

= 증례보고 =

안와에서 발생한 혈관평활근종 1예

성미선¹ · 이민정¹ · 김남주² · 정호경³ · 광상인^{1,4}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 분당서울대학교병원 안과²,
서울대학교 보라매병원 안과³, 서울대학교병원 임상의학연구소 서울인공안구센터⁴

목적 : 매우 드문 질환으로 알려진 안와의 혈관평활근종 1예를 보고하고자 한다.

증례요약 : 32세 남자환자가 1개월 전부터 시작된 좌안의 시력감소와 통증을 주소로 내원하였다. 좌안의 교정시력 저하와 3 mm의 안구돌출이 관찰되었으며, 1x1 cm 크기의 안와 종괴가 좌측 아래눈꺼풀의 가쪽 부위에서 촉진되었다. 안저검사상 좌안의 황반부에 수평방향의 맥락막주름이 관찰되었다. 안와 자기공명영상의 T1 강조영상에서 낮은 신호강도, T2 강조영상에서 높은 신호강도를 보이는 경계가 명확한 종괴가 관찰되었다. 아래 결막구석을 통한 앞쪽 안와절개술을 시행하여 종괴를 제거하였다. 종괴는 경계가 분명하고 주변과 잘 박리되어 완전절제가 가능하였다. 조직병리검사상 많은 수의 혈관이 산재하고 혈관 사이에 방추형의 종양세포가 섬유숙을 형성하고 있는 양상을 보여 혈관평활근종으로 진단하였다.

결론 : 경계가 명확한 안와 종괴의 감별진단에서 혈관평활근종도 고려하여야 할 것이다.

<한안지 49(4):673-676, 2008>

혈관평활근종(angioleiomyoma, vascular leiomyoma)은 혈관의 평활근, 즉 tunica media에서 기원한 양성 종양으로 다수의 혈관이 방추형 평활근세포와 함께 관찰되는 것이 특징이다.¹ 대다수의 혈관평활근종은 사지, 특히 하지에서 발생하고, 드물게는 두경부 혹은 몸통부위에서 발생할 수도 있다.^{2,3} 안와에서 발생한 경우는 매우 드물며, 평활근종의 변종 또는 여러 아형 중 하나로 간주되어 아주 소수의 증례만이 보고되었다.^{4,5}

저자가 아는 한도 내에서 국내에서는 아직 보고된 적이 없어 저자들이 경험한 안와의 혈관평활근종 1예를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

32세 남자환자가 1개월 전부터 시작된 좌안의 시력 감소와 통증을 주소로 타 병원을 방문하여 안와 종양 진단 하에 전원되었다. 환자의 다른 주관적 증상은 없었다.

<접수일 : 2007년 7월 30일, 심사통과일 : 2007년 10월 10일>

통신저자 : 광 상 인
서울시 종로구 연건동 28
서울대학교병원 안과
Tel: 02-2072-2879, Fax: 02-741-3187
E-mail: khwarg@snu.ac.kr

본원에 내원하였을 때 교정시력은 우안 1.5, 좌안 0.7이었으며 Hertel 안구돌출계 측정 결과 우안 17 mm, 좌안 20 mm (base: 118 mm)로 좌안의 안구돌출이 관찰되었다. 좌안을 촉진하였을 때 약 1x1 cm 크기의 안와 종괴가 아래눈꺼풀의 가쪽 부위에서 만져졌으나 좌측 아래결막구석을 포함한 전안부에서 이상소견은 관찰되지 않았다. 안저검사에서는 좌안의 황반부에 수평방향의 맥락막 주름이 관찰되었다. 안구운동검사는 정상이었다. 안와 자기공명영상을 시행한 결과 T1 강조영상에서 낮은 신호강도, T2 강조영상에서는 높은 신호강도를 보이는 약 2.4x1.5 cm 크기의 종괴가 좌측 하이측 안와에서 관찰되었고, 명확한 경계와 강한 조영증강을 보여 해면혈관종이 가장 의심되었다 (Fig. 1).

