Case Report
online © ML Comm
Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(8):556-8 / pISSN 2092-5859 / eISSN 2092-6529
http://dx.doi.org/10.3342/kjorl-hns.2014.57.8.556

A Case of Angioleiomyoma in the Tracheal Wall

Pona Park, Hyung Gu Kim, Dong Wook Kim, and Kwang Hyun Kim

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul Metropolitan Government Seoul National University Boramae Medical Center, Seoul, Korea

기관벽에 발생한 혈관평활근종 1예

박보나 · 김형규 · 김동욱 · 김광현

서울대학교 의과대학 이비인후과학교실, 서울특별시 보라매병원

Received April 22, 2014
Revised May 22, 2014
Accepted May 26, 2014
Address for correspondence
Kwang Hyun Kim, MD, PhD
Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery,
Seoul National University College of Medicine,
Seoul Metropolitan Government Seoul National University Boramae Medical Center,
20 Boramae-ro 5-gil, Dongjak-gu, Seoul 156-707, Korea
Tel +82-2-870-2447
Fax +82-2-870-3866
E-mail kimkwang@snu.ac.kr

We report a recently encountered case of angioleiomyoma in the tracheal wall. The patient was a 40-year-old man. The main symptoms were coarse breathing sound and dyspnea on exertion. Computed tomography revealed a 2.0 cm-sized, well-defined enhancing round mass originating in the tracheal wall. The tumor was successfully removed with wedge shaped tracheal cartilage resection performed under general anesthesia, and the tracheal wall was closed primarily. Histopathologically, the tumor was composed of proliferating smooth muscle fibers and dilated blood vessels which were well-circumscribed. Angioleiomyoma is a type of benign tumor found rarely in the head and neck area. Complete surgical removal is the treatment of choice as it yields very low recurrence rates. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(8):556-8

Key Words Angioleiomyoma · Trachea.

서 론

혈관평활근종(angioleiomyoma)은 평활근에서 기원하는 양성 종양으로 평활근이 존재하는 신체 내 어디서든 발생할 수 있다. 그러나 많은 경우 소화기 및 자궁체부에서 흔히 발생하며 두경부에서의 발생은 드물다.[1-7] 국내 문헌상 비강, 외비, 구인두 및 후두에서 10여 증례가 보고되었으나 기관에 발생한 경우는 매우 드물어 국내에서는 아직 보고된 바 없다.[8-10] 최근 저자들은 호흡곤란을 주소로 내원한 40세 남자 환자의 기관벽에 발생한 혈관평활근종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 2013년 11월 말에 거친 숨소리를 주소로 내원하였다. 환자의 호흡음은 천명과 흡사했고, 일상생활에는 지장이 없으나 운동시 발생하는 호흡곤란을 호소하였다. 간접 후두경 소견상 우측 성대 폴립이 관찰되었으며, 폐음 청진상 천명이 관찰되어 본원 호흡기내과로 의뢰되었다. 환자는 호흡기내과에서 시행한 기본 폐환기능 및 기관지 확장제 흡입 후 폐확산능 검사에서 정상소견이었다. 그러나 증상이 지속되어 천식에 준하여 약물치료를 받았고 이후 호흡곤란은 다소 호전된 양상이었다. 환자가 호흡기내과에서 추적관찰 하는 동안에 협착음이 관찰되었고 이에 경부 전산화단층촬영을 시행하였다. 전산화단층촬영상 기관 2/3 지점에 약 2.0×1.0 cm 크기의 경계가 비교적 뚜렷한, 조영 증가를 보이는 구형의 종괴가 확인되었다. 종괴는 기관 내강을 거의 막고 있는 소견을 보였다(Fig. 1).

2013년 12월 13일, 전신 마취 하에 기관내 튜브(reinforced cuffed endotracheal tube, ID 7.0, Unomedical, Greensboro, NC, USA) 삽입시, 종괴를 지나 비교적 저항 없이 들어갔으

 Copyright © 2014 Korean Society of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery

며, 견치로부터 22 cm 되는 곳에 튜브를 고정하였다. 이후 경부 신전된 자세에서 흉골 패임 상방 2 cm 부근에서 수평 피부절개를 시행하였고 주위 구조물 박리 후 갑상선 협부 절제술을 시행하였다. 이어 윤상 연골 하방 5 cm 부근, 종괴가 붙어있는 3개의 기관연골을 쐐기절제술로 종괴와 함께 절제하고, 절제부위는 흡수봉합사(monosyn 4-0, B Braun, Melsungen, Germany)를 이용하여 일차 봉합하였다. 기관벽 봉합 후에 섬유소밀봉제(Tisseel, Baxter, Deerfield, IL, USA)를 뿌리고 음압 배액관 100 cc(Jackson-Pratt drain, Insungmedical, Seoul, Korea)를 삽입하였다. 환자는 술 후 10일째 합병증 없이 퇴원하였고 현재까지 약 4개월간 추적 관찰한 결과 재발 소견은 보이지 않았다. 병리조직학적인 소견은 1.5×1.5×2 cm 크기의 표면이 매끈한 원형에 가까운 종양(Fig. 2)이었으며, 광학현미경상 방추세포를 포함한 평활근 섬유와 주변의 많은 혈관들의 증식을 관찰할 수 있었다(Fig. 3A and B). 평활근 액틴에 대한 면역조직화학염색 결과 혈관평활근종으로 확진하였다(Fig. 3C).

고 찰

혈관평활근종은 평활근에서 발생하는 양성 종양으로 평활근이 적은 두경부에서의 발생은 5~15%에 불과하다.[6,11] 현재

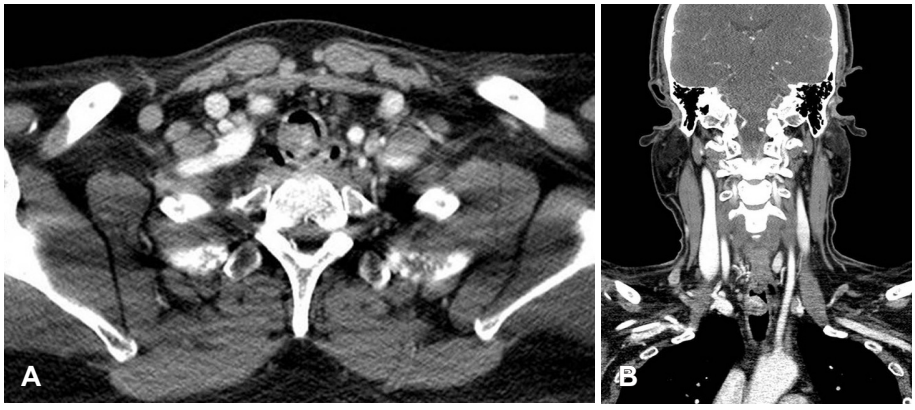

Fig. 1. Computed tomography of the neck. It shows well-defined enhancing round mass in the mid trachea. Axial view (A). Coronal view (B).

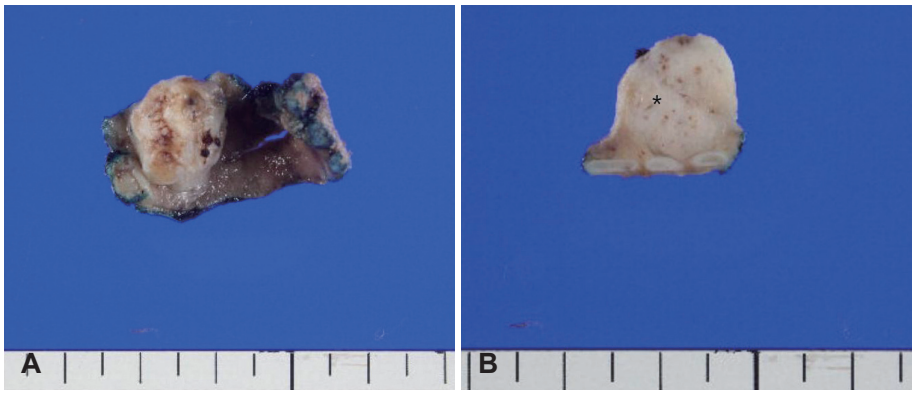

Fig. 2. Gross finding of the specimen. A well-demarcated round mass (1.5×1.5×2 cm) attached to the tracheal cartilages (A). The cut surface of the tumor shows dilated vascular lumen (*)(B).

