Case Report
J Clin Otolaryngol Head Neck Surg 2022;33(2):71-75
https://doi.org/10.35420/jcohns.2022.33.2.71

Journal of Clinical Otolaryngology Head and Neck Surgery
eISSN: 2713-833X pISSN: 1225-0244

비순전진피판으로 재건한 비익 피부혈관육종 1예

김승호[1] · 장영수[1] · 남상현[2] · 조경래[1]

인제대학교 상계백병원 이비인후과학교실,[1]
인제대학교 상계백병원 성형외과학교실[2]

A Case of Cutaneous Angiosarcoma Arisen in Nasal Ala Reconstructed with Nasolabial Advancement Flap

Seung Ho Kim[1], Young-Soo Chang[1], Sang Hyun Nam[2], Kyoung Rai Cho[1]

[1]Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Sanggye Paik Hospital, College of Medicine, Inje University, Seoul, Korea
[2]Department of Plastic Surgery, Sanggye Paik Hospital, College of Medicine, Inje University, Seoul, Korea

ABSTRACT

A cutaneous angiosarcoma is an aggressive soft-tissue malignant tumor which could rapidly grow up and easily spread. Treatment is challenging in most cases and the prognosis is poor because of frequent local recurrence and distant metastasis. The authors introduce a very rare case of cutaneous angiosarcoma which was risen in nasal cavity and cutaneous ala treated with nasolabial advancement flap.

KEY WORDS: Nasal cavity; Nose neoplasm; Angiosarcoma.

서론

피부에서 발생하는 혈관육종은 매우 공격적인 악성종양으로 전체 육종 중에서는 1%를 차지하며, 그중 절반 정도가 두경부에서 호발한다.[1-3] 피부혈관육종은 발생 빈도가 매우 드물며 임상 양상이 다양하고 급격한 국소 진행과 원격전이를 동반하는 경우가 많다.[4] 치료는 수술적 치료가 가장 중요하여 종양을 제거하고 방사선 치료와 항암 치료를 시행하지만 높은 국소재발률과 원격전이율로 인해 5년 생존율이 10%–20%, 원격전이가 없는 환자의 5년 생존율도 35% 이하인 것으로 보고된다.[5-7] 저자들은 비익에 발생한 피부혈관육종 환자에 대하여 수술적 제거와 비순전진 피판술을 시행 후 방사선 치료를 병행하여 1년간 재발하지 않은 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

72세 남자 환자가 좌측 비전정(vestibule)에 발생한 종물과 비순부 안면부종을 주소로 본원 이비인후과 외래에 내원하였다. 종물에 의한 통증 및 출혈이 2달 전부터 발생하였고 동반 증상으로 좌측 비익(ala)의 발적과 가피가 관찰되었다. 증상 발현 초기, 타 대학병원 피부과 진료를 받고 조직검사를 시행했으나 양성 병변이라는 말을 들었다고 하였다. 만성 신부전 및 고혈압으로 치료 중이었으며, 오래 전 미용 목적으로 비

Received: February 25, 2022 / Revised: March 16, 2022 / Accepted: April 6, 2022
Corresponding author: Kyoung Rai Cho, Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Sanggye Paik Hospital, College of Medicine, Inje University, Seoul 01757, Korea
Tel: +82-2-950-1104, Fax: +82-2-935-6220, E-mail: entr1@naver.com

Copyright © 2022. The Busan, Ulsan, Gyeoungnam Branch of Korean Society of Otolaryngology-Head and Neck Surgery.
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

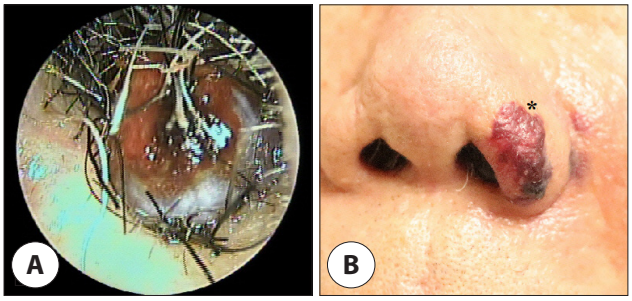

Fig. 1. Preoperative findings of nose angiosarcoma. (A) Preoperative intranasal pale and round shaped mass was found in left vestibule, (B) reddish skin lesion with crust (asterisk) was found in left ala region.

