

## 방광에 발생한 염증성 가성종양 1예

한림대학교 의과대학 병리학교실 및 비뇨기과학교실\*

박혜림 · 이민철 · 최낙규\* · 박영의

= Abstract =

### A Case of Inflammatory Pseudotumor of the Urinary Bladder

Hye Rim Park, M.D., Min Chul Lee, M.D., Naek Kyu Choi, M.D.\* and Young Euy Park, M.D.

Department of Pathology and Urology\*, College of Medicine, Hallym University

Inflammatory pseudotumor of the urinary bladder is a proliferative spindle cell lesion that microscopically may suggest a sarcoma but that are benign without a recent history of an operation. The first such case was reported by Roth, in 1980, and thereafter about seven more cases were reported in medical literatures.

We reported a case of inflammatory pseudotumor of the urinary bladder mimicking leiomyosarcoma.

Patient was a 36-year-old woman with complaint of painless total and gross hematuria for 3 weeks. Partial cystectomy specimen showed a well-demarcated nodular mass of yellow white color, involving the submucosal and muscular layers. Microscopic examination revealed proliferating bundles of spindle cells interspersed with infiltration of many inflammatory cells including eosinophils. Spindle cells were positive for vimentin on immunohistochemistry and corresponding to myofibroblasts on the electron microscopic examination.

**Key Words :** Inflammatory pseudotumor, Urinary bladder, Myofibroblast

### 서 론

방광의 소위 염증성 가성종양은 1980년에 Roth<sup>1)</sup>가 처음 기술한 이래로 약 7예가 보고되어 있는 드문 질환으로<sup>2-6)</sup>, 우리나라에서는 1989년 이등<sup>7)</sup>에 의해 처음 기술되었다. 이는 방광으로 돌출된 종괴 혹은 궤양성 병변으로, 근섬유아세포(myofibroblast)로 생각되는 방추형 세포의 증식과 염증세포의 침윤이 특징이다. 증식된 방추세포로 인해 육종으로 오진될 소지가 있어 그 의의가 강조되며, 감별 진단할 질환으로 수술후 방추세포 소결절(postoperative spindle cell nodule,

PSCN)과 점액성 평활근육종(myxoid leiomyosarcoma) 등이 있다<sup>8)</sup>.

저자들은 최근 36세 여자에서 발생한 방광의 염증성 가성종양 1예를 경험하여 그 희귀성에 비추어 보고하는 바이다.

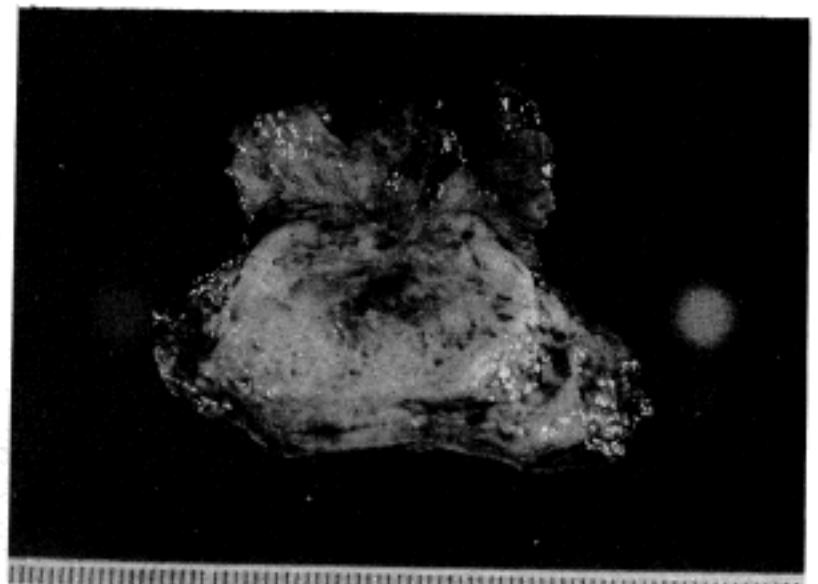
### 증 례

환자는 약 3주간의 무통성 육안적 전혈뇨를 주소로 한강 성심병원 비뇨기과로 내원하였다. 빈뇨, 배뇨곤란, 치골상부 불쾌감 및 요실금등을 호소하였고, 이학적 검사상 창백한 모습이었다. 환자의 과거력상 수술을 받은 기왕력은 없었다. 검사실 소견상 혈색소치가 5.0 gm/dl로 심한 빈혈의 소견을 나타내었고, 요분석 검사는 적혈구 500개 이상, 백혈구 60~70개, 상피세포

