

## 종격동에서 발생한 혈관종

- 1예 보고 -

충남대학교 의과대학 병리학교실

김종옥 · 김법경 · 김경희 · 강대영 · 서광선

### Mediastinal Hemangioma

- Report of a case -

Jong Ok Kim, M.D., Bum Kyeong Kim, M.D., Kyoung Hee Kim, M.D.  
Dae Young Kang, M.D. and Kwang Sun Suh, M.D.

Department of Pathology, Chungnam National University College of Medicine, Taejon, Korea

Benign hemangioma of the mediastinum is rare. This slowly growing tumor is described as well circumscribed, cystic, hemorrhagic tumor. Histologically it can be differentiated into capillary or cavernous form. We present a case of mediastinal hemangioma. A 20-year-old-man was presented with a slowly growing posterior mediastinal mass of 6 years duration, 8×6 cm in size. The mass was relatively well defined but focally invasive. Microscopically, it was differentiated into vessels of capillary, cavernous, and venous patterns. A solid cellular proliferation with inconspicuous capillary lumens was focally seen. The stroma between variable-sized vessels showed marked myxoid change associated with some smooth muscle bundles and adipose tissue. Ultrastructurally, areas of solid cellular proliferation showed formation of lumens. These lumens were lined by active endothelial cells showing plasmalemmal vesicles and Weibel-Palade bodies on the abluminal surface. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 891~894)

**Key Words:** Hemangioma, Posterior mediastinum, Weibel-Palade bodies

종격동에 생긴 혈관종은 드문 양성 종양으로 1914년 Shannon<sup>1</sup>이 처음 보고한 이래 최근까지 100예 미만만 보고되었으며 국내엔 아직 보고된 바 없다. 종격동의 혈관종은 서서히 자라며 비교적 경계가 잘 되나 주변조직으로 침윤하는 성장양상을 흔히 보일 수 있다. 가장 흔한 증상은 호흡곤란, 기침과 흉통

등이며 흉부 방사선 촬영에 의해 우연히 발견될 수 있다<sup>1</sup>. 조직학적으로 모세혈관종과 해면상혈관종의 두 형태로 나누는데 드물게는 현저한 퇴행성 변화가 동반되기도 한다. 그 예로서 간질의 유리질화, 이영양성 골화, 낭성변화, 혈관주변의 점액성 변화와 광범위한 지방세포증식 등을 볼 수 있다. Davis<sup>2</sup>은 75%가 30대 이전이었으며, 68%가 전종격동에서 발생되었다고 보고하였다. 2%에서는 흉곽 밖으로 확장되었으며 2%는 다른 장기에서 혈관종이 같이 발생되었다고 한다<sup>2</sup>. 양성종양으로서 치료는 종괴의

접 수: 1997년 1월 31일, 게재승인: 1997년 6월 21일

주 소: 대전시 중구 문화 1동 6, 우편번호 301-131

충남의대 병리학교실, 김종옥

ISSN : 0379-1149

전적출술을 하지만, 위치에 따라 전적출술이 불가능하다면 부분절제를 하기 때문에 병리진단이 중요하다.

최근에 저자들은 20세 남자에서 후종격동에 발생한 혈관종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

**증례:** 20세 남자 환자로 중학교때 우연히 흉부에 종괴가 있는 것을 알게 되었으나 증상이 없어 치료없이 지내던 중 1996년 신체 검사상 종격동 종괴가 커진 것이 발견되어 내원하였다. 흉부 방사선 소견상 폐실질과 경계가 잘 되는 후종격동 종괴로서 크기는 8×6 cm이었다. 흉부 단층촬영 소견상 비교적 경계가 잘 되고 조영증강이 잘 되는 후종격동 종괴였으며 중앙에 저밀도의 격막이 보였다 (Fig. 1). 흉부 T1과 T2 강조 자기공명 사진상 전방에는 경계가 비교적 좋았으며, 후방은 경계가 불분명하였고 고신호 강도를 보여 방사선 소견상 신경원성 종양이 의심되어 종괴적출술을 시행하였다. 수술당시 주변 조직과 분리가 쉽게 되지 않아 1996년 5월 두번의 수술을 거쳐 전적출술을 시행하였다. 첫번째 제거된 조직의 육안 소견은 비교적 경계가 좋은 소엽성 성장을 보이는 6.5×4.5 cm 크기의 충실성 종괴로 광범위한 점액성 변화와 국소적으로 출혈소견을 보였다. 두번째 수술하여 적출한 조직은 첫번째와 두번째 늑갈사이로 침윤하는 경계가 불분명한 회백색의 충실성 종괴로 크기는 6×3.4 cm였다.

