



# Epithelioid Hemangioendothelioma Presenting as a Right Paratracheal Mass: A Case Report

우측기관주위의 종격동 종괴로 나타난 상피양 혈관내피종:  
증례 보고

Pa Hong, MD<sup>1</sup> , Jae Seok Lee, MD<sup>2</sup> , Kyung Soo Lee, MD<sup>1\*</sup>

Departments of <sup>1</sup>Radiology and <sup>2</sup>Pathology, Samsung Changwon Hospital,  
Sunkyunwan University School of Medicine (SKKU-SOM), Changwon, Korea

## ORCID iDs

Pa Hong <https://orcid.org/0000-0001-5495-5230>

Jae Seok Lee <https://orcid.org/0000-0002-4712-9368>

Kyung Soo Lee <https://orcid.org/0000-0002-3660-5728>

Received April 20, 2022

Revised May 13, 2022

Accepted June 1, 2022

## \*Corresponding author

Kyung Soo Lee, MD  
Department of Radiology,  
Samsung Changwon Hospital,  
Sunkyunwan University School of  
Medicine (SKKU-SOM),  
158 Paryong-ro, Masanhoewon-gu,  
Changwon 51353, Korea.

Tel 82-55-233-5602

Fax 82-55-233-5604

E-mail [kyungs.lee@samsung.com](mailto:kyungs.lee@samsung.com)

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://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.

Epithelioid hemangioendothelioma (EHE) is a low-grade malignant vascular neoplasm that can occur anywhere in the body. EHE has a low annual incidence (0.38/10<sup>6</sup>) and prevalence (< 1/10<sup>6</sup>), and primary mediastinal EHE is exceedingly rare. We report a case of EHE in a 53-year-old female which manifested as an incidentally discovered mass in the right paratracheal region. In this report, authors describe the pathological and radiological findings of primary mediastinal EHE invading the superior vena cava in the right paratracheal area.

**Index terms** Epithelioid Hemangioendothelioma; Mediastinum; Vascular Neoplasm;  
Superior Vena Cava

## 서론

상피양 혈관내피종은 낮은 등급의 악성도를 가지는 혈관신생 육종이며, 연간 100만 명당 0.38건의 발병률과 백만분의 1 미만의 유병률을 가지는 희귀한 종양이다. 상피양 혈관내피종은 전신에서 발생할 수 있는데, 약 65% 정도가 폐, 간, 뼈에 발생하며 종격동에서는 더욱 드물게 발생한다(1). 종격동의 상피양 혈관내피종은 증례 보고나 증례 모음에서 영상 소견의 한 예로만 보고될 뿐이다(2, 3).

## 증례 보고

본 증례의 환자는 53세 여성으로, T1a 단계의 위암으로 복강경 위아전절제술을 시행받은 뒤 경과 관찰을 위해 시행한 영상의학 검사에서 우측 상부 기관주위에 약 4 cm 크기의 종괴가 우연히 발견되어 내원하였다. 특별히 호소하는 증상은 없었으며, 특이 가족력 및 기저력은 없었다.

단순 흉부 방사선 검사상 우측 상부 기관주위 종격동에 연조직 종괴가 우연히 관찰되었다(Fig. 1A). 조영증강 흉부 CT에서는 우측 상부 기관주위 상방에 33 mm × 35 mm × 43 mm 크기의 경계가 좋은 타원형 종괴로 보였다. 종괴 내부는 점상 석회화와 함께 경미하고 균질한 조영증강 소견을 보였고, 우측 상완두정맥의 합류 부위에서 종괴의 상대정맥 침범 및 압박이 의심되었다(Fig. 1B, C). <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose (이하 FDG) PET/CT에서는 높은 포도당 섭취율을 보이는 과대사 종괴로 보였으며(maximum standardized uptake value; 이하 SUVmax: 6.1) 원격 전이의 증거는 없었다(Fig. 1D). 상기 소견을 고려한 수술 전 진단으로 신경초종, 위암의 림프절 전이 또는 이소성 흉선종이 의심되었다.