접 수 : 1990년 11월 17일, 게재승인 : 1991년 2월 25일  
주 소 : 서울 영등포구 영등포동 94-200, 우편번호 150-020  
한강성심병원 해부병리과, 박 혜 림



**Fig. 1.** The pelvic CAT scan shows an irregular exophytic solid mass and a slight thickening of underlying wall on left dome area of the urinary bladder.



**Fig. 2.** Cut surface of partial cystectomy specimen reveals a well-demarcated exo- and endophytic solid tumor with focal myxoid change and hemorrhages.

15~20개로 심한 혈뇨의 소견을 나타내었다. 입원시 시행한 경정맥 신우촬영에서 양측 신우신배계가 잘 유지되어 있었고, 특별한 방광의 음영 결손은 발견되지 않았다. 그러나 골반 컴퓨터 단층촬영상 방광 천정부의 국소적 비후와 더불어 좌측으로 돌출되는 불규칙한 종괴가 발견되었다(Fig. 1). 방광경 검사에서도 비유두상의 고형성 종괴가 발견되어 두번의 생검 진단후 부분적 방광 절제술을 시행하였다. 수술 소견상 방광 천정부에 내강으로 돌출된 종괴가 관찰되었는데 부분적 괴사를 보였고, 양측 요관의 입구는 정상이었다. 이와 별개로 환자는 입원 당시 우연히 초기 임신임이 발견되어 자궁내막의 소파술을 시행받았다. 수술후 3개월간의 추적검사중 특별한 이상소견은 발견되지 않았다.

### 병 리 소 견

두번의 방광경 검사로 채취된 생검 조직은 모두 작은 조직편으로 방추형 세포의 불규칙한 증식이 관찰되어 염증성 가성종양, 수술후 방추세포 소결절, 암육종(carcinosarcoma), 평활근육종 등의 감별 진단을 제시하고, 병변의 완전 제거를 권유하였다. 절제된 병변은 장경 3.5cm의 평활한 표면을 갖는 내강 돌출형의 종괴로 절단면은 황백색의 섬유성 조직으로 구성되었고, 부분적으로 점액성 변화를 보였다. 종괴의 표면은

괴사성 물질로 덮여 있었고 주변의 점막은 부종과 충혈의 소견을 나타내었다. 종괴는 전체적으로 경계가 뚜렷한 결절성 병변으로 방광의 심층 근육층까지 침범되어 있었다(Fig. 2).

현미경 소견상 표면의 이행 상피층은 잘 피복되어 있으면서 부분적인 괴양의 소견을 보여주었다. 주된 병변은 느슨한 부종성의 간질에 활성화된 섬유아세포와 유사한 방추형의 세포들이 증식하여 서로 교차하는 다발로 배열되어 있었는데 세포가 밀집된 부위와 느슨한 부위가 교대로 관찰되었다(Fig. 3). 개개의 세포는 풍부한 방추형의 호산성 세포질 돌기를 보여주었고, 핵들은 약간의 이형성증과 세포분열, 뚜렷한 핵소체 등이 관찰되었지만 농염성이나 심한 비정형성, 비정상적 세포 분열등 뚜렷한 악성의 소견은 보이지 않았다. 이와 더불어 많은 림프구, 형질 세포와 호산구의 침윤, 작은 혈관의 증식이 동반되었는데, 이는 종괴의 표면에서 심부에 이르기까지 전반적인 양상이었다(Fig. 4). 종괴의 경계는 비교적 뚜렷하였지만 심부 근육층까지 침윤하였고 절단면은 깨끗하였다. 특수 염색상 세포간 간질은 Masson-trichrome 염색에 청색으로 염색되어 풍부한 교원 섬유의 존재를 시사하였고, Alcian blue 염색(pH 2.5)에 양성인 산성 점액질도 부종이 심한 점액성 부위에서 풍부하게 관찰되었다. paraffin 포매 조직으로 시행한 통상적인 PAP(Per-

