대한안과학회지 2012년 제 53 권 제 11 호
J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(11):1680-1684
pISSN: 0378-6471
eISSN: 2092-9374
http://dx.doi.org/10.3341/jkos.2012.53.11.1680

= 증례보고 =

안와거짓종양으로 오인된 상안검에 발생한 근육속혈관종 1예

류진영 · 전루민

이화여자대학교 의학전문대학원 안과학교실

목적: 상안검에 안와거짓종양으로 오인된 근육속혈관종을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.
대상과 방법: 특이병력 없는 43세 남자 환자가 3개월 전부터 시작된 좌안 상안검 부종을 주소로 타원에서 안와거짓종양 의증 진단하에 경구스테로이드를 5주 복용하였으나 호전이 없어 본원 안과에 내원하였다. 안와 전산화단층촬영상에서 좌측 상안검의 경계가 불분명한 조영증강이 보여 안와거짓종양 의심하 4주간 경구스테로이드 및 병변내 스테로이드주입술 시행하였으나 증상 호전이 없어 절개생검을 시행하였다.
결과: 조직검사 결과 근섬유다발 사이로 혈관들이 관찰되어 근육속혈관종에 부합하는 조직소견을 보였다.
결론: 두경부의 근육속혈관종은 드문 양성종양으로 종괴가 아닌 미만성 부종의 형태로도 나타날 수 있어 안와거짓종양으로 오인될 수 있다.
〈대한안과학회지 2012;53(11):1680-1684〉

근육속혈관종(intramuscular hemangioma, IMH)은 드문 양성종양으로 1% 미만의 혈관종이 골격근에서 발생하며, 이 중 15% 미만이 두경부에서 발생한다. 특히 안검 부위에 발생하는 경우는 매우 드물며, 발생위치가 깊고, 다양한 임상양상으로 인해 조직검사를 하기 전까지 정확한 진단을 내리기 어려운 질환이다.[1-5] 현재까지 문헌상 외국 3예, 국내 1예가 보고되어 있고, 이 모든 예들은 상안검에 종괴의 형태로 나타나 절제 생검으로 진단 및 치료가 가능한 경우였다.[1,6,7] 저자들은 상안검 부종으로 내원하여 안와거짓종양이 의심된 환자에서 시행한 조직검사에서 근육속혈관종 1예를 경험하였기에 이를 증례 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

48세 남자 환자가 3개월 전 발생한 좌안의 상안검부종 및 홍반을 주소로 내원하였다. 환자는 상기 증상으로 3개월 전 타 병원 안과에 내원하여 안와가성종양 의심하에 경구용 스테로이드(Methylon®, Kun Wha Pharm, Korea) 40 mg 1주, 1주마다 8 mg씩 감량하여 총 5주간의 치료를 받는 중 호전이 없어 2주간 경구약을 자가로 끊었다고 하였으며 외상을 포함한 과거력, 병력 및 가족력에서 특이사항이 없었다.

교정 시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었고, 좌안 상안검의 미만성 부종 및 홍반이 관찰되었으며 촉진 시 만져지는 종괴나 동반되는 통증, 열감 등은 없었다(Fig. 1). 안구돌출계 검사시 양안의 차이는 발견되지 않았고 그 외 다른 눈검사에서 특이소견은 관찰되지 않았다.

안와가성종양 의심하에 경구용 스테로이드(Sorondo®, Yuhan medica, Korea)를 다시 60 mg 1주, 1주마다 10 mg씩 감량하며 5주 유지하였으나 증상의 호전 없어 안와 전산화단층촬영을 시행하였다. 안와 전산화단층촬영상 경계가 불명확한 조영증강이 상안검 및 앞안와주위에 관찰되며 그 외 다른 특이소견 관찰되지 않았다(Fig. 2). 비스테로이드성 항염증제(Cerebrex®, Pfizer, Korea) 200 mg을 2주간 처방하였고 2차례 상안검 병변내 20 mg triamcinolone acetonide (Triam®, Sin Poong Pharm, Korea) 주입술 시행하였으나 반응이 없어 상안검 병변의 절개 및 생검을 시행하였다.

수술은 2% lidocaine과 1:100,000 epinephrine 혼합액을 좌측 상안검 부위 피하로 주입하고, 15번 Bard-Parker knife로 피부를 절개한 후 부종이 가장 심한 부분에서 1×0.2 cm 크기의 안윤근을 포함한 조직을 얻은 후 피하층

■ 접 수 일: 2012년 3월 10일 ■ 심사통과일: 2012년 4월 16일
■ 게재허가일: 2012년 9월 18일

■ 책 임 저 자: 전 루 민
서울특별시 양천구 안양천로 1071
이화여자대학교 의료원 안과
Tel: 02-2650-5154, Fax: 02-2654-4334
E-mail: jrmoph@ewha.ac.kr

* 이 논문의 요지는 2010년 대한안과학회 제103회 학술대회에서 E-포스터로 발표되었음.

