

고환주위에 생긴 섬유성 위종양

- 1 예 보고 -

연세대학교 의과대학 병리학교실

임 현 이 · 배 종 업 · 신 동 환

Fibrous Pseudotumor of Paratesticular Region

- A case report -

Hyunee Yim, M.D., Jong Yup Bae, M.D. and Dong Hwan Shin, M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Fibrous pseudotumor of paratesticular region is rare, but one of the most common neoplasm of that region. It has also been called as nodular fibrous proliferation, pseudofibromatous periorchitis, benign fibrous paratesticular tumor, and fibrous mesothelioma(pseudofibroma). We herein report a case of fibrous pseudotumor with characteristic histological findings.

The patient is a 59 year-old male who had incidentally found scrotal mass and undergone radical orchiectomy. There was two separate nodules at tunica vaginalis and proximal spermatic cord which had bulging whitish-gray cut surface with focal myxoid change. Histologically, the mass was composed of dense collagenous tissue with scattered lymphoid follicles and numerous chronic inflammatory cells. There was a proliferation of spindle or stellate shaped cells, some of which featured enlarged hyperchromatic nuclei with prominent nucleoli, and abundant basophilic cytoplasm. These cells stained positive for vimentin and actin immunohistochemically, suggesting that this lesion might derive from proliferation of myofibroblasts. (**Korean J Pathol 1994; 28: 332~335**)

Key Words: Fibrous pseudotumor, Paratesticular region, Myofibroblast

음낭내 종물로서 나타나는 고환주위 종양은 고환 실질을 침범하지 않고 부고환, 정삭 및 그 주위의 결체 조직에서부터 기원하는 종양을 일컫는데 빈도상 가장 흔한 종양이 횡문근육종이며 양성 종양으로는 섬유종이 가장 많으나 전체적인 빈도로 보면 그 발생율이 매우 낮다¹⁾. 고환주위의 섬유종은 1830년 Astley가 처음으로 기술한 이래로 섬유종이라는 명칭 외에도 결절성 섬유성 증식, 위섬유종성 고환주위염, 양성 섬유성 고환주위 종양, 섬유성 종괴종(위섬유종) 및 섬유성 위종양등으로 다양하게 불려져 왔다²⁾. 이 종양의 섬유성

증식은 흉막 또는 복막같은 장막층에서 생기는 종양과 매우 유사한 점이 많다. 이 종양의 병인론으로는 신생물이라기보다 만성 염증 및 외상의 반응으로 인한 섬유모세포의 증식이 보편적으로 받아들여지고 있으므로 최근에는 섬유성 위종양이라는 명칭이 가장 많이 쓰이고 있다³⁾. 본 질환이 매우 드물기 때문에 임상적 증상에만 근거하여 악성 종양으로 오인되어 불필요한 광범위 고환절제술을 시행하는 경우가 많다. 최근 저자들은 고환 주위에 발생한 섬유성 위종양 1예를 경험하여 그 희귀성에 의거하여 보고하며 문헌고찰을 통하여 병인론을 비롯한 이 종양의 특징에 대한 이해를 돕고자 한다.

접수: 1993년 10월 13일, 게재승인: 1993년 11월 23일
주소: 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 우편번호 120-752
연세대학교 의과대학 병리학교실, 임현이



Fig. 1. Two distinct nodules of tunica vaginalis (asterisk) and proximal spermatic cord (arrow) separated from testis (T) and epididymis (E).



Fig. 2. Each nodule is composed of dense collagenous tissue with rather distinct margin. There are many scattered lymphoid follicles.