배부 실리콘 삽입술을 받은 과거력이 있었다. 외래에서 시행한 비내시경상 좌측 비전정의 아래에서 촉지되는 약 2.5×2 cm 크기의 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 종물은 발적을 포함한 출혈성 표면을 가지고 있었고 종물 후방으로 비강을 관찰하였을 시 특이 소견은 없었다. 좌측 코 날개에는 발적과 부종을 동반한 불규칙한 경계의 피부병변도 관찰되었다. 부비동 전산화단층촬영(computed tomography, CT)을 시행하였으며 부분적으로 조영 증강된 2.8×2.1 cm 크기의 불규칙한 모양의 종물이 코 기둥 아래 전정에서부터 비익을 포함하며 심부로는 상악골 전면까지 진행하는 양상으로 관찰되었다(Fig. 2). 진단 목적으로 부분 마취하 절제 생검을 시행하여 피부혈관육종(cutaneous angiosarcoma)으로 진단되었다. 이후 시행한 양전자단층촬영술(positron emission CT, PET CT) 및 경부 전산화단층촬영(CT)에서 경부 림프절 전이와 원격 전이는 확인되지 않았다. 치료를 위해 광범위 절제술 및 이에 따른 결손부 재건을 계획하였으며 종양 제거 후 좌측 비익의 결손과 비전정 후방의 결손을 예측한 바, 안각동맥(angular artery)을 포함한 비순 전진 피판(nasolabial advancement flap)을 계획하였다. 전신마취하 코 기둥 절개를 가한 뒤 코끝 주변 조직과 하외측연골을 박리하고 코끝에서 콧등 방향으로 삽입되어 있는 비배부 실리콘을 제거하였다. 비골 아래 경계와 조롱박 가장자리(piriform aperture rim), 안와하공(infraorbital foramen)의 경계까지 박리하여 병변의 범위를 확인하였다. 종물은 비익을 중심으로 상방은 코 기둥의 후면까지, 하방은 비저부(nasal floor)까지 이어져 있었다(Fig. 3). 비익 병변의 절제를 시행하기 전 안전 경계(safety margin)를 확보하였고 최소 1 cm의 정상조직을 포함하여 종물을 절제하였다(Fig. 3). 피부혈관육종의 특성상 육안으로 종양과 연부조직의 구분이 쉽지 않아 병변 주위에서 10군데 이상 동결절편생검(frozen section biopsy)을 시행하였고 최종 절제면 밖으로 침범된 종양세포가 없음을 확인하였다. 심부결손부를 재건하기 위해 연장되는 피판의 길이를 측정한 뒤, 비익을 중심으로 가측의 코끝과 하방의 전정 결손부까지의 피판 모양을 도식하였다(Fig. 3). 도플러 초음파를 통해 안각 동맥(angular artery)을 확인 후 이를 포함한 비순 주름 주변의 줄기 피판(pedicle flap)을 거상한 뒤 피판의 끝을 병변 방향으로 전진(advancement)시켜 병변의 가측까지 맞닿게 하여 덮어주었다. 공여 부위를 포함하여 피판 봉합을 시행한 후 수술을 종료하였다(Fig. 4). 영구조직검사상 비익에서 유래된 3.5×1.5 cm의 피부혈관육종으로 최종 확진되었고 절제면은 모두 음성이었다(Fig. 5). 수술 후 4주 뒤부터 6주간 5,580 cGy/31Fx 선량의 방사선 치료를 시행했고 수술 1년 후까지 재발 소견은 확인되지 않았다(Fig. 6).

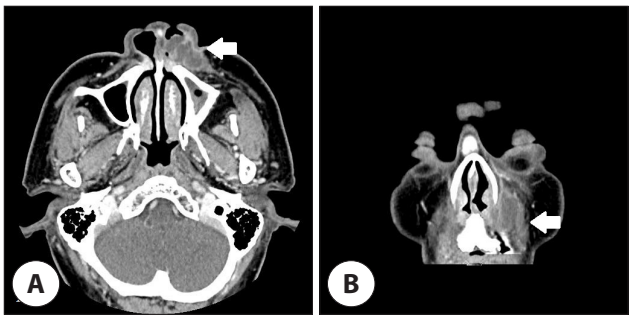

Fig. 2. Preoperative paranasal sinus CT. Irregular shaped nasal cavity mass (white arrows) shows with heterogenous density in CT. A : Axial post-enhance view. B : Coronal post-enhance view. CT: computed tomography.

