

## 삼차신경통과 동일 부위에 발생한 상피양 혈관종의 증례보고

김범준<sup>1)</sup>, 차용훈<sup>1)</sup>, 한선희<sup>2)</sup>, 김남희<sup>2)</sup>, 김진<sup>2)</sup>, 육종인<sup>2)</sup>, 김현실<sup>2)\*</sup>

연세대학교 치과대학 구강악안면외과학교실<sup>1)</sup>, 구강병리학교실, 구강종양연구소<sup>2)</sup>

### <ABSTRACT>

#### A Case Report of Epithelioid Hemangioma Accompanying with Trigeminal Neuralgia

Bum Joon Kim<sup>1)</sup>, Yong Hoon Cha<sup>1)</sup>, Seon Hui Han<sup>2)</sup>, Nam Hee Kim<sup>2)</sup>, Jin Kim<sup>2)</sup>,  
Jong In Yook<sup>2)</sup>, Hyun Sil Kim<sup>2)\*</sup>

Department of Oral and Maxillofacial Surgery<sup>1)</sup>, Department of Oral Pathology, Oral Cancer Research Institute<sup>2)</sup>, College of Dentistry, Yonsei University

Epithelioid hemangioma is an unusual, which was at first described as angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) in 1969 and misinterpreted as the same disease with Kimura's disease. But now it represents a distinctive vascular tumor, a different entity with those inflammatory conditions. Here, we present a case of epithelioid hemangioma appearing as a diffuse gingival nodular mass in 33-year-old male who had suffered from the idiopathic sharp pain of left mandible area previously and later extended to left maxillary region, therefore the gingival lesion was clinically estimated as malignancy associated with neural invasion. CT images revealed the soft tissue mass restricted to left maxillary gingiva without infiltration to underlying maxillary alveolar bone. Histologically, the circumscribed soft tissue mass consist of solid sheets of epithelioid to spindled cells, expressing reactivity for neither cytokeratin AE1/3 nor HMB45, but for CD31, endothelial cell marker. Therefore, the lesion was pathologically diagnosed as epithelioid hemangioma. Diagnostic evaluation for the neurologic symptoms of the patient revealed the trigeminal neuralgia, accompanying with the present epithelioid hemangioma incidentally. Awareness of epithelioid hemangioma should be emphasized not to be misdiagnosed as malignant disease like an invasive squamous cell carcinoma, malignant melanoma, or angiosarcoma. Proper evaluation and interpretation for neural symptom may lead to the correct differential diagnosis and therapeutic intervention.

*Key words* : Epithelioid hemangioma, Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE), CD31, Trigeminal neuralgia

### I. 서론

상피양 혈관종 (Epithelioid hemangioma)은 드문 형태의 혈관 종양의 하나로, 1969년에 Wells 와 Whimster 에 의해

angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE)로 처음 보고되었다<sup>1)</sup>. 이후 inflammatory angiomatous nodule, atypical or pseudopyogenic granuloma<sup>2)</sup>로 불릴 때까지는 염증성 질환으로 생각하였으나, 종양성 병변으로 병리학자 간의 의견이 바뀌면서 histiocytoid hemangioma<sup>3,4)</sup>로 불리기도 했다. 일부 학자들은 Kimura's disease 와 동일한 질환을 취급하기도 하였으나, 현재는 다른 질환으로 분류하고 있다<sup>5)</sup>.

