사르코이도시스로 오인된 상안검에 발생한 물러근육속혈관종 1예

A Case of Intramuscular Muller Muscle Hemangioma of Upper Eyelid Mimicking Sarcoidosis

김형철¹ · 안희정² · 유혜린¹

Hyung Chul Kim, MD¹, Hee Jung Ahn, MD², Helen Lew, MD¹

차의과학대학교 의학전문대학원 분당차병원 안과학교실¹, 차의과학대학교 의학전문대학원 분당차병원 병리학교실²

Department of Ophthalmology, CHA Bundang Medical Center, CHA University¹, Seongnam, Korea

Department of Pathology, CHA Bundang Medical Center, CHA University², Seongnam, Korea

Purpose: We report a case of Muller muscle intramuscular hemangioma in the upper eyelid mimicking dacryoadenitis.

Case summary: A 21-year-old male patient presented with a 2-year history of upper eyelid swelling in his right eye and no symptom relief with oral corticosteroid. Increased angiotensin-converting enzyme (ACE) was noted in the laboratory findings. However, lid inflammation was not improved and the patient underwent incisional biopsy.

Conclusions: Microscopically, the lesion was composed of proliferating vessels of various sizes between the individual smooth muscle fibers. Intramuscular hemangioma rarely presenting as a benign tumor in the head and neck region can present as diffuse swelling mimicking sarcoidosis or dacryoadenitis.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(7):1084-1088

Key Words: Eyelid, Intramuscular hemangioma, Muller muscle

근육속혈관종(intramuscular hemangioma, IMH)은 드문 양성종양으로 1% 미만의 혈관종이 골격근에서 발생하며, 이 중 15% 미만이 두경부에서 발생한다. 특히 눈꺼풀 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 이마의 전두근이나 윗눈꺼풀의 눈물레근에 발생하여 종괴로 나타났으며 절제 생검으로 진단 및 치료가 가능한 경우였다.^{1,6,7} 저자들은

윗눈꺼풀 부종으로 내원하여 눈물샘을 침범하는 비특이성 염증으로 의심된 환자에서 시행한 조직검사에서 윗눈꺼풀 물러근내의 혈관종 1예를 경험하였기에 이를 증례 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

21세 남자 환자가 2년 전으로부터 시작된 우안 윗눈꺼풀 부종과 발적, 우안의 충혈, 눈곱을 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 1년 전 타병원에서 전산화 단층 촬영을 시행하였고, 경미한 눈물샘의 확장 및 침윤 소견 이외에는 특이 소견 보이지 않았으며(Fig. 2), 경구 프레드니솔론 30 mg/day로 1주간 복용하였으나 효과가 없었다. 외상을 포함한 과거력, 병력 및 가족력에서 어릴 때부터 간헐적으로 야간 발작을 보이는 것 외에는 특이사항이 없었다. 교정 시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었고, 우안 윗눈꺼풀의 미만성 부종이 관찰

■ Received: 2013. 11. 29. ■ Revised: 2014. 2. 13.

■ Accepted: 2014. 6. 2.

■ Address reprint requests to **Helen Lew, MD**

Department of Ophthalmology, CHA University CHA Bundang Medical Center, #59 Yatap-ro, Bundang-gu, Seongnam 463-712, Korea

Tel: 82-31-780-5330, Fax: 82-31-780-5333

E-mail: eye@cha.ac.kr

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Figure 1. (A, B) Facial photographs show diffuse erythematous swelling in the right upper eyelid, and the enlarged lacrimal gland (arrow) was noted. (C) A congestive and inflammatory lacrimal gland (arrow) was noted in physical examinations with upper eyelid eversion 2 weeks later. (D) He had recovery and no evidence of recurrence during the follow up period of 3 months.

Figure 2. (A, B) Orbital CT scan with enhancement images show a mild enlargement and infiltration of right lacrimal gland. A tiny suspected hyperintensity lesion was noted at the right upper eyelid (arrow).

되었으며 촉진 시 만져지는 종괴나 동반되는 통증, 열감 등은 없었다. 윗눈꺼풀을 외반하였을 때, 눈물샘이 커져 있었다(Fig. 1B). 안구돌출계 검사 시 우안 21.0 mm, 좌안 21.0 mm였으며, 다른 안과적 검사에서 특이소견은 관찰되지 않았다. 혈액 검사상 안지오텐신 전환 효소가 53.0 U/L (9.0-45.0 U/L)로 증가된 소견 보여 사르코이드시스 의심하에 류마티스 내과 협진 진행하였다.