조직학적으로 일부는 비교적 경계가 잘 되었으며 일부는 주변으로 침윤하는 소견이 관찰되었으며, 모세혈관과 해면혈관의 증식이 섬유교원성 조직에 의

해 격막이 형성되면서 소엽성 성장을 보였다. 해면상 혈관 부위에서는 일부에서 두꺼운 정맥 혈관벽이 관찰되었다 (Fig. 2). 혈관사이의 간질부위에서는 현저한 점액성 변화를 보이고 일부에서 Masson-trichrome 염색에 양성인 교원질의 침착을 볼 수 있었다. 국소적으로는 모세혈관의 증식으로 내강이 관찰되지 않는 충실성 양상이 관찰되었다 (Fig. 3). 고배율로 관찰시 종양세포들은 둥글거나 방추상모양의 세포들로 이루어졌으며 핵은 과염색 혹은 투명하게 보였고 하나의 작은 핵소체가 간혹 관찰되었다. 종양의 어느 부위에서나 세포의 비정형성과 유사분열은 보이지 않았다. 평활근과 지방 세포의 증식이 병변의 일부에서 풍부하고 무질서하게 관찰되었다. 혈

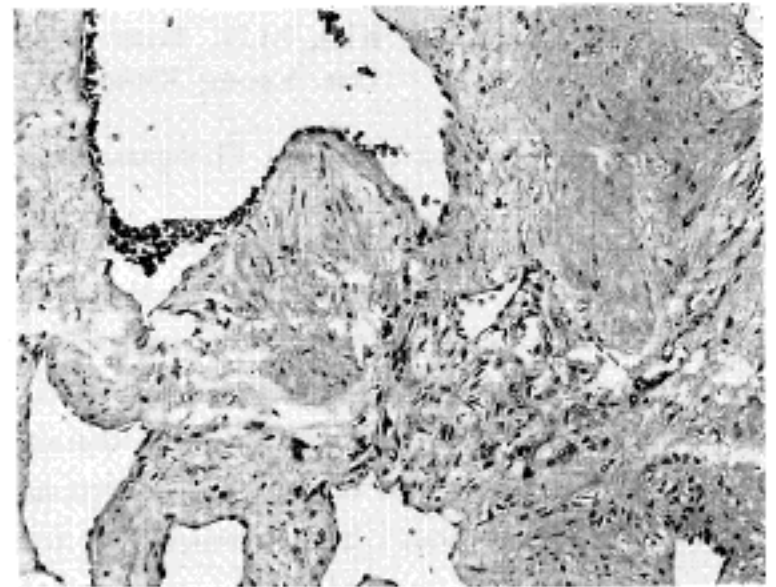


Fig. 2. Areas of prominent ectatic vessels and smooth muscle proliferation.



Fig. 1. Computed tomographic scan showing a relatively well-circumscribed posterior mediastinal mass.

