

## 외경정맥에서 기원한 해면상 혈관종 1예

순천향대학교 의과대학 순천향대학교병원 이비인후과학교실  
장영도 · 김동욱 · 이병돈 · 장혁순

A Case of Cavernous Hemangioma Originated  
from External Jugular Vein

Young Do Jang, MD, Dong Wook Kim, MD,  
Byung Don Lee, MD and Hyuck Soon Chang, MD

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Soonchunhyang University, Seoul, Korea

## -ABSTRACT-

Hemangioma is a common benign tumor that diagnosed in children. It is low incident in adult because of most hemangioma is involuted in children. Moreover hemangioma arising in blood vessel is extremely rare. Recently a 28 years old female presented a left lateral neck mass. A physical examination revealed a 1 × 2 cm sized ovoid shaped mass beside external jugular vein in left level III area. Histopathologic findings led to the diagnosis of a cavernous hemangioma which originated from external jugular vein. There was no evidence of recurrence after 2 months from the operation. We reported this case with a review of the literature. (J Clinical Otolaryngol 2006;17:257-260)

KEY WORDS : Cavernous hemangioma · External jugular vein.

## 서론

혈관종은 양성 신생물의 7%를 차지하는 흔한 질환으로 주로 선천적 요인에 의해 발생하며 그 외에 혈관 형성과정에서의 과오중, 혈류 역학적 이상, 국소외상 등에 의해서도 발생 할 수 있는 것으로 알려져 있다.<sup>1)</sup> 전체 혈관종의 95%는 생후 6개월 이내에 발생<sup>1)2)</sup>하며 이때 발생한 혈관종의 대부분은 나이가 들어감에 따라 퇴화되어 성인에서 발견되는 경우는 드물다. 더욱이 두경부 영

역에서의 혈관에서 기원한 혈관종은 매우 드문 것으로 알려져 있다.<sup>3)</sup> 성인에서의 혈관종은 소아에서와 달리 모세혈관종보다는 해면상 혈관종의 빈도가 높기 때문에 수술적 치료가 필요한 경우가 많다. 최근 저자들은 약 10여년 전부터 크기의 변화를 보이는 무증상의 좌측 경부종물을 주소로 내원한 환자에서 절제술 시행 후 조직 검사에서 외경정맥에서 기원한 혈관종으로 진단된 1예를 치험 하였기에 보고하는 바이다.

## 증례

환자는 28세 여자환자로 약 10여년 전부터 크기의 변화를 보이는 좌측 경부 종물을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력에서 특이 사항은 없었고 문진상 경부 종물은 기침이나 힘을 줄 경우 두드러진다 하였으며 다른 특

논문접수일 : 2006년 8월 29일

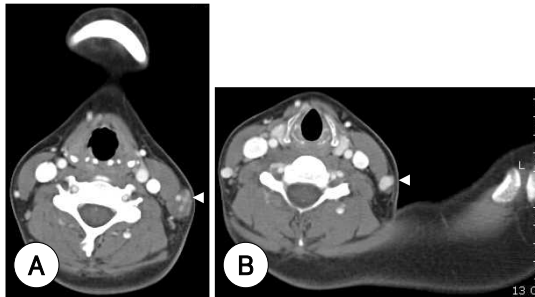
심사완료일 : 2006년 10월 30일

교신저자 : 김동욱, 140-743 서울 용산구 한남동 657번지  
순천향대학교 의과대학 순천향대학교병원 이비인후과학교실  
전화 : (02) 709-9361 · 전송 : (02) 794-9628

E-mail : kdw1228@hosp.sch.ac.kr

별한 증상은 호소하지 않았다. 신체 검사에서는 좌측 경부 제 III 구역에서 외경정맥과 인접하여 약 1×2 cm의 종물이 타원형으로 만져졌으며 가동성이 있었고 압통을 동반 하지 않은 부드러운 종물로 만져졌다. 종물은 Valsalva 법을 시행하였을 때 정도의 크기 증가를 보였다. 심전도, 혈액 검사, 소변 검사 및 혈액 화학 검사, 흉부 단순 촬영에서는 모두 정상 범위였다. 우선 혈관에서 기원

한 종양이나 정맥류 의심 하에 조영 증강 컴퓨터 단층 촬영을 시행 하였으며 세침 흡입 검사는 출혈이 발생할 가능성 때문에 시행하지 않았다(Fig.1). 종물은 약 1.4 cm의 크기로 갑상 연골 높이에서 좌측 외경정맥 옆에 경계가 불분명하게 관찰되었다. 이상의 검사소견으로 좌측 외경정맥에서 기원한 양성 종양 의심 하에 적출술을 시행하였다. 종물은 외경정맥과 연결되어 있었으며 많은 출혈 없이 종괴의 피막을 포함하여 완전 절제를 하였다(Fig. 2). 술 후 시행한 병리 조직 검사에서 혈관의 활동성 증식을 보이는 해면상 혈관종으로 진단되었으며, 종괴 내에 다수의 혈전이 관찰되었다(Fig. 3). 환자는 술 후 5일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며 현재 외래 추적 관찰 중이나 재발이나 합병증 등 이상 소견은 관찰 되지 않았다.



