

위눈꺼풀에 발생한 혈관내유두상내피세포증식증 1예

A Case of Intravascular Papillary Endothelial Hyperplasia of Eyelid

김주연^{1,2} · 이미경³ · 김혜영²

Joo Yeon Kim, MD^{1,2}, Mi Kyung Lee, MD³, Hye Young Kim, MD²

연세대학교 의과대학 안과학교실¹, 국민건강보험 일산병원 안과², 국민건강보험 일산병원 병리과³

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

Department of Ophthalmology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital², Goyang, Korea

Department of Pathology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital³, Goyang, Korea

Purpose: To report a case of intravascular papillary endothelial hyperplasia of the eyelid.

Case summary: A 30-year-old male presented with a right upper eyelid mass, which had been growing in size for three years. The mass was about 7 mm in diameter, purplish, spherical, and cystic. Incision and drainage were performed, but the cystic mass instantly refilled with blood. Excisional biopsy was performed. On microscopic examination, a myriad of small delicate papillae projections into the dilated vascular lumen with organizing thrombus were noted. Each papilla was lined with a single layer of endothelial cells, surrounding a collagenized core. The endothelial cells were reactive for CD31 on immunohistochemical staining. There were focal areas of frequent mitoses, but neither cytological atypia nor necrosis was found. Hence, the lesion was diagnosed as intravascular papillary endothelial hyperplasia.

Conclusions: Intravascular papillary endothelial hyperplasia in the periorbital area is rarely reported, and it is important to distinguish it from hemangioma or angiosarcoma. Complete surgical excision is necessary to prevent recurrence. The authors report a case of intravascular papillary endothelial hyperplasia of the upper eyelid, which should be considered in the differential diagnosis of eyelid or orbital tumor.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(8):1299-1302

Keywords: Eyelid tumor, Intravascular papillary endothelial hyperplasia, Masson's tumor, Mitosis

Masson 종양으로 처음 기술된 혈관내유두상내피세포증식증은 혈관내막의 양성 증식으로 두경부에 호발하나, 눈꺼풀에서 발견되는 경우는 매우 드물다. 조직학적으로 확장된 혈관 내로 내피세포로 둘러싸인 미세 유두상 증식 소견이 특징이며, 처음 Masson's tumor로 기술되었던 바와는

달리 지금은 종양성 병변이 아니라 자극에 의해 혈관 내 생긴 혈전에서 생기는 혈관 내피 세포의 반응성 증식으로 분류된다.¹ 저자들은 국내에서 보고된 바가 없는 눈꺼풀에 발생한 혈관내유두상내피세포증식증 1예를 경험하여 이에 대해 보고하고자 한다.

■ Received: 2016. 5. 12. ■ Revised: 2016. 6. 10.

■ Accepted: 2016. 7. 23.

■ Address reprint requests to Hye Young Kim, MD
Department of Ophthalmology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital, #100 Ilsan-ro, Ilsandong-gu, Goyang 10444, Korea
Tel: 82-31-900-0590, Fax: 82-31-900-0343
E-mail: khyeye@hanmail.net

증례보고

특이 과거력이나 외상력이 없는 30세 남자 환자가 3년 전 발생하여 크기가 커지는 우측 위눈꺼풀 종괴를 주소로 내원하였다. 내원 당시 나안 시력은 우안 1.0, 좌안 0.8이었고 안압은 비접촉성 안압계로 우안 21 mmHg, 좌안 21 mmHg로 측정되었으며, 세극등 현미경 검사, 안저 검사 등에서 안과

적 특이 소견은 관찰되지 않았다.