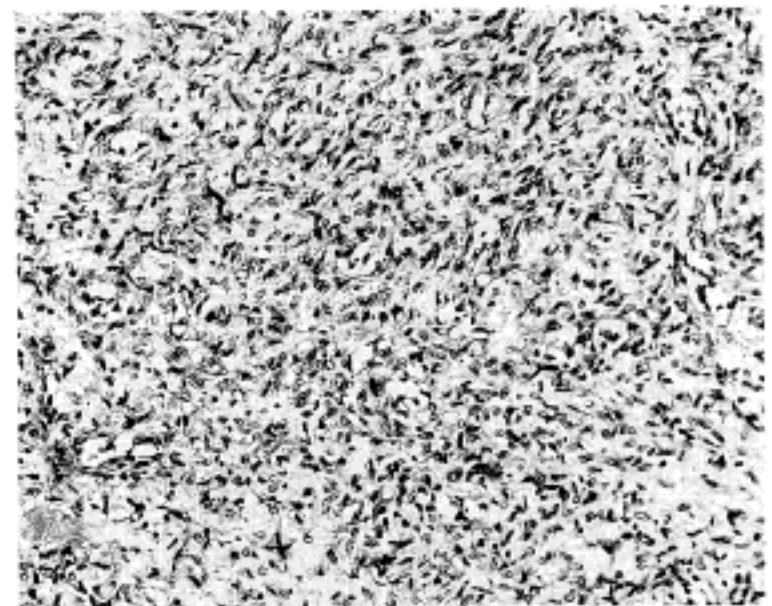


Fig. 3. A mediastinal hemangioma showing a solid cellular proliferation with inconspicuous capillary lumens.

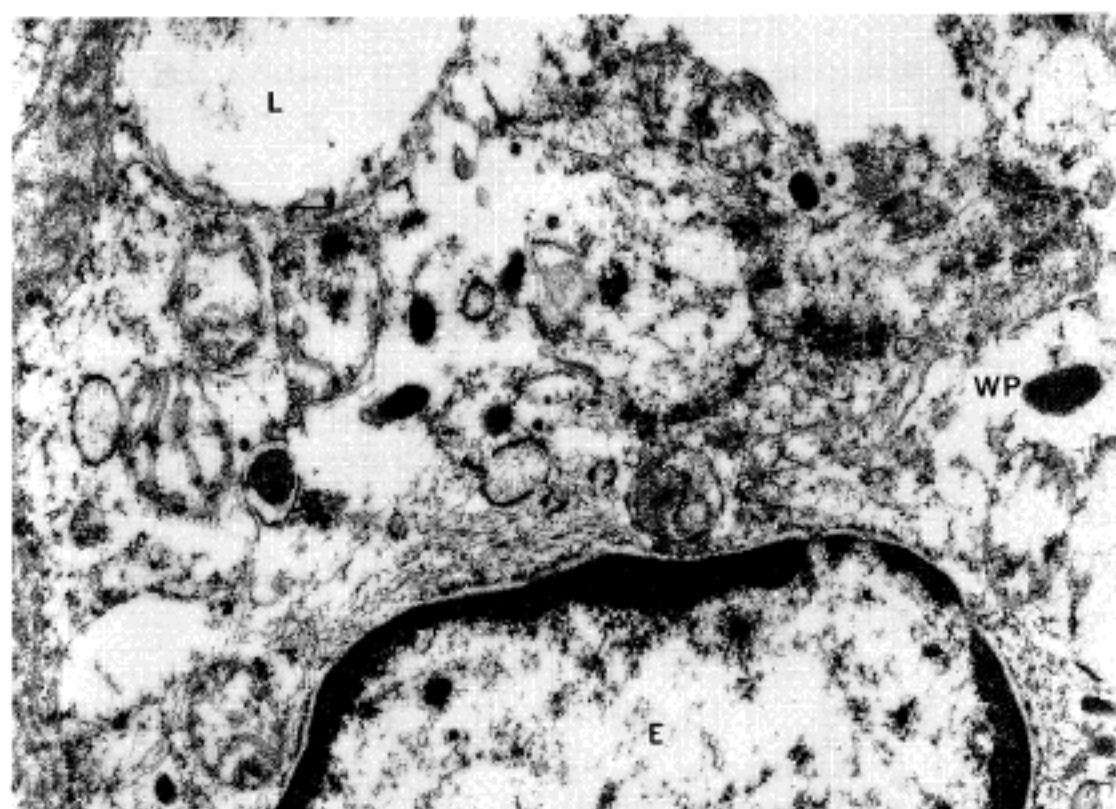


Fig. 4. Ultrastructurally, the vascular lumens (L) in the area of solid cellular proliferation are lined by one or more active endothelial cells (E) showing plasmalemmal vesicles and Weibel-Palade bodies (WP) ( $\times 31,200$ ).