조직학적으로 분화가 불량한 혈관성 조직이 관찰되고 상피양 세포 및 방추세포들로 구성되어 있어, 편평세포암종,

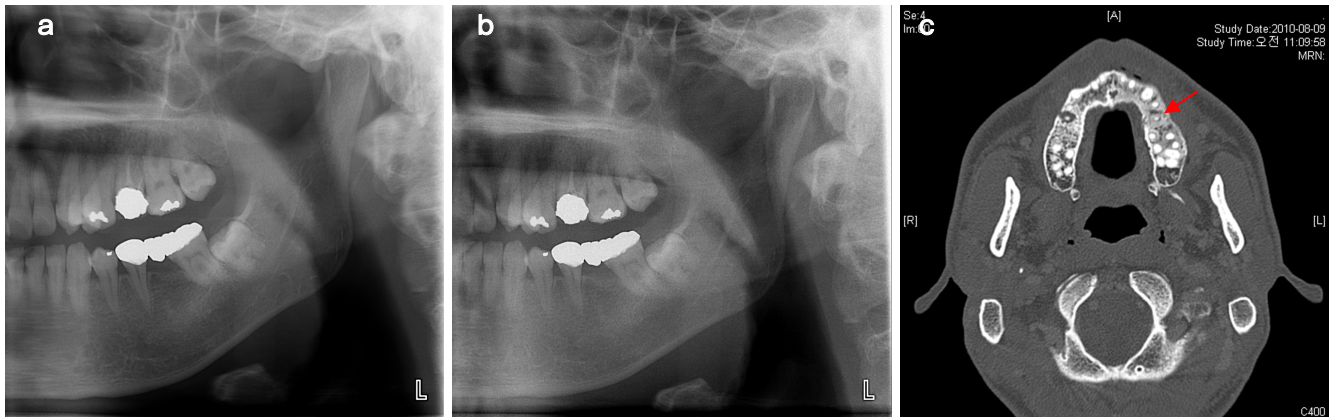
\*Correspondence : Hyun Sil Kim, Oral Cancer Research Institute College of Dentistry, Yonsei University 250 Seongsanno, Seodaemun Gu, Seoul, Korea  
Tel: 82-2-2228-3033, E-mail: go2prague@yuhs.ac

\*이 논문은 2008년 정부(교육과학기술부)의 재원으로 한국연구재단의 지원을 받아 수행된 연구임(KRF-2008-331-E00328).

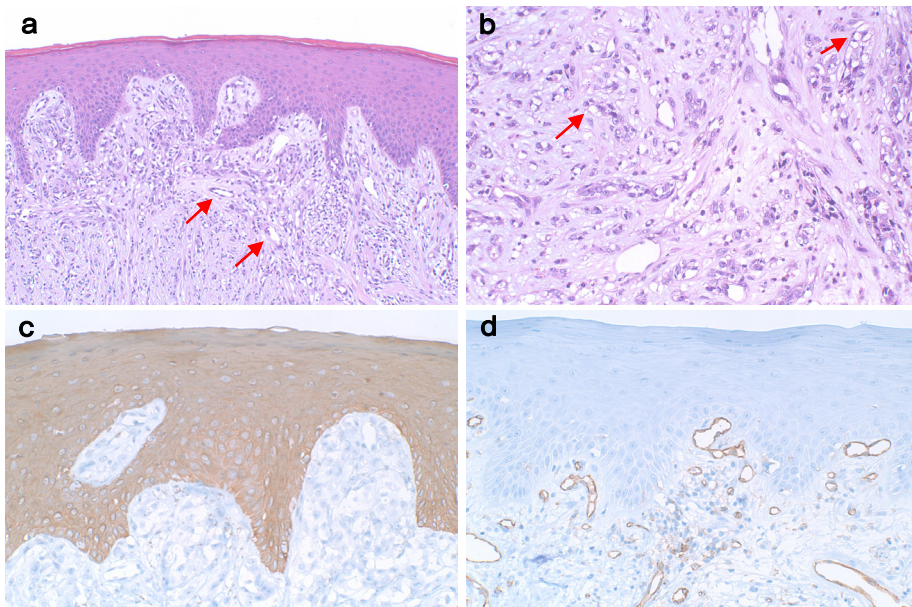
Received: Aug 13, 2010; Revised: Aug 23, 2010; Accepted: Aug 30, 2010



**Fig. 1.** Clinical findings. **a:** Diffused nodular gingival mass showing normal gingival colors extended to left upper buccal vestibule. **b:** The mass covered the several crowns of left maxillary canine, premolars and the first molar. The lesional tooth didn't make occlusion with the opposite lower tooth. **c:** On occlusal view, the left maxillary arch of the lesion from canine to first molar was displaced.



**Fig. 2.** Radiologic findings. **a and b:** There was no identifiable interval change of radiologic bone density or tooth position between July, 2009(a) and July, 2010(b). **c:** In axial CT, no evidence of bony invasion by tumor (arrow) means the benign nature of the present lesion.



**Fig. 3.** Histopathologic findings. **a :** The tumor cells consist of solid sheets of epithelioid to slightly spindled cells around the vessels(arrow). **b:** The tumor cells contain occasional vacuoles (arrow head) that represent primitive vascular lumen formation. **c:** Immunohistochemical staining with cytokeratin AE1/3 revealed the no epithelial cells in the connective tissue. **d:** Tumor cells showed the positivity for CD31, endothelial cell marker.

악성 흑색종 및 혈관육종 등의 악성 병소로 혼동하기 쉬워 진단에 어려움이 있다. 임상적 소견이 악성 병소의 특징을 보일 때 본 병변에 대한 병리학적 진단은 더욱 혼동을 유발할 수 있으므로 주의를 요한다.