환자는 59세 남자로 내원 10일전 우연히 발견된 우측 음낭내의 종괴를 주소로 비뇨기과에 내원하였다. 과거력상 외상, 수술 또는 고환염의 경력은 없었다. 진찰 소견상 우측 음낭내 직경 7cm 정도 크기의 무통성의 유동성 종괴가 촉진되었는데 종괴는 투시되지 않았다. 초음파 검사는 실시하지 않았다. 우측 고환 종양의 의진하에 고환, 부고환 및 정삭을 포함하여 광범위 고환부속기 절제술을 시행하였다. 육안적 검사상 종괴는 두개의 서로 구분되는 결절로서 고환 초막(tunica vaginalis)과 근위부 정삭에서 발생한 것으로 생각되며 고환 및 부고환의 실질과 경계가 분명한 둥근 모양이고 크기는 각각 3×2cm와 1.5×2cm이었다(Fig. 1). 2개의 뚜렷한 결절주변의 결체조직도 섬유성 비후의 소견을 보였다. 종괴의 절단면상 종괴는 불록 튀어나온 회백색 고형성으로서 일부에서는 소용돌이 모양이 관찰되었고 경도는 고무질과 같거나 좀 더 단단하였다. 종괴 내부에서 점액성 변화가 부분적으로 관찰되었으나 괴사, 출혈 혹은 석회화는 없었다. 광학 현미경적 소견상 각 결절은 주위 결체조직과 분명한 경계를 보이며 치밀한 교원성 섬유조직으로 구성되었고 림프구 및 형질세포 등의 많은 염증 세포들의 침윤이 보였으며 부위에 따라 림프 여포와 배중심(germinal center)을 형성하기도 하였다(Fig. 2). 종괴의 내부에는 방추형 또는 별모양의 세포들이 증식하여 산재하고 있었는데 일부 세포들은 세포질의 양이 비교적 많고 약한 호염기성을 띄기도 하였으며 부분적으로 핵의 크기가 매우 크고 불규칙한 모양을 띄고 진하게 염색되며 핵소체가 뚜렷한 것들도 있었으나 세포의 유사분열은 관찰되지 않았다. 다수의 핵을 가진 거대세포들도 자주 관찰되는데 이 세포들의 세포질도 풍부하고 호염기성을 띄었다(Fig. 3). 또한 국소적으로 작은 혈관들이 풍부하게 관찰되었고 그 주위로 결체조직이 더욱

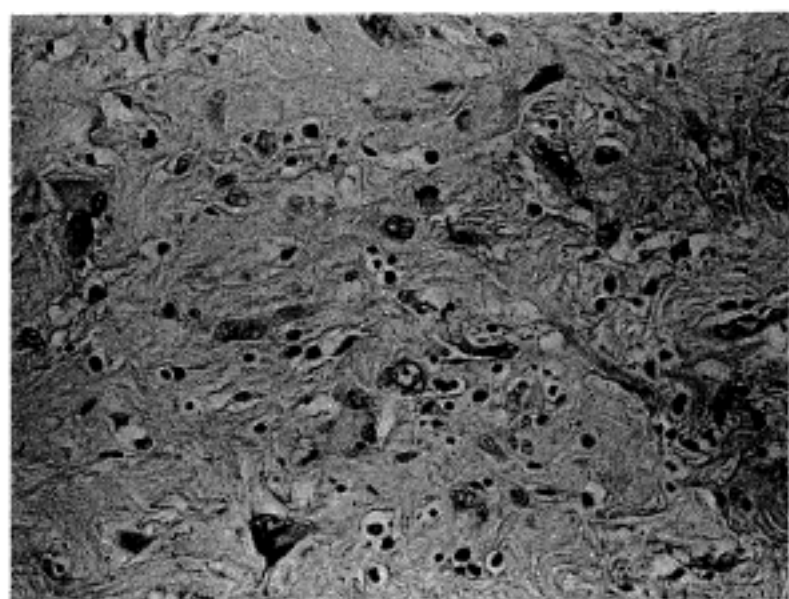


Fig. 3. Several cells have large nuclei, prominent nucleoli and abundant cytoplasm. Many inflammatory cells and a few multinucleated giant cells are seen.

치밀하게 모이기도 하였으며 교원섬유 다발 사이로 점액성 물질이 관찰되었는데 이 물질들은 Alcian-blue 염색에 양성반응을 보였다. 종괴내부에 석회화나 골형성 등은 관찰되지 않았으며 상피양 분화를 보이는 곳도 없었다. 종괴의 가장자리는 뚜렷한 섬유성 피막이나 종괴세포로 덮이지 않고 종괴보다 비교적 성숙 섬유성 조직으로 둘러싸여 있었다. 고환이나 부고환 실질의 이상 소견은 없었다. 면역조직화학 염색상 방추형의 세포와 큰 핵 및 풍부한 호염기성의 세포질을 가진 다각형의 세포들이 vimentin과 actin에 양성이었다. S-100 protein, cytokeratin, desmin등에는 음성이었다.