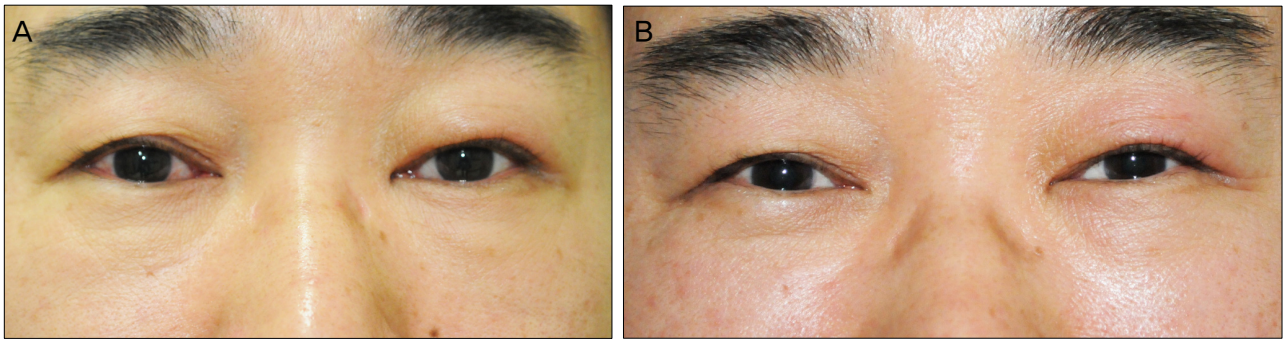

Figure 1. (A, B) Facial photograph shows diffuse erythematous swelling in the left upper eyelid. At 5 months after follow up examination patient have no evidence of symptom improve.

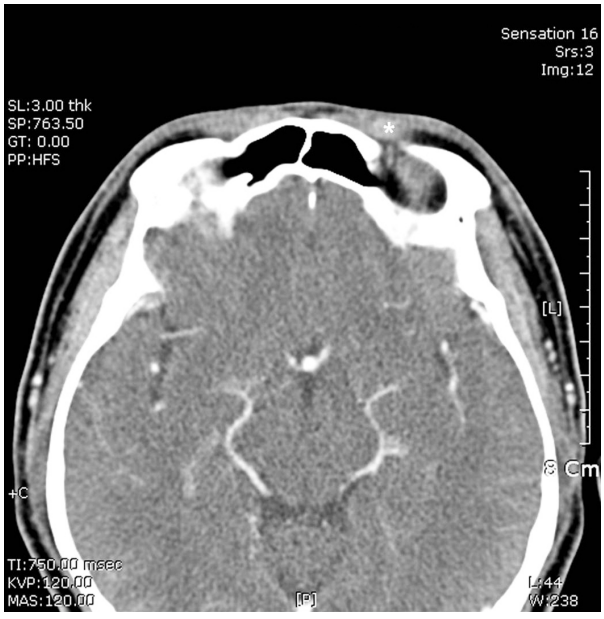

Figure 2. CT image shows a ill-defined, enhancing infiltration involving upper anterior soft tissue of the left eyelid (*).

은 8-0 vicryl, 피부는 6-0 black silk로 단속봉합하였다.

병리조직검사 결과 저배율에서 혈관들이 안윤근 사이사이에 침윤되어 있었고, 고배율에서 근섬유다발 사이로 혈관 내강이 잘 발달된 큰 혈관들이 자라 들어가 있어 이는 근육속혈관종에 부합되었다(Fig. 3).

경구용 스테로이드에 반응이 없는 혈관종으로 2차례에 걸쳐 병변내 20 mg triamcinolone acetonide (Triam®, Sin Poong Pharm, Korea)와 2 mg betamethasone (Betamethasone hanall®, Han All Bio Pharma, Korea)의 주입술 시행하였으나 외래 추적 기간 내 환자의 증상호전은 없었다.

