

두피에 발생한 혈관 육종 증례 보고 2례

한예식

고신대학교 의과대학 성형외과학교실

Case Report of Angiosarcoma on Scalp (2 Cases)

Yea-Sik Han

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Kosin University, College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Background: Angiosarcoma of the scalp is rare vascular tumor originating from endothelial cell. The prognosis is very poor with high propensity of local recurrence and distant metastasis. The author reports experiences with the latissimus dorsi free flap in the reconstruction of soft tissue defect of scalp caused by excision of angiosarcoma.

Methods: Two patients visited the hospital with 9x10cm, 8x11cm sized lesion on scalp. Distinguishing features were frequent occurrence of a peripheral erythematous ring, satellite nodules, intratumoral hemorrhage, and the tendency to bleed spontaneously. Both lesions in each patient had developed and increased in size for 5 months and for 3 months, respectively.

Results: Two patients were diagnosed as an angiosarcoma. Prior to the operations, the patients had evaluations preoperatively including brain CT, brain MRI and whole-body PET-CT. There were no evidence of metastasis. We performed wide excision and reconstruction by latissimus dorsi musculocutaneous free flap with split thickness skin graft on both cases. In case 2, radiation therapy was done within 1 month of tumor excision. Multiple distant metastasis occurred in case 1.

Conclusion: Angiosarcoma is a highly malignant tumor with poor prognosis. Treatment and reconstruction method was not yet established. Reconstruction methods include free flap, split thickness skin graft, local flap. We performed latissimus dorsi musculocutaneous free flap as reconstruction method. This method has advantages that have sufficient blood supply and bulk that offer durability to radiation therapy. However, it has a disadvantage in detection of local recurrences. And it has high potency than other reconstruction method for distant metastasis due to sufficient blood supply. Further discussion between doctor and patient is needed for the best possible selection of treatment.

Key words : Angiosarcoma, scalp

서 론

혈관육종은 혈관의 내피세포에서 기원하는 드문 악성종양으로서 피부나 유방, 골격, 횡문근조직 등에 발생하며 전체 육종의 약 1% 미만을 차지한다. 70대 이상의 남성에서 많이 발생하며 국소 재발과 원격 전이를 잘 일으켜 5년 생존율이 10-20%에 불과한 예후가 나쁜 종

양이다. 치료법은 여러 가지가 시도되고 있으나 일반적으로 초기에 광범위하게 절제한 후 방사선 치료를 하는 것이 최선의 치료라고 알려져 있다. 그러나 두피와 같이 혈관이 많은 부위에 발생할 경우 국소 침습이나 원격전이 등이 쉽게 일어나 치료가 쉽지 않다.

저자들은 노인의 두피에 발생한 거대 혈관육종 2례를 경험하였기에 저자들의 치료방법과 그에 따른 장단점을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

교신저자 : 한 예 식
주소 : 602-702 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 의과대학 성형외과학교실
TEL: 051)990-6131 FAX: 051)990-3005
E-mail: hanplastic1@naver.com

증 례

증례 1

75세 남자 환자로 내원 5개월 전 후두부 피부에 자색의 반 및 종괴를 발견하였으며, 종괴가 점차 확산되는 양상을 보였다. 본원 내원 당시 9x10 cm 크기의 광범위한 자색의 반, 판 및 종괴를 보였으며 표면에서 출혈성 궤양 및 가피가 관찰되었다. 중심부의 큰 종괴 이외에도 이 병변과 수 cm까지의 거리를 두고 여러 개의 위성병변들이 관찰되었다(Fig. 1).



Fig. 1. (Left) Preoperative photography, A 78-years old man with angiosarcoma on occipital scalp. (Right) Postoperative photography 2 months later. Latissimus dorsi musculocutaneous free flap and meshed split thickness skin graft were applied to an extensive scalp defect.

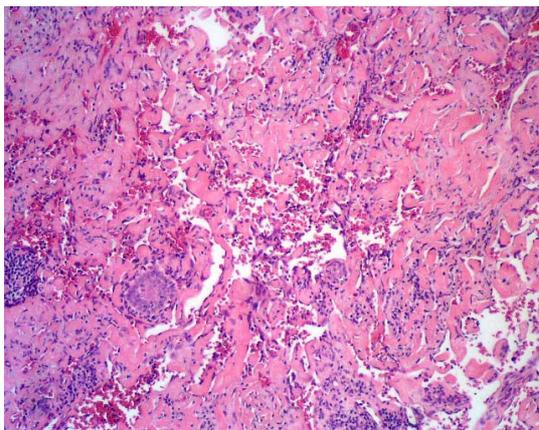


Fig. 2. Pathologic finding. Case 1. The dermis and subcutaneous tissue shows irregular and anastomosing vascular channels lined by atypical endothelial cells (H&E, x200).