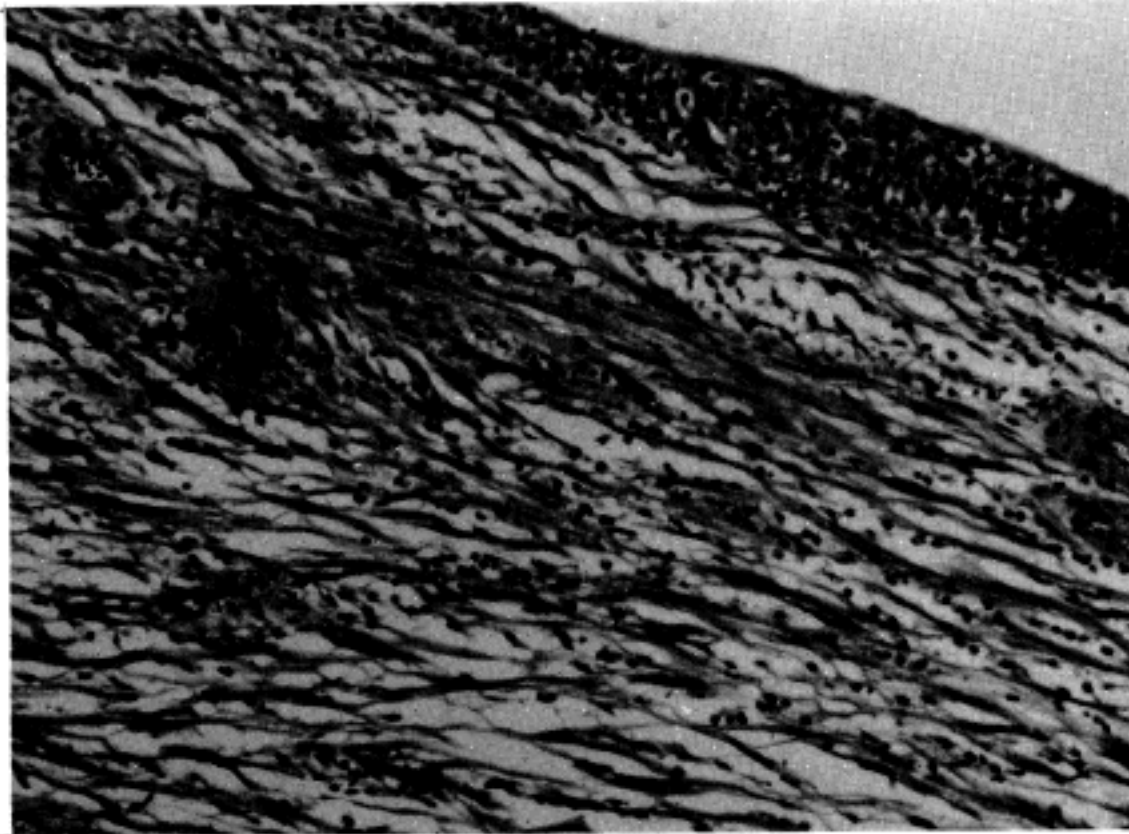


Fig. 3. The tumor is composed of interlacing bundles of spindle cells and scattered inflammatory cells in loose, edematous stroma. Covering urothelium is intact.

