

Fig. 1. The cut surface reveals a glistening, gelatinous white-gray tumor of homogenous consistency.

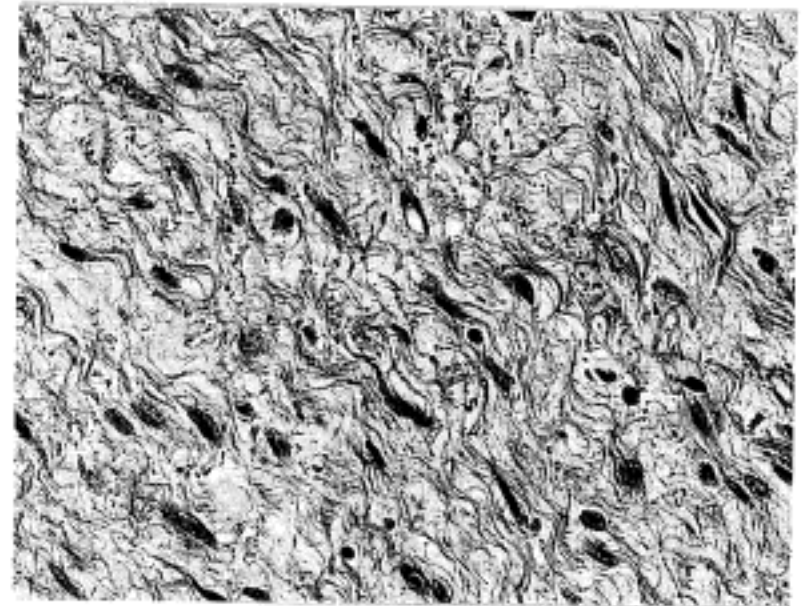


Fig. 3. The tumor cells have small, uniform nuclei with a dense chromatin and a small, indistinct nucleolus.

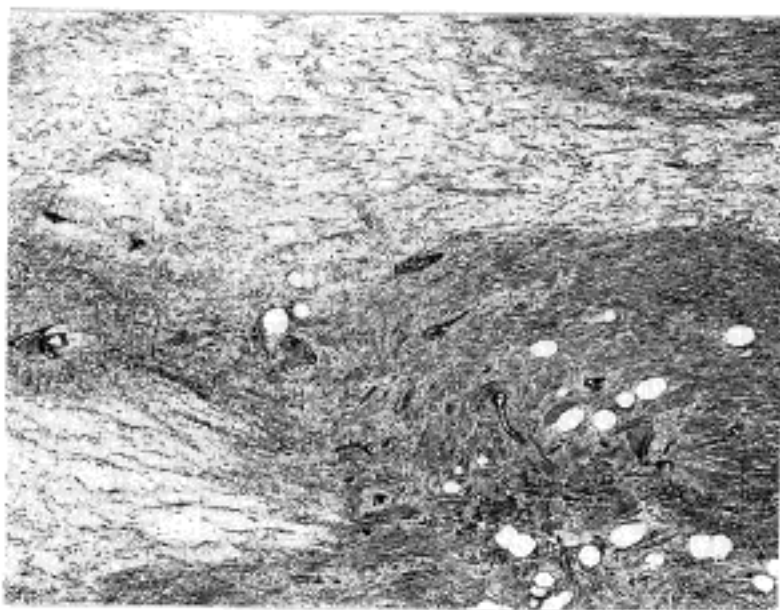


Fig. 2. The tumor consists of many variable sized blood vessels and spindle or satellite cells widely separated in myxoid or collagenous stroma.

의 연부조직에 생기며, 조직학적으로는 풍부한 혈관과 점액성분, 임상적으로는 국소적인 침윤과 빈번한 재발을 특징으로 하는 종양을 침습성 혈관점액종이라고 처음으로 기술, 보고하였다. 또한 이들은 이 종양이 이차적 점액성 변화를 보이는 여러 간엽성종양과 구별되어야 하는 독립적인 종양임을 강조하면서 이전까지 이 종양이 그러한 종양들로 잘못 보고되어 왔을 가능성이 많음을 시사하였다¹⁾. 이후 남자와^{3,5)} 나이가 많은 여자에서 생긴 예²⁾를 포함하여 현재까지 세계적으로 약 30예가 보고되어 있다.