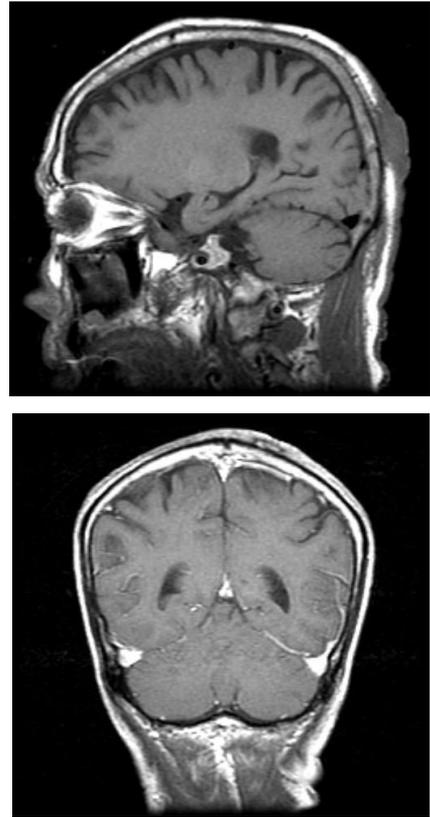


Fig. 3. Preoperative MRI view. There is no evidence of bone or dura invasion(Above) Case 1. A 78-years old man with angiosarcoma on occipital scalp. (Below) Case 2. A 74-years old man with angiosarcoma on parietal scalp.

술 전 편치 생검을 통한 병리조직검사 상 진피층, 피하지방층에 걸쳐 혈관 내피세포에서 유래한 비전형적인 종양세포로 이루어진 종괴성 판과 그 주변부에 다염색성의 내피세포들로 이루어진 불규칙한 모양의 혈관들이 관찰되었다.(Fig. 2). 또 컴퓨터단층촬영 (CT), 자기공명영상 (MRI)과 양전자 방출단층촬영술 (PET-CT)에서 두개골 침윤이나 원격 전이의 소견은 보이지 않았다(Fig. 3). 중심부와 그 주변 병변을 포함하여 뼈막까지 광범위 절제술을 시행하였고, 냉동절편검사 상 조직의 경계와 바닥면 모두에서 종양세포가 없음을 확인한 후 광배근 유리 근피관술과 부분층 피부이식술을 이용하여 결손부를 재건하였다. 술 후 혈액종양내과에서 방사선 치료를 권유하였으나 자의로 거부하여 경과관찰되지 않고 있다가 술 후 6개월에 폐 전이가 발견되어 현재 항암치료중이다.

증례 2

78세 남자 환자로 내원 3개월 전 두정부에 한 개의 증상이 없는 작은 크기의 자색 결절이 발생하였으며, 이후 점차 확산되는 양상을 보여 본원에 내원하였다. 내원 당시 약 8x11 cm 크기의 출혈성 궤양과 가피를 동반한 종괴를 보였으며, 주위에 적색 및 자색의 위성병변들을 관찰할 수 있었다(Fig. 4).



Fig. 4. (Left) Preoperative photography, A 74-years old man with angiosarcoma on parietal scalp. (Right) Postoperative photography 4 months later. Latissimus dorsi musculocutaneous free flap and meshed split thickness skin graft were applied to an extensive scalp defect.

수술 전에 시행한 병리조직검사 상 진피 전체에 걸쳐 심한 불규칙적인 혈관 증식 및 적혈구의 혈관 밖 유출이 관찰되고 비정형 종양세포로 피복된 혈관들이 서로 문합을 이루고 있었다. 컴퓨터단층촬영(CT), 자기공명영상(MRI)과 양전자 방출단층촬영술(PET-CT)에서 두개골 침윤이나 원격 전이의 소견은 보이지 않았고 중심 종양과 위성 병변들을 포함하여 두개골 뼈막까지 광범위 절제술을 시행하였다. 냉동절편검사 상 조직의 절제면과 바닥에서 종양세포가 없음을 확인한 후 광배근 유리 근피관술과 부분층 피부이식술을 이용하여 결손부를 재건하였다.