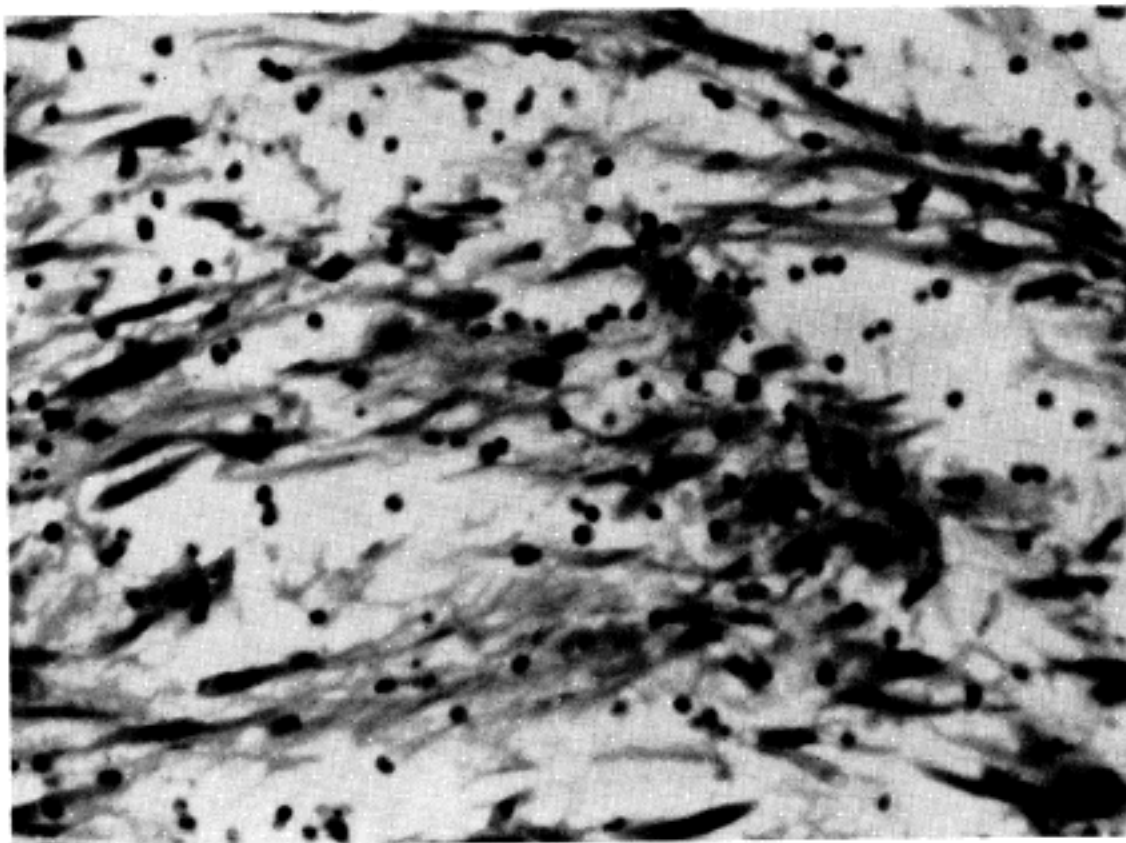
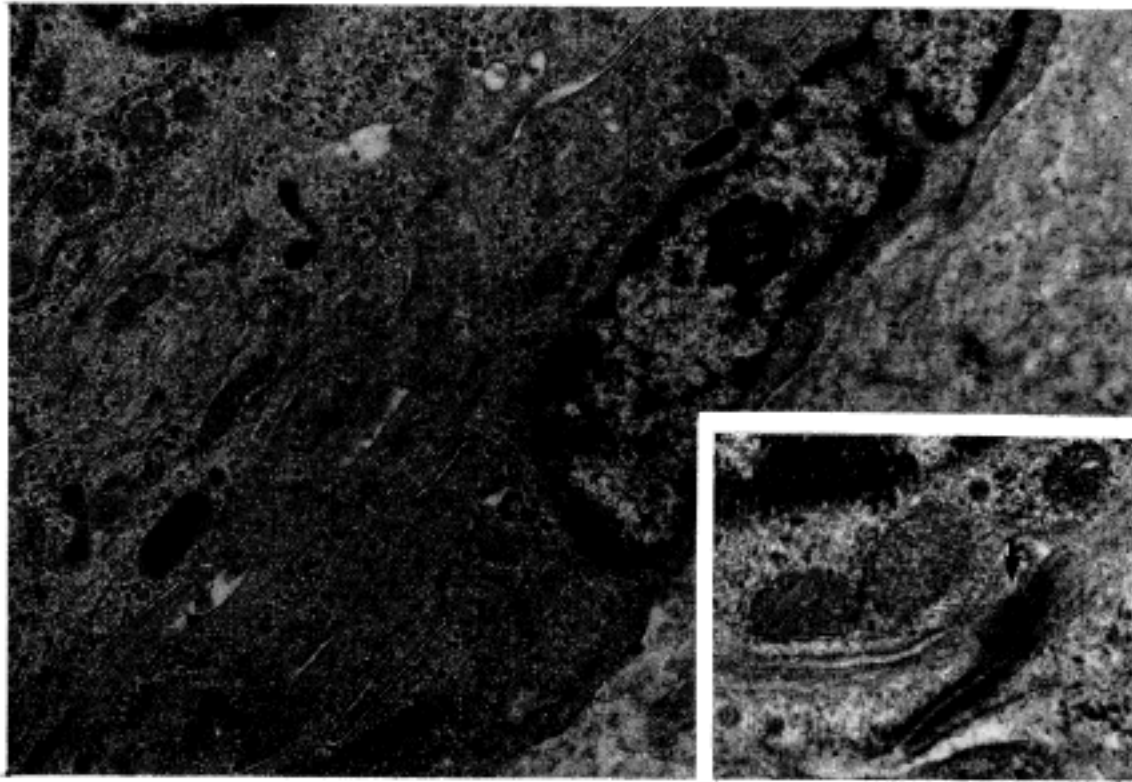