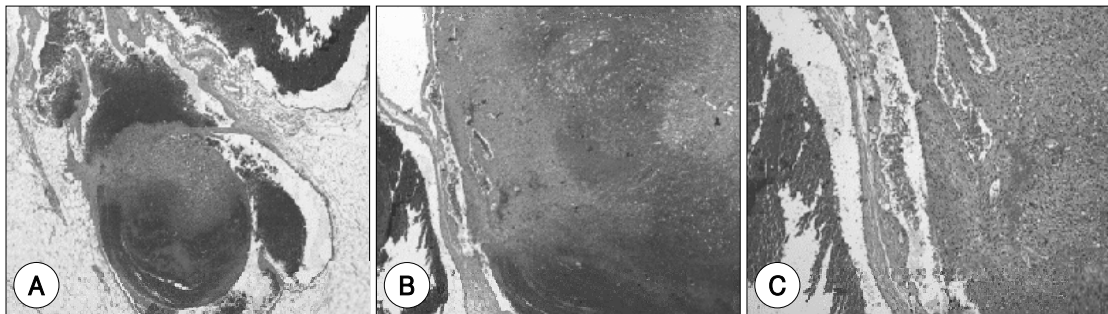
**Fig. 1.** Preoperative Neck CT scan shows that 1.4 cm sized ill defined ovoid shaped subcutaneous mass (A, arrow head) within vessel encasement just beside left external jugular vein (B, arrow head) in the level of thyroid cartilage.

## 고 찰

혈관종은 생후 6개월 내에 발생되며, 5세경에는 전체의 1.6%로 감소하다 6~10세 사이에 완전 퇴화하여 어



**Fig. 2.** Intraoperative finding shows that upper portion of the mass was connected with external jugular vein (arrow head).



**Fig. 3.** Histopathologic findings show multiple vascular spaces lined by flattened endothelium (H & E, A : ×40, B : ×100, C : ×200).

른에서 발생되는 예는 드물다.<sup>2)</sup>

소아에서 혈관종은 주로 모세혈관 형을 보이며 성인에서는 병변의 경계가 명확한 해면상 형태를 보인다. 일반적으로 모세혈관종이 10배 정도 많으며 소아기 혈관종의 주를 이루는 모세 혈관종은 대부분 자연소실 되기 때문에 성인에서는 상대적으로 해면상 혈관종이 더 많이 발견된다.

성인에서 해면상 혈관종은 어떤 시기이나 형성 될 수 있으며 일반적으로 느린 성장을 보이고 단단하고 가동성 있는 무통성 종물의 형태로 관찰된다.<sup>4)</sup> 해면상 혈관종은 드물게 Kasabach-Merritt 증후군(소모성 응고장애를 동반한 혈소판 감소증), Maffuci 증후군(연부조직 혈관종을 동반한 내연골증)과 동반하기도 하며,<sup>4)</sup> 성장함에 따라 주위 조직을 압박하여 국소괴괴 소견이 관찰 될 수도 있고 주변의 관절강이나 호흡기, 안와 등을 침범 시에는 심각한 합병증을 야기할 수도 있다.<sup>1)</sup>

혈관의 형성과 리모델링은 Transmembrane receptor tyrosine kinase에 결합하는 단백질 ligand에 의한 측면비 신호(paracrine signal)에 의해 조절된다.<sup>5)</sup> Angiostatin, endostatin, thrombostatin은 억제에 관여하며, vascular endothelial growth factor(VEGF), fibronectin, 5-integrin, vascular endothelial cadherin, transforming growth factor-1은 형성에 관여하는데 혈관종은 혈관형성 성장인자(angiogenic growth factor)의 결과로 생성된다고 알려져 있다.<sup>5,6)</sup>

모든 혈관종의 60%는 두경부에서 발생하는 것으로 알려져 있으나 외경정맥에서 기원하는 혈관종은 매우 드문 것으로 알려져 있고 1923년 Masson<sup>7)</sup>이 양성 혈관 내 종양을 처음 보고한 이래 소수의 증례만 보고되고 있다.