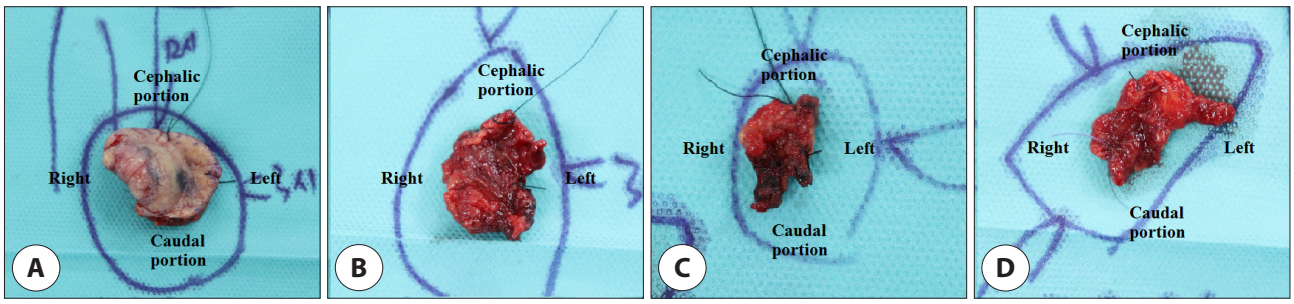

Fig. 3. Postoperative specimen which contains ala. A : Anteior view. B : Posterior view. C : Upper deep margin. D : Inferolateral deep margin.

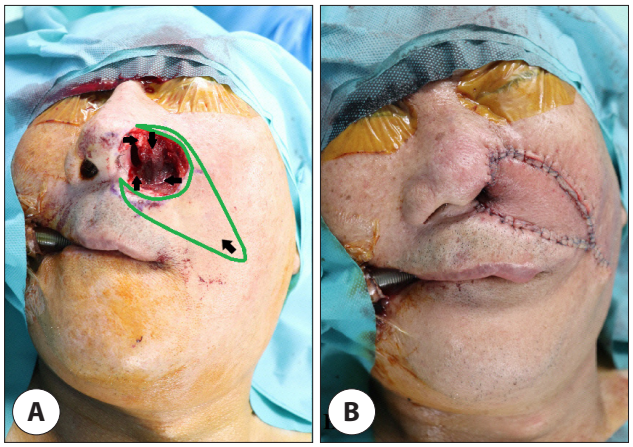

Fig. 4. Schematic diagram of the nasolabial advancement flap. A : Design of the flap (green line) and advance to the defect site (black arrows). B : Facial photograph after flap suturing.

고찰

피부혈관육종은 전체 육종 중에서는 1%를 차지하며 피부의 진피층에서 발생하는 악성 종양으로, 발생 위치에 따라 다양한 임상 양상을 보인다.[1-4] 주로 70세 이상의 백인 환자에서 호발하며 동양인에서 드문 편이다. 나이나 종양의 크기에 의한 변수가 존재하고 증례 수가 적어 표준화된 치료가 없으나, 수술적 치료로 전체를 제거하고 이후 방사선 치료 및 항암 치료를 시도한다.[5] 그러나 높은 국소재발률과 원격전이율로 예후가 좋지 않고, 원격전이가 없는 경우에도 5년 생존율이 35% 정도로 매우 낮다고 보고되며 평균 생존 기간이 10.5–20개월 정도로 알려져 있다.[6,7] 피부에서 발생하는 경우는 비특이적 증상으로, 발적을 동반할 수 있고 푸른색 병변이나 가피, 부종, 연조직염증, 궤양 등의 형태를 보일 수 있으며, 비강 및 부비동에서 발생하는 경우 비폐색, 비출혈, 부비동염을 호소할 수 있다.[8,9]

