

안와에 발생한 거대 해면상 혈관종 증례보고

배상모 · 정재학 · 김영환 · 선 욱

인제대학교 의과대학 부산백병원 성형외과학교실

Large Orbital Cavernous Hemangioma: A Case Report

Sang Mo Bae, M.D., Jae Hak Jung, M.D.,
Young Hwan Kim, M.D., Hook Sun, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Inje
University School of Medicine, Busan, Korea

Hemangioma is one of the most common congenital tumors in the region of the face and neck. Although histologically benign, these facial masses are clinically malignant for their deforming and inexorable growth, especially in so-called 'cavernous hemangioma'. Carvenous hemangioma is the most common primary tumor occurring in the adult orbit. This tumor has symptoms that characteristically develop over several years with slowly progressive proptosis, eyeball deviation, hyperopia, diplopia and optic nerve compression. Today, hemangiomas are being treated by various methods; steroids, electrocoagulation, injection of sclerosing agent, cryotherapy, radiation therapy, laser therapy, and surgical treatment, etc.

In principle, surgical approaches to the orbit must provide maximum safety and optimal visualization. We have experienced a case of large cavernous hemangioma in the orbit inferolaterally. The surgical treatment of tumor was achieved by the bicoronal approach combined with inferomedial and inferolateral orbitotomy. This surgical approach allows better visualization of the tumor and greater protection of essential anatomic structures.

We obtained satisfactory results in terms of aesthetic and functional consideration. We present our case with a brief review of the literature related to orbital cavernous hemangioma.

Key Words: Cavenous hemangioma, Orbital tumor

Received January 24, 2006

Revised February 22, 2006

Address Correspondence: Sang Mo Bae, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Inje University School of Medicine, 633-165 Gaegum-dong, Jin-gu, Busan 614-715, Korea. Tel: 051) 890-6136, 6236 / Fax: 051) 894-7976 / E-mail: charisma bae@daum.net

* 본 논문은 제 58차 대한성형외과학회 춘계학술대회에서 포스터 발표되었음.

I. 서론

두경부에서 발생하는 혈관종은 피부층으로부터 근육이나 골에 이르기까지 여러층에 걸쳐 발생할 수 있으며 조직학적으로 양성으로 자연퇴축이 종종 일어나지만 때로는 주위조직의 변형을 동반하면서 성장하여 안면의 형태 변화를 초래할 뿐 아니라 동통 및 압박 등의 자각증상이 지속되기도 하며 비정상적인 혈류역학적 변화에 의해 심장 의 비대, 심부전, 전신적인 혈액응고장애 등을 일으킬 수도 있다.

안구에 발생한 해면상 혈관종(carvenous hemangioma)은 안구돌출 및 편위, 원시, 복시, 시신경 압박 등의 임상 증상이 발현되면서 서서히 자라는 특징을 가졌고, 성인층에서 흔히 발견되는 원발성 안와종양으로 알려져 있다. 주로 안와의 근추(muscle cone) 내에 존재하여 얇은 막으로 싸여있고 많은 확장된 혈관분포를 보이는 것이 특징으로, 크기가 클 경우에는 외과적으로 완전절제가 어렵고 안구를 포함한 주변의 중요 구조물들에 손상을 주기가 쉽다.

본 교실에서는 우측 안구의 후외측 하방에 발생한 원발성 거대 해면상 혈관종을 성공적으로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

41세의 여자 환자로 10년 전부터 서서히 진행되는 우안의 안구돌출로 본원 성형외과를 내원하였다. 환자는 개인 병원에서 갑상선질환 등의 감별진단을 위하여 대학병원으로 전원되었고 환자의 과거력이나 가족력은 특이한 사항이 없었으며, 이학적 검사상에도 특별한 이상 소견은 발견되지 않았다. 안과적 검사상 우안이 외상방으로 편위되어 있었고 안구돌출 측정계(exophthalmometer)로 측정한 결과 우안 26 mm, 좌안 18 mm(base : 110)이었다. 우안과 좌안 교정시력이 각각 +3. 75, -0.25디옵터였으며 안구박동이나 잡음은 없었으며, 안구운동은 중앙의 부피효과(mass effect)로 인하여 내하측 방향으로 약간의 운동제한이 있었을 뿐 그 외 운동은 정상이었다. 각막 및 수정체, 안저 모