임상적으로 해면상 혈관종은 보라색의 변성된 병변으로 관찰되고 부드럽고 경계가 불분명하고 압박 시 창백해지는 특징을 보이며 울거나, 흥분상태, 병변 쪽으로 숙일 때 색이 선명해지고 커진다.<sup>8)</sup> 혈관에서 발생한 혈관종은 대부분의 경우 무증상으로 주로 종물을 주소로 내원하며 임상적으로 피하결절이나 정맥 혈전증, 말초 동맥 폐색성 질환으로 발견 될 수 있다.<sup>3)</sup>

본 증례에서도 특별한 임상 증상 없이 좌측 경부의 종물로 내원하였다.

혈관종은 병리 조직학적 바탕으로 해면상, 모세상, 혼

합형으로 분류하기도 하며, Mulliken 등은 혈관종의 조직학적, 생리학적 특성을 고려하여 증식기(proliferative phase)와 퇴행기(involutary phase)로 나누었다.<sup>9)</sup>

두경부 혈관종의 진단 방법은 철저한 이학적 검사 및 병력청취가 필수적이며 보통 병변 내 혈류 속도가 느리기 때문에 청진에서 이상떨림(thrill)이나 이상음(bruit)과 같은 혈관 징후는 관찰되지 않으며 종물의 크기 증가에 따른 종괴 효과로 인한 신경 압박으로 통증이 있을 수 있으며,<sup>10)</sup> 단층 촬영은 진단에 큰 도움을 주지 못하지만 종괴가 관찰될 수 있으며, 약 30%에서 정맥 결석(Phlebolith)에 의한 석회화를 관찰할 수 있다.<sup>8)10)</sup> 조영 증강 컴퓨터 단층 촬영에서는 구불구불한 혈관구조와 함께 균일하게 조영 증강을 보이고, 자기 공명 영상은 컴퓨터단층촬영보다 연부 조직에 대해 더 좋은 윤곽을 관찰할 수 있다. 전형적인 자기 공명 영상 소견은 혈관종 내에 혈류의 정체에 의해 T2 강조 영상에서 고강도 신호를 보이며 섬유 지방 증강은 낮은 신호의 선형 구조물로 보인다. T1 강조 영상에서는 주위 근골격근과 유사한 신호를 보인다.<sup>10)11)</sup> 본 증례에서는 단순촬영에서 정맥 결석(phlebolith)을 의심할만한 석회화는 관찰되지 않았고 컴퓨터단층촬영에서도 전형적인 혈관종의 소견과는 달리 단순히 혈관조영이 관찰되는 종물소견만 보여 양성종양을 의심 하였다.

이외에도 혈관 조영술, Technetium 스캔, 도플러 초음파 검사법 등이 현재 진단에 사용되고 있으며 확진은 병리 조직 검사에 의한다. 혈관종의 병리 조직 검사학적 소견은 모세혈관종은 한 층의 납작한 내피 세포로 구성된 모세혈관 크기의 많은 혈관들로 구성되어 있고 이는 혈관 주위 세포들과 망상 섬유질로 둘러 쌓여있으며 해면상 혈관종은 진피의 심부나 피하 조직에 생기며 조직학적으로 큰 정맥이나 동양혈관으로 구성되어있다.<sup>1)8)</sup>

치료는 환자의 연령, 혈관종의 발생 부위 및 크기, 조직학적 및 생리학적 특성을 고려하여 결정하는데 크기에 의한 기능적 압박, 감염, 혈소판의 감소와 심장의 과도한 무리로 인한 출혈이 있는 경우, 크기가 작더라도 미용상의 문제가 있는 경우, 크기가 작더라도 외모의 개선에 도움이 되는 경우, 비록 퇴행이 되더라도 남아있는 섬유 지방 조직 때문에 얼굴의 기형을 초래하거나, 팽창된 피부로 인해 외피의 위축, 저색소증, 모세혈관 확장증의 우

려가 있을 때는 치료를 시작해야 한다.<sup>1)3)8)10)</sup> 특히 위에서 언급한 바와 같이 성인에서 발생한 해면상 혈관종은 자연 관해가 드물기 때문에 증상이 없고 미적으로 문제가 없는 환자를 제외하고는 적극적인 치료를 시작해야 할 것으로 사료된다. 내과적 치료는 스테로이드 및 sodium morrhuate, ethanol 등의 경화제를 주로 사용하는데,<sup>12)</sup> 스테로이드는 조직 손실을 막고, 반흔을 감소시키며 혈소판 감소증을 억제하는 것으로 알려져 있고, 경화제는 큰 종양의 부피를 줄이는 데 효과적이다. 하지만 6개월 이하의 소아에서 효과가 좋으며 약 30%에서 재발한다고 보고되고 있다.<sup>8)</sup>

