

표재성 혈관점액종

경북대학교 의과대학 병리학교실* 및 서울대학교 의과대학 병리학교실

김 지 화* · 허 주 영 · 지 제 근

Superficial Angiomyxoma

— A case report —

Ji Hwa Kim*, M.D., Joo Ryung Huh, M.D. and Je Geun Chi, M.D.

Department of Pathology Seoul National University College of Medicine

**Department of Pathology Kyungpook National University College of Medicine*

Superficial angiomyxoma is a comparatively rare dermal and subcutaneous tumor. We report a case of superficial angiomyxoma of the thumb in view of its rarity and typical light and electronmicroscopic features.

The patient was a 46-year-old male, who presented with an asymptomatic, slowly enlarging mass that developed in the left thumb over the 5 years. He had a history of trauma and electric burn in the same area 20~30 years ago. Simple X-ray and magnetic resonance imaging revealed 35×30 mm, mass with destruction of distal phalangeal bone. On operation, the lesion was moderately well circumscribed and soft with lobulated nodules that elevated the overlying skin and destroyed the underlying bone. The cut surface of the mass was glistening and slimy. The mass was whitish gray and lobulated. Bony involvement was not present.

Microscopically, the tumor was composed of stellated and spindle shaped stromal cells which were scattered throughout myxoid ground substance. Neither nuclear hyperchromasia nor pleomorphism was present. Small to medium sized thin walled blood vessels were scattered. There was a scanty infiltrate of inflammatory cells. The S-100 protein immunostaining was negative in tumor cells. On electron microscopy, the cytoplasm of the stromal cells contained well developed rough endoplasmic reticulum and other features that indicated differentiation toward fibroblasts. (**Korean J Pathol 1994; 28: 544~546**)

Key Words: Skin, Superficial angiomyxoma, Fibroblasts, Finger

피하에 존재하면서 점액성을 나타내는 양성 종양종에서 단발성이고 무증상이면서 얼굴, 체간, 사지 등에 소결절로 나타나는 것을 1966년 Johnson과 Helwig 등¹⁾이 cutaneous focal mucinosis라고 불렀다. 그 후 1988년에는 Allen 등²⁾이 표재성 혈관점액종(superficial angiomyxoma)이라고 명명하는 것이 좋겠다는 제안과 함께 30예를 모아 보고하였다. 이들에 대

한 전자현미경적 소견이 1989년 Nishiura 등³⁾에 의해 기술되었다. 저자들은 그들이 보고한 소견과 일치하면서 과거에 그 부위에 외상과 감전손상을 입은 기왕력을 가졌던 한증례를 경험하고 그 희유성에 의거하여 이를 보고한다.

증례: 40세 남자가 5년전부터 생긴 왼쪽 엄지 손가락 끝의 종괴때문에 내원하였다. 30년 전에 왼쪽 엄지에 외상을 입어 손톱을 빼었으나 잘 치유되었고 20년 전에는 같은 자리에 감전된 적이 있었다. 그 후 가끔 그 부위에 감각이상이 있었으나 다른 불편한 점은 없

접 수: 1993년 12월 29일, 게재승인: 1994년 6월 2일
주 소: 대구시 중구 삼덕동 2가 50, 우편번호 700-412
경북대학교 의과대학 병리학교실, 김지화

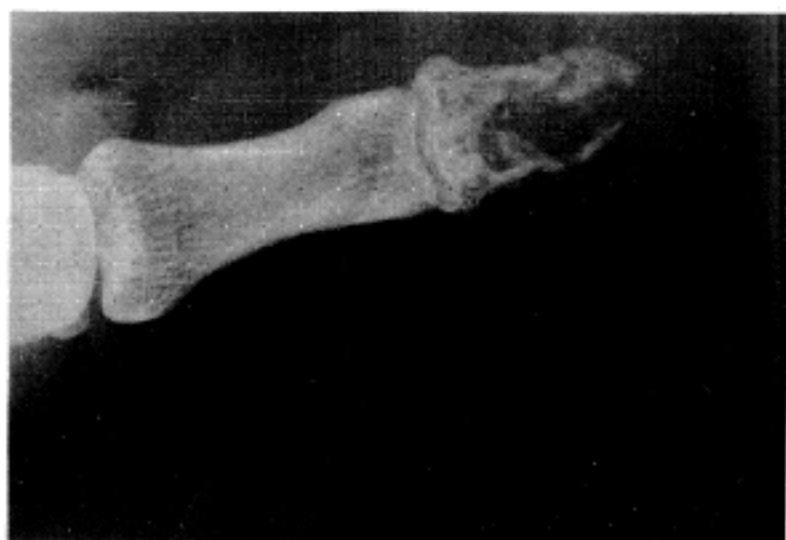


Fig. 1. Osteolytic bony changes of distal phalanx of the thumb.