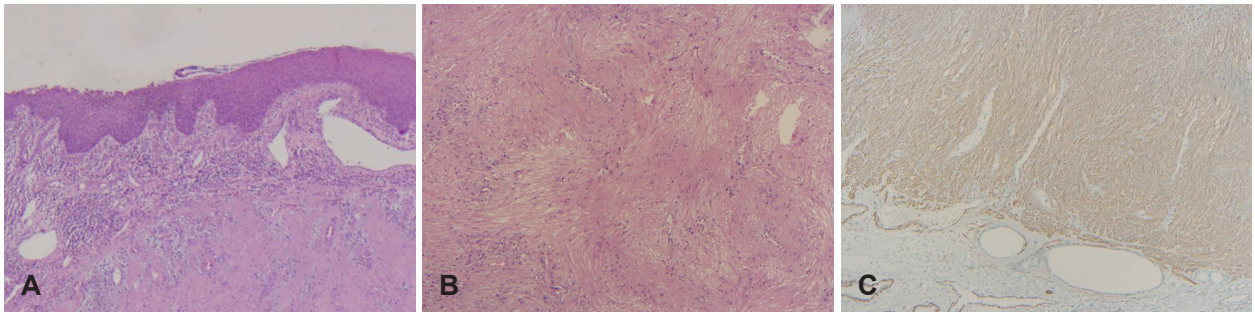

Fig. 3. Histologic findings. A well-circumscribed fascicles of mature smooth muscle cells surrounding vascular lumina (H&E, ×40)(A). Proliferation of bland spindle cells with eosinophilic cytoplasm. Vessels have thick muscular walls that merge with smooth muscle bundles which lined by normal appearing endothelium but with no elastic lamina present (H&E, ×100)(B). The tumor cells are positive for smooth muscle actin (SMA)(SMA immunostaining, ×100)(C).

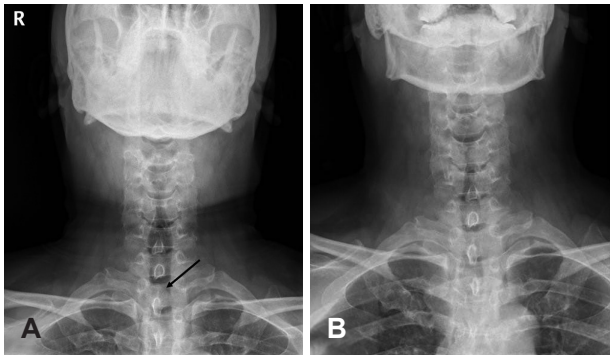

Fig. 4. Cervical spine anterioposterial X-ray. Pre-operative X-ray. Arrow indicates the mass in the trachea (A). Post-operative X-ray shows no mass in the trachea (B).

까지 보고된 바에 의하면 두경부 영역에서는 주로 이개 피부 또는 구강 및 비강의 점막에 발생하며 그 외에 이하선, 악하선, 구인두, 후두에서의 발생도 보고되고 있다.[8-11] 기관벽에서의 발생은 매우 드물어 지금까지 소수의 사례만이 보고되었다.[2]

문헌에 의하면 혈관평활근종은 주로 20대에서 40대에 호발하며, 두경부 영역에서는 남성에서의 발생빈도가 더 높은 것으로 보고되고 있다.[11] 명확한 발생기전은 알려져 있지 않으나 국소감염, 외상, 동정맥 기형, 그리고 에스트로젠 등 호르몬에 의한 영향 등이 가능한 요인들로 제시되어 왔다.[6,11]

원발성 기관 종양은 호흡곤란, 천명, 협착음과 같은 상기도 폐색에 의한 증상과 기침, 객혈과 같은 점막 자극 및 손상에 따른 증상들을 보일 수 있다.[11,12] 그러나 기관 내강의 큰 예비력 때문에 기관 내경의 50~75%가 막힐 때까지 증상이 나타나지 않아 진단이 늦어질 수 있다. 또한 비특이한 기침, 천명, 운동시 호흡곤란 등의 증상은 천식, 만성 폐쇄성 폐질환 또는 기관지염으로 잘못 진단되기도 한다.[12] 본 증례에서도 환자는 처음에 천식으로 의심되어 천식치료를 수주간 받았다.