조직병리학적 확진과 시력회복을 위해 아래 결막구석을 통한 앞쪽 안와절개술을 시행하였다. 종괴는 경계가 분명하고 주변과 잘 박리되어 완전절제가 가능하였고, 절제된 종괴의 크기는 1.2x1.4x2.3 cm였다.

조직병리검사상 Hematoxylin & eosin 염색에서 많은 수의 다양한 크기의 혈관이 산재하여 있고 혈관사이에 방추형의 종양세포로 이루어진 다발이 관찰되어 전형적인 혈관평활근종의 양상을 나타냈다(Fig. 2A, B). 세포핵의 다형성, 혹은 이형성, 세포분열은 관찰할 수 없었다(Fig. 2C). 면역조직화학염색에서도 smooth muscle actin (SMA) (Fig. 2D)과 vimentin, desmin

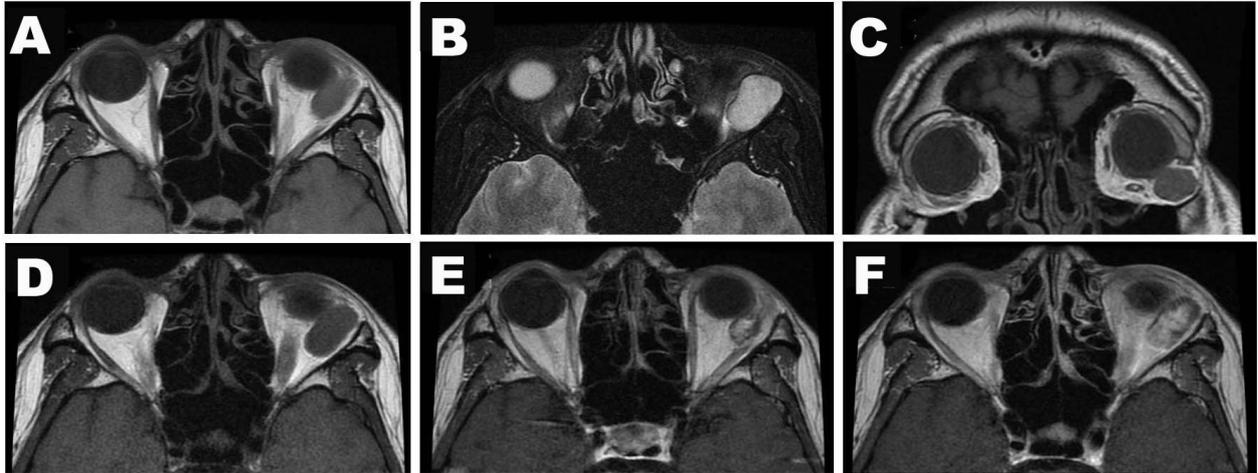


Figure 1. Preoperative MRI demonstrates a well circumscribed oval mass occupying the inferolateral part of the left orbit. The tumor is hypointense on T1-weighted images (A, C) and hyperintense on T2-weighted images (B). The tumor shows gradual bright enhancement (D-F).

에 대해 양성반응을 보이고 내피세포에서 CD34이 양성으로 나타나 혈관평활근종으로 확진할 수 있었다. 또한 신경능 기원의 세포에서 양성반응을 보이는 S-100 protein에 대해서는 음성반응을 보여 신경집종, 신경섬유종, 혹은 흑색종을 배제할 수 있었고, D₂40 음성반응을 토대로 림프종을 배제하였다.

수술 후 6일째 시행한 안과적 검사에서 교정시력은 우안 1.5, 좌안 1.0이었고 안구돌출도 우안 17 mm, 좌안 18 mm (base 118 mm)로 호전되었다. 안구운동장애는 발생하지 않았다.

고 찰

1937년 Stout⁶가 넓은 범위의 평활근종에서 혈관구조가 거의 없는 피부평활근종(cutaneous leiomyoma)과 혈관평활근종을 따로 구별한 이후로, 혈관평활근종은 성숙한 평활근 세포와 많은 수의 혈관으로 구성된 종양으로 정의되며 그 기원은 정맥의 tunica media로 생각된다.

