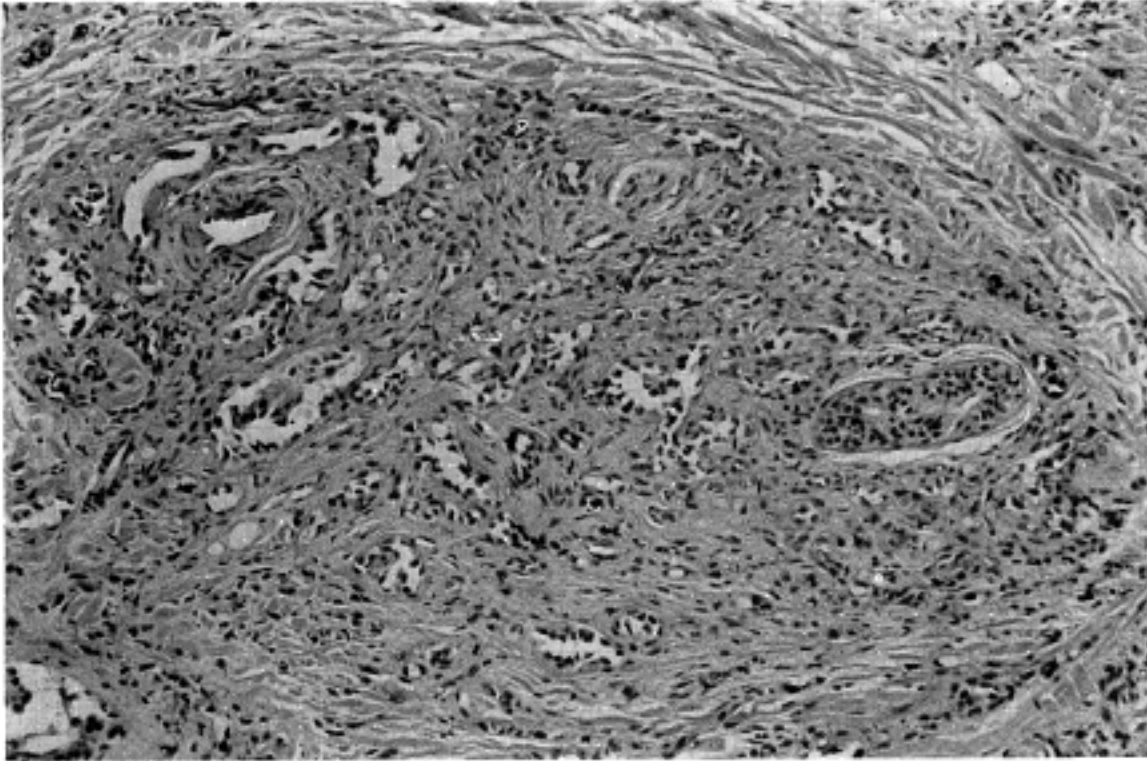


Fig. 1. The tumor is composed of irregularly arranged vascular channels lined by protruding epithelioid cells. A sweat gland is entrapped.