우측 윗눈꺼풀에 지름 약 7 mm의 구형의 푸르스름한 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 종괴는 경계가 명확하였으며 촉진상 낭성의 종괴로 생각되었다. 조영제를 사용한 안와 컴퓨터 단층촬영상, 안와 주위로의 침범 없이 우측 상안검에 국한되어 조영이 증강되는 소견을 보였다(Fig. 2). 양성 낭성

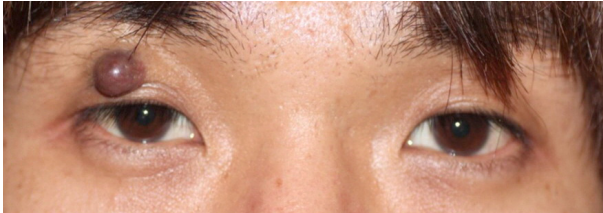


Figure 1. External photograph of eyelid. Spherical bluish mass measured about 7mm in diameter on the right upper lid.

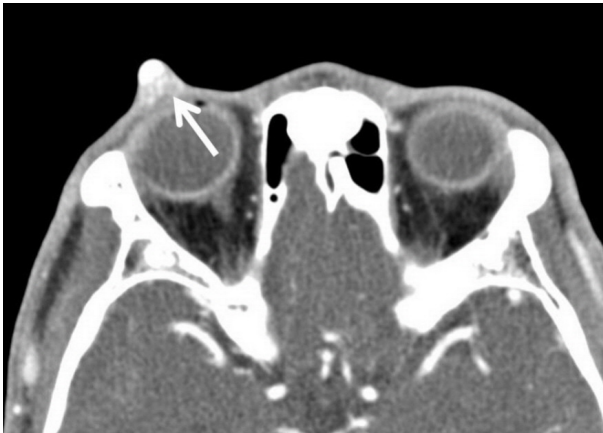


Figure 2. Contrast enhanced orbital computed tomography. It shows 7 × 8 sized, contrast enhancing round mass in right upper eyelid (arrow).

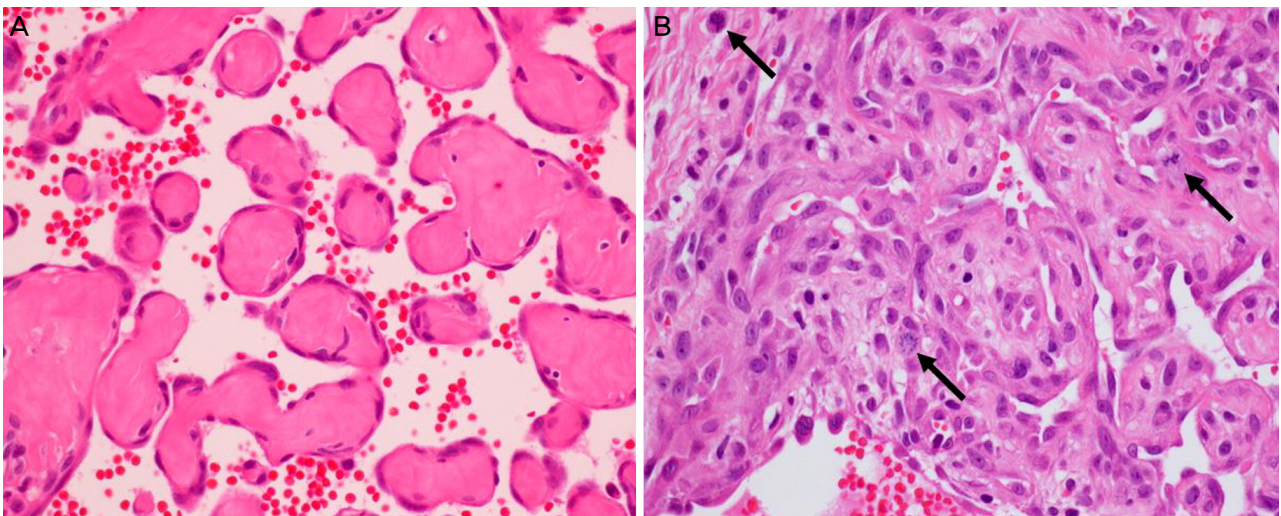


Figure 3. Histopathologic findings. (A) Each papillae lined by a single layer of endothelial cells surrounding a collagenized core (H&E ×400). (B) Focal area of frequent mitoses (arrows) (H&E ×400).