술 후 1개월부터 방사선치료 시행하였고 술 후 10개월인 현재까지 국소 재발이나 원격 전이 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

혈관육종은 혈관의 내피세포에서 기원하는 드문 악성종양으로 50%가 두정부에서 발생하며 그 중 두피에서 가장 흔하게 발생한다.¹⁾ 초기에 변연이 불분명한 푸르스름한 구진으로 시작하여 궤양, 위성 결절 등이 생길 수 있으며 약간의 외상이 있어도 갑작스런 출혈이 있을 수 있다. 또 60-70대에 주로 발생하며 남자에서 빈도가 더 높다고 알려져 있다.²⁾ 본 증례들에서도 70대의 남성에서 두피에 발생하는 특징을 보여 지금까지 알려진 혈관육종과 임상 양상이 비슷하였다.

임상적으로 4가지 유형으로 나눌 수 있는데 노인의 두피와 안면에 발생하는 혈관육종, 만성 림프부종에 따라 2차적으로 발생하는 혈관육종, 다량의 방사선 조사 후 발생하는 혈관육종 및 악성 증식성 혈관내피세포종 등으로 분류되며 본 증례와 같이 노인의 두피와 안면에 생기는 경우가 가장 흔하다.

혈관육종의 진단은 조직학적 그리고 면역조직화학적 검사를 통해 이루어진다.³⁾ 진피층에서 악성 혈관의 증식이 관찰되고 면역화학조직검사 상 CD31, CD34에서 양성소견을 보인다. H-E 염색 소견 상 표피는 경미한 과각화증과 극세포증을 보이고 진피와 피하 지방층을 침범하며 동일한 종양에서도 여러 정도의 분화를 나타낸다. 일반적으로 주변부는 잘 분화되어 있으나 중심부는 덜 분화된 소견을 보이며 불규칙한 혈관 증식 및 혈관 밖 유출이 관찰된다. 증식된 혈관들은 다양한 모양의 비정형적인 종양세포 및 내피세포들로 이루어져 서로 연결되어 있다.

예후를 예측할 수 있게 하는 유일한 인자는 치료 당시의 종양의 크기이다. 일반적으로 5cm이하, 5-10cm, 10cm이상으로 분류한다.⁴⁾ 예후는 극히 불량하여 전체 5년 생존율은 10-12%이고 특히 5cm이상일 경우 5년 생존율은 0%이다. 또 원격전이가 흔히 발생하는데 가장 흔한 전이부위는 폐이다. 따라서 초기에 발견하여 치료하는 것이 중요하고 혈관육종 환자가 내원하였을 때는 전이유무에 대한 검사가 필요하다. 본 증례1의 경우 내원 시 양전자 방출단층촬영술(PET-CT)등의 검사로 전이가 없음을 확인하고 광범위한 절제와 적절한 재건을 시행하였으나 치료 당시의 크기가 5cm이상이었기 때문

에 전이가 발생하였고 예후가 좋지 못할 것으로 생각된다. 특히 혈류가 풍부한 두피에 발생할 경우 예후는 더 나쁘다고 알려져 있는데 이는 혈류가 풍부하여 전이를 더욱 촉진시킬 수 있기 때문이다.⁵⁾

혈관육종은 초기 증상이 비특이적이기 때문에 확진이 늦어지는 경우가 많다. 본 증례들에서도 각각 종괴 발견 5개월, 3개월 만에 확진을 받을 수 있었다. 매우 빠르게 진행되는 혈관육종의 전이 양상으로 볼 때 진단이 늦어진 것은 예후에 영향을 미칠 것이라 생각된다. 또, 혈관육종은 발생빈도가 낮기 때문에 초기병변 발생 시 이를 의심하지 않아 진단이 늦어지는 경우도 많을 것으로 생각된다. 따라서 특히 노인의 두피에 발생하는 비특이적 증후에 관해 빠른 조직검사를 통해 정확한 진단을 하는 것이 중요하다.