Fig. 4. Many inflammatory cells including lympho-plasma cells, histiocytes and eosinophils are scattered in paucicellular, edematous background.

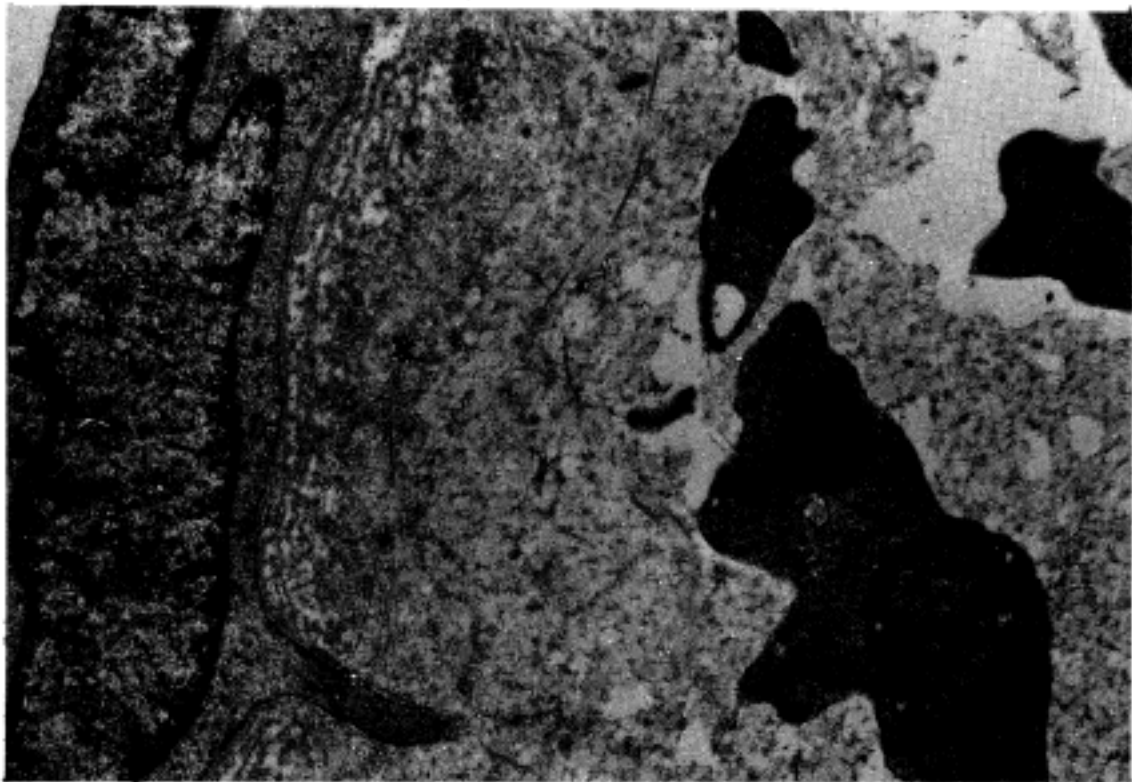
oxidase-antiperoxidase)법에 의한 면역조직 화학검 사상 주된 구성세포인 방추형의 세포들은 vimentin (BioGenex사)에만 전반적인 강양성 반응을 보였고, desmin(BioGenex사)에는 음성이었다.