경식도초음파 유도하 시행한 세침흡인생검에서는 검사 가능한 정도의 검체가 얻어지지 않았다. 따라서 종양을 제거함과 동시에 병리학적 진단을 내리기 위해 비디오 흉강경 수술(video-assisted thoracic surgery; VATS)을 통한 절제생검이 시행되었다.

수술 소견상 전방 종격동에 피막으로 둘러싸인 약 4 cm 크기의 타원형 종괴가 확인되었다(Fig. 1E). 피막을 포함하여 종괴를 박리하던 중 상대정맥을 침범한 소견이 확인되었으며, 이 부위를 박리하던 도중 출혈이 발생하여 후측방개흉술로 전환 후 종괴 절제가 진행되었다. 상대정맥을 침범한 부위 일부를 남기고 종양 절제술을 시행하였으며, 우측 빗장밑 정맥과 상대정맥이 만나는 부위의 출혈부위에 봉합을 시행함으로써 지혈하였다. 수술 중 동결절편 생검에서는 혈관 기원의 악성 종양이 제시되었다. 수술 후 특이 합병증은 없었다.

조직병리학적 검사상 종괴는 3.2 cm × 3.5 cm × 2.2 cm 크기로, 상피양 세포들이 세포소(nest)와 삭(cord)의 형태로 배열되어 있었으며 여러 세포에서 세포질 공포화(cytoplasmic vacuolization)가 관찰되었다. 림프관 침범이 있었고, 고배율 시야에서 유사분열세포가 10개 중 1개 관찰되었으며, 종양의 괴사부위는 없었다. 면역조직화학 염색에서는 S-100에는 음성, 내피 표지자인 CD31, CD34 및 Factor VIII에 대해 광범위하게 양성을 보였고(Fig. 1F), 최종적으로 상피양 혈관 내피종으로 진단되었다.

종양을 완전히 절제하지 못했기 때문에, 종양제거부위에 보조적 방사선 치료(adjunct radiotherapy)가 2개월간 60 Gy/30 Fx의 양으로 시행되었다. 방사선 치료 후 경미한 방사선 폐렴과 방사선 흉막염을 제외하고 골수억제, 피부손상, 척수손상 등의 주요 부작용은 발생하지 않았다. 이후 시행한 FDG-PET/CT와 조영증강 흉부 CT상 재발의심 소견은 보이지 않았다. 환자는 수술 후 2년 8개월간 재발 없이 경과 관찰 중이다.

이 증례 보고는 삼성창원병원 기관연구윤리심의위원회로부터 승인을 받았으며 연구 대상자의 서면 동의를 면제받았다(IRB 승인번호: 2022-04-009).