수술적 치료는 다량의 출혈의 위험성이 있으므로 컴퓨터전산화단층촬영, 혈관 조영술등의 검사가 선행되어 종물의 정확한 위치와 주위 조직과의 관계, 혈관의 분포 등에 관한 정보를 가진 후 절제술을 시행해야 안전하며,<sup>1)13)</sup> 재발의 원인이 불완전한 절제술에 기인하므로 안전역을 확보한 광범위한 절제술이 술 후 재발의 위험성을 낮출 수 있다. 그 외 한냉 수술, 경화성 약제의 주입 요법, 색전술을 사용할 수 있는데 색전술은 수술 전 보조 요법으로 사용하거나 수술이 불가능한 경우 단독 치료 요법으로 사용하고 있고 한랭요법은 주로 병변이 표면에 위치할 경우 사용한다.<sup>1)8)</sup> 본 증례의 경우 경부 컴퓨터 단층촬영에서 양성 종양이 의심되는 소견을 보여 외경정맥에서 기원한 종양으로 생각되었으며, 외경정맥을 충분히 노출 시킨 후 수술을 시행하여 특별한 술 전 혈관 조영이나 혈관 색전술 등은 필요하지 않았고, 출혈은 거의 없이 종괴를 완전 절제 할 수 있었다. 외경정맥에서 발생한 경우 크기에 따른 증상 및 미용학적인 문제를 고려하여야 한다.

경부 종물에 대한 검사시 성인에서 큰 혈관 옆에 종물이 위치할 경우, 드물지만 혈관종의 가능성을 염두해 두

고 술전에 혈관조영술 등을 이용하여 종괴의 위치와 혈관의 관계를 파악하고, 절개 범위 및 합병증에 대하여 고려하여야 할 것으로 생각된다.

**중심 단어 :** 해면상 혈관종 · 외경정맥.

#### REFERENCES

- 1) Moon JH, Hwang DJ, Kim JS, No HS, Lee SE, Kim SH, et al. *Clinical study of the hemangioma of the head and neck in adult. Korean J Otolaryngol* 2000;43:878-82.
- 2) Guarisco JL. *Congenital head and neck masses in infants and children. Ear Nose Throat J* 1991;70:75-82.
- 3) Lelio MS, Gianluca B, Franco M, FACS, Mauro F. *External jugular vein hemangioma occurring as a lateral neck mass. J Ultrasound Med* 1999;18:719-21.
- 4) Altman KW, Marchant FE, Ochs RH. *Parotid cavernous hemangioma in an adult. Ear Nose Throat J* 1998;77:122-4.
- 5) Breugeum CC, Van Der Horst CM, Hennekam RC. *Progress toward understanding vascular malformation. Plast Reconstr Surg* 2001;107 (6):1509-23.
- 6) Chang J, Most D, Bresnick S, Mehrara B, Steinbrech DS, Reinisch J, et al. *Proliferative hemangioma: analysis of cytokine gene expression and angiogenesis. Plast Reconstr Surg* 1999;103 (1):1-9.
- 7) Masson P. *Hemangioendothelioma vegetant intravascularire. Bull Soc Anat Paris* 1923;93:517.
- 8) Shpitzer T, Noyek AM, Witterick I, Kassel T, Ichise M, Gullane P. *Noncutaneous cavernous hemangiomas of the head and neck. Am J Otolaryngol* 1997;18:367-74.
- 9) Glowacki J, Mulliken JB. *Mast cells in hemangioma and vascular malformations. Pediatrics* 1982;70:48-51.
- 10) Louis M, Farisa S. *Clinical and Imaging Diagnoses of Intramuscular Hemangiomas: The Wattle Sign and Case Reports. J Oral Maxillofac Surg* 2004;62:754-8.
- 11) Marco G, Cesare P, Andrea B, Giorgia P. *Head and neck intramuscular haemangioma: Report of two cases with unusual localization. Eur Arch Otorhinolaryngo* 2003;260:498-501.
- 12) Bardach J, Panje W. *Surgical management of the large cavernous hemangioma. Otolaryngol Head Neck Surg* 1981;89:792-6.
- 13) Bartlett JA, Riding KH, Salkeld LJ. *Management of hemangiomas of the head and neck in children. J Otolaryngol* 1998;17:111-20.