본 연구는 안면 부위의 예통과 함께 상악 좌측 치은 부위에 광범위한 결절성 병소로 나타나 임상적으로나 병리조직학적으로 악성 병변과 감별이 어려웠던 상피양 혈관종의 증례를 보고하고자 한다.

## II. 증례보고

2009년 7월, 31세 남자가 하악 좌측 제2소구치 부위의 통증 증을 주소로 내원하였다. 초진검사 시 상악 좌측 견치에서 제1 대구치에 이르는 협측 치은에 정상 치은 색조의 결절성 종물이 관찰되었으며(Fig. 1a), 문진상 수년 전 전부터 부었다가 가라앉았다를 반복한 과거력이 있었다. 주소 부위인 하악 좌측 제2소구치는 생활력이 존재하였으며 타진에 정상 반응을 보였고, 동요도는 없었다. 환자는 하악 좌측 제2소구치를 자극했을 때, 하악 안면부의 예통을 호소하여, 삼차신경통에 대한 감별 및 치료를 위해 항간질제인 Carbamazepine을 이용한 약물치료를 진행하였다. 혈액 검사상 이상 소견은 관찰되지 않았다.

약물치료 초기에는 일시적으로 증상이 완화되었지만, 뚜렷한 호전이 보이지 않아 Gabapentin으로 대체 투여하였으나, 약 4개월간 약물치료를 시행한 결과 환자의 증상에는 뚜렷한 호전이 없었다. 그 후 환자가 내원하지 않아 경과관찰이 이루어지지 않다가, 6개월 후인 2010년 7월 환자는 상악 좌측 구치부 치은의 현저하게 진행된 종창을 주소로 재내원하였다. 환자의 상악 좌측 구치부 치은의 종물은 치관 높이까지 증식이 되어 있었으며(Fig. 1b), 종물과 연관된 치열궁은 구개쪽 및 교합면 쪽으로 변형되어 있어 관련 치아들은 대합 하악치아와 교합을 이루지 못하고 있었다(Fig. 1b, 1c). 안면부의 예통은 예전 통증 발생 부위인 하악 구치부뿐만 아니라, 상악 구치부에도 나타났으며, 하악부위보다 상악부위가 증상이 더 심하게 나타났다.

파노라마 방사선 사진 상으로는 초진 때와 1년 경과 시점에서 별다른 방사선 사진 상의 변화가 없었고(Fig. 2a, 2b), 컴퓨터 단층촬영 사진에서 병소의 골 침범 양상은 관찰되지

않았다(Fig. 2c). 상악 구치부 병소에 대해 양성 종양 및 신경 침범을 동반한 악성 종양 의심 하에 절개 생검을 시행하였다.

조직 병리학적 검사 시, 구강 상피 하방에 주변과 경계가 좋은 종양성 병소가 관찰되었다. 종양은 혈관을 중심으로 이형성을 보이는 상피양 혹은 방추형의 세포가 판상형 배열을 이루고 있었으며, 염증 세포가 혈관 주변에 관찰되었으나, 특이할 만한 소견은 없었다(Fig. 3a, 3b). 면역화학염색 결과, cytokeratin AE1/3(-), CD31(+)(Fig. 3c, 3d), HMB45(-), MelanA(-) (not shown)를 보여, 상피양 혈관종으로 판명되었다.

환자의 신경학적 증상은 신경외과에 의뢰하여 평가한 뇌의 자기공명영상에서도 특이할 만한 소견이 나타나지 않아, 상피양 혈관종과 우연히 동반되어 나타난 삼차신경통으로 최종 판단되었다.

## III. 고찰

상피양 혈관종은 20-40세의 백인 여성에서 호발하며 주로 두경부 피부에 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>6)</sup>. 구강에서는 주로 입술, 협점막, 혀에 발생하며<sup>7,8)</sup>, 치은에 발생하는 경우는 오직 1례만이 보고되어 있다<sup>9)</sup>. 아직 역학 조사나 병인 등이 명확히 규명되지 않았으며<sup>4)</sup>, 기무라 병(Kimura's disease), 혈관육종(Angiosarcoma)<sup>10)</sup> 등과 감별이 필요하다.