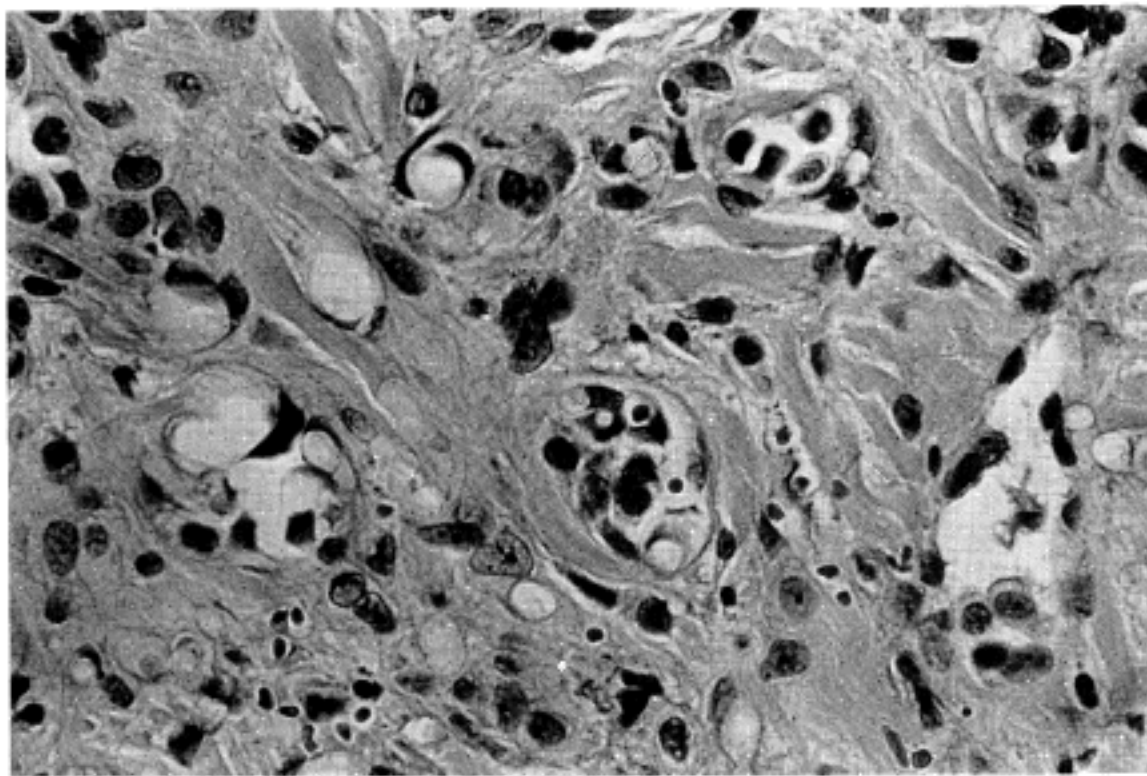


Fig. 2. High power view reveals mixture of epithelioid, vacuolated, and spindle endothelial cells.

으며, 풍부한 호산성의 세포질내에 인환세포와 유사한 공포성 변화가 관찰되었다(Fig. 2). 간질은 alcian blue 염색(pH 2.5와 0.5)에서 모두 강한 양성반응을 보였으나 인환세포와 유사한 세포는 음성이었다. Reticulin 염색으로 얇은 벽을 가진 혈관들의 증식을 관찰할 수 있었다. 종양세포의 다형성증은 관찰되었으나 염증세포 침윤은 거의 없었으며 비정형성 세포분열이나 괴사 등도 관찰되지 않았다. 상피양내피세포들은 vimentin, factor VIII-related antigen에 양성반응을 나타내었고(Fig. 3), 전자현미경 검색에서 혈관내피 세포는 풍부한 intermediate filaments와 pino-

cytotic vesicles을 포함하고 있었으나 basal lamina는 분명치 않았다(Fig. 4). 간질내 다수의 염증세포 침윤이나 림프구의 증식을 관찰할 수 없었고 또 혈관내피세포가 hobnail형태로 돌출되지 않았다. 또 인환세포 모양의 모세혈관과 방추형 세포의 출현이 많다는 점을 종합하여 상피양혈관내피종으로 진단하였다. 수술후 병변의 재발은 없었다.

