광대뼈에 발생한 뼈내혈관종의 증례 보고

정민경¹ · 권용석¹ · 전동근¹ · 이명철¹ · 김지남¹ · 신동혁¹ · 김완섭² · 최현곤¹

건국대학교병원 성형외과학교실¹, 병리과학교실²

Intraosseous Hemangioma of the Zygoma: A Case Report

Minkyung Jeong, MD¹, Yongseok Kwon, MD¹, Dongkeun Jun, MD¹, Myungchul Lee, MD¹, Jeenam Kim, MD¹,
Donghyeok Shin, MD, PhD¹, Wan-seop Kim, MD, PhD², Hyungon Choi, MD, PhD¹

Department of Plastic and Reconstructive Surgery¹, Department of Pathology²,
Konkuk University Medical Center, Seoul, Korea

= Abstract =

Intraosseous hemangioma is a rare, benign vascular tumor of endothelial origin. It accounts for fewer than 1% of all hemangiomas, and very rarely occurs in the face. Intraosseous hemangioma usually presents as an asymptomatic lesion, but symptoms can occur due to the mass effect. The authors describe a case of intraosseous hemangioma of the zygoma with a review of the relevant literature. A 44-year-old man presented with a chief complaint of painless swelling on the left zygomatic region that had been slowly growing for the past year. On physical examination, a hard, non-movable mass in a deep layer was palpated. On computed tomography performed to evaluate its layers and extent, trabeculation was found inside the mass, but the lack of destruction of the surrounding bone suggested that the mass was benign. Complete surgical excision was performed under local anesthesia. After complete excision of the mass, slight erosions remained on the cortical bone of the zygoma, but because it was small enough not to cause a facial deformity such as depression or asymmetry, no additional reconstructive procedure was performed. There were no symptoms or recurrence during a 8-month follow-up period.

Key Words : Intraosseus · Hemangioma · Zygoma

서론

뼈내혈관종은 혈관내피세포에서 기원한 양성혈관종이다.¹⁾ 10세 이하의 어린이에서 연부조직 기원의 혈관종은 흔하지만 뼈내혈관종은 극히 드물게 발생하고 전체 뼈내종양의 0.7%를 차지한다.^{2,3)} 뼈내혈관종은 2세에서 85세 사이 발생이 보고 되고 있고 전체 연령에서 발생할

수 있지만 40대와 50대에서 호발한다.^{4,5)} 그리고 성별에 있어서 3:2 비율로 여자에서 더 많이 발생한다.¹⁾ 뼈내혈관종의 원인은 이전 연구에서 선천성, 외상성 등이 거론되고 있지만 아직 명확히 밝혀진 바는 없다.⁶⁾ 뼈내혈관종은 척추뼈와 머리덮개뼈에서 흔히 발견되고 대개 무증상이어서 우연히 발견되는 경우가 많다. 얼굴에서는 극히 드물게 발생하는데 이전에 눈확주위부위, 광대뼈, 위턱뼈, 아래턱뼈에서 발생이 보고된 바가 있고 이 경우 드물게 종물효과로 인해 감각마비, 불편감, 국소통증 등을 보일 수 있다.^{1,4,6)} 눈 주위를 침범한 심한 경우는 눈돌출증, 복시, 실명 등이 발생할 수 있고 턱뼈를 침범한 경우 발치와 재발성 부비동염 등이 종물에 의해 발생할 수 있다.^{7,8)} 본 저자들은 광대뼈에서 발생한 드문 뼈내혈관종의 사례를 보고할 뿐 아니라 관련된 연구에 대해 고찰하여 해당 질환을 임상적으로 마주했을 때의 치료와

Received: November 3, 2020

Revised: March 12, 2021

Accepted: March 23, 2021

+Corresponding author: Hyungon Choi, MD, PhD

Department of Plastic Surgery, Konkuk University School of Medicine, Seoul, Korea, 120-1 Neungdong-ro, Gwangjin-gu, Seoul 143-729, Korea

Tel: +82-2-2030-7380, Fax: +82-2-2030-5249

E-mail: 20040059@kuh.ac.kr

예후에 대한 통찰을 줄 수 있을 것으로 기대한다.