이 종양의 기원에 대해서는 섬유모세포라는 견해와 근섬유모세포라는 견해가 있다. 근섬유모세포는 육아

조직에서 보이는 섬유모세포로서 형태학적으로나 생물학적으로 섬유모세포와 평활근 세포의 중간에 해당하는 것이다^{3,7)}. 전자현미경소견상 종양세포들내에 뮤코다당질과 콜라겐형성에 필요한 세포 소기관 즉 내형질세망과 골지체등이 풍부하다는 점과 근섬유모세포에 특징적인 세포질내 세사의 세포막하 속, 소건(microtendon) 및 유착막의 연합복합체를 발견할 수 없다는 점이 전자를 뒷받침해 주는 것이며²⁾, 종양세포중 일부가 세포막하 포음세포와 actin두께의 세포질내 중간사를 갖는점¹⁾과 면역조직화학염색상 종양세포들이 actin과 desmin에 양성이라는 점⁶⁾이 후자를 뒷받침해주는 것이다. 그러나 면역조직화학염색 결과에 대해서는 이견이 있고 vimentin에만 양성이고 desmin에 음성인 것이 섬유모세포기원임을 의미하는 것이라고 주장하는 이들도 있다⁵⁾. 본 증례에서는 전자현미경소견상 뚜렷한 분화를 관찰하지는 못하였지만 면역조직화학염색상 actin과 desmin에 양성인 점으로 보아 섬유모세포의 한 변형인 근섬유모세포에서 기원한다고 하는 것이 타당할 것 같다. 근섬유모세포의 특성때문에 종양의 국소적인 침윤과 신생혈관의 유도가 가능하다고 주장하는 이들도 있다³⁾.

이 종양이 재발을 잘하는 원인에 대해서는 국소적 침윤을 하는 성장양상 때문에 완전절제가 불가능하기 때문이라고 하였다²⁾. 그러나 완전 절제후 재발한 예도 보고되어 있다³⁾. 그러므로 전산화단층촬영과 초음파검사에 의해 주위 조직으로의 침윤정도를 정확히 설정한 후의 종양의 완전절제가 통상적인 치료법이다. 처음에 Steeper등도 제시하였듯이 침습성 혈관점액종은 이차적 점액성 변화를 보이는 여러 간엽성 종양과의 감별이 필요하다. 조직학적으로 가장 유사한 점액종은 이 종양이 거의 대부분 근육내에서 발생하며, 인지할 수 있는 혈관의 수가 적고 혈관부위가 없다는 점으로 감

별할 수 있다. 점액성 변화를 보이는 양성종양중에서 는 지방종, 신경섬유종, 신경초 점액종, 심장의 횡문근 육종, 섬유종증, 결절성 근막염 및 질의 위육종성 폴립 양 종양과의 감별을 요한다. 첫째, 지방종에는 점액성 부위와 성숙된 지방사이의 이행부가 있다는 점이 다르고 둘째, 신경섬유종은 주로 상하지의 연부조직에 생기며 혈관성분이 적고, 면역조직화학염색상 S-100 단백질에 양성반응을 보이며 전자현미경소견상 신경 분화를 관찰할 수 있는점, 신경초 점액종은 주로 상체의 진피나 표피 피하조직에 생기는 반면 회음부에는 보고된 바가 없고 확실한 세포의 결절을 이루며 혈관이 적은 것이 감별점이다. 셋째, 심장의 횡문근육종, 섬유종증과 결절성 근막염은 침습성 혈관점액종보다 세포밀도가 높다는 점으로 감별할 수 있다. 마지막으로 질의 위육종성 폴립양 종양은 크기가 작고 주위와의 경계가 좋으며 세포밀도가 높고 큰 비정형의 세포를 관찰할 수 있음이 다르다. 점액성 변화를 보이는 악성 섬유성 조직구종과 지방육종 그리고 포도상의 배아성 횡문근육종등의 악성종양과의 감별도 필요하지만 구성하는 세포가 양성으로 보이는 점으로 비교적 쉽게 감별할 수 있다.

저자들은 젊은 여자의 좌골직장외에 생긴 침습성 혈관점액종 1예를 경험하였기에 회귀성에 비추어 이에 보고하였다.