관주변과 혈관사이에 림프구의 침윤을 보였으며 간혹 형질세포도 볼 수 있었다. 충실성으로 증식된 종양부위의 종양세포들은 Factor VIII에 대한 면역조직화학염색결과 양성반응을 보였다. 충실성으로 증식된 종괴부위의 파라핀 블록을 이용한 전자현미경적 검색에서 이들 세포들은 내강을 형성하였으며, 이들은 과립성 내형질세포와 Weibel-Palade체들이 많이 관찰되는 활동성 내피세포로 둘러싸여 있었다. 주변에는 평활근과 교원섬유가 산재되어 있었다 (Fig. 4). 수술후 추적 관찰한 1년동안 재발한 증거는 보이지 않았다.

**고 찰:** 종격동에 생긴 혈관종은 드문 양성 종양으로 지금까지 약 90여례가 보고<sup>1</sup>된 바 있으며 종격동 종괴의 약 0.5% 이하를 차지한다<sup>3</sup>. 혈관종은 전종격동, 중종격동과 후종격동 어디나 발생하며,<sup>4</sup> 연령적으로 신생아에서부터 74세까지 발견되었으나 아동과 젊은 성인에서 좀 더 흔하다<sup>5</sup>. 이들 종양은 흉부 방사선상 우연히 발견되며, 이때 종종 정맥석(phleboth)이 관찰되는데 Davis등<sup>2</sup>은 증례의 10%에서 발견되었다고 보고하였다. 본 증례도 우연히 발견되었으며 정맥석은 관찰되지 않았다. 가장 흔한 임상 증상은 흉통, 기침과 호흡곤란 등이다<sup>5</sup>. 증상은 혈관종의 위치에 따라 다르며 기도나 큰 정맥이 압박되어 증상이 발현되기도 한다. 미만성 혈관종은 식도

와 연관될 수 있고 처수를 눌러 신경반응을 보일 수 있으며, 경부, 횡경막과 흉벽 등으로 확장성 성장이 관찰되기도 한다<sup>4</sup>. Cohen등<sup>3</sup>이 보고한 15예 중에는 경부에 충만감의 징후가 있었는데 전종격동에 위치한 종괴이었으며, 후종격동에 위치한 종괴는 징후가 보이지 않았다고 하였다. Moran등<sup>5</sup>에 의해 보고된 18예 중에 3예에서는 증상이 없었으며, 부검을 통해 발견되기도 하였다. 부검을 통해 발견된 예에서는 위 (stomach)에 생긴 혈관종에 의해 위장관 출혈 증상과 얼굴에 혈관확장증이 있었다. 그런데 본 증례에서는 약 6년간 증상이 없었다.

육안 소견상 후종격동에 위치한 종괴는 3~9 cm의 크기를 보였고 전종격동에 위치한 종괴는 2~20 cm의 크기를 보였다. 대부분 경계가 좋았으며 몇 예에서 주변 조직으로 침윤하는 소견을 보였다고 한다. 조직학적으로는 섬유성 격막으로 나뉘어지는 소엽성 증식 양상이 특징적인 모세혈관종과 혈액으로 채워진 현저하게 확장된 혈관으로 구성된 해면상 혈관종으로 분류된다. 본 증례에서는 일부는 비교적 경계가 잘 되었으며 다른 부분은 주변 조직으로 침윤하는 소견이 관찰되었고 모세혈관과 해면상의 혈관들이 섬유교원성 조직으로 격막을 형성하면서 소엽성 성장을 보였다. 종양의 어느 부위에서나 세포의 비정형성과 유사분열은 보이지 않았다. 지방세포, 섬유조직과 평활근 증식을 종양의 성분으로 보