증례 보고

44세 남자 환자가 내원 1년 전부터 천천히 자라는 좌측 광대뼈부위의 종물을 주소로 내원하였다. 환자는 튀어나온 종물 외에 압통, 안증상, 감각 이상 등의 동반된 증상은 없었고 해당 부위에 이전에 외상력은 없었다고 보고하였다. 그리고 특이 과거력 및 수술력은 없었다. 신체진찰 상 좌측 광대뼈 부위에 10 × 20 mm 크기의 튀어나온 종물이 깊은 층에서 만져졌고 종물 주위의 연부 조직은 정상적이었다(Fig. 1A). 종물은 타원형으로 딱딱하고 고정되어 있었고 다른 신체진찰과 신경학적 검사에서는 특이 소견이 관찰되지 않았다. 깊이와 침범 정도를 확인하기 위해 시행한 비조영증강 CT검사상(non-enhanced computed tomography) 9.5 × 17.45 mm 크기의 경계가 분명하고 타원형의 튀어나온 종물이 관찰되었다. 내부에

스포크 휠 모양이(spoke-wheel appearance) 관찰되었고 주변 뼈에서 골용해성 병변(osetolytic lesion)은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 임상적, 방사선적 검사를 기초로 종괴에 대한 국소마취 하 수술적 완전 절제를 시행하였다. 완전 절제는 병변의 경계를 따라 뼈절단기를(osteotome) 이용하여 절제를 시행하였다(Fig. 3). 완전 절제 후, 절제된 자리에 뼈 결질의 바깥판에 약간의 미란만 남았고 이는 함몰이나 안면비대칭과 같은 외형적인 변형을 야기하지 않아 추가적인 재건 수술은 시행되지 않았다. 병리검사에서 작은 혈관들이 편평하거나 통통한 내피세포로 구성되어있는 모세혈관형, 크고 얇은 벽으로 된 혈관이나 동양혈관이 성기게 엉켜있는 해면형의 특징을 모두 가지는 혼합형의 뼈내혈관종으로 진단되었다(Fig. 4). 환자는 수술일 합병증 없이 퇴원했고 수술 후 종물 제거된 미용적인 측면과 재건수술 등의 추가 수술을 하지 않았다는 점에서 만족하였다. 8개월의 추적관찰 기간 동안 증상 발생이나 재발은 관찰되지 않았다.

Fig. 1. Clinical photo. A) Preoperative frontal view of the patient. A hard mass was palpated in a deep layer on the left zygomatic area (arrow). B) Immediate postoperative photo.

Fig. 2. Preoperative computed tomography images. A spoke-wheel appearance of the bony lesion was noted in the left zygoma (arrow). A) Axial view, B) Three-dimensional reconstruction.

Fig. 3. Excised mass.

고찰

뼈내혈관종은 혈관성 병변이 아닌 경우 임상적으로 진단하기 매우 어렵다.⁶⁾ 처음에 본환자의 사례에서도 깊은 층의 딱딱하고 고정된 종괴는 명확한 경계와 튀어나온 뼈 성상의 서서히 자라는 종물이라는 점에서 골종이 의심되었다. 뿐만 아니라 골종 역시 40대와 50대에서 호발하다는 점에서 임상적으로 감별하기 어렵다.⁹⁾ 병변의 깊이와 침범정도를 확인하기 위해 시행된 CT 검사상 종괴 내에 육주형성(trabeculation)이 관찰되었고 주변 뼈구조물을 파괴하는 양상은 보이지 않아 양성종양을 시사했다. 임상적으로 뼈내혈관종은 외골종(exostoses), 호산구육아종(eosinophilic granuloma), 섬유이형성증(fibrous dysplasia), 유피낭종(dermoid cyst), 다발골수종(multiple myeloma), 유골골절(osteoid osteoma)을 감별해야 한다.⁶⁾ CT는 육주형성과 뼈결질의 특징을 보여주고 주변 연부조직을 평가할 수 있어 감별진단을 위한 가장 효과적인 방사선적 검사 방법이다. CT에서 보이는 소견은 다양하게 나타나는데 대부분은 경계가 명확하고 뼈결질의 내판과 외판이 침범이 없는 돌출된 모습을 보인다. 종괴내부는 단일소(unilocular)나 다발소(multilocular)가 다양하게 관찰