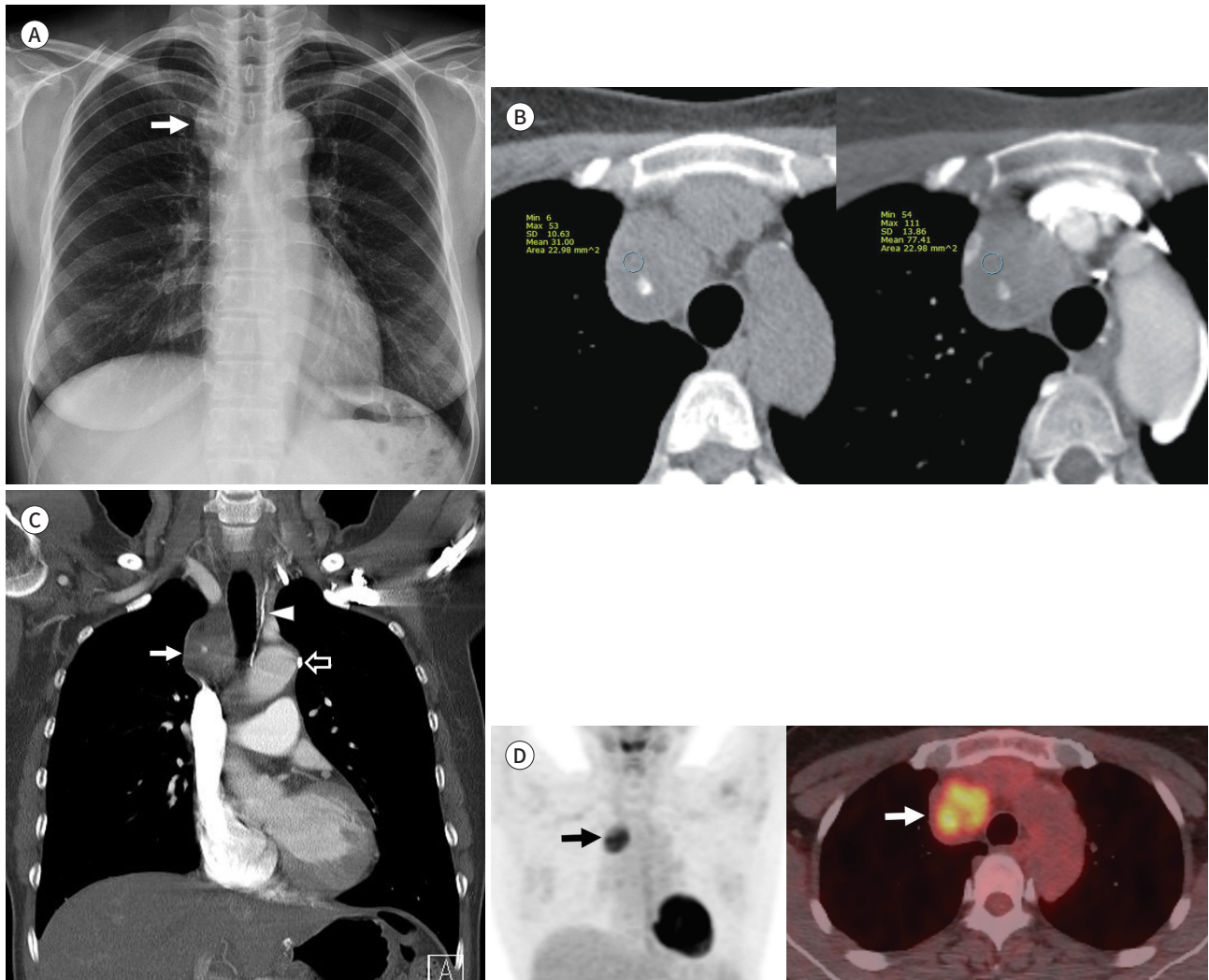
**Fig. 1.** Mediastinal epithelioid hemangioendothelioma in a 53-year-old female.

**A.** Chest radiograph shows a mass (arrow) in the right upper paratracheal region.

**B.** Non-enhanced CT scan (left) shows a soft-tissue attenuation tumor in the right upper paratracheal area harboring centrally located nodular calcification, and an enhanced CT scan (right) shows mild homogeneous enhancement of mass.

**C.** Enhanced CT scan shows a 33 mm × 35 mm × 43 mm-sized oval mass in the right side of the mediastinum, and the superior vena cava is compressed by the tumor (arrow) and collateral veins are visible in the mediastinum as engorged left superior intercostal vein (open arrow) and unnamed vein (arrowhead).

**D.** <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose PET/CT scan, maximum intensity projection (left) and selected axial fusion (right) images demonstrate a focus of abnormally elevated glucose uptake (maximum standardized uptake value: 6.1) in the right upper paratracheal area (arrows).