발생 원인으로 일광 노출, 방사선 노출, 외상, 화학 자극(염화비닐, 비소) 등이 있으며 그중 두경부 방사선 조사 과거력이 가장 중요한 위험인자로 생각되고 있다.[10] 또한 이물 자극에 의하여 혈관 육종이 발생하였다는 증례도 보고된 적이[11] 있으

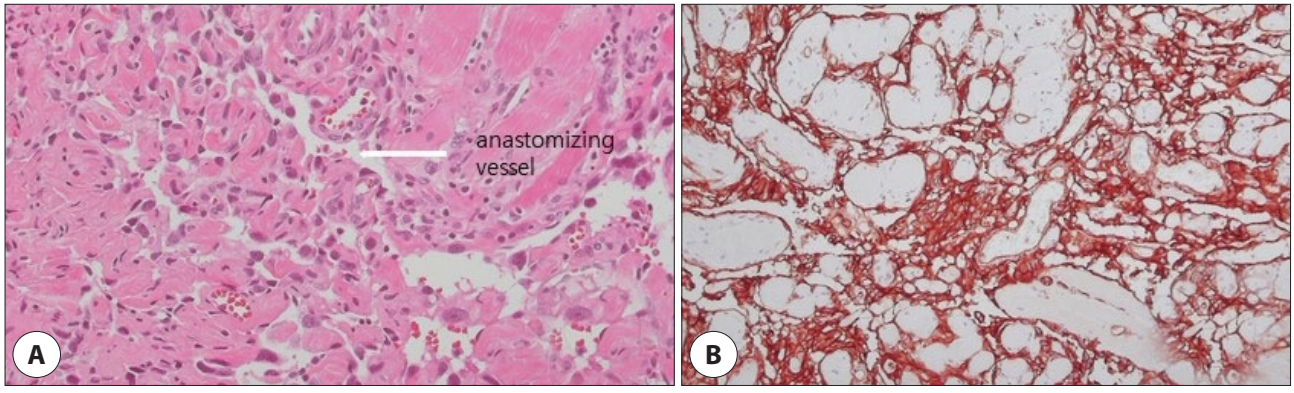

Fig. 5. Pathophysiologic finding. A : Tumor showed irregularly shaped anastomosing vascular channels lined by atypical endothelial cells (hematoxylin and eosin staining, ×200). B : Immunohistochemical staining for CD 31 in tumor cells are strong positive (×200).

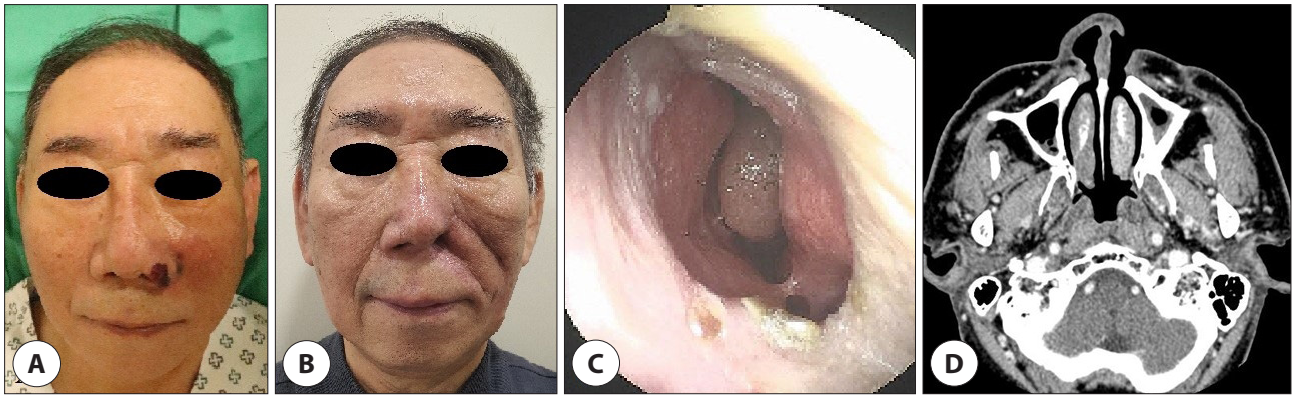

Fig. 6. Preoperative and postoperative clinical findings and postoperative CT imaging. (A) Preoperative facial photograph, (B) postoperative facial photograph after 9 months, (C) postoperative nasal endoscopic finding shows no tumor recurrence after 9 months, (D) postoperative 12 months CT finding shows no tumor recurrence around left alar. CT: computed tomography.