수술직후 신선한 조직을 채취하여 glutaraldehyde 고정과 통상적인 uranium-lead 염색을 거쳐 Zeiss 109의 투사 전자현미경으로 관찰하였는데, 주된 세포

는 방추형의 세포로 양측으로 돌출된 세포질 돌기내에 풍부한 조면 세포질내세망(rough endoplasmic reticulum)과 polyribosomes, 사립체(mitochondria) 등이 중심부를 차지하고 있었고, 주변부에는 focal density를 보이는 microfilament의 다발이 관찰되어 근 섬유아세포임을 시사하였다(Fig. 5). 이와 더불어 길쭉한 핵을 갖고 조면 세포질내세망이 풍부한 섬유아세포



**Fig. 5.** Cytoplasmic processes of spindle-shaped tumor cells contain abundant rough endoplasmic reticulum, polyribosomes, and peripheral zone of microfilaments with focal densities, characteristic of myofibroblasts( $\times 7,000$ ). Inset; Focal density(arrow) and desmosome-like structure ( $\times 20,000$ ).



**Fig. 6.** Electron micrograph shows a fibroblast-like elongated cell and histiocytic cells in loose collagenous background ( $\times 7,000$ ).

와, 세포 돌기가 없는 원형의 세포질에 전자 밀도체인 lysosome을 함유한 대식세포가 흔히 관찰되었다(Fig. 6). 세포간 간질은 비교적 풍부하였는데 교원 섬유와 세포 파괴물등으로 구성되어 있었고, 평활근 섬유의 미세구조적 특징인 micropinocytotic vesicles나 external lamina 등은 뚜렷하지 않았다.

## 고 찰

Proppe 등은 1984년 수술후 3개월내에 발생한 하부 비뇨생식기계의 방추세포의 증식으로 이루어진 병변 9 예를 수술후 방추세포 소결절(postoperative spindle cell nodule, 이하 PSCN으로 칭함)으로 명명하여 발

**Table 1.** Clinical and pathological findings of 8 cases of inflammatory pseudotumor of the urinary bladder (review of literatures)

Case	Age/Sex	Symptoms	Gross findings	Therapy	Outcome	Ref.
1.	32/F	Hematuria	Infiltrative to superficial m.	Segmental resection	NED; 12 mo	1
2.	24/F	Cystitis	Ulcer	Segmental resection	NED; 36 mo	6
3.	22/N	Hematuria	Pedunculated into lumen	Segmental resection	NED; 36 mo	2
4.	73/F	Hematuria	Pedunculated into lumen	Removed in fragments	DUC; 3 mo	2
5.	52/F	Hematuria	Infiltrative to smooth m.	Partial cystectomy	NED; 12 mo	3
6.	56/F	Hematuria	Infiltrative to smooth m.	TUR	NED; 12 mo	3
7.	59/M	?	Nodular lesion	TUR	NED; 42 mo	4
8.	21/M	Hematuria	Pedunculated mass	Partial cystectomy	NED; 5 mo	7

Abbreviation: Ref.; reference number, m.; muscle, NED; no evidence of disease, mo; months, DUC; died of unrelated causes, TUR; transurethral resection

표하였다<sup>8)</sup>. 이는 과도한 반응성 증식을 보이는 근섬유아세포의 병변으로 생각되며 비교적 좋은 예후를 보이는 양성 병변으로 간주되므로 평활근육종과의 감별 진단이 주된 문제점으로 지적되어 왔다. 그러나 이러한 비슷한 병리학적 소견을 보이는 방추세포의 병변은 수술의 과거력이 없는 환자에서도 간혹 관찰이 되는데 이를 Nochomovitz 등<sup>9)</sup>은 염증성 가성종양으로 명명하였다. 이 범주에 속하는 증례들은 Roth<sup>10)</sup>가 1980년에 처음 기술한 이래로 약 8예가 보고되어 있는데<sup>1-7)</sup> 저자들에 따라서 반응성 위육종 반응(Reactive pseudosarcomatous response)<sup>11)</sup>, 위육종 섬유점액성 종양(Pseudosarcomatous fibromyxoid tumor)<sup>4)</sup> 등의 다양한 이름으로 보고되었고, 각 증례들의 임상적, 병리학적 특징을 요약하면 Table 1과 같다. 그러나 7번 증례는 15개월전에 비침윤성 유두상 이행상피암종으로 경요도 절제술을 시행받았던 예이므로 엄밀한 의미에서는 본 질환의 범주보다는 PSCN에 속할 것으로 생각되지만 이의 저자들은 수술후 병변 발생까지의 시간 간격이 길고, PSCN과 비교하여 부종이 심하고 세포의 충실도가 떨어지는 점을 들어 염증성 가성종양에 포함시켰다<sup>4)</sup>.