될 수 있는데, 다발소가 관찰될 경우 그 형태는 “spider-web”, “sunburst”, “soap bubble”, “honeycomb”로 묘사된다. 이는 뼈내혈관종의 전형적인 소견으로 수술전 진단에 도움을 줄 수 있다.¹⁾ 본 증례보고의 환자의 경우에서 역시 다발소의 특징이 관찰되었다. 어떤 술자들은 MRI (magnetic resonance imaging)가 CT에 비해 혈관병변을 조금 더 잘 보여준다는 점에서 더 효과적 진단 방법이라고 주장하기도 한다.¹⁾ 뼈내혈관종은 혈관 굵기와 조직학적 소견에 따라, 모세혈관형(capillary type)과 해면형(cavernous type)으로 분류된다. 조직학적 소견에서, 뼈내혈관종은 풍부한 해면골 사이에 흩어져있는 수많은 혈관 요소가 관찰되고 단일 내피의 얇은 벽의 혈관이 관찰된다.¹⁰⁾ 모세혈관형은 편평하거나 통통한 내피 세포로 구성된 수많은 증식된 작은 혈관을 가지고 있으며, 혈관주위세포(pericytes)와 망상 섬유(reticular fibers)의 불연속적인 층으로 둘러싸여 있다. 반면에, 해면형은 크기 크고 얇은 벽으로 된 혈관이나 동양혈관이 깊은 층에서 불규칙적으로 엉켜있는 모습이 관찰된다.¹¹⁾ Madge의 연구에 따르면, 눈 주변의 뼈내혈관종에서 가장 흔한 형태는 해면형이고 이어서 모세혈관형(17%), 혼합형(3%) 순으로 보고되었다.¹¹⁾ 본 증례에서는 상대적으로 큰 혈관과 모세혈관이 함께 관찰되는 혼합형으로 확인되었다.

뼈내혈관종은 양성종양이기 때문에 환자가 종물효과로 인해 증상이 있는 경우나 출혈, 미용 등을 이유로 수술을 원하지 않는 경우 경과관찰이 가장 선호된다.¹⁾ 뼈내혈관종은 혈관에서 기원한 병변이기 때문에 뼈조직검사와 긁어냄(curettage)은 심한 출혈을 야기할 수 있다. 따라서 수술적 치료는 주변 정상 뼈를 포함한 일괄 절제(*En bloc resection*)가 표준치료로 여겨지고 있다.¹²⁾ 비록 뼈내혈관종이 일반적으로 바깥판을 침범하지만 부위에 따라 일괄 절제가 어렵고 절제 후 발생하는 결손의 크기에 따라 재건수술이 필요할 수 있다. 일괄절제에 비해 병변

Fig. 4. Microscopic findings of the intraosseous hemangioma. (A) Proliferating, small, thin-walled vessels composed of a single layer of flattened or plump endothelial cells (blue arrow, hematoxylin and eosin (H&E) ×200), (B) Large, thin-walled vessels or sinusoids separated by scanty connective tissue (red arrow: the vessels are thin walled and lined with a single layer endothelium; white arrow: trabecular bone; H&E ×200), (C) Immunohistochemical staining for blood vessels shows positivity for CD31. (blue arrow: capillary type vessel, red arrow: cavernous type vessel, CD31 ×100).