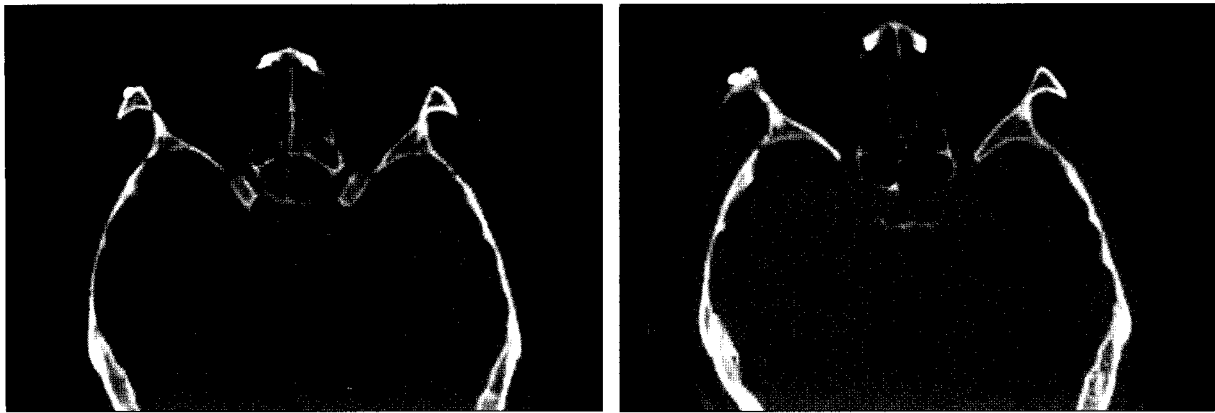


Fig. 1. (Left) Preoperative CT, axial view shows a unhomogenously contrast-enhancing, lobulated 3.2 × 3.4 cm sized tumor in the lateral intraconal area of the tight orbit with exophthalmos and thinning and compression effect on right optic nerve. (Right) Postoperative 6 months CT, axial view.



Fig. 2. Intraoperative view. Tumor was formed encapsulation and not adhere to the orbital muscle and optic nerve. Excised mass was 3.5 × 3.0 × 2.5 cm sized, having brownish smooth surface.

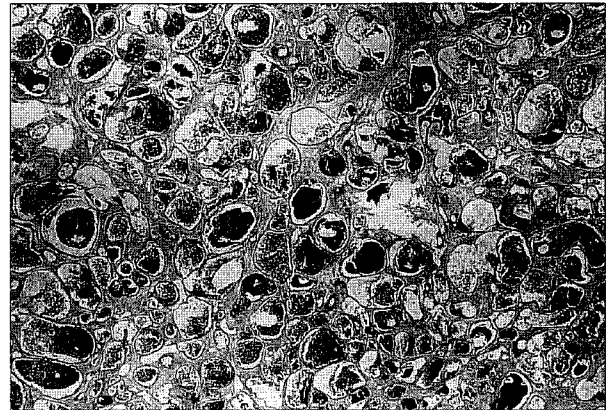


Fig. 3. Pathologic finding. Histologic pattern of a cavernous hemangioma showing broad thin-walled blood vessels, lined by a single layer of flat endothelial cells and filled with blood. (Hematoxylin and eosin stain, × 12.5)

두 정상범위였으며, 동공의 대광반사도 정상이었고, 안와 주위를 제외한 신체 부위에는 혈관종이나 다른 이상 소견은 발견할 수 없었다.

전산화단층촬영상 3.2 × 3.4 cm 크기의 종괴가 우측 안구 후외측하방에 위치해서 안구를 돌출시키고 시신경을 압박하고 있었고(Fig. 1), 자기공명영상촬영상 우안의 외측으로 비교적 잘 피낭화된(encapsulation) 혈류가 풍부한 종괴가 관찰되었으며 안와근이나 시신경과의 유착이 없이 조영제에 의해 음영이 불규칙하게 증가됨을 볼 수 있었다.