혈관평활근종의 임상양상은 30~50대의 중년 여자에서 통증을 동반한 피하 종괴가 하지에 나타나는 것이 전형적이다.^{2,3} 이외 하지를 포함한 사지 뿐 아니라 드물게는 두경부 혹은 몸통부위에서 발생하기도 하며, 특히 두경부에서 발생한 종괴는 통증이 없을 수 있다.⁷ Hachisuga et al³은 562예의 혈관평활근종을 보고하면서 375예가 하지, 125예가 상지에서 발생하였고 이외 48예가 두경부, 14예가 몸통에 발생하였는데, 이 중 두경부에서는 귀, 입술, 비강 및 코의 피부 등에 호발하였고 안와에서 발생한 경우는 없다고 하였다. 이밖

에 내안각에 발생한 2예, 해면정맥동에서 발생한 1예만이 다른 문헌들에 보고되어 있다.^{8,9}

혈관평활근종의 진단은 조직병리학적으로 이루어지며, 많은 수의 혈관이 분포하고 그 사이로 방추형 평활근 세포가 다발을 이루는 것이 특징이다. 평활근 세포의 특징은 평활근종에서 관찰되는 것과 동일하여, 세포핵은 길쭉한 담배 형태로 그 끝이 무딘 것이 특징으로 다른 방추세포 종양과 구별되고 호산성의 세포질이 풍부하게 존재한다. 세포핵의 다형성, 혹은 이형성, 세포분열의 증거는 없다. 면역조직화학염색을 시행하면 확실한 감별진단이 가능한데, Desmin, vimentin, SMA에 대한 양성반응이 평활근 세포에서 특징적이고 myoglobin, neuron specific enolase (NSE), Leu-7, S-100, HMB-45에 대한 음성반응은 다른 신경성 혹은 방추세포 종양과의 감별에 유용하다.^{10,11} 본 증례에서도 SMA, vimentin, desmin에 대한 양성반응을 확인하였고 CD34은 내피세포에서 양성반응을 보였다. 반면 S-100 protein과 D₂40은 음성반응을 통해 신경성 혹은 림프성의 다른 종양과 감별하였다.

Morimoto⁷는 혈관평활근종을 조직학적인 특성에 따라 고형성, 해면성, 그리고 정맥성으로 처음 분류하고, 사지에 발생하는 경우 고형성이 많은 반면 두경부의 혈관평활근종은 정맥성이 특징이라고 하였다. 하지만 두경부의 혈관평활근종에 대한 다른 보고에서는 고형성(67%)이 가장 많고 해면성(28%), 정맥성(5%) 순이어서 이러한 조직학적 분류가 종괴의 위치와는 크게 연관이 없다고 생각된다.¹² 본 증례에서는 해면성의 양상을 나타내었다.