만을 완전절제한 경우 장기간 추적관찰에서 재발의 위험성이 있지만, 추가적인 재건수술에 대한 부담과 전신마취의 위험을 피할 수 있고, 수술시간을 줄일 수 있다는 장점이 있다.⁶⁾ 완전절제에 추가 혹은 별도의 대체치료방법으로 색전술과 방사선적치료가 시행될 수 있지만 방사선치료의 경우 치료 후 발생하는 흉터형성과 성장기 환자에서의 성장장애, 그리고 극히 드물게 발생할 수 있는 악성화 가능성으로 인해 권유되지 않는다.^{6,11)}

본 증례의 경우 종양이 뼈 겉질의 바깥판에 위치하지

만 돌출된 종괴의 미용적 문제 이외의 증상을 유발하지 않고 크기가 작아 일괄 절제(*En bloc resection*)가 아니라 병변의 완전 절제를 시행하였다. 수술 후 수술부위 함몰, 안면비대칭을 비롯한 외관상의 문제, 증상 발생, 재발은 확인되지 않았고 환자는 높은 만족도를 보였다. 기존 문헌에서 보고되었던 증례들과 비교하였을 때 드물게 광대뼈에 발생한 뼈내 혈관종과 해당 환자를 추가치료 및 재건 수술을 병행하지 않고 병변의 완전 절제로 치료한 사례를 보고하는 바이다(Table 1).

Table 1. Review of the published cases of intraosseous hemangiomas

No	Author	Age (yrs)	Sex	Lesion site	Ophthalmic Sympoms	Treatment	Reconstruction	Additional treatment	Recurrence
1	Moore et al. (2001) ¹¹⁾	31	F	Left zygoma	Dystopia	En bloc resection	Medpor for zygoma, titanium mesh for orbital floor, Alloderm patch for maxillary sinus	Embolization	Unknown
2	Sary et al. (2001) ¹³⁾	46	M	Right zygoma	Unknown	Complete resection	Porous polyethylene block into zygomatic defect, orbital floor	N	N
3	Taylan et al. (2003) ¹⁴⁾	30	M	Left zygoma	Unknown	Partial resection	N	N	N
4	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	14	M	Mandible parasymphysis	Ecchymosis	En bloc resection	Reconstruction	Unknown	N
5	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	37	F	Frontal bone	N	En bloc resection	Reconstruction	Unknown	N
6	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	41	M	Left supraorbital rim	Unknown	Partial resection	Unknown	Unknown	N
7	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	50	F	Right zygoma	Unknown	Partial resection	Unknown	Unknown	Local recurrence
8	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	15	M	Mandible parasymphysis	Unknown	Partial resection	Unknown	Unknown	N
9	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	31	M	Right supraorbital rim	Unknown	Partial resection	Unknown	Unknown	Local recurrence
10	Cheng et al. (2006) ⁶⁾	29	M	Left supraorbital rim	Unknown	Partial resection	Unknown	Unknown	N
11	Zins et al. (2006) ¹⁵⁾	36	F	Left zygoma	N	Complete resection	Parietal bone full thickness harvest	Unknown	N
12	Zins et al. (2006) ¹⁵⁾	37	M	Left nasal bone	N	Complete resection	Split cranial bone graft	Unknown	N
13	Gómez et al. (2008) ¹⁶⁾	35	F	Right malar and zygoma	N	En bloc resection	Calvarian bone graft, Pediculated galea-pericranium flap, Bichat fatty ball flap	N	N
14	Vural et al. (2009) ³⁾	6m	M	Right parietal bone	N	En bloc resection	Cranioplasty with porous polyethylene	N	Unknown
15	Arribas-Garcia et al. (2009) ¹⁷⁾	42	F	Left zygoma	Unknown	Complete resection	Alloplastic prosthesis of methyl-methacrylate	Unknown	N
16	Madge et al. (2009) ¹¹⁾	13	M	Ethmoid bone	Proptosis, Diplopia	Piecemeal excision	N	Embolization	N
17	Gonçalves et al. (2011) ⁷⁾	47	F	Right maxilla	Epiphora	Partial resection	Unknown	Unknown	Unknown
18	Gonçalves et al. (2011) ⁷⁾	32	F	Frontal bone, Right orbital roof	Proptosis, Diplopia	Subtotal resection	Unknown	Embolization	Unknown
19	Gonçalves et al. (2011) ⁷⁾	19m	F	Right orbital roof	Proptosis	Partial resection	Unknown	Unknown	Unknown
20	Defazio et al. (2012) ¹⁸⁾	49	M	Right zygoma	N	Complete resection	Bone harvest from zygomatic buttress	N	N

m : months; F: Female; M : Male; N : No

Acknowledgments

The study was approved by the Institutional Review Board of Konkuk University Hospital (IRB No. KUH 2020-10-020) and performed in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Written informed consent was obtained.