## 고찰

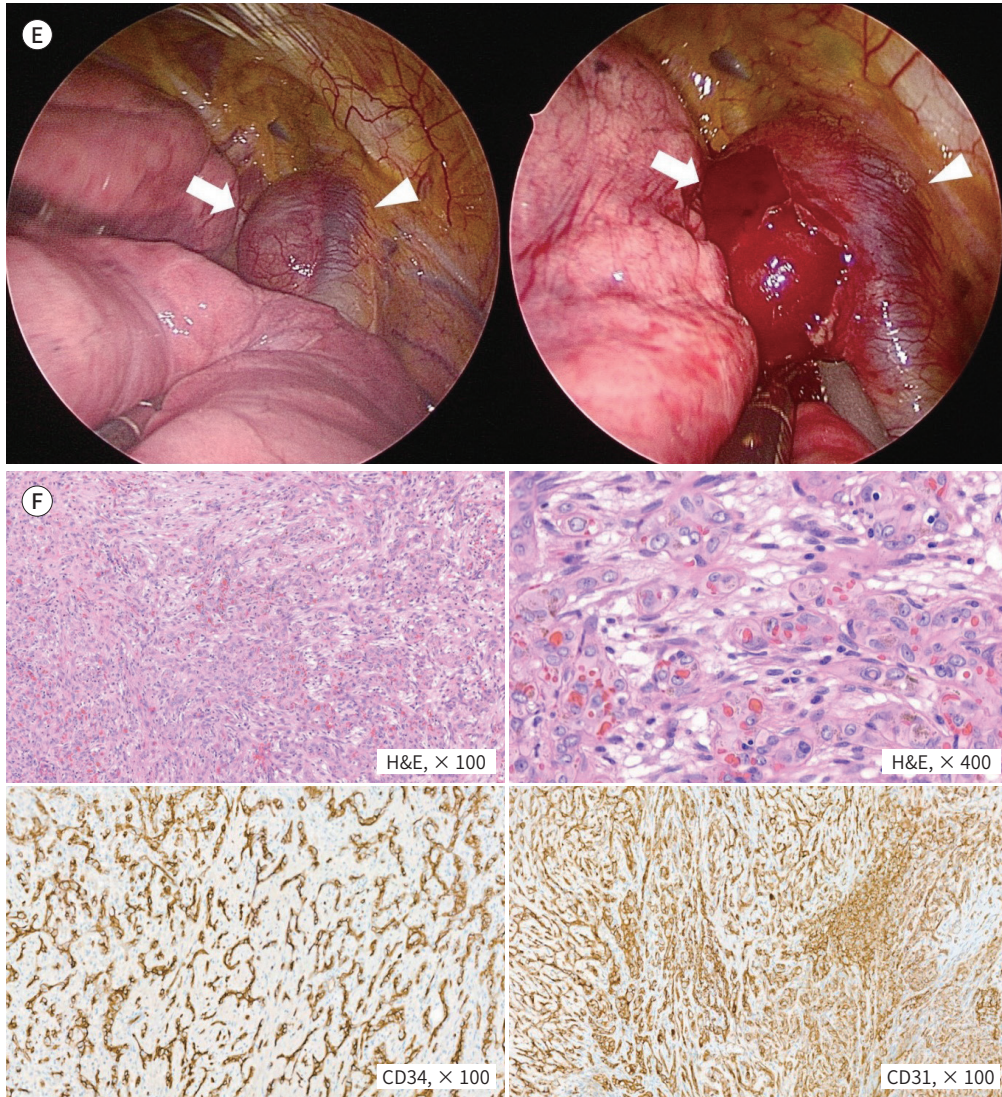
상피양 혈관내피종은 상피와 조직구의 모양을 가지며 혈관내피세포 또는 전내피세포에서 기원하는 드문 혈관성 종양이다(4). 1975년 처음 이것을 기술했던 Dail과 Liebow는 혈관내 기관지폐포종양(bronchioloalveolar tumor)이라는 용어를 사용하였으나, 1982년 Weiss와 Enzinger가 이것을 혈관종(angioma)과 혈관육종(angiosarcoma)의 중복되는 특징을 갖는 상피양 혈관내피종(epithelioid hemangioendothelioma; EHE)으로 다시 명명하였다(4).

Fig. 1. Mediastinal epithelioid hemangioendothelioma in a 53-year-old female.

E. Intraoperative image shows the tumor arising from the right paratracheal mediastinum with invasion into the superior vena cava (arrowheads), with the tumor shaped as oval measuring up to 4 cm in diameter and is well circumscribed by its capsule (arrows).

F. Microscopic findings (upper row) show that the tumor is comprised of epithelioid spindle cells arranged in cords and nests, where intracytoplasmic vacuoles are also seen in high power field, and immunohistochemical staining (lower row) shows positive uptake for CD31 and CD34.

H&E = hematoxyling and eosin



원발성 상피양 혈관내피종은 몸 어디서나 발생할 수 있는데, 주로 폐, 간 및 뼈에 발생하고, 종격동에는 드물다. 종격동 상피양 혈관내피종의 약 65%는 전방 종격동에 위치하였고, 종양의 50% 이상은 혈관, 특히 상완두정맥, SVC, 기정맥 등과 같은 정맥에서 기원하였다(5).