혈관육종은 아직 명확한 치료법이나 재건법이 정립되어 있지 않고 종양세포가 없는 경계부를 충분히 확보하는 광범위 절제술이 최선의 치료라고 알려져 있다. 술 후 방사선치료나 항암치료의 효과에 대해서는 아직 명확히 증명된 바가 없으나 방사선 치료의 경우 병변의 크기가 크고 침윤성일 때 일시적으로 크기를 줄이고 성장속도를 늦출 수 있다고 알려져 있어 술 후 대부분의 경우에서 고식적으로 시행하고 있다. 저자들이 경험한 2례를 보았을 때 방사선치료를 시행하지 않은 증례 1의 경우 술 후 6개월 만에 전이가 발견되어 현재 혈액종양 내과에서 항암치료중이고 방사선 치료를 시행한 증례 2의 경우 술 후 10개월 현재까지 국소 재발이나 원격 전이 소견 보이지 않고 있다. 본 증례들만으로 방사선 치료의 효과에 대해 판단할 수는 없으나 혈관육종의 광범위 제거 후 방사선 치료가 예후에 미치는 영향에 관해서도 더 연구가 필요할 것으로 생각된다.

절제술 후 결손 부위가 큰 경우에는 피부이식술, 국소 피관술, 유리 근피관술 등으로 재건할 수 있고⁵⁾ 두개골이 노출된 경우에는 유리 근피관술을 이용하여 재건하는 것이 적절한 부피 확보와 미용적인 면에서 우수하다.^{6,7)} 또한 충분한 경계를 확보하면서 종양을 절제할 수 있어 완치율을 높일 수 있고 풍부한 부피와 혈류조직을 제공함으로써 이 후 시행할 방사선치료에도 내구성을 지니게 해 준다. 본 증례들의 경우 두개골 뼈막까지 제거하여 재건방법으로 광배근 유리 근피관술을 선

택하였고 많은 부피와 혈류를 제공할 수 있기 때문에 거대 종양의 충분한 경계를 확보하면서 종양을 제거할 수 있었다. 또 술 후 방사선 치료를 시행한 증례 2의 경우 방사선 치료로 인한 합병증은 나타나지 않았다. 그러나 부분층 피부이식술이나 국소 피관술에 비해 재발과 국소 전이를 조기 발견하기 어려우므로 재건방법의 선택 시 이를 신중하게 고려해야 할 것으로 생각된다.

혈관육종은 임상적으로 빈도는 낮지만 성장속도가 빠르고 원격전이가 흔하여 예후가 극히 불량한 악성종양이다. 따라서 혈관육종과 유사한 임상양상을 가진 환자가 내원 시 빠른 조직검사를 통해 진단하는 것이 중요하다. 재건 방법의 선택 시 본 증례들에서 사용한 유리 근피관술은 다른 재건 방법에 비해 충분한 부피를 제공하여 경계를 충분히 확보한 광범위한 절제를 가능하게 해주므로 공격적으로 종양의 완전절제를 가능하게 하는 좋은 재건 방법이라 생각된다. 하지만 유리 근피관술은 혈류가 발달해 오히려 전이를 조장할 수 있고 부피가 너무 커 재발 발견에 있어서 불리한 점이 있을 수 있다는 의견도 있으므로 종양 크기, 골막이나 두개골 침윤 여부 등에 따라 의료진과 환자, 보호자와의 충분한 논의를 거쳐 치료 및 재건 방법을 선택해야 할 것이다.

참고문헌

- 1) Fedok FG, Levin RJ, Maloney ME, Tipirneni K : Angiosarcoma: current review. *Am J Otolaryngol* 20:223-231. 1999
- 2) Aust MR, Olsen KD, Lewis JE, Nascimento AG, Meland NB, Foote RL, Suman VJ : Angiosarcomas of the head and neck: clinical and pathologic characteristics. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 106:943-951. 1997
- 3) Gudewer E, Holzle E, Li L : Widespread cutaneous angiosarcoma of the scalp: diagnosis and soft tissue reconstruction with a combined double-muscle-free flap and split-thickness-skin graft. *Oral Maxillofac Surg* 13:95-98. 2009
- 4) Holden CA, Spittle MF, Jones EW : Angiosarcoma of the face and scalp, prognosis and treatment. *Cancer* 59:1046-1057. 1987
- 5) Mark RJ, Poen JC, Tran LM, Fu YS, Juillard GF : Angiosarcoma. A report of 67 patients and a review of the literature. *Cancer* 77:2400-2406. 1996
- 6) Bullen R, Larson PO, Landeck AE, Nychay S, Snow SN,

Hazen P, Kinsella T, Lamond J : Angiosarcoma of the head and neck managed by a combination of multiple biopsied to determine tumor margin and radiation therapy. Report of three cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 24:1105-1110. 1998

- 7) Minor LB, Panje WR : Malignant neoplasms of the scalp. Etiology, resection, and reconstruction. *Otolaryngol Clin North Am* 26:279-293. 1993