종괴에 혈종이 동반된 것으로 생각하여 절개 및 배농을 시도하였으나 혈액 배액 직후 즉시 혈액으로 차오르는 양상을 보여 국소 마취하 절제 생검을 시행하였다. 2% 리도카인으로 국소마취를 시행한 후 종양의 위아래로 피부주름선을 따라 수평 절개선을 만들었으며, 종괴 부분의 피부 늘어짐이 심하여 피하 박리를 하지 않고 피부를 포함하여 절제하였다. 개귀모양변형을 피하기 위해서 피부절제를 타원형으로 한 후 6-0 나일론 봉합사로 봉합하였다.

조직학적 검사상 다양한 크기의 확장된 혈관으로 구성된 양성 병변이 진피에서 관찰되었으며 주변 조직과 경계는 비교적 명확하였다. 확장된 혈관의 내강의 대부분은 미세 유두상 구조물로 채워져 있었고 부분적으로 응고된 혈액과 기질화가 진행되고 있는 혈전도 관찰되었다. 세포의 이형성이나 괴사 소견은 관찰되지 않았으나 국소적으로 빈번한 유사분열 소견이 관찰되는 부위도 있었다(Fig. 3). 미세 유두상 구조물을 싸고 있는 내피세포는 면역조직화학적 검사상 CD31에 양성이어서 혈관내유두상내피세포증식으로 진단하였다(Fig. 4). 환자는 수술 후 6개월 동안 경과를 관찰하였으며, 재발 소견은 없었다.

고 찰

혈관내유두상내피세포증식은 1923년 Masson에 의해 처음 기술되었으며,² 피부와 피하 조직에 드물게 생기는 혈관 질환으로, 혈관 내 내피세포로 둘러싸인 유두상의 증식을 특징으로 한다.³ 이러한 혈관내유두상내피세포증식이 안와 주위 및 눈꺼풀에 발생하는 경우는 매우 드물게 보고된 바 있고,^{1,3,6} 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 안와 및

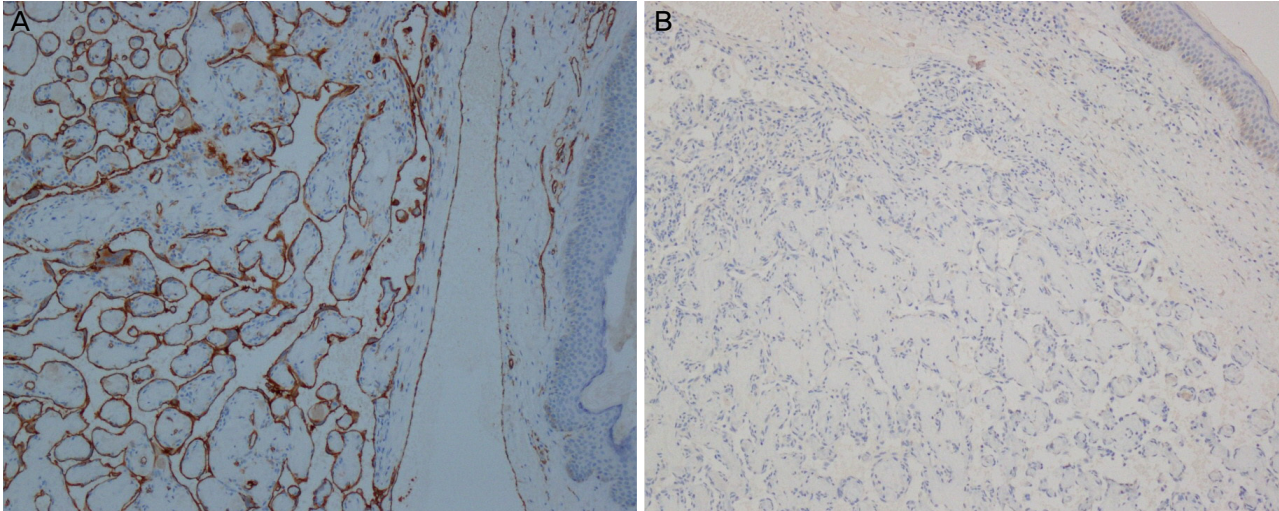


Figure 4. Immunohistochemistry findings. (A) Positive immunoreactivity for CD31 in endothelial cells (×100). (B) Negative immunoreactivity for desmin in endothelial cells (×100).