References

- 1) Moore SL, Chun JK, Mitre SA, Som PM. *Intraosseous hemangioma of the zygoma: CT and MR findings. AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:1383-1385.
- 2) Richter GT, Friedman AB. *Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. Int J Pediatr.* 2012; 2012:645678.
- 3) Vural M, Acikalin MF, Adapinar B, Atasoy MA. *Congenital cavernous hemangioma of the calvaria. J Neurosurg Pediatr.* 2009; 3:41-45.
- 4) Wenger DE, Wold LE. *Benign vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. Skeletal Radiol.* 2000;29:63-74.
- 5) Murphey MD, Fairbairn KJ, Parman LM, Baxter KG, Parsa MB, Smith WS. *From the archives of the AFIP. Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation. Radiographics.* 1995;15:893-917.
- 6) Cheng NC, Lai DM, Hsie MH, Liao SL, Chen YB. *Intraosseous hemangiomas of the facial bone. Plast Reconstr Surg.* 2006;11: 2366-2372.
- 7) Gonçalves FG, Rojas JP, Hanagandi PB, Valente R, Torres CI, Chankwosky J, et al. *Case report: Periorbital intraosseous hemangiomas. Indian J Radiol Imaging.* 2011;21:287-290.
- 8) Choi JS, Bae YC, Kang GB, Choi K-U. *Intraosseous hemangioma of the orbit. Arch Craniofac Surg.* 2018;19:68-71.
- 9) Nielsen GP, Rosenberg AE. *Update on bone forming tumors of the head and neck. Head Neck Pathol.* 2007;1:87-93.
- 10) Bastug D, Ortiz O, Schochet SS. *Hemangiomas in the calvaria: imaging findings. American Journal of Roentgenology.* 1995; 164:683-687.
- 11) Madge SN, Simon S, Abidin Z, Ghabrial R, Davis G, McNab A, et al. *Primary orbital intraosseous hemangioma. Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2009;25:37-41.
- 12) Kalsi H, Scannell J. *Unusual presentation of an intraosseous hemangioma of the maxilla and displaced canine. Int J Clin Pediatr Dent.* 2013;6:124-126.
- 13) Sary A, Yavuzer R, Latfoğlu O, Celebi MC. *Intraosseous zygomatic hemangioma. Ann Plast Surg* 2001;46:659-660.
- 14) Taylan G, Yildirim S, Gideroğlu K, Aköz T. *Conservative approach in a rare case of intrazygomatic hemangioma. Plast Reconstr Surg.* 2003;112:1490-1492.
- 15) Zins JE, Türegün MC, Hosn W, Bauer TW. *Reconstruction of intraosseous hemangiomas of the midface using split calvarial bone grafts. Plast Reconstr Surg.* 2006;117:948-953.
- 16) Gómez E, González T, Arias J, Lasalletta L. *Three-dimensional reconstruction after removal of zygomatic intraosseous hemangioma. Oral Maxillofac Surg.* 2008;12:159-162.
- 17) Arribas-Garcia I, Alcalá-Galiano A, Fernández García A, Montalvo JJ. *Zygomatic intraosseous haemangioma: reconstruction with an alloplastic prosthesis based on a 3-D model. J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010;63:e451-e453.
- 18) Defazio MV, Kassira W, Camison L, Meshkov L, Robinson PG, Kawamoto HK, et al. *Intraosseous venous malformations of the zygoma: clarification of misconceptions regarding diagnosis and management. Ann Plast Surg.* 2014;72:323-327.