고환주의 조직에 생기는 섬유성 조직의 증식 및 염 증세포의 침윤이 함께 보이는 종괴는 여러 명칭으로 불리워졌으나 모두 동일한 질병을 일컫는 병명이며 Mostofi와 Price 등에 의해 명명된 섬유성 위종양이 가장 널리 쓰이고 있다³⁾. 섬유성 위종양은 보고자에 따라 고환 주위조직에서 발생하는 양성 종양중 가장 많거나¹⁾ 유선암종(adenomatoid tumor)의 다음 순으로 흔한 종양으로써⁴⁾, 고환 초막(tunica vaginalis)의 광범위한 두께의 증가로 나타나거나 국소적인 결절 또는 종괴로 나타난다¹⁾. 이 같은 종양은 약 2/3가 고환초막에서, 약 10%가 부고환, 그리고 나머지는 정삭에서 발생하는데 발생부위에 따라 현미경적 소견에도 약간의 차이가 있어 고환막(tunica testicularis)이나 부고환에서 발생한 경우는 대개 섬유성 조직이 풍부하고 정삭에서 발생한 예는 세포밀도가 비교적 높으며 연부조직의 섬유화색종(fibroblastoma)이나 경화성 육아종(sclerosing granuloma)과 비슷한 형태를 띤다고 한다¹⁾. 문헌에 의하면 이 종양은 임상적으로 대개 무증상의 음낭의 종괴로 발견되고 약 45~50%에서 외상이나 부고환염의 기왕력이 있다¹⁾. 본 증례는 임상적으로 약 7 cm 크기 정도의 음낭 종괴로 나타났으며 음낭수종은 동반하지 않고, 외상등의 병력은 없었다. 문헌에 보고된 이 종양의 육안적 소견은 다른 장기의 섬유종과 비슷하여, 경계가 분명한 난원형의 단단한 경도의 종괴로 단면은 황회색을 띠고 섬유성의 균질면이다. 본 증례의 육안 소견상 종괴는 매끈한 백막에 의해 둘러 싸인 고환 및 부고환 실질과는 떨어져 있었고 고환 초막과 근위 정삭부위에서 발생하였다. 광학 현미경적으로 본 증례는 문헌상 기술된 섬유성 위종양의 소견과 거의 일치하였다. 문헌에 따르면 종괴는 치밀한 섬유성 조직으로 구성되며 주 구성 세포는 방추형이나 별모양의 섬유아세포인데 병변의 연령에 따라 섬유아세포의 수가 다양할 수 있으며, 오래된 병변에서는 초자양화, 석회화 및 골화가 나타날 수 있다. 본 증례는 석회화나 골화가 없고 기질의 초자양화가 극심하지 않은 점으로 병변이 그다지 오래되지 않은 것으로 생각되었다. 종괴의 외측이 종괴세포의 피복이나 파막의 형성 없이 섬유성 조직으로 포위된 점도 문헌의 보고와 일치하였다²⁾.

이 병변의 병인론은 아직 정립되지 않았다. 처음에 섬유종으로 명명된 이후 병변 내부에 많은 수의 림프구, 형질세포 및 대식세포의 침윤이 있는 점, 섬유소의 결절이 있는 점, 정삭에서 발생한 경우 섬유화색종이나 경화성 지질육아종의 형태와 비슷한 점과 외상이나 고환 또는 부고환염이 있었던 사람에서 발생한다는 점들에 의해 본 병변이 염증성이라는 가설이 주장되었다⁴⁾. 또한 본 종양의 조직학적 소견이 연부 조직의 결절성 근막염이나 증식성 근막염과 유사점이 많은 것도 염증성 혹은 반응성이라는 주장과 부합된다. Thompson과 Van der Walt는 위와 같은 병변이 만성 증식