눈꺼풀에 발생하는 경우 크기나 위치에 따라 안검 하수나 안구 돌출, 안구 운동 제한 등의 증상을 보인 경우도 보고된 바 있다.¹⁵ 안와에 발생한 경우 시행한 안와 컴퓨터 단층촬영상 경계가 뚜렷한 종괴에서 고른 조영 증강을 보고하였다.⁵

발생 기전에 따라 세 가지 아형으로 구분되는데, 원발성으로 확장된 혈관 내에서 발생하는 경우, 이차적으로 기존의 혈관 기형에서 발생하는 경우,⁴ 그리고 마지막으로 혈종에서 발생하는 경우로, 혈종에서 발생하는 경우에는 외상력과 연관이 있을 수 있다.³ 본 증례는 기존에 혈관 기형이나 외상 병력이 없으므로 원발성으로 생각된다.

혈관내유두상내피세포증식증은 조직학적으로 양성의 혈관 내 병변으로, 확장된 혈관 내로 내피세포로 둘러싸인 미세 유두상 구조물의 증식이 관찰되고, 혈전이 동반된다는 것이 그 조직학적 특징이라고 할 수 있다. 조직학적으로 혈관종, 유사피혈관종(epithelioid hemangioma; angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) 및 혈관육종(angiosarcoma)과 감별하는 것이 필요하다. 특히 혈관종 중 해면혈관종(cavernous hemangioma)은 증식하는 혈관의 크기가 비교적 커서 혈관내유두상내피세포증식증에서 관찰되는 확장된 혈관과 혼동될 수 있으나, 내피세포로 둘러싸인 미세 유두상 증식소견이 없거나 미미한 것으로 감별할 수 있다. 유사피혈관종의 경우, 일부 확장된 혈관 내강으로 hobnail 혹은 tombstone 모양으로 내피세포가 증식하면 혈관내유두상내피세포증식증과 감별이 필요한데 종양을 구성하는 모세혈관의 내피세포가 통통한 유사피모양(plump epithelioid endothelial cells)으로 유두상내피세포증식증의 납작한 모양의 내피세포와는 세포학적으로 매우 다르고, 특

징적으로 기질내 호산구 침윤이 두드러진 소견으로 비교적 쉽게 감별할 수 있다.

임상적으로나 조직학적으로 혈관육종과 감별하는 것이 중요하다.^{6,7} 혈관육종에서도 내피세포의 증식이나 유두상 모양의 증식소견이 관찰되나 혈관내유두상내피세포증식증과는 다르게 내피세포의 역형성 및 빈번한 유사분열, 조직괴사 및 주변조직으로의 침윤성 증식 소견이 관찰되는 점으로 감별할 수 있다.⁸⁻¹⁰ Matsuzaka et al¹¹이 입술에 발생한 유사 분열 소견을 보이는 혈관내유두상내피세포증식증에 대해 보고한 바도 있다. 본 예에서도 부분적으로 유사분열 소견이 관찰되었으나 병변이 혈관 내에 국한되어 있었으며, 조직 괴사가 없고, 혈전과 연관된 유두상 구조물이 두드러지게 관찰된 점에서 혈관내유두상내피세포증식증으로 진단할 수 있었다.^{3,7} 혈관내유두상내피세포증식증의 치료는 수술적인 절제이다. 절제 후 재발된 경우도 보고된 바 있으며, 절제가 부족하거나 다발성인 경우에 재발을 줄이기 위해 보조 항암화학요법이나 방사선 치료를 하기도 한다.^{3,5}