고 찰

사지의 연부조직에서 발생하는 상피양혈관내피종은

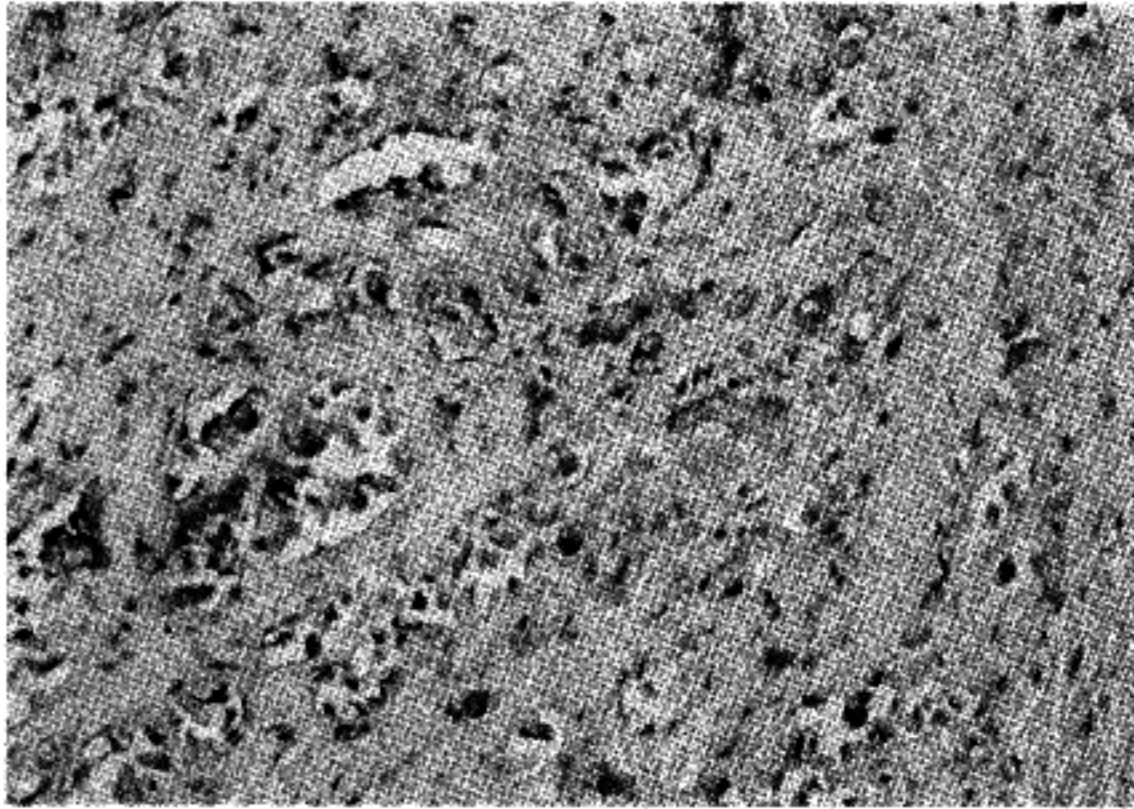


Fig. 3. Immunohistochemical stain for factor VIII-related antigen is positive in both epithelioid and vacuolated endothelial cells(ABC stain, factor VIII).



Fig. 4. The epithelioid endothelial cells show irregular outlines of nucleus, with pinocytotic vesicles and abundant intermediate filaments(F)(EM, uranyl acetate and lead citrate, $\times 16,400$).

두정부 및 기타 피부, 간, 폐, 심장, 비, 림프절 등에서 발생하는 혈관내피종과는 조금 다른 임상적 병변을 나타낼 뿐 병리조직학적으로는 기본적으로 같은 종류로 간주되고 있으며 광학현미경 및 전자현미경적 검사와 면역조직화학적 염색이 이러한 보고들을 뒷받침해 주고 있다^{6,7}. 1982년 Weiss와 Enzinger¹¹는 두정부를 포함하여 기타 여러 장기에서 발생한 상피양혈관내피종 41예를 보고하였는데 병리조직학적으로 Kaposi 육종과 해면상혈관종이 혼합된 양상을 보여 여러 병리학자들에 의해 단순한 염증성 혹은 반응적인

병변에서부터 전이성암, 악성혈관육종 등에 이르기까지 다양한 진단들이 내려졌다. 특히 광학현미경상 감별을 요하는 심혈관종은 진이성 선암과 섬유성 조직구종 등이 있는데 세포질내 잔여소나 세포분열이 없다는 점이 전이성 선암과는 맞지않고 섬유성 조직구종은 혈관종식이 있어도 섬유모세포와 고위성유의 증식이 동반되지 않으며 세포질내 공포성 변화가 잘 발견되지 않는다는 점에서 상피양혈관내피종과 감별된다. 면역조직화학적 인식이나 전자현미경적 검색으로 이 종류의 너피세포성 성질을 찾는 것이 진단에 도움이 되고