아야 할지 단순히 증식된 혈관 사이로 정상조직 성분이 관찰되는 것으로 보아야 할지는 아직 정립되지 않았으나, Moran등<sup>5</sup>은 다양한 조직성분이 부분적이며 무질서하게 분포된 점으로 보아 후자의 가능성이 있다고 하였는데 본 증례에서도 지방 세포와 평활근 증식이 병변의 주변에서 많이 나타났고 무질서하게 관찰되어서 끼어든 것으로 생각되었다. 또한 부분적으로 말초신경 세포들도 증식된 평활근 세포 사이에 분포하고 있었다. 전자현미경적으로는 활동성 내피세포들, 평활근 및 기원이 평활근으로 생각되는 간질세포들이 관찰된다고 한다<sup>1</sup>. 본 증례는 충실성 종괴부위에서 전자현미경적 검색을 한 결과 크고 작은 내강이 관찰되었고 이들은 활동성 내피세포로 피복되어 있었다 (Fig. 4).

감별진단은 정맥혈관종, 혈관내피종, 맥관근지방종 (angiomyolipoma)과 심부혈관종 (intramuscular hemangioma)이 포함된다. 정맥혈관종은 모세혈관종이나 해면혈관종과 구분이 되는 두꺼운 혈관벽으로 이루어져 있는데, 본 증례에서는 일부에서만 이러한 소견이 관찰되어 감별하였다. 혈관내피종은 둥글거나 방추상의 내피세포가 짧은 가닥이나 충실성 소 (solid nest)를 형성하고 종양세포는 작은 세포내 관강을 형성하며 세포내에 깨끗한 공간이나 공포형태로 나타난다. 본 증례는 혈관내강을 형성하는 종양이 일부에서만 충실성 소를 형성하였으며 세포내 관강은 형성하지 않는 것으로 감별하였다. 맥관근지방종은 평활근이나 지방세포가 일부에서만 무질서하게 흩어져 있어 감별하였다. 심부혈관종은 모세혈관, 해면상, 혹은 혼합형으로 나타나는 종괴로 혈관이 골격근사이로 성장하지만 본 증례에서는 종괴내에 간혹 평활근이 흩어져 있고 종괴의 주변 일부에서만 골격근으로 침윤하는 소견이 보여 감별하였다.

치료는 증상이 있거나 심폐기관을 압박하는 병변은 전적출술이 근본치료이며, 종양이 주변 심폐기관 혹은 골조직으로 침범한 경우 부분절제를 시행한다<sup>3,6</sup>. 수술후 합병증은 심정맥혈전증, 영구적 성대마비와 Horner's syndrome 등이 보고되었으며,<sup>3</sup> 본 증례에서는 수술후 상안검 하수의 합병증을 보였다.

혈관종의 예후는 5개월 내지 15년간 추적조사한 결과 남아있는 종괴가 퍼지거나, 증상을 유발시키거나 악성종양이 되는 예는 보이지 않았다고 한다<sup>3</sup>. 본 증례에서는 종괴를 발견한 이래 약 6년동안 증상이 없었고 다른 장기에 동반된 종양이 발견되지 않았으며 전적출술을 시행하였으므로 예후는 양호하리라 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Shannon T. Histologically non-malignant angiomas with numerous metastases. *J Pathol* 1914; 19: 139-49.
2. Davis J, Mark G, Green, R. Benign blood vascular tumors of the mediastinum: report of four cases and review of the literature. *Radiology* 1978; 126: 581-9.
3. Cohen AJ, Capt MC, Sbaschnig RJ, et al. Mediastinal hemangiomas. *Ann Thoracic Surg* 1987; 43: 656-9.
4. Marier HC. Hemangiomas of the subglottic region, trachea, and mediastinum in infancy and childhood. *Ann Thorac Surg* 1967; 3: 514-25.
5. Moran CA, Suster S. Mediastinal hemangioma. *Hum Pathol* 1995; 26: 416-21.
6. Gindhart TD, Turk WY, Choy SH. Cavernous hemangioma of the superior mediastinum: report of a case with electron microscopy and computerized tomography. *Am J Surg Pathol* 1979; 3: 353-61.