혈관평활근종의 치료는 외과적 절제가 우선이다.³ 일

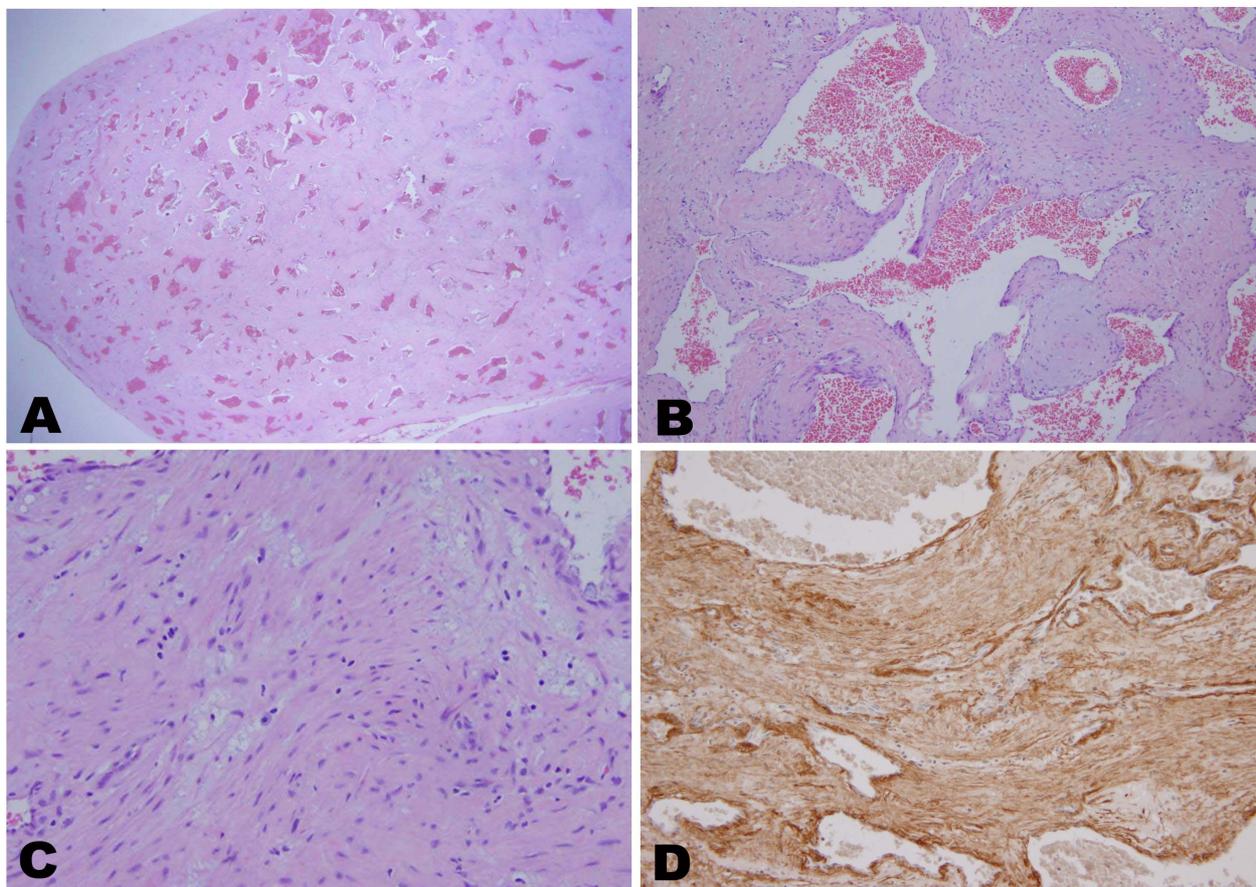


Figure 2. Light micrograph of excisional biopsy specimen. (A) Photomicrographs show many vascular channels and spindle-shaped cells (hematoxylin eosin, $\times 10$). (B) The dilated vascular channels have thin walls that are difficult to distinguish from intervascular stroma, and it is diagnosed as cavernous type (hematoxylin eosin, $\times 100$). (C) The nuclei of tumor cells have blunted ends, and show no mitotic figures (hematoxylin eosin, $\times 200$). (D) The tumor cells show intense positive staining with SMA (SMA, $\times 100$).

부에서 술전 중앙색전술을 시행하여 출혈을 최소화 하는 방법이 제안되기도 하였으나, 많은 수의 혈관평활근 종은 피막이 잘 형성되어 경계가 명확하고 주위와 바리가 쉬워서 단순 절제만으로도 효과적으로 제거할 수 있다.¹² 본 증례에서도 아래 결막구석 절개를 통해 쉽게 제거할 수 있었다. 외과적 절제 후 혈관평활근종의 재발은 드문 것으로 알려져 있다.³

결론적으로 저자들은 안와에서 발생한 혈관평활근종 1예를 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 경계가 명확한 안와종괴를 감별진단 할 때, 매우 드물어 가능성은 낮더라도 혈관평활근종도 고려하여야 할 것이다