이 지내왔다. 내원당시 엄지손가락 원위부에 3.5×3.0 cm의 종창과 발적이 있었으며 동통은 없었다. 방사선 검사상 연부조직 종창과 함께 손가락뼈의 내부에 얼룩진 모양이 보였으며 피질의 파괴는 없었다(Fig. 1). 자기공명상에서는 경계가 불분명한 하나의 종괴가 연부 조직과 골내부에 연이어 있었다.

수술 소견상 피하부에 회백색의 점액질 종괴가 포도송이 모양의 소결절을 형성하면서 내부 깊숙히 까지 침습하고 있었다. 일단 절개 생검을 실시하고 가능한 많은 종괴를 소파술로 제거하였다.

생검자료는 광학 현미경적으로 한곳에서 표피를 가진 피부 전층을 볼 수 있었는데 종괴와의 사이에는 정상적인 진피가 있었다. 그아래로 종괴는 불분명한 경계를 가지면서 다양한 크기의 소결절들로 구성되어 있었다. 소결절 사이는 약간 두꺼운 교원 섬유로 경계지어져 있었다. 소결절의 내부는 점액성 변화가 뚜렷하였고 특징적으로 많은 혈관의 분포를 나타내었다. 이들 혈관은 모세혈관 보다는 크고 간혹 가지를 치는 모습을 보였다. 난원형의 큰핵을 가진 세포들과 약간 작으면서 방추형 핵을 가진 세포들이 종괴를 이루는 주요 세포들이었고 가끔 핵내에 한 두개의 공포를 가지는 것도 있었다(Fig. 2). 염증세포의 침윤도 드물지 않게 관찰되었는데 대부분은 과립을 가진 비만 세포였다. 점액성 기질 사이 사이로는 보다 가는 교원 섬유가 불규칙적으로 배열하고 있었으며 많은 공포가 관찰되었다. 세포 분열은 볼 수 없었다. 방사선 사진에서 보이던 골 침습의 소견은 소파술로 제거한 시료에서는 보이지 않았다. 점액은 periodic acid schiff와 pH 1 alcian blue염색에 음성이었고 pH 4 alcian blue염색에 양성이었다. S-100단백과 vimentin에 대한 면역조직화학 염색상 종양세포 전부가 음성이었다. 전자현미경에서는 proteoglycan기질에 교원섬유와 종양세포가 드물게 관찰되었다. 종양세포는 불규칙한 핵과

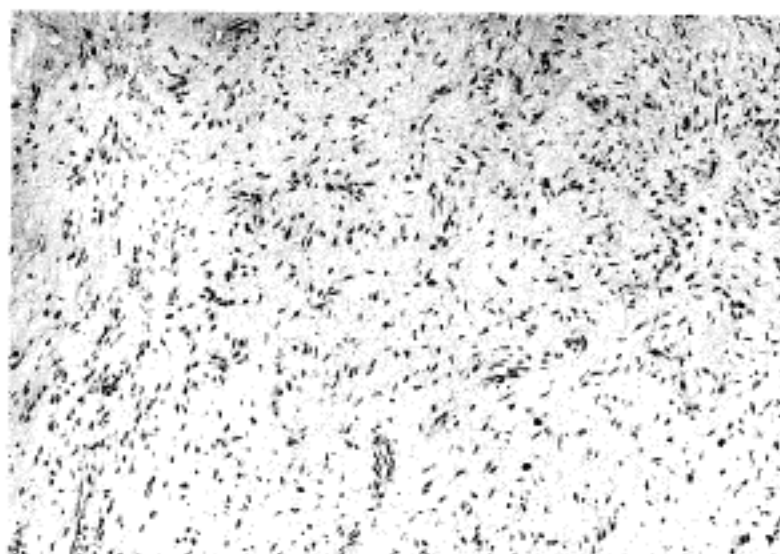


Fig. 2. There are small compressed vessels, fibroblasts, and inflammatory cells associated with myxoid tissue.



Fig. 3. The fibroblast shows an indented nucleus, numerous rough endoplasmic reticulum and villi.

풍부한 염색질, 분명한 핵소체를 가지면서 세포질내 RER이 많았다. 세포막은 방추형으로 세장되어 있으면서 경우에 따라 작은 세포돌기를 나타내었다(Fig. 3). 세포사이에는 교원섬유를 가지는 간질로 구성되었고 무구조성 과립으로 구성된 부종성 간질로 세포들이 분리되어 있었다. 부위에 따라서는 핵막은 분명하면서 소엽상이었고 핵질은 흔히 핵막을 따라 선상으로 분포하였다. 이러한 소견은 종양세포가 섬유모세포와 유사하다는 것을 시사하였다.