고 찰

근육속혈관종은 혈관종의 0.8%를 차지하는 매우 드문 양성종양으로 1843년 Liston[8]이 오금부위(popliteal space)의 반막모양근(semimembranous muscle)에서 발생한 근육속혈관종을 최초로 보고하였다.[1-10] 두경부 근육속혈관종은 근육속혈관종의 15%를 차지하는 것으로 알려졌으며, 이 중에서 깨물근(Masseter muscle)에서의 발생률이 36%로 가장 흔하고 그 외 등세모근(trapezius muscle), 목빗근(sternocleidomastoid muscle), 관자근(temporalis muscle)이 호발부위이다.[1,3,4] 근육속혈관종은 영아 혈관종(infantile hemangioma)과 다르게 10세 이전에 발생하는 경우가 22%이고 20세 이전이 56%, 30대 이전에 발생하는 경우가 85%를 차지하며, 남녀별 발생률의 차이는 없다.[5] 두경부 근육속혈관종에서 눈주위근육(periorbital muscle)에 발생하는 경우는 12%로 기술되어 있고,[3] 현재까지 국외에서 외안근에서 발생한 근육속혈관종 3예, 안검에서 발생한 경우 3예가 보고된 바 있고,[1,6,9] 국내에서는 Lee et al[7]이 눈둘레근(orbicularis oculi muscle) 및 전두근(frontalis muscle)에 종괴 형태로 나타난 상안검 근육속혈관종을 1예를 보고한 바 있다.

근육속혈관종의 병리에 대해 선천성, 외상성, 호르몬성 가설 등 많은 이론들이 제시된 바 있으나 현재까지 선천성 종양이라는 이론이 지배적이며, 젊은 나이에 호발하는 특징적 임상양상이 이를 뒷받침한다. 그밖에 반복된 역학적 충격에 의해 혈관종 발생이 촉진된다는 외상관련 가설과 에스트로젠과 관련된 호르몬 영향도 제시되었으나 이를 증명할 구체적인 결과는 아직 보고되지 않았다.[5,6,11] 외상의 과거력 없는 중년에게 발생한 본 증례의 경우는 현재까지 제시된 가설로는 발생기전을 충분히 설명할 수 없다.

근육속혈관종은 병리조직 소견상 우세한 혈관 종류에 따라 모세혈관형(capillary type), 해면형(carvernous type), 혼합형(mixed type)으로 나눌 수 있다.[3] 모든 근육속혈관종의 50%가 모세혈관형이며, 특히 두경부 근육속혈관종의 68%가 모세혈관형으로 그 외 해면형, 혼합형은 두경부 근육속혈관종의 19%와 5%만 차지한다.[3,12] 모세혈관형의 경우 둥근 핵을 가진 내피세포들로 구성된 작은 크기의 모세

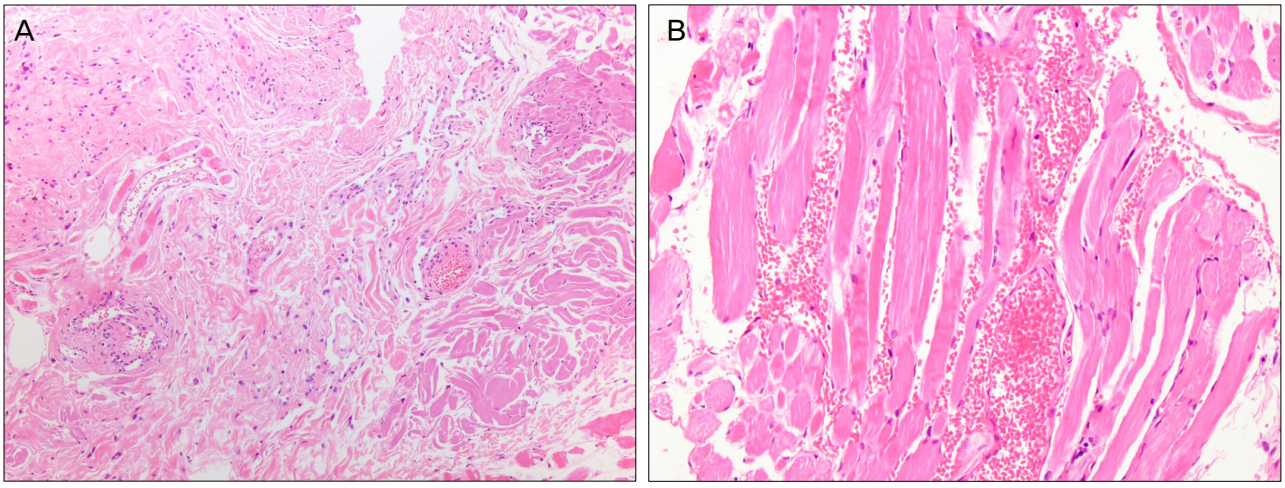

Figure 3. Microscopic findings of intramuscular hemangioma. (A) Skeletal muscle is infiltrated with admixture of various sized blood vessels (H&E, ×100). (B) Muscle fibers are seperated by proliferating blood vessels (H&E, ×200).