증례 수가 적어 개괄적인 특징을 종합하기는 어렵지만 발표된 문헌을 참조하면 임상적으로는 성별, 연령별 차이 없이 주로 혈뇨나 방광염의 증상을 호소하게 된다. 병변 부위의 부분 절제술만으로 치료가 가능하여 5개월에서 42개월까지의 추적 검사 결과 모두 재발이나 병의 진행없이 잘 지내는 것으로 보고되어 있고,

한 예에서만 본 병변과 무관한 다른 질환으로 3개월만에 사망한 것으로 되어 있다<sup>6)</sup>. 본 증례는 추적 검사기간이 3개월로 너무 짧아 예후를 단정할 수는 없지만 추적 기간중에는 특별한 이상 소견이 발견되지 않았다.

육안적으로는 4예가 표면 궤양을 동반한 침윤성 병변으로 방광의 고유 근육층까지 침윤하였고, 4예는 방광 내강으로 돌출된 결절성 종괴로 기술되어 있다. 저자들의 예는 부분적으로는 내강으로 돌출되어 있으면서 심부 근육층까지 침윤한 양상이었다. 현미경적인 특징은 PSCN과 유사한데 주된 성분은 많은 세포 분열 소견을 보이는 방추 세포의 다발성 증식이고 이와 더불어 작은 혈관의 증식, 급성, 만성 염증 세포의 침윤, 출혈, 부종, 국소적인 간질의 점액성 변화 등이 관찰된다. PSCN과의 감별은 과거 수술력이 중요하고 일반적으로 PSCN이 좀더 증식성 특징이 강하여 육종과 유사한 것으로 알려져 있다<sup>4,6)</sup>.

고도로 분화된 혹은 점액형의 평활근육종과 감별 진단이 어려운데<sup>9-11)</sup>, 평활근육종의 경우 세포충실도가 균등한데 비하여 염증성 가성종양은 부위마다 세포의 밀집도가 다양하고, 표면 궤양과 무관한 염증 세포의 침윤과 혈관의 증식은 염증성 가성종양에서 더 심한 것으로 알려져 있다. 병변이 고유 근육층으로 불규칙하게 침윤하는 양상은 육종이 의심되는 소견이나 염증성 가성종양에서도 이런 소견이 관찰되므로 감별에 별로 도움이 되지 못한다. 면역조직 화학검사나 전자현미경 검사 소견으로 염증성 가성종양은 근섬유아세포

의 특징을 보이고 평활근육종은 뚜렷한 평활근으로의 분화를 보이게 된다. 그러나 이 소견도 간엽 세포가 증식성 혹은 종양성 병변에서 한 종류에서 다른 종류로 변형될 수 있다는 것이 알려져 있어 절대적인 감별의 기준이 될 수는 없을 것 같다<sup>4,5</sup>. 일례로 육종성 암종 (Sarcomatoid carcinoma), 평활근육종, PSCN 등 방광의 방추세포 증식으로 표현되는 병변의 한 면역조직 화학검사 연구를 보면 육종성 암종인 경우는 cyto-keratin, epithelial membrane antigen과 vimentin에 동시에 양성이고 평활근육종은 vimentin, desmin, muscle specific actin에만 양성이며, PSCN은 cyto-keratin과 vimentin, desmin, muscle specific actin 등에 양성인 것으로 보고되어 있다<sup>2</sup>. 따라서 이상의 여러 기준으로도 양성과 악성의 감별이 어려운 경우에는 병변의 광범위 절제나 세밀한 추적 검사가 필요할 것으로 생각된다.