조직검사는 상피양 혈관내피종의 진단 표준이며, 특징적인 조직학적, 면역조직화학적, 분자적 특성에 근거하여 진단할 수 있다. 조직학적으로 점액유리질 기질 내 상피양 세포가 삭(cord)과 세포소(nest)들을 이루고 있으며, 면역조직화학 염색상 내피 표지자에 해당하는 CD31, CD34, ERG, FLI-1이 양성을 보인다. 분자적으로는 90%의 경우 WWTR1-CAMTA1 유전자 융합을 보이고

10%에서는 YAP1-TFE3 유전자의 융합을 보이는 것이 특징적이다(1).

영상의학적으로 종격동 상피양 혈관내피종은 경계가 좋은 연조직 종괴로 보이며, 이는 조직 소견상 대부분의 종격동 상피양 혈관내피종이 캡슐에 둘러싸여 있는 것과 일치한다(6). 약 40%의 경우 화생골 형성(metaplastic ossification), 파골세포-유사 거대세포(osteoclast-like giant cells) 또는 정맥석(phlebolith)으로 인해 석회화가 발생할 수 있다(7). FDG 섭취는 경도에서 중등도가 일반적이다(8).

본 환자는 중간 종격동에 속하는 우측 상부 기관지주위 영역에서 발견된 연조직 종괴이며, 혈관을 압박하는 부위를 제외한 주위 지방조직과의 경계는 뚜렷했다. 경도의 조영증강을 보이면서 내부에 점상 석회화를 보인다는 점은 양성을 시사하는 소견이었으나, PET/CT상 높은 FDG 섭취(SUVmax: 6.1)를 보이는 점은 악성의 가능성을 시사하였다. 이러한 영상의학적 소견을 바탕으로 고려한 감별 진단은 신경초종, 이소성 흉선종이었다.

신경초종은 신경원성 종양으로써 종격동에서는 주로 척수와 척추주위 교감신경절에서 발생하며, 드물게 폐 내부, 횡경막 또는 미주신경에서 자랄 수 있다. 영상의학적으로, 경계가 분명한 등근 종괴로 보이며, CT상 점상 석회화가 때때로 관찰되고, 낮은 감쇠도는 저세포성, 낭성 변화, 출혈, 미엘린 내부의 지질 때문으로 생각되었다. 조영증강 시 경도의 균질/비균질/변연부의 다양한 조영증강을 보인다. PET/CT 상에서는 다양한 FDG 섭취율을 보이는데, 이는 각 병변의 세포 밀집도 차이로 설명되고 있으며 종양 크기 또는 종양 증식 속도 사이에는 상관관계를 보이지 않았다. 따라서 생검이나 수술 전 신경초종과 악성 말초 신경초종을 구별하는 것은 불가능하며, 최대 SUV 또는 평균 SUV가 6.0보다 큰 경우에도 신경초종을 배제할 수 없다(9).

흉선종은 주로 전종격동의 흉선조직에서 발생하는 경계가 좋은 양성종양으로, 이소성 흉선종은 매우 드물게 발생한다. 2018년 Yajima 등(9)은 중간 종격동의 이소성 흉선종이 보고자의 증례까지 합쳐 13건으로 매우 적었으며, 모두 우측 기관지주위 병변이었음을 밝혔다. 또한 조영증강 CT상 균일하게 조영증강되는 단일 결절로 보였으며, 높은 FDG 섭취를 보였다고 보고하였다(10).

단초점(unifocal) 상피양 혈관내피종으로 확진된 경우의 우선적 치료는 외과적 절제이다. 수술의 일차적 목표는 종양의 완전 절제로 절제연에서 현미경적 음성(R0)을 확보하는 것이며, 이 경우 예상 완치율은 70%~80%에 이른다(1). 현미경적(R1) 또는 거시적(R2) 절제연이 양성인 경우 보완적으로 방사선 요법(radiation therapy)을 시행한다. 본 증례의 환자는 원발 병변의 수술적 절제 시 거시적으로 절제연을 남겼던 경우로 방사선 요법을 시행하였으며, 이후 최근 경과 관찰까지 2년 8개월 동안 재발 없이 지내고 있다.