혈관(직경<140 μm)들이 근육섬유사이로 각각 자라 들어가는 소견을 보이고 대개 혈관내강이 잘 형성되어 있으나 드물게는 연소형 혈관종(juvenile hamangioma)의 초기소견과 유사하게 세포들로 구성되어 있기도 한다. 반면, 해면형의 경우 내피세포가 뚜렷하게 소실된 큰 혈관(직경>140 μm)으로 이루어져 있고 드물게는 현저한 다형성이 보이는 경우도 있으며 또한 지방조직이 함께 관찰되기도 한다.[5] 근육속혈관종에서는 정상의 혈관과 다르게 혈관내강이 서로 자유로이 연결되어 벌집모양을 보이며 뚜렷한 내벽을 볼 수 없다. 때론 근섬유들의 변성이나 혈관내벽의 경화나 내강의 혈전이 관찰되기도 한다.[6] 본 증례의 경우 병리조직검사에서 혈관내피세포가 뚜렷하지 않은 혈관내강이 잘 발달된 큰 혈관들이 근섬유사이로 침윤하는 형태로 해면형 근육속혈관종으로 판단되며 그 외 혈관내 혈전, 석회화 등의 혈관내벽 및 혈관내강의 다른 이상은 관찰되지 않았다.

근육속혈관종의 98%는 경계가 명확한 종괴로 관찰된다. 이 종괴는 발생위치가 깊고 혈관성 구조물을 둘러싼 주변부 근육성 섬유조직으로 인해 부드러운 낭성, 미만성 또는 단단한 종괴 등 다양한 정도의 경도로 촉진될 수 있으며 통증을 동반할 수 있고, 크기의 변동이 있을 수 있다. 피부의 색 변화는 흔하지 않으나 동반가능하며, 촉진 시 맥박이 느껴지거나 청진상 잡음이 들리지 않는 것이 보통이다.[3,5,9] 국내외에서 보고된 안검에 발생한 4예 모두 상안검의 종괴를 주소로 내원하게 된 경우이며, 본 증례의 경우와 같이 근육속혈관종의 전형적인 소견이 아닌 상안검의 미만성 부종 및 홍반으로 나타난 경우는 현재까지 국내에서 보고된 바 없다. 성인에서 발생한 안검의 부종 및 홍반에서도 근육속혈관종이 나타날 수 있으므로 상안검 부종을 보이는 질환 감별 진단시 이를 고려하여야 할 것이다.

근육속혈관종의 진단 시 영상학적 검사와 조직 생검이 유용하다. 자기공명영상은 비특이적 조영증강만이 관찰되는 컴퓨터단층촬영에 비해 정상 근육조직과 종양을 뚜렷하게 구분할 수 있는데, T1 강조영상 시 골격근 대비 동신호강도, T2 강조영상 시 피하지방 대비 고신호강도로 병변이 관찰되는데 이는 혈관내 존재하는 혈전, 종양에 포함된 지방조직, 섬유성 및 점액성 조직에 의한 것이다.[13,14] 본 증례의 경우 컴퓨터단층촬영에서 상안검의 미만성 조영증강만 관찰되었고 진단에 큰 도움을 주지 못하였다(Fig. 2). 컴퓨터단층촬영은 안검의 감염성 질환, 외상이나 이물질에 의한 염증성질환, 갑상선안병증, 신생물 등의 질환을 감별하기 위해 도움이 될 수 있겠으나, 자기공명영상촬영이 병변의 정확한 위치나 혈관성 및 범위 등의 정확한 단서를 제공하므로 정확한 진단에 더 유용할 것이다. 또한, 병리조직학적 확진을 위해서는 조직생검이 필요하다.[1,6]

근육속혈관종의 완치 및 조절을 위해 스테로이드요법, 경화요법, 혹은 방사선치료 등 여러 방법이 제시되었지만, 가장 이상적인 치료는 수술적 완전절제이다.[11,15,16] 이 종양은 주변조직으로 침윤하는 특성이 있기 때문에 종양 주변부의 정상근육조직까지 반드시 제거해야 재발을 막을 수 있다.[4,6] 수술 후 재발률은 모세혈관형에서 20%, 해면형에서 9%, 혼합형에서 28%로 보고되어 있으며 이는 종양을 완전히 제거하지 못한 경우가 대부분이었다.[1,12] 본 증례에서는 미만성으로 경계가 불명확한 근육속혈관종으로 수술적 완전절제는 어려운 상태로 경구 스테로이드요법, 병변내 스테로이드주입술을 시행하였고, 홍반, 부종의 감소효과는 일시적으로 치료기간 동안 호전은 보이지 않았다.