저자들은 30세 남자에서 발생한 눈꺼풀 종괴를 절제 생검하여 혈관내유두상내피세포증식증을 진단하였다. 혈관내유두상내피세포증식증은 불완전한 절제 시 재발 가능성이 있으므로 수술적인 완전한 절제가 필요한 드문 질환으로 눈꺼풀이나 안와의 종괴가 있을 때 감별진단으로 고려해야 할 것으로 생각되어 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Dutton JJ, Gayre GS, Proia AD. Diagnostic Atlas of Common Eyelid Diseases, 1st ed. New York: CRC Press, 2007; 171-4.
- 2) Tosios K, Koutlas IG, Papanicolaou SI. Intravascular papillary en-

- dothelial hyperplasia of the oral soft tissues: report of 18 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 1994;52:1263-8.
- 3) Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr, Diniz W. Intravascular papillary endothelial hyperplasia with presumed bilateral orbital varices. Arch Ophthalmol 1999;117:1247-9.
- 4) Sorenson RL, Spencer WH, Stewart WB, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the eyelid. Arch Ophthalmol 1983; 101:1728-30.
- 5) Wagh VB, Kyprianou I, Burns J, et al. Periorbital Masson's tumor: a case series. Ophthal Plast Reconstr Surg 2011;27:e55-7.
- 6) Font RL, Wheeler TM, Boniuk M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia of the orbit and ocular adnexa. A report of five cases. Arch Ophthalmol 1983;101:1731-6.
- 7) Clearkin KP, Enzinger FM. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Arch Pathol Lab Med 1976;100:441-4.
- 8) Werner MS, Hornblass A, Reifler DM, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia: collection of four cases and a review of the literature. Ophthal Plast Reconstr Surg 1997;13:48-56.
- 9) Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. Am J Dermatopathol 1983;5:539-46.
- 10) Kuo T, Sayers CP, Rosai J. Masson's "vegetant intravascular hemangioendothelioma:" a lesion often mistaken for angiosarcoma: study of seventeen cases located in the skin and soft tissues. Cancer 1976;38:1227-36.
- 11) Matsuzaka K, Koike Y, Yakushiji T, et al. Intravascular papillary endothelial hyperplasia arising from the upper lip. Bull Tokyo Dent Coll 2003;44:55-9.

= 국문초록 =

위눈꺼풀에 발생한 혈관내유두상내피세포증식증 1예

목적: 눈꺼풀에 발생한 혈관내유두상내피세포증식증(Masson's tumor)을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 과거력 및 외상력이 없는 30세 남자가 3년간의 점차 커지는 우측 위눈꺼풀 종괴를 주소로 내원하였다. 원형의 푸르스름한, 지름 약 7 mm 크기의 구형의 양성 종괴가 관찰되었고 절개 배농을 시도하였으나 즉시 혈액으로 다시 차오르는 소견을 보여, 국소 마취하 절제 생검을 시행하였다. 조직학적 검사상 혈관은 기질화된 혈전으로 차 있었다. 유두상 구조가 혈관 내로 뻗어 있었으며 이는 단층의 납작한 내피 세포가 교원질 조직을 둘러싸는 양상이었다. 면역조직화학 검사에서 내피 세포는 CD31에 양성을 보였다. 일부 유사분열이 관찰되는 부분은 있었으나, 세포의 역형성이나 괴사 소견은 없어 혈관내유두상내피세포증식증으로 진단되었다.

결론: 안와주위 및 눈꺼풀에서 발생하는 혈관내유두상내피세포증식증은 매우 드문 질환으로, 혈관종, 혈관육종등과 감별이 필요하며 불완전한 절제 시 재발 가능성이 있으므로 수술적인 완전한 절제가 필요하다. 눈꺼풀이나 안와의 종괴가 있을 때 감별진단으로 고려해야 할 것으로 생각되어 저자들이 경험한 눈꺼풀에서 생긴 혈관내유두상내피세포증식증 1예를 국내에서 최초로 보고하는 바이다. <대한안과학회지 2016;57(8):1299-1302>