결론적으로, 우리는 상대정맥을 침범한 중간 종격동 상피양 혈관내피종의 증례를 경험하였다. 우측 기관지주위 종괴로 타원형의 연조직 종괴는 경계가 뚜렷하고 내부에 점상 석회화를 보였다. 상피양 혈관내피종은 그 희소성으로 인해 혈관 침범, 균일한 조영증강 및 높은 FDG 흡수와 같이 악성을 시사하는 소견이 있더라도 거의 수술 전 진단으로는 고려되지 않았다. 상피양 혈관내피종의 정확한 수술 전 진단은 수술 계획에 있어 중요하므로 종격동 종괴의 감별진단에 고려하는 것이 필요하다.

### Author Contributions

Conceptualization, L.K.S.; formal analysis, L.J.S.; Visualization, L.K.S., L.J.S.; writing—original draft, H.P.; and writing—review & editing, L.K.S.

### Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

### Funding

None

## REFERENCES

1. Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, Messiou C, Morosi C, Caraceni A, et al. Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts. *ESMO Open* 2021;6:100170
2. Li XM, Lin XY, Xu HT, Yu JH, Wang L, Fan CF, et al. Mediastinal epithelioid hemangioendothelioma with abundant spindle cells and osteoclast-like giant cells mimicking malignant fibrous histiocytoma. *Diagn Pathol* 2013;8:103
3. Jang JK, Thomas R, Braschi-Amirfarzan M, Jagannathan JP. A review of the spectrum of imaging manifestations of epithelioid hemangioendothelioma. *AJR Am J Roentgenol* 2020;215:1290-1298
4. Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, Portaluri M. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor. *Oncol Rev* 2014;8:259
5. Ferretti GR, Chiles C, Woodruff RD, Choplin RH. Epithelioid hemangioendothelioma of the superior vena cava: computed tomography demonstration and review of the literature. *J Thorac Imaging* 1998;13:45-48
6. Suster S, Moran CA, Koss MN. Epithelioid hemangioendothelioma of the anterior mediastinum. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1994;18:871-881
7. Wan Q, Zhou J, Yu Y, Sun Q, Bao Y, Lei Q, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of right innominate vein mimics a teratoma: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2017;96:e6142
8. Frota Lima LM, Packard AT, Broski SM. Epithelioid hemangioendothelioma: evaluation by 18F-FDG PET/CT. *Am J Nucl Med Mol Imaging* 2021;11:77-86
9. Yajima T, Mogi A, Shimizu K, Kosaka T, Nagashima T, Ohtaki Y, et al. Ectopic thymoma in the paratracheal region of the middle mediastinum: a rare case report and literature review. *BMC Res Notes* 2018;11:256
10. Rosenbaum E, Jadeja B, Xu B, Zhang L, Agaram NP, Travis W, et al. Prognostic stratification of clinical and molecular epithelioid hemangioendothelioma subsets. *Mod Pathol* 2020;33:591-602

## 우측기관주위의 종격동 종괴로 나타난 상피양 혈관내피종: 증례 보고

홍 파<sup>1</sup> · 이재석<sup>2</sup> · 이경수<sup>1\*</sup>

상피양 혈관내피종(epithelioid hemangioendothelioma)은 낮은 등급의 악성도를 가지는 혈관신생종양으로 신체의 어느 부위에나 발생할 수 있다. 상피양 혈관내피종은 매우 드문 발병률 및 유병률을 가지며, 종격동의 원발성 상피양 혈관내피종은 더욱 드물다. 우리는 우연히 발견된 우측 기관주위 종괴로 내원하여 상피양 혈관내피종을 진단받은 53세 여자 환자의 증례를 경험하였으며, 상대정맥을 침범한 원발성 종격동 상피양 혈관내피종의 병리학적, 영상의학적 소견을 보고한다.

성균관대학교 의과대학 삼성창원병원 <sup>1</sup>영상의학과, <sup>2</sup>병리과