두경부의 근육속혈관종은 드문 양성종양이며 종괴가 아닌 미만성 부종의 형태로도 나타날 수 있는 다양한 임상양

상을 지닌 질환으로 본 증례와 같이 안와거짓종양으로 오인될 수 있다. 따라서 상안검 부종을 보이는 질환 감별 진단 시 이를 고려하여야 할 것이다.

참고문헌

1) Rossiter JL, Hendrix RA, Tom LW, Potsic WP. Intramuscular hemangioma of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;108:18-26.
2) Lopez-Cedrun JL, Urtasun Fernandez J, Melendez Baltanas J, Lopez Garcia JA. Hemangioma of the temporalis muscle: a case report and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 1996;54:1130-2.
3) Allen PW, Enzinger FM. Hemangioma of skeletal muscle. An analysis of 89 cases. Cancer 1972;29:8-22.
4) Wolf GT, Daniel F, Krause CJ, Kaufman RS. Intramuscular hemangioma of the head and neck. Laryngoscope 1985;95:210-3.
5) Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 4th ed. St. Louis: Mosby, 2001;869-72.
6) Skoulakis CE, Maistrou D, Drivas EI, et al. Intramuscular haemangioma of the orbicularis oculi muscle of the orbit. Acta Otorhinolaryngol Ital 2007;27:263-5.
7) Lee HC, Lee SJ, Kim YD. Intramuscular hemangioma of the upper lid. J Korean Ophthalmol Soc 2003;44:2428-33.
8) Liston R. Case of erectile tumour in the popliteal space.-Removal. Med Chir Trans 1843;26:120-32.
9) Kiratli H, Bilgiç S, Cağlar M, et al. Intramuscular hemangiomas of extraocular muscles. Ophthalmology 2003;110:564-8.
10) Christensen SR, Børgesen SE, Heegaard S, Prause JU. Orbital intramuscular haemangioma. Acta Ophthalmol Scand 2002;80:336-9.
11) Giudice M, Piazza C, Bolzoni A, Peretti G. Head and neck intramuscular haemangioma: report of two cases with unusual localization. Eur Arch Otorhinolaryngol 2003;260:498-501.
12) Clemis JD, Briggs DR, Changus GW. Intramuscular hemangioma in the head and neck. Can J Otolaryngol 1975;4:339-46.
13) Cohen EK, Kressel HY, Perosio T, et al. MR imaging of soft-tissue hemangiomas: correlation with pathologic findings. AJR Am J Roentgenol 1988;150:1079-81.
14) Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP Jr, et al. Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1990;154:563-7.
15) Stofman GM, Reiter D, Feldman MD. Invasive intramuscular hemangiomas of the head and neck. Ear Nose Throat J 1989;68:612-6.
16) Chen MT, Yeong EK, Horng SY. Intralesional corticosteroid therapy in proliferating head and neck hemangiomas: a review of 155 cases. J Pediatr Surg 2000;35:420-3.

=ABSTRACT=

A Case of Intramuscular Hemanagiomas of Upper Eyelids

Jin Young Rhew, MD, Roo Min Jun, MD, PhD

Department of Ophthalmology, Ewha Womans University Medical Center, Ewha Womans University School of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: We report a case of intramuscular hemangioma (IMH) in upper eyelid-misdiagnosed as pseudotumor-along with its pathologic findings.
Case summary: A 48-year-old male patient presented with three months of upper eyelid swelling in his left eye of no symptom relief with oral corticosteroid for 5 weeks. Computed tomography findings show diffuse enhancement in left upper eyelid suggested for pseudotumor and retreated with oral corticosteroids and intralesional corticosteroid injections. However, lid inflammation was not improved. The patient underwent incisional biopsy.
Conclusions: Microscopically, the lesion was composed of proliferating vessels of various sizes between the individual muscle fibers. Intramuscular hemangioma that is rarely presented benign tumor in the head and neck region can be presented by diffuse swelling mimicking the pseudotumor rather than a palpable mass.
J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(11):1680-1684

Key Words: Eyelid, Intramuscular hemangioma

Address reprint requests to **Roo Min Jun, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Ewha Womans University Medical Center
#1071 Anyangcheon-ro, Yangcheon-gu, Seoul 158-710, Korea
Tel: 82-2-2650-5154, Fax: 82-2-2654-4334, E-mail: jrmoph@ewha.ac.kr