내과에서 시행한 이화학검사와 추가적인 혈액검사 SS-A/Ro Ab, SS-B/Ro Ab, C3, C4, IgG, IgA, IgM, Rheumatoid factor, T.Protein, Albumin, Glucose, BUN/Cr, Calcium, Phosphorus, Uric acid, AST, ALT, HbsAg, VDRL에서는 특이 소견 없

었고, 흉부 엑스선 검사상 양측 폐문 림프절 종대 등은 보이지 않았다. 경과관찰하는 2주 후에 윗눈꺼풀이 다시 붓고 눈물샘의 충혈과 비대가 발생하여 윗눈꺼풀 병변의 절개 및 생검을 시행하였다(Fig. 1C).

수술은 2% lidocaine과 1:100,000 epinephrine 혼합액을 우측 결막 부위에 주입하고, 1.5×0.7×0.8 cm 크기의 지방 조직, 0.6×0.8 cm 크기의 눈물샘 조직과 0.9×0.7×0.8 cm 크기의 물러근내 경계가 분명한 혈관이 풍부한 종괴를 얻은 후 결막은 8-0 vicryl로 단속봉합하였다.

병리조직검사 결과 저배율에서 소혈관과 중혈관들이 물러근 사이사이에 침윤되어 있었고, 고배율에서 근섬유다발 사

Figure 3. Microscopic findings of intramuscular hemangioma. (A, B) Proliferation of small to medium sized blood vessels between the bundles of smooth muscle (H&E, ×100 (A), ×200 (B)). (C, D) Immunohistochemical stain for smooth muscle (smooth muscle actin stain) was positive (S.M.Actin, ×100 (C), ×200 (D)).

이로 혈관 내강이 잘 발달된 큰 혈관들이 자라 들어가고 있었으며, 평활근-액틴 추가 염색에서 평활근 사이의 혈관들이 보여 이는 물러근육속 혼합형 혈관종에 부합되었다(Fig. 3). 3달간 외래 추적 기간 내 병변의 재발 없이 회복을 보였다(Fig. 1D).

고 찰

근육속혈관종은 혈관종의 0.8%를 차지하는 매우 드문 양성종양으로 1843년 Liston⁸이 오금부위(popliteal space)의 반막모양근(semimembranous muscle)에서 발생한 근육 속 혈관종을 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 있고³, 현재까지 국외에서는 외안근에서 발생한 근육속혈관종 3예, 눈꺼풀에서 발생한 경우 3예가 보고된 바 있고^{1,6,9} 국내에서는 Lee et al⁷이 눈둘레근(orbicularis oculi muscle) 및 전두근(frontalis muscle)에 종괴 형태로 나타난 경우 1예와 Rhew and Jun¹¹이 윗눈꺼풀 눈둘레근에 해당하는 근육속혈관종 1예만이 보고된 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. 그 밖에 반복된 역학적 충격에 의해 혈관종 발생이 촉진된다는 외상관련 가설과 에스트로젠과 관련된 호르몬 영향도 제시되었으나 이를 증명할 구체적인 결과는 아직 보고되지 않았다.^{5,6,12} 외상의 과거

력 없고 선천적이지 않게 발생한 본 증례의 경우는 현재까지 제시된 가설로는 발생기전을 충분히 설명할 수 없다.

근육속혈관종은 병리조직 소견상 우세한 혈관 종류에 따라 모세혈관형(capillary type), 해면형(carvenous 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.^{3,13} 모세혈관형의 경우 둥근 핵을 가진 내피세포들로 구성된 작은 크기의 모세혈관(직경<140 μ m)들이 근섬유 사이로 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 μ m)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 둥근 핵을 가진 내피세포들로 구성된 작은 크기의 모세혈관들과 더불어 혈관내피세포가 뚜렷하지 않은 혈관내강이 잘 발달된 큰 혈관들이 근섬유 사이로 침윤하는 형태로 혼합형 근육속혈관종으로 판단된다.

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 윗눈꺼풀에 발생한 4예 모두 윗눈꺼풀의 종괴를 주소로 내원하게 된 경우이며, 본 증례의 경우와 같이 근육속혈관종의 전형적인 소견을 보이지 않고 윗눈꺼풀의 부종과 발적, 안구 충혈과 눈곱으로 나타난 경우는 드문 경우이다. 성인에서 발생한 윗눈꺼풀의 부종 및 홍반에서도 근육속 혈관종이 나타날 수 있으므로 윗눈꺼풀 부종을 보이는 질환 감별 진단 시 이를 고려하여야 할 것이다.