고 찰: 표재성 혈관 점액종은 비교적 특징적인 조직학적 소견을 보이므로 진단이 가능하지만 다른 피하의 점액성 질환들과의 감별을 위하여 임상소견, 면역조직화학 검사 그리고 전자현미경 검사가 필요하다. 30예

를 모아 표재성 혈관 점액종이라 명명한 Allen²⁾ 등에 따르면 발생연령은 아주 다양하며(4~78세), 남녀 성비도 큰 차이가 없고, 종괴의 크기도 0.5 cm에서 9 cm까지 다양하다. 이 종양은 표재성, 즉 주로 피하에 존재하며 많은 혈관과 점액성 기질을 특징으로 하고 비교적 큰 성상형과 방추형의 섬유모세포로 구성되어 있다. 여기서 혈관은 작은 혹은 중간 크기의, 얇은 혈관벽을 갖는 혈관들로써, 분포는 종괴 전체에 걸쳐 비교적 균등하게 분포하고, 그 정도는 혈관종을 생각하게 할만큼 많을 수도 있다. 이들이 보고한 30예 중 9예는 각질을 갖는 낭성 혹은 섬모양의 상피세포 덩어리를 종양내에 가지고 있었다. 이들은 fibrofolliculoma, tricho-discoma, perifollicular fibroma, trichogenic myxoma, trichofolliculoma 등의 다양한 이름으로 불리던 trichogenic adnexal tumor⁴⁾에서 나타나는 모원배기원의 상피세포와 같은 것인데 Allen 등²⁾은 이들을 기원에 관계없이 이것이 표재성 혈관 점액종의 한 분류로 보았다. 왜냐하면 상피세포 덩어리가 없던 예가 재발했을 때 상피세포를 가지기도 하고 그 반대의 경우도 생기기 때문이다. 결국 Allen²⁾ 등은 불확실한 기원에 따른 복잡한 분류보다는 성상과 임상소견에 따른 보편적인 명명을 제안한 것인데, 실제 임상에서 아주 유용할 것으로 생각된다. 본 증례는 상피세포를 갖지 않는 표재성 혈관 점액종에 속하였다. 전자현미경 소견에 대해 보고한 Nishiura³⁾는 cutaneous focal mucinosis를 최근 superficial angiomyxoma로 부르고 있다고 하였다. 그에 따르면 이 종양 세포내에 가지고 있는 공포들은 점액종에서 mucoblasts들이 가진 것과 거의 유사한 것으로써 진피 섬유모세포는 본래 저장의 기능이 없이 진피의 교원섬유, 탄력섬유 그리고 기질등을 만들고 또 그양을 조절하는데⁵⁾ 이 기능이 장애를 받으면 만든 물질을 다 내보내지 못해 공포를 만들고 점액성 기질이 비정상적으로 많아지는 것으로 설명하고 있다. 본 증례에서도 이러한 공포들이 많이 관찰되었다. 반드시 감별해야 할 병변으로는 nerve sheath myxoma, myxoid neurofibroma, myxoid dermatofibrosarcoma protuberans, nodular fasciitis, cutaneous myxoma

등이 있다²⁾. 그중 본 증례의 경우 가장 감별이 어려웠던 점액모양 신경섬유종(myxoid neurofibroma)⁶⁾과는 S-100단백이 음성이라는 점과 전자현미경에서 전혀 슈반세포로의 분화증거를 볼 수 없었던 점으로 하였다. cutaneous myxoma도 비슷한 부위에 생기지만 혈관 점액종 보다 크기가 작고 혈관의 분포가 훨씬 적으며, 흔히 낭성변화를 동반하는 것으로 Allen 등²⁾은 감별하고 있다. 본 증례에서 골 내부를 침습하는 것처럼 보인 방사선학적 소견은 양성 종양이 오랜시간에 걸쳐 자라면서 나타날 수 있는 현상으로, 반드시 악성을 의미하는 것은 아니다. 그러나 본 증례는 소파술을 실시한 것으로 종양의 전부를 관찰하였다고 할 수 없었다. Allen²⁾ 등의 보고에 의하면 23%가 재발한다고 되어 있으므로 본 환자의 경우에도 추적관찰이 요구된다.

본 종양의 원인에 대하여는 알려진 바 없으나, 본예의 경우 과거에 외상과 감전으로 인한 손상을 받은 기왕력이 있었던 것은 중요한 사실이라고 생각된다. 양성종양의 원인으로 오래된 물리적 손상이 제기된 바 있기 때문에 본예도 기록에 남겨두어야 한다고 생각하였다.

참 고 문 헌

- 1) Johnson WC, Helwig EB. Cutaneous focal mucinosis. *Arch Dermatol* 1966; 93: 13-20.
- 2) Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB. Superficial angiomyxoma with and without epithelial components. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 519-30.
- 3) Nishiura S, Mihara M, Shimao S, Ogawa H, Kawamura Y. Cutaneous focal mucinosis. *Br J Dermatol* 1989; 121: 511-5.
- 4) Cohen C, Davis TS. Multiple trichogenic adnexal tumors. *Am J Dermatopathol* 1986; 241-6.
- 5) Odland GF. Structure of the skin. In: *Biochemistry and Physiology of the Skin* (Goldsmith LA, ed), vol. 1. Oxford: Oxford University Press, 1983; II.
- 6) Jurecha W. Plexiform neurofibroma of the skin. *Am J Dermatol* 1988; 10: 209-17.