수술은 전신마취 하에 종양이 안구 후외측 하방에 위치하여 충분한 안와노출과 넓은 수술시야를 얻기 위해서 관상절개(bicoronal incision)에 의한 접근법으로 외하측 안와절골(inferolateral orbitotomy) 및 내하측 접근법(inferomedial approach)를 통하여 3.5 × 3.0 × 2.5 cm 크기의 종괴를 확인할 수 있었다(Fig. 2). 냉동생검 검사에서 주위가

깨끗한 것을 확인하였으며 주변의 조직에서는 염증성 소견만이 보였다. 종양은 갈색을 띤 난원형이었으며, 피막이 형성되어 있었고 안와근 및 시신경과의 유착소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 질골술로 생긴 골편(bone segment)을 소금속판(miniplate) 및 나사(screw)를 이용하여 고정하였고 두피 봉합을 시행하였다. 병리조직학적 소견으로는 육안적으로 피낭으로 싸여진 난원형의 갈색 조직 덩어리였고, 크기는 3.5 × 3.0 × 2.5 cm였다. 광학현미경 하에서는 다양한 크기의 수많은 확장된 혈관들과 이들 혈관들을 분리하는 섬유성 간질로 이루어져 있었으며, 혈관벽에는 평활근 세포들을 볼 수 있었고, 혈관내피세포는 편평하면서 증식성은 없었으며 혈관내강에는 적혈구들로 차있는 소견을 보이는 해면상 혈관종으로 확진되었다(Fig. 3).

환자는 수술 후 16일만에 퇴원하였으며, 퇴원 당시 안구 운동은 정상이었고 안구돌출 측정계(exophthalmometer)



Fig. 4. (Above, left) Preoperative view of 41 years old woman with right orbital cavernous hemangioma. (Above right) Postoperative 6 months view. (Below, left) Preoperative worm's eye view. (Below, right) Postoperative 6 months worm's eye view.

로 측정된 결과 우안 15 mm, 좌안 12 mm(base : 110)으로 안구돌출은 좌안과 거의 같은 수준으로 회복되었으며, 수술 전의 좌우 안구돌출의 차이가 8 mm에서 술후 3 mm로 감소하였다. 또한 안구 편위도 정상수준으로 회복되었고, 좌안 시력은 수술전과 동일하였으며 우안 교정시력이 +3.75에서 +1.25로 변화함을 보아 종괴가 누르는 안구의 부피효과의 감소로 인해 원시가 호전되었다. 환자는 병변 절제술 후 6개월간 추적관찰하였고 재발은 없었다(Fig. 4).

III. 고 찰

해면상 혈관종은 안와의 원발성 양성종양으로 안와종양

의 10-15%를 차지하며, 안와내 혈관종은 남녀발생의 빈도차이가 없으며 연령분포는 1세에서 70세까지 다양하나 흔히 생후 첫 일년에 가장 많이 나타난다.¹ 해면상 혈관종은 안와 혈관종 중에서도 가장 많으며, 흔히 20대에서 30대 사이에 잘생기고, Ruchman 등²은 여성에서 많이 발생하며 특히 중년 여성에게서 흔한 것으로 보고하였다.

해면상 혈관종의 발생기전은 아직까지 확실하게 밝혀지지 않았으나 소아에서의 모세혈관성 혈관종이 성장하면서 나중에 해면상 혈관종으로 전환된 것으로 생각하고 있다.^{1,2} 발생 부위는 안와, 안검, 공막, 홍채, 결막, 외안근, 맥락막, 망막, 시신경 등으로 다양하고, 결막에 나타나는 혈관종은 결막, 공막, 외안근 또는 안와의 혈관에서 발생한

다. 임상증상으로는 안구돌출이 가장 많고 안구편위가 일어나기도 한다. 박동도 나타나는 수가 있으나 bruit(이상음)은 없으며 수년간에 걸쳐 서서히 진행하며 평균 1년에 2 mm 정도씩 진행되는 것으로 알려져 있다. 그 외에도 안구운동의 장애가 나타날 수 있고, 종양이 공막을 압박하여 망막의 선조(striae) 및 원시가 생기기도 하고, 시신경을 압박하면 시력장애 및 실명까지 초래하기도 한다.¹ 진단은 기본적인 병력과 시력검사, 안구의 운동성 검사 및 안구관찰로 시작하고 그 외로 선택적 혈관조영술, 안와 초음파검사, 전산화단층촬영 또는 자기공명영상촬영 등을 실시한다. 이러한 특수검사들은 종양의 위치 및 크기, 밀도, 모양, 주위조직과의 유착 및 침습여부 그리고 안와골의 결손여부를 아는데 정보를 제공하게 되며 외과적인 절제 후 병리조직검사로 확진한다.³ 해면상 혈관종의 치료로는 과거부터 많은 치료법이 시도되어 경화요법, 방사선요법, 압박법, 화학요법, 레이저요법, 스테로이드요법 등의 여러 가지 방법이 사용되고 있으나 크게 도움을 주지 못하며 외과적 절제가 가장 좋은 것으로 되어 있고 거의 재발이 없는 것으로 알려져 있다.^{2,3}