근육속혈관종의 진단 시 조직 생검이 필수적이다. 컴퓨터단층촬영은 눈꺼풀의 감염성 질환, 외상이나 이물질에 의한 염증성질환, 갑상선안병증, 신생물 등의 질환을 감별하기 위해 도움이 될 수 있지만 본 증례에서처럼 특이 소견 보이지 않는 경우가 있고, 자기공명영상촬영이 병변의 정확한 위치나 혈관성 및 범위 등의 단서를 제공하므로 정확

한 진단에 더 유용할 수 있지만, 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.^{12,14,15} 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 전혀 제거하지 못한 경우가 대부분이었다.^{1,13} 본 증례에서는 수술적 완전절제를 시도하였고, 3개월간의 추적 관찰 시에 병변의 재발은 보이지 않았다.

두경부의 근육속혈관종은 드문 양성종양이며 종괴가 아닌 눈꺼풀의 부종 및 홍반의 형태로도 나타날 수 있는 다양한 임상양상을 지닌 질환으로 본 증례와 같이 안지오텐신 전환 효소 등이 증가하여 사르코이도시스 등으로 오인될 수 있다. 하지만 안지오텐신 전환 효소가 증가하는 질환은 사르코이도시스 외에도 히스토플라스마증, 알코올성 간염, 석면증, 천식, 당뇨, 폐기종, 호즈킨병, 갑상선항진증, 나병, 다발성 경화증, 신증후군, 결핵 등이 있을 수 있다. 또한, 영아 혈관종을 베타억제제를 사용하여 치료하였던 기전에 따르면 베타억제제는 신장에서 레닌의 분비를 감소시키게 되어 안지오텐신의 감소를 유발하고, 안지오텐신 전환효소는 안지오텐신I을 안지오텐신II로 전환하여 안지오텐신II가 중간엽 줄기세포가 혈관내피성장인자를 분비하게 하여 혈관내피세포를 발달시켜 모세혈관을 생성하게 하고, 혈관주위세포를 직접 자극하여 모세혈관을 생성시킨다.¹⁶ 이를 통해 안지오텐신 전환효소가 증가하고 윗눈꺼풀 부종을 보이는 질환 감별 진단 시 혈관종을 고려하여야 할 것이다.

두경부의 근육속혈관종은 드문 양성종양으로 종괴가 아닌 미만성 부종의 형태로도 나타날 수 있으며, 본 증례의 경우처럼 결막의 후방쪽에 위치한 물리근육속혈관종은 기존의 보고인 윗눈꺼풀 종괴가 아니라 누선염으로 오인될 수 있었다. 그러므로 안지오텐신 전환 효소가 상승되는 눈물샘 병변에서는 물리근육속혈관종의 가능성도 염두에 두어야 하겠다.

REFERENCES

- 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, Folpe AL. 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, Çağlar M, Söylemezoğlu F. 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) Rhew JY, Jun RM. A case of intramuscular hemangiomas of upper eyelids. *J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53:1680-4.
- 12) 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.
- 13) Clemis JD, Briggs DR, Changus GW. Intramuscular hemangioma in the head and neck. *Can J Otolaryngol* 1975;4:339-46.
- 14) Stofman GM, Reiter D, Feldman MD. Invasive intramuscular hemangiomas of the head and neck. *Ear Nose Throat J* 1989;68:612-6.
- 15) 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.
- 16) Itinteang T, Brasch HD, Tan ST, Day DJ. Expression of components of the rennin-angiotensin system in proliferating infantile haemangioma may account for the propranolol-induced accelerated involution. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2011;64:759-65.

= 국문초록 =

사르코이도시스로 오인된 상안검에 발생한 물러근육속혈관종 1예

목적: 재발을 반복하는 눈꺼풀부종을 주소로 내원한 환자에서 누선염으로 오인된 물러근육속혈관종을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 특이병력 없는 21세 남자 환자가 2년 전부터 시작된 우안 윗눈꺼풀 부종과 발적, 우안 충혈과 눈곱을 주소로 본원 내원하여 눈물샘을 침범하는 안와거짓종양 의심 진단하에 혈액검사 시행하였고, 안지오텐신 전환 효소가 53.0 U/L로 증가된 소견 보여 사르코이도시스 의심하여 절개생검을 시행하였다. 약 0.9×0.8 cm 크기의 경계가 지어지는 종괴가 물러근 사이에서 절제되었다. 조직검사 결과 근섬유다발 사이에 적혈구가 가득 찬 다양한 크기의 혈관들로 구성되어 있어 물러근육속혈관종에 부합하는 소견을 보였다. 함께 절제한 안와지방과 눈물샘은 정상조직소견을 보였다.

결론: 두경부의 근육속 혈관종은 드문 양성종양으로 종괴가 아닌 미만성 부종의 형태로도 나타날 수 있으며, 특히 안지오텐신 전환 효소가 상승되어 사르코이도시스나, 물러근에 위치하는 경우는 누선염으로 오인될 수 있음을 염두에 두어야 하겠다.

〈대한안과학회지 2014;55(7):1084-1088〉