통상 근섬유아세포로 부르는 방추형의 세포는 미세 구조적 혹은 기능적인 면에서 섬유아세포와 평활근 세포의 특징을 공히 소유한 세포이다. 전자현미경 검색 상 풍부한 조면 세포질내세망과 확대된 cisternae가 특징이고, 세포막을 따라 세포의 축과 평행하게 달리는 microfilament와 이의 결합체인 dense bodies가 관찰된다<sup>13</sup>. 이런 근섬유아세포는 Gerami<sup>14</sup>과, So ga<sup>15</sup>이 창상 치유과정의 육아조직에서 처음 명명한 이래 간엽조직 기원의 여러 반응성 증식, 위종양 (pseudotumor), 혹은 종양에 이르기까지 다양한 병변에서 기술되고 있고, 정확한 기원은 알 수 없지만 염증성 육아조직과 반응성 결합조직의 중요한 성분으로 설명된다. 이러한 근섬유아세포의 증식으로 이루어진 소위 염증성 가성종양은 폐, 안구, 간, 척수, 이하선, 갑상선, 신장, 고환, 늑막, 위장관, 심장 등 다양한 장기에 서 그 발생이 보고되어 있다<sup>13,16</sup>.

## 결 론

저자들은 36세 여자의 방광에 발생한 소위 염증성 가성종양 1예를 경험하여 면역조직학적 소견과 전자현미경적 특징을 기술하고 문헌에 발표된 증례들을 고찰 하였다.

## 참 고 문 헌

- 1) Roth JA: *Reactive pseudosarcomatous response in urinary bladder*. *Urology* 16:635-637, 1980
- 2) Nochmovitz LE, Orenstein JM: *Inflammatory pseudotumor of the urinary bladder-possible relationship to nodular fasciitis. Two case reports, cytologic observations, and ultrastructural observations*. *Am J Surg Pathol* 9:366-373, 1985
- 3) Ro JY, Ayala AG, Ordonez NG, et al: *Pseudosarcomatous fibromyxoid tumor of the urinary bladder*. *Am J Clin Pathol* 86:583-590, 1986
- 4) Young RH, Scully RE: *Pseudosarcomatous lesions of the urinary bladder, prostate gland, and urethra. A report of three cases and review of the literature*. *Arch Pathol Lab Med* 111:354-358, 1987
- 5) Young RH: *Pathology of the urinary bladder*. 1st ed. New York, Churchill Livingstone Inc, 1989, pp 44-52
- 6) Olsen S: *Tumors of the kidney and urinary tract. Color atlas and textbook*. Munksgaard, Copenhagen/WB Saunders, Philadelphia, 1984, p 204
- 7) 이종호, 김세중, 이영태, 이진무: 방광에 발생한 염증성 위종양 1예. *대한비뇨기과학회지* 30:944-948, 1989
- 8) Proppe KH, Scully RE, Rosai J: *Postoperative spindle cell nodules of genitourinary tract resembling sarcomas. A report of eight cases*. *Am J Surg Pathol* 8:101-108, 1984
- 9) Young RH, Proppe KH, Dickersin R, Scully RE: *Myxoid leiomyosarcoma of the urinary bladder*. *Arch Pathol Lab Med* 111:359-362, 1987
- 10) Salm R, Evans DJ: *Myxoid leiomyosarcoma*. *Histopathology* 9:159-169, 1985
- 11) King ME, Dickersin GR, Scully RE: *Myxoid leiomyosarcoma of the uterus. A report of six cases*. *Am J Surg Pathol* 6:589-598, 1982
- 12) Wick MR, Brown BA, Young RH, Mills SE: *Spindle-cell proliferations of the urinary tract: An immunohistochemical study*. *Am J Surg Pathol* 12:379-389, 1988
- 13) Chen HP, Lee SS, Berardi RS: *Inflammatory pseudotumor of the lung. Ultrastructural and light microscopic study of a myxomatous variant*. *Cancer* 54:861-865, 1984
- 14) Gerami S, Moseley TM, Miller EK: *Inflammatory pseudotumors of the lung: A report of two cases and*

*brief review. South Med J 61:395-399, 1968*

- 15) Soga J, Saito K, Suzuki N, Sakai T: *Plasma cell granuloma of the stomach: A report of a case and review of the literature. Cancer 25:618-625, 1970*

- 16) Park SH, Choe GY, Kim CW, Chi JG, Sung SH: *Inflammatory pseudotumor of the lung in a child with mycoplasma pneumonia. J Kor Med Sci 5: 213-223, 1990*
-