본 환자는 문진상 병소 부위의 치은 종창이 수년 간 지속되고 반복되고, 최근 1년 사이의 파노라마 방사선 사진을 비교해 보았을 때 치조골이나 치아 배열의 변화가 없었고, 환자의 교합에도 변화가 없어, 병소 부위의 치열궁의 변형은 최근 치은 증식이 진행되면서 일어난 변화가 아니라 상당히 오랜 기간동안 진행된 병소로 추측할 수 있었다. 컴퓨터 단층촬영 사진에서 병소가 골 침범을 보이지 않은 점 역시, 양성 질환의 가능성을 시사하고 있었다. 그러나, 병소 부위에 나타난 신경학적 증상은 임상적으로 악성 병소와의 감별을 어렵게 하였다.

병리조직학적 소견으로는 이형성을 보이는 상피양 혹은 방추형의 종양 세포가 판상형 배열을 이루고 있어, 침윤성 편평상피 세포 암종 및 melanin을 포함하지 않는 악성 흑색종 등의 악성 병소의 가능성을 의심할 수 있었으나, 면역화

학염색에서 종양 세포는 각각 cytokeratin AE1/3(-), HMB45(-), melanA(-)를 보여 본 질환과 감별이 가능하였다. 본 병소에서 관찰되는 상피양 종양은 면역염색화학 검사 상 CD31(+)를 보여 상피양의 혈관 내피세포로 구성된 종양으로 판단할 수 있었고, 주변 조직으로의 침윤을 하지 않아 혈관 육종과 감별할 수 있었다. 본 질환과 감별이 중요하다고 알려져 있는 기무라 병(Kimura's disease)은 주로 동양인에게 호발하는 염증성 질환으로<sup>5)</sup>, 조직학적으로 germinal center를 동반한 림프구의 침윤이 특징이나, 본 병소는 림프구의 침윤이 관찰되지 않았으며 상피 내피 세포 기원의 종양 세포의 증식이 관찰되었기에 감별할 수 있었다. 기무라 병에서 자주 동반되는 것으로 알려진 peripheral eosinophilia의 소견은 상피양 혈관종에서도 종종 동반될 수 있다고 알려져 있으나, 본 환자에서는 상기 소견이 관찰되지 않았다.

본 증례 보고는 치은에 발생한 상피양 혈관종의 문헌 상 두번째 증례이다. 상피양 혈관종이 병리조직학적으로 중요한 점은 침윤성 편평상피 세포 암종, 악성 흑색종, 그리고 혈관육종 등의 악성 병소와 감별이 어려워 동결 절편 검사 시에 악성 병소로 오진할 가능성이 있어 주의를 요한다는 것이다. 또한 본 증례와 같이 임상적으로 악성 병소의 특징을 보일 때 본 병변에 대한 임상 및 병리학적 진단은 더욱 혼동을 유발할 수 있으므로 주의를 요한다.

본 증례 보고로 상피양 혈관종의 오진으로 인한 불필요한 광범위 외과적 술식을 줄일 수 있으리라 기대한다.

#### IV. 참고문헌

1. Wells, G. C, Whimster, I. W: Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br J Dermatol 1969; 81:1-14.
2. Eady, R. A., Cowen, T, Jones, E. W: Proceedings: Pseudopyogenic granuloma: the histopathogenesis in the light of ultrastructural studies. Br J Dermatol 1976; 95:Suppl14,13.

3. Rosai, J., Gold, J, Landy, R: The histiocytoid hemangiomas. A unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels, bone, and heart. Hum Pathol 1979; 10:707-730.
4. Rosai, J Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the skin. Its nosological position in the spectrum of histiocytoid hemangioma. Am J Dermatopathol 1982; 4:175-184.
5. Urabe, A., Tsuneyoshi, M, Enjoji, M: Epithelioid hemangioma versus Kimura's disease. A comparative clinicopathologic study. Am J Surg Pathol 1987; 11:758-766.
6. Weiss, S. W., Goldblum, J. R, Enzinger, F. M: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 2007; 644-650.
7. Martín-Granizo, R. Epithelioid hemangiomas of the maxillofacial area. A report of three cases and a review of the literature. Int J Oral Maxillofac Surg 1997; 26:212-214.
8. Mariatos, G., Gorgoulis, V. G., Laskaris, G, Kittas, C: Epithelioid hemangioma (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia) in the oral mucosa. A case report and review of the literature. Oral Oncol 1999; 35:435-438.
9. Cheng, Y.-S. L., Kessler, H., Rees, T. D., Philofsky, D, Pontikas, A: Gingival swelling in a 13-year-old girl with multiple recurrences. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007; 103:85-91.
10. Fanburg-Smith, J. C., Furlong, M, Childers, E. L. B: Oral and salivary gland angiosarcoma: a clinicopathologic study of 29 cases. Mod Pathol 2003; 16:263-271.