특히 factor-VIII related antigen에 대한 면역조직 화학적 염색이 유용한 것으로 보고되고 있다⁷⁾. 본 증례에서도 세포의 다형성은 있지만 악성에서 나타나는 비정형성 세포분열이나 괴사등이 관찰되지 않았고 Vimentin, factor-VIII related antigen등에 양성 반응을 나타냈다는 사실로 비록 이 종양세포들이 광학 현미경적으로는 조직구 혹은 상피세포와 유사한 형태를 취하나 그 기원은 내피세포임을 알 수 있었다. 전자현미경상에서 본 종양세포의 특징은 풍부한 미세섬유를 갖고 있는 것이 특징인데 본 증례에서도 관찰되었다. 그러나 완전히 성숙한 내피세포보다 훨씬 더 풍부한 미세섬유가 어떤 의미를 주는가는 불명치 않다. 본 증례에서 특징적인 소견중의 하나는 인환세포와 유사한 내피세포의 증식이다. 그러나 이러한 세포들은 alcian blue 염색에 음성으로 세포내 산성점액이 없고 또 증식하고 있는 모세혈관은 단층으로 생각되므로 본 증례에서 나타나는 공포성의 내피세포는 가장 작은 모세혈관의 구성단위를 만드는 것으로 생각되었다. 다발성으로 나타난다는 점에서 비교적 드물지만 파종성 분엽성 모세관종(disseminated lobular capillary hemangioma)이나 상피양혈관종과 감별을 요한다^{2,8)}. 그러나 파종성 분엽성 모세관종은 자발성 퇴행을 잘 한다는 점이 다르고 상피양혈관종은 후천성 면역결핍 증 혹은 AIDS-related complex환자에서 내부장기를 잘 침범한다는 점에서 본 질환과 다르다. 상피양혈관종은 현재 임상적으로 작은 피하결절로 나타나며 병리조직학적으로 상피양 내피세포의 증식과 림프구의 침윤이 동반된다는 점이 특징이며 angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia와 기본적으로 동일한 질환군으로 생각하고 있다⁹⁾. 그러나 상피양혈관내피종에서는 인환세포 모양의 모세혈관 및 방추형 세포의 증식, 불규칙하고 불완전한 혈관 형성등이 상기 질환과 감별점이며 임상경과 중 재발이 흔하고 전이도 일어난다는 점에서 혈관종과 맥관육종의 중간단계의 종양으로 생각하고 있다. 전이는 폐에서 15%, 간에서 28%, 연부조직에서 20% 정도에서 발생된다고 보고되고 있다¹⁰⁾.

참 고 문 헌

- 1) Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982; 50: 970-81.
- 2) Scott GA, Rosai J. Spindle cell hemangioendothelioma: Report of seven additional cases of a recently described vascular neoplasm. *Am J Dermatopathol* 1988; 10: 281-8.
- 3) Azumi N, Churg A. Intravascular and sclerosing bronchioloalveolar tumor: a pulmonary sarcoma of probable vascular origin. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 587-96.
- 4) Rosai J, Gold J, Landy R. The histiocytoid hemangiomas: a unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessel, bone and heart. *Human Pathol* 1979; 10: 707-30.
- 5) 강경훈, 김용일, 한성구, 심영술, 함의근, 이상국, 이상국. 폐의 유사피세포성 혈관내피종: 1증례보고. *대한병리학회지* 1991; 25: 563-9.
- 6) Chow LT, Chow W, Fong DT. Epithelioid hemangioendothelioma of the brain. *Am J Surg Pathol* 1992; 26: 619-25.
- 7) Mukai K, Rosai J, Burgdorf WC. Localization of factor VIII-related antigen in the vascular endothelial cells using an immunoperoxidase method. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 273-6.
- 8) Cockerell CJ, Whitlow MA, Webster GF, Friedman AE. Epithelioid angiomatosis: A distinct vascular disorder in patients with the acquired immunodeficiency syndrome or AIDS-related complex. *Lancet* 1987; 11: 654-6.
- 9) Urabe A, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Epithelioid hemangioma versus Kimura's disease: a comparative clinicopathology study. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 758-66.
- 10) Ellis GL, Kratochvil FJ. Epithelioid hemangioendothelioma of the head and neck: a clinicopathologic report of twelve cases. *Oral Surg* 1986; 61: 61-8.