외과적 치료방법은 종양의 크기, 위치, 주위조직으로의 침습정도에 따라 다양한 수술방법들이 시행되어져 왔다. 결막접근법(transconjunctival approach)은 결막하방에 위치하여 육안으로 식별이 가능하거나 촉진이 가능하고 안구에 접촉해 있는 종양의 제거에 용이하고 경피적접근법(transcutaneous approach)은 안와의 전방에 위치한 종양의 제거에 이용되며 절개 위치에 따라 상방, 외측, 내측, 하방, 그리고 복합접근법으로 분류된다.⁴

상방접근법(superior approach)^{4,5}은 근후 안방과 안와첨부(orbit apex)의 비교적 적은 크기의 종양에 안와연 절골술 또는 전두절골술(frontal orbitotomy)를 병행하여 접근이 가능하다. 외측접근법(lateral approach)⁶은 대부분은 외측안와절골술(lateral orbitotomy, Krönlein operation)을 시행하게 되는데 안와의 깊숙한 곳에 위치하는 종양의 제거에 자주 쓰이는 방법이지만 반흔을 많이 남기며 종양이 안와후방에 위치한 경우 충분한 안와노출과 넓은 수술시야를 얻기 힘들다. 내측접근법(medial approach)⁷은 시신경공(optic canal)으로의 도달이 용이하며, 하방접근법(in-

ferior approach)^{4,6}은 하안와연 절골술(inferior marginal orbitotomy)을 통하여 안와하방에 위치한 종양의 제거에 손쉽게 이용된다. 그 외에 복합접근법(combined approach)으로는⁷ 주로 내하측, 외하측 그리고 상외측 접근법이 있으며 이는 종양이 크거나, 안구 및 주위의 중요한 구조물의 손상을 피하고 충분한 시야확보를 위하여 쓰여질 수 있다. 이러한 방법들은 종양이 안와첨부에 깊숙이 위치하거나 두개저 침윤을 동반할 경우 전두안와 접근법(fronto-orbital approach)을 이용해서 종양제거와 함께 시신경, 시신경교차 및 주위뇌조직까지 관찰하고 안구의 추가적인 감압까지 가능하지만, 적용범위가 극히 제한적이고 수술조작 및 방법에 많은 난점이 있으며 다양한 수술 경험과 수술 후 초래될 수 있는 합병증에 대한 충분한 고려가 요구된다.

저자들이 경험한 안구의 후외측하방에 위치하는 3.5 × 3.0 × 2.5 cm의 해면상 혈관종의 제거에 있어서, 내하방으로 직접 도달할 경우 안와의 중요한 구조물의 손상 및 종양 크기로 인한 충분한 시야확보의 어려움이 있다고 보고 충분한 안와노출과 넓은 수술시야를 얻기 위해 관상절개(bicoronal incision)에 의한 접근법과 동시에 외하측 안와절골(inferolateral orbitotomy) 및 내하측 접근법(inferomedial approach)를 통하여 수술적 접근을 용이하게 하여 종양의 완전 절제를 시행하였고 신경 및 안구 운동근의 손상 없이 종양의 완전 적출이 가능하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Harris GJ, Jakobiec FA: Cavernous hemangiomas of the orbit. *J Neurosurg* 51: 219, 1979
- Ruchman MC, Flanagan J: Cavernous hemangiomas of the orbit. *Ophthalmology* 90: 1328, 1983
- Warner M, Suan JY, Dinehart S: Treatment of Hemangiomas of the head and neck. *Laryngoscope* 102: 1123, 1992
- Kennerdell JS, Maroon JC, Malton ML: Surgical approaches to orbital tumors. *Clin Plast Surg* 15: 273, 1988
- Leone CR Jr, Wissinger JP: Surgical approaches to diseases of the orbital apex. *Ophthalmology* 95: 391, 1988
- Rosen HM: Treatment of malignant cranio-orbital tumors. *Clin Plast Surg* 14: 137, 1987
- Mohr C, Schettler D, Heesen J: The surgical approach to orbital space-occupying lesions. *J Craniomaxillofac Surg* 17: 149, 1989