참 고 문 헌

- 1) Steeper TA, Rosai J. *Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. The american journal of surgical pathology* 1983; 7: 463-75.
- 2) Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, Elliot McCaughey WT, Ferenczy A. *Aggressive angiomyxoma of pelvic soft part. Hum Patho* 1985; 16: 621-8.
- 3) Smith HO, Worrell RV, Smith AY, Dorin MH, Rosenberg RD, Bartow SA. *Aggressive angiomyxoma of female pelvis and perineum: Review of the literature. Gynecologic Oncology* 1991; 42: 79-85.
- 4) Cheung TH, Chan May KS, Chang A. *Aggressive angiomyxoma of the female perineum: Case reports. Aust NZ J Obstet Gynecol* 1991; 31(30): 285.
- 5) Tsang William YW, Chan John KC, Lee KC, Fisher C, Fletcher Christopher DM. *Aggressive angiomyxoma. A report of four cases occurring in men. The American Journal of Surgical Pathology* 1992; 16(11): 1059-65.
- 6) Manivel C, Steeper T, Swanson P, Wick M. *Aggressive angiomyxoma of the pelvis. An immunoperoxidase study. Lab Investigation* 1987; 56: 46A.
- 7) Sappino AP, Schurch W, Gabbiani G. *Biology of disease. Differentiation repertoire of fibroblastic cells: expression of cytoskeletal proteins as marker of phenotypic modulations. Laboratory investigation* 1990; 63(2): 144-61.

좌골직장외에 발생한 침습성 혈관점액종

— 1 예 보고 —

연세대학교 의과대학 병리학교실

고재향·성순희·최인준

Aggressive Angiomyxoma Occuring in Ischiorectal Fossa

— A case report —

Jai Hyang Go, M.D., Sun Hee Sung, M.D. and In Joon Choi, M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

We report a case of aggressive angiomyxoma in ischiorectal fossa of a 39-year-old women. The tumor is characterized by relatively large size(13×11 cm), grossly gelatinous appearance and locally infiltrative nature. Microscopically, it consists of many variable sized blood vessels and spindle or stellate cells widely separated in myxoid or collagenous stroma. Immunohistochemical stains reveal that the tumor cells are strongly positive for actin and desmin. Electron microscopic findings are that of a few cells dispersed in abundant intercellular substance and collagen bundles. These cells form irregular cytoplasmic process without basal lamina and contain endoplasmic reticulum having cistern. (Korean J Pathol 1994; 28: 99~101)

Key Words: Aggressive angiomyxoma, Ischiorectal fossa

침습성 혈관점액종은 주로 젊은 여자의 골반부나 회음부에 생기며 양성종양이지만 절제후 빈번한 재발이 특징이다. 1983년 Steeper등이 처음 기술한 이래¹⁾ 현재까지 세계적으로는 약 30예가 보고되어 있고 국내문헌에는 보고되어 있지 않는 드물 질환으로 저자들은 좌골직장외에 발생한 침습성 혈관점액종 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

39세 여자환자가 5개월 동안 자란 항문부 종양과 후중기(tenesmus)를 주소로 본원에 내원하였다. 92년 1월 불임으로 복강경 시술을 받은 외에 특이할만한 과거력은 없었다. 복부-골반 전산화단층촬영상, 경계가 지어지는 난원형의 종괴가 주로 좌골직장외에 위치하면서 직장의 측벽과 닿아 있었다. 직장의 점막하 종양의심하에 종양 절제술을 시행하였다. 절제된 조직은

부분적으로 침습성 성장을 보이는 난원형의 연회색 종괴로서 크기는 13×11 cm이었고 비교적 단단하였다. 절단면은 젤라틴과 같은 미끈한 점액성으로 여러개의 작은 출혈부위도 관찰되었다(Fig. 1). 광학현미경소견상, 많은 수의 크고 작은 혈관들과 함께 양성으로 보이는 방추형세포들이 초자양 또는 점액성 기질내에 산재되어 있었고 종양내에 지방세포들과 신경다발들도 다수 관찰되었다(Fig. 2, 3). DAKO사의 labeled streptavidin-biotin방법으로 시행한 면역조직화학염색상, 대부분의 종양세포들이 vimentin, smooth muscle actin 및 desmin(DAKO, California, USA)에 강양성반응을 보였다. S-100단백에 대해서는 종양내에 산재해 있는 지방세포와 신경세포들만이 양성이었다. 전자현미경소견상, 풍부한 세포간 기질과 콜라겐 다발사이로 소수의 세포가 관찰되었는데 종양세포들은 불규칙한 세포돌기를 형성하며 세포질내에는 조(cistern)를 만드는 내형질 세망을 포함하고 있었다.

1983년, Steeper등은 젊은 여자의 회음부와 골반

접 수: 1993년 7월 2일, 게재승인: 1993년 10월 20일
주 소: 서울시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752
연세대학교 의과대학 병리학교실, 고재향