진단을 위해 통상 처음 찍는 흉부 X-선 촬영에서는 기관내 종양의 존재가 쉽게 간과될 수 있어 이른 진단을 방해하기도 한다. 본 증례에서는 환자가 호흡기내과로 의뢰된 후 흉부 및 경추 X-선 촬영을 하였고 경추 X-선 촬영에서 희미하게 기관내 종괴가 보였으나 간과되어 바로 진단되지 못했다(Fig. 4). 기관내 종양의 진단에는 전산화단층촬영이 종양의 범위와 주변 구조물들과의 관계를 알 수 있어 가장 유용한 방법으로 알려져 있다. 자기공명영상촬영은 선낭암종을 제외하고는 전산화단층촬영에 비해 그 우월성을 갖지 못한다. 최근에는 분무형태의 조영제를 이용한 단층촬영술이나 분광기법을 이용한 진단 도구가 소개되기도 했다.[13] 그러나 확진을 위해서는 광섬유 기관지 내시경을 이용한 조직검사가 필요하다.

병리 조직학적으로 살펴보면 섬유성 피막에 둘러싸여 종양의 경계가 뚜렷하며 불규칙하게 주행하는 평활근 다발과 비후된 근육층을 지닌 혈관 증식을 보인다.[14] 저자들은 조직학적 확진을 위해 평활근 액틴에 대한 면역조직화학염색을 시행하여 증식한 평활근에 염색되는 것을 확인하였으며(Fig. 3C), CD-34 염색을 통해 위장관기질종양과의 감별을 시도하였고, 데스민(desmin)에 대한 염색을 통해 다시 한 번 근섬유를 확인하였다.

치료는 외과적 완전 절제이며 최근에는 기관지 내시경을 이용한 절제가 늘어나고 있다.[11,15] 그러나 내시경적 절제는 종양의 크기가 작고, 줄기가 있거나 고정되지 않은 병변에 한하여 시행될 수 있다.

혈관평활근종은 양성이나 악성전환 가능성도 있다. 그러나 지금까지 악성으로 전환된 예는 보고되지 않았다.[7] 혈관평활근종의 예후는 양호하여 병변을 완전히 제거할 경우에 재발은 극히 드물다고 알려져 있다.[11]

REFERENCES

1) Xu Y, Zhou S, Wang S. Vascular leiomyoma of the larynx: a rare entity. Three case reports and literature review. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2008;70(4):264-7.
2) Park JS, Lee M, Kim HK, Choi YS, Kim K, Kim J, et al. Primary leiomyoma of the trachea, bronchus, and pulmonary parenchyma--a single-institutional experience. Eur J Cardiothorac Surg 2012;41(1):41-5.
3) Xiaogang Z, Huasheng W, Xingtao J. Carinal leiomyoma: report of a case treated by carinal resection and reconstruction. Thorac Cardiovasc Surg 2001;49(4):235-7.
4) Cıtıl R, Ciralik H, Gül A, Sayar H. Auricular angioleiomyoma: a case report. Turk Patoloji Derg 2011;27(3):268-70.
5) Ouadnouni Y, Achir A, Bekarsabein S, Bouchikh M, Smahi M, Msougar Y, et al. Primary mediastinal leiomyoma: a case report. Cases J 2009;2:8555.
6) Wang CP, Chang YL, Sheen TS. Vascular leiomyoma of the head and neck. Laryngoscope 2004;114(4):661-5.
7) Mahima VG, Patil K, Srikanth HS. Recurrent oral angioleiomyoma. Contemp Clin Dent 2011;2(2):102-5.
8) Lee SW, Oh CH. A case of angioleiomyoma of larynx. Korean J Otolaryngol 1998;41(10):1350-3.
9) Lee KH, Cho JS, Lee IY, Chang MK. A case of angioleiomyoma of the nasal dorsum. Korean J Otolaryngol 2003;46(1):85-7.
10) Chun JH, Kim HY, Nam SY, Kwon SJ. A case of angioleiomyoma of the oropharyngeal wall. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2007;50(9):833-5.
11) Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. Angioleiomyoma. A clinicopathologic reappraisal of 562 cases. Cancer 1984;54(1):126-30.
12) Macchiarini P. Primary tracheal tumours. Lancet Oncol 2006;7(1):83-91.
13) Finkelstein SE, Summers RM, Nguyen DM, Schrump DS. Virtual bronchoscopy for evaluation of airway disease. Thorac Surg Clin 2004;14(1):79-86.
14) Morimoto N. Angioleiomyoma (vascular leiomyoma): a clinicopathological study. Med J Kagoshima Univ 1973;24:663-83.
15) Sugiyama M, Yoshino I, Shoji F, Hamatake M, Yohena T, Osoegawa A, et al. Endotracheal surgery for leiomyoma of the trachea. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2009;15(3):206-8.