나, 본 증례에서는 과거 비배부에 삽입된 실리콘을 수술 중 확인하고 제거하였으나 종양과 근접해 있지 않아 직접적인 연관성은 없다고 판단하였다.

병리학적 검사상 분열 능력이 뛰어난 내피세포와 문합 분지를 포함한 불규칙한 혈관 증식의 형태로 나타난다. 혈관 주변으로 내피세포의 과증식 및 비정형 내피세포의 침윤이 관찰되며, 적혈구가 혈관 내로 관찰이 되고 종양표지자로 CD 31, CD 34가 가장 특이적으로 사용되어 종양이 혈관내피세포에서 유래되었음을 확인할 수 있다.[1,7,9]

피부혈관육종을 수술할 때 어려운 점은 종양과 주변 연부조직 간 경계가 불분명한 점인데, 특히 피부 표면보다 심부절제면에서 구분이 더 어렵다. 종양의 위치와 크기를 고려한 다수의 동결절편생검을 통해 종양세포의 침범 여부를 확인하여 최종 절제 범위를 결정하는 것이 가장 중요하다고 생각된다. 또 다른 어려운 점으로 종양말단부에서 1.5–2 cm 이상의 안전경계를 확보할 경우 안면 결손 부위가 너무 커져 결손부 재건이 어려울 뿐 아니라 미용적인 부분에서 큰 부담이 되는 바, 이에 대한 고려가 힘든 점이었다.

코에 발생한 악성종양 절제 후 생기는 코 하단부 피부 결손에 대해서 전두부 피판이 빈번하게 사용되지만,[12] 본 증례의 환자는 수술 후 방사선 치료가 계획되어 있었고 이로 인한 연조직 구축 등의 문제도 고려함과 동시에 잦은 국소 재발을 보이는 피부혈관육종의 특성을 고려하여 비순전진피판으로 연조직 결손재건을 1차로 시행하였다.[13–15] 국소재발이 발생할 시 부위에 따라 추가 절제 후, 발생하는 결손부에 대해서는 전두부 피판이 2차적인 선택이 될 수 있다고 판단된다.

피부혈관육종을 치료함에 있어 나이나 종양의 크기, 위치에 의한 변수가 존재하고 증례 수가 적어 표준화된 치료가 부족한 편으로, 수술적 제거가 가능한 경우 수술 후 방사선 치료를 시행하는 것이 높은 국소재발률을 낮추는 방법으로 선택할 수 있다.[16] 본 환자의 경우에도 술 후 방사선 치료를 병용하였으며 항암 치료의 경우 종양의 전이가 확인된 경우 우선적으로 고려하지만 상대적으로 치료 효과가 높지 않은 것으로 판단되고 있다.[16] 본 증례에서도 혈액종양내과 협진을 통해 항암화학치료 여부를 상의하였는데, 원발 부위 외 전이가 없는 데다 환자가 항암 치료를 원치 않아 추가로 시행하지 않았다. 또한 여러 이유로 수술을 하지 않고 방사선 항암 치료만으로 5년 이상 생존하는 경우가 보고된 바가 있지만, 수술을 시행한 경우에 비해 상당한 생존율의 차이를 보이고 있어 수술이 가능할 경우 초기 치료로 수술적 제거가 매우 중요하다 하겠다.[1,2,5,16]

방사선 치료 후 1년의 경과관찰 기간 동안 재발 및 원격전이가 없음을 확인하였으며 환자는 치료 후 발생한 반흔에 의해 입술이 다소 씹히는 증상 외에는 특이 소견이 없었다.

피부혈관육종이 안면부에 발생한 증례는 국내에서도 매우 드물며 발생 위치는 콧등과 같은 피부 또는 상악동을 포함한 비강에서 발생하는 경우로 보고되었다.[1,9] 이번 증례는 그중에서도 비익을 침범하여 미적 문제(cosmetic problem)를 고려한 근치적 수술을 계획하였고, 피부혈관육종으로서 드물고 나쁜 예후를 예상하였지만 1년이 지난 시점까지 재발 없이 경과관찰을 하였기에 보고하는 바이다.