참고문헌

1) Ramesh P, Annapureddy SR, Khan F, Sutaria PD. Angioleiomyoma: a clinical, pathological and radiological

review. *Int J Clin Pract* 2004;58:587-91.
 2) Matsuyama A, Hisaoka M, Hashimoto H. Angioleiomyoma: a clinicopathologic and immunohistochemical reappraisal with special reference to the correlation with myopericytoma. *Hum Pathol* 2007;38:645-51.
 3) Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. Angioleiomyoma. A clinicopathologic reappraisal of 562 cases. *Cancer* 1984;54:126-30.
 4) Arat YO, Font RL, Chaudhry IA, Boniuk M. Leiomyoma of the orbit and periorbital region: a clinicopathologic study of four cases. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2005;21:16-22.
 5) Henderson JW, Harrison EG Jr. Vascular leiomyoma of the orbit: report of a case. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1970;74:970-4.
 6) Stout AP. Solitary cutaneous and subcutaneous leiomyoma. *Am J Cancer* 1937;29:435-69.
 7) Morimoto N. Angioleiomyoma: A clinicopathologic study. *Med J Kagoshima Univ* 1973;24:663-83.
 8) Figueiredo EG, Gomes M, Vellutini E, et al. Angioleiomyoma of the cavernous sinus: case report. *Neurosurgery* 2005;56:411.

- 9) Wang CP, Chang WL, Sheen TS. Vascular leiomyoma of the head and neck. *Laryngoscope* 2004;114:661-5.
- 10) Gunduz K, Gunalp I, Erden E, Ereku S. Orbital leiomyoma: report of a case and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2004;49:237-42.
- 11) Goldberg RA, Shorr N, Arnold AC, Garcia GH. Deep transorbital approach to the apex and cavernous sinus. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1998;14:336-41.
- 12) Nall AV, Stringer SP, Baughman RA. Vascular leiomyoma of the superior turbinate: first reported case. *Head Neck* 1997;19:63-7.

=ABSTRACT=

A Case of Orbital Angioleiomyoma

**Mi Sun Sung, M.D.¹, Min Joung Lee, M.D.¹, Nam Ju Kim, M.D.²,
Ho-Kyung Choung, M.D.³, Sang In Khwarg, M.D.^{1,4}**

Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital², Gyeonggi-do, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul National University Boramae Hospital³, Seoul, Korea

Seoul Artificial Eye Center, Clinical Research Institute, Seoul National University Hospital⁴, Seoul, Korea

Purpose: To report a rare case of an angioleiomyoma involving the orbit.

Case summary: A 32-year-old male visited our clinic with pain and decreased visual acuity in the left eye, which had developed 1 month prior to admission. Best corrected visual acuity of the left eye had decreased to 0.7, and 3 mm of proptosis was observed. A 1×1 cm sized soft orbital mass was palpated on the lateral area of the left lower eyelid. Funduscopic examination of the left eye revealed multiple horizontal choroidal folds. On magnetic resonance imaging, a well-demarcated tumor was identified that showed hypointense signal intensity on a T1-weighted scan and hyperintense signal intensity on a T2-weighted scan. We performed anterior orbitotomy with an inferior conjunctival forniceal incision. The tumor was well encapsulated and easily dissected and could be completely removed. Histopathologic examination showed many vascular elements and intervascular fibrous stromas composed of spindle cells. The tumor was classified as angioleiomyoma.

Conclusions: Angioleiomyoma should be considered in the differential diagnosis of a well-circumscribed mass lesion involving the orbit.

J Korean Ophthalmol Soc 49(4):673-676, 2008

Key Words: Angioleiomyoma, Orbit

Address reprint requests to **Sang In Khwarg, M.D.**

Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine

#28 Yongon-dong, Chongno-gu, Seoul 110-744, Korea

Tel: 82-2-2072-2879, Fax: 82-2-741-3187, E-mail: khwarg@snu.ac.kr