성 고환주위염으로써 수술후 생기는 방추형 세포의 결절과 조직발생학적으로 유사하고, 그 형태에 따라 미만성, 또는 결절성으로 나눌 수 있는 섬유성 증식으로 불려야 한다고 하였다²⁾. 그러나 Goodwin은 대개의 증례 보고에서 이전의 수술이나 외상의 병력이 없고 본 종괴가 조직학적으로 늑막의 고립성 섬유성 종양과 비슷한 점을 들어 본 병변은 종양성이며 고환 초막에서 발생한 섬유성 종양이라고 하였다²⁾. 또한 Gordon-Taylor는 고환 초막이라는 조직이 증배엽에서 기원한 장막형 조직이고, 늑막과 같이 표면 중피층과 중피하층의 혈관이 풍부한 결체조직으로 구성되었음을 기술하며 본 종괴가 후자의 증식에 의한 종양이라고 설명하였다²⁾. 이는 장막하층(subserosal)의 세포가 중피와 간엽세포로 분화할 수 있는 다기능 세포라는 Bohlen의 설명과도 일치한다²⁾. 또한 Takebayashi등은 본 종괴에 대한 면역 조직 화학 염색을 통하여 중피성 분화를 관찰하여 늑막의 중피종과 유사하다고 하였다²⁾. 이 종양의 늑막의 국소성 섬유성 중피종과 비슷한 소견으로는 종괴가 매끄럽고 둥근 모양이며 비교적 포개 층에 위치한다는 점이다. 크기는 늑막의 종양이 좀 더 큰 편이나 고환 초막의 것도 14~20 cm까지의 큰 것이 보고되었다⁵⁾. 그러나 늑막의 종양에서 보이는 다양한 세포밀도, 출혈, 점액성 변화 및 풍부한 혈관등이 음낭의 종괴에서는 잘 나타나지 않는 소견이다. Benish는 전자현미경적 검색에서 외판(external lamina), 세포내 사상체와 소수의 미세용모등을 관찰하고 본 종괴는 중피성 기원이라고 하였으나⁶⁾ Begin등은 이런 소견이 비특이적이고 근섬유세포나 섬유모세포에서도 나타난다고하여 중피성 기원을 부정하였다⁶⁾. 최근 Hollowood와 Fletcha⁷⁾는 본 종양에서 증식성 근막염에서 관찰되는 거대 세포들이 출현하고 이 세포들이 vimentin과 actin에 양성을 보이므로 근섬유세포의 분화를 한다고 하여 본 종양을 근섬유세포의 위육종성 증식(pseudosarcomatous proliferation)이라고 하였다. 저자들은 본 증례에서 전자 현미경 검색을 시행하지는 않았으나 면역 조직 화학 염색 결과, 종괴를 이루는 세포들이 종래의 보고와 같이 vimentin과 actin에 양성을 보여 근섬유모세포의 증식이라고 생각하였다. Begin등⁶⁾은 평활근 actin의 양성 소견과 전자 현미경적 소견을 근거로 본 증례와 같은 개념의 종양을 근섬유모세포종(myofibroblastoma)라고 기술하였다. 따라서 이상의 문헌들의 고찰을 종합해 볼때 이 병변의 주 증식세포 중 근섬유모세포가 어느 정도 중요한 부분을 차지하며 이 병변의 초기에는 주로 간엽성 성장이 우세하여 근섬유모세포가 많은 종괴로 나타난 연후 시간이 지나면서 근섬유모세포가 쇠퇴하고 콜라겐등 결체조직이 많이 침착되는 것으로 볼 수 있다¹⁾. 또한 이들 근섬유모세포는 백막이나 고환주위 근막층에 존재하는 결체조직의 섬유모세포나 원시 간엽에서부터 기원한다고 생각할 수 있다⁵⁾. 즉 본 증

괴는 근섬유모세포의 반응성 증식이 어떤 형태학적 범위(spectrum)중의 하나로 나타나는 것이라고 생각할 수 있다.

본 종양의 치료는 외과적 절제이고 수술후 양성의 예후를 취하는데 대부분의 예에서 악성 종양으로 진단되어 불필요한 광범위 수술을 하게되므로 임상외과 병리의사들은 본 질환에 관해 숙지하여야 할 것이다. 수술시 동결 절편 조직검사를 함으로써 광범위 수술을 피하는데 도움이 될 수 있다²⁾.

참 고 문 헌

- 1) Hill GS, Billey-Kijner C. *Paratesticular structure tumors. In: Hill GS. Uropathology, Churchill livingstone 1989; 2: 1135-9.*
- 2) Parveen T, Fleischmann J, Petrelli M. *Benign fibrous tumor of the tunica vaginalis testis. Arch Pathol Lab Med 1992; 116: 277-80.*
- 3) Mostofi FK, Price EB Jr. *Fibrous pseudotumors: tumors of the male genital system. In: Atlas of tumor pathology Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology 1973; 2: 151-4.*
- 4) Goodwin WE, Vermooten V. *Multiple fibromata of tunica testis or a proliferative type of chronic periorchitis. A report of 2 cases. J Urol 1946; 56: 430-7.*
- 5) Benish B, Peison B, Sobel HJ, Marquet E. *Fibrous mesothelioma(pseudofibroma) of the scrotal sac: a light and ultrastructural study. Cancer 1981; 47: 731-5.*
- 6) Begin L, Frail D, Brzezinski A. *Myofibroblastoma of the tunica testis; evolving phase of so-called fibrous pseudotumor? Hum Pathol 1990; 21: 866-8.*
- 7) Hollowood K, Fletcher CDM. *Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of the spermatic cord ("proliferative funiculitis"). Histologic and immunohistochemical analysis of a distinct entity. Am J Surg Pathol 1992; 16: 448-54.*