Acknowledgements

Not applicable.

Funding Information

Not applicable.

Conflicts of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

ORCID

Seung Ho Kim, https://orcid.org/0000-0002-3588-0963
Young-Soo Chang, https://orcid.org/0000-0003-4491-5088
Sang Hyun Nam, https://orcid.org/0000-0001-9684-2146
Kyoung Rai Cho, https://orcid.org/0000-0001-9633-8281

Author Contribution

Conceptualization: Cho KR.
Data curation: Kim SH.
Formal analysis: Kim SH, Cho KR.
Methodology: Kim SH, Chang YS, Nam SH, Cho KR.
Investigation: Kim SH, Chang YS, Nam SH, Cho KR.
Writing - original draft: Kim SH, Chang YS, Cho KR.
Writing - review & editing: Kim SH, Chang YS, Nam SH, Cho KR.

Ethics Approval

Informed consent for publication of the images was obtained from the patient.

References

1. Kim HY, Lee HK, Woo SH, Kim JP. Cutaneous angiosarcoma in face. Korean J Otorhinolaryngol Head Neck Surg 2010;53(6):383-5.
2. Morrison WH, Byers RM, Garden AS, Evans HL, Ang KK, Peters LJ. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. A therapeutic dilemma. Cancer 1995;76(2):319-27.
3. Hodgkinson DJ, Soule EH, Woods JE. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck. Cancer 1979;44(3):1106-13.
4. Chang C, Wu SP, Hu K, Li Z, Schreiber D, Oliver J, et al. Patterns of care and survival of cutaneous angiosarcoma of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 2020;162(6):881-7.
5. Wollina U, Koch A, Hansel G, Schönlebe J, Lotti T, Vojvodic A. Cutaneous angiosarcoma of head and neck - a single-centre analysis. Open Access Maced J Med Sci 2019;7(18):2976-8.
6. Requena C, Sendra E, Llombart B, Sanmartín O, Guillén C, Lavernia J, et al. Cutaneous angiosarcoma: clinical and pathology study of 16 cases. Actas Dermosifiliogr 2017;108(5):457-65.
7. Aust MR, Olsen KD, Meland NB, Lewis JE, Foote RL, Nascimento AG, et al. Angiosarcomas of the head and neck: clinical and pathologic characteristics. Ann Otol Rhinol Laryngol 1997;106(11):943-51.
8. Lee SB, Kwon MS, Wang JH, Lee BJ. Treatment results of sinonasal sarcomas: 20 cases in Asan Medical Center. Korean J Otorhinolaryngol Head Neck Surg 2009;52:579-84.
9. Lee CH, Jinn TH, Kim IT, Kang MG. Angiosarcoma of the nasal cavity. Korean J Otorhinolaryngol Head Neck Surg 1991;34(2):366-70.
10. Pawlik TM, Paulino AF, McGinn CJ, Baker LH, Cohen DS, Morris JS, et al. Cutaneous angiosarcoma of the scalp: a multidisciplinary approach. Cancer 2003;98(8):1716-26.
11. Jennings TA, Peterson L, Axiotis CA, Friedlaender GE, Cooke RA, Rosai J. Angiosarcoma associated with foreign body material: a report of three cases. Cancer 1988;62(11):2436-44.
12. Hammer D, Williams F, Kim R. Paramedian forehead flap. Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am 2020;28(1):23-8.
13. Jin HR, Song CK, Shin SO, Yum CS. Reconstruction of nasal defects with local flap: analysis of 7 cases. Korean J Otolaryngol Head Neck Surg 2000;43(9):961-6.
14. Rahpeyma A, Khajehahmadi S. The place of nasolabial flap in orofacial reconstruction: a review. Ann Med Surg 2016;12:79-87.
15. Weathers WM, Wolfswinkel EM, Nguyen H, Thornton JF. Expanded uses for the nasolabial flap. Semin Plast Surg 2013;27(2):104-9.
16. Young RJ, Brown NJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. Lancet Oncol 2010;11(10):983-91.