

제대에서 발생한 맥관점액종

- 1 예 보고 -

서울 의과학 연구소 해부병리과 및 가톨릭의과대학 임상병리학교실*

김 영 대 · 이 연 수* · 이 규 범

Angiomyxoma of Umbilical Cord

- A case report -

Young Dae Kim, M.D., Yeun Soo Lee, M.D.*, and Kyu Pum Lee, M.D.

Department of Anatomic Pathology, Seoul Medical Science Institute

**Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College*

Tumors of umbilical cord, especially angiomyxoma, are extremely rare lesions. To our knowledge, five cases of angiomyxoma have been reported previously in the umbilical cord. Sonography two weeks after the finding of an elevated serum alpha-fetoprotein, detected a mass of the umbilical cord in a 27-year-old multiparous woman at 18⁺ weeks gestation. Previous sonogram was normal (11 weeks gestational age). At 26 weeks, a premature female infant was delivered by induction and a mass was located in the region of placental insertion of the cord. Section through the mass revealed rubbery myxoid appearance. Microscopically, numerous small vascular channels with thin walls were embedded in loose myxoid matrix. A case of angiomyxoma of umbilical cord with elevation of serum alpha-fetoprotein is presented together with a review of the literature. We hope that this case will help define the natural history of primary angiomyxoma of umbilical cord. (**Korea J Pathol 1994; 28: 550~552**)

Key Words: Angiomyxoma, Umbilical cord

제대의 원발성 종양으로는 혈관종과 기형종이 생길 수 있으나 이들 종양은 매우 드물며¹⁾ 특히 맥관점액종의 경우에는 더욱 희귀하여 전 세계적으로는 5예가 보고된 바 있으나²⁻⁵⁾, 국내 보고는 현재까지 없는 실정이다. 저자들은 제대에서 원발성으로 발생한 맥관점액종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례: 환자는 27세 경산부로 임신 10⁺주의 초음파 검사에서는 이상 소견이 없었으나, 임신 16⁺주에 측정된 alpha-fetoprotein이 350 ng/ml(정상치 16.1

~80.6 ng/ml)로 높아져 있었으며 18⁺주에 초음파 검사를 다시 실시한 결과 제대에 3.4×2.1 cm의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 임신 26주에 제대의 혈관종이나 기형종의 의심하에 유도 분만이 실시되었다. 분만된 태아는 기형의 소견없이 임신 26주에 맞는 정상적인 발달을 보였으며 태반은 380 gm으로 색깔 및 경도에서 특이 소견 없었다. 제대는 총 길이가 35 cm로 절단면 상 2개의 동맥과 1개의 정맥을 보여 주었으나 태반과 제대의 연결 부위에 3.4×2.1 cm의 경계가 분명하면서 연한 회색의 방추상 종괴를 관찰할 수 있었다. 절단면 소견을 보면 종괴는 점액 물질로 차 있으면서 고무양의 경도를 보이고 있었으며 양성 변화는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 현미경 소견에서는 한 층의 내피세포로 피복되어있는 작은 모세혈관들이 풍부하였고 일부의 혈관들에서는 양성 변화들을 관찰할 수 있

접 수: 1994년 4월 1일, 게재승인: 1994년 5월 30일
주 소: 서울시 용산구 동빙고동 7-14, 우편번호 140-230
서울 의과학 연구소 해부병리과, 김영대



Fig. 1. Sonography at 18th weeks gestation age shows hyperechoic nodule (arrowhead) and dilated umbilical vessel (arrow) within the umbilical cord.



Fig. 2. The cut surface reveals an ovoid well-demarcated gray-white myxoid tumor mass.

있고 이들 혈관들은 적혈구로 차 있었다. 이들 혈관의 배열은 특별한 모양이 없이 불규칙하였으며 주위의 점액 성분과 혼재되어 있는 양상이었다(Fig. 3). 연속 절편들의 현미경 검사에서 혈관 및 점액 성분이 있는 기질의 방추상 세포들의 이형성증 및 세포분열들은 관찰되지 않았고, 종괴에 의한 제대 동맥 및 정맥의 압박 소견도 보이지 않았다. 태반의 현미경 검사에서도 맥관점액종의 침습이나 결색 및 염증 소견을 관찰할 수 없었다.



Fig. 3. There is multiple variable sized capillaries lined by a single layer of endothelium. The lumen is dilated and contains red blood cells. The accompanying stroma composed of myxomatous material and spindle or satellite cells.

고 찰: 1967년 Benirschke와 Dodds는 제대에서 발생한 종양 중 혈관의 증식이 심하면서 점액 물질이 많은 종양을 맥관점액종이라고 명명하였다¹⁾. 이 종양은 전 세계적으로 5례가 보고되어 있으며²⁾ 이 종양으로 혈관이 막혀 태아의 발달 장애를 초래하거나 다른 장기의 손상은 없는 것으로 알려져 있으나 한 예에서는 이 종양이 제대 혈관을 막음으로 태아에 저산소증을 유발하여 사망을 초래하였다는 보고도 있다³⁾. 현재까지 보고된 이 종양들은 모두 육안소견 상 양성 변화들 보이고 있었으나 부 예에서는 양성 변화를 관찰할 수 없었는데 이는 이 환자의 경우 비교적 초기에 유도 분단이 실시되었기 때문이라고 생각된다.

제대의 원발성 맥관점액종의 발생 기전에 관하여는 혈액 순환의 길항에 의한 것이라는 가설이 제시되었으나⁴⁾, 본 예와 Yavner등⁵⁾의 예에서는 3개의 혈관을 다 확인할 수 있었기 때문에 이 가설은 재고되어야 한다고 생각한다. 현재로서는 원인은 불명확하지만 이 종양도 다른 장기에서 생기는 과오종처럼 원래 제대에 있던 혈관 즉 제대 동맥이나 정맥의 혈관주위초(perivascular sheath)에서 비정상적으로 혈관이 증식을 하고 여기에 점액성 변성이 심하게 일어난 것⁶⁾으로 생각되어진다.

제대의 원발성 맥관점액종에서 alpha-fetoprotein이 증가한 경우는 Yavner등⁵⁾의 1례로 이 경우에는 혈청 alpha-fetoprotein 치는 정상이면서 양수에서 미미한 증가를 보였다. 본 예에서는 환자의 혈청 alpha-fetoprotein이 350 ng/ml로 상당히 증가해 있어 제대의 맥관점액종에서 혈청 alpha-fetoprotein

이 증가한 첫번째 예라고 할 수 있으며 이는 상당히 흥미로운 사실이다. 임신시 혈청 alpha-fetoprotein 이 증가할 수 있는 조건으로는 신경관의 결함, 신중, 제 헤르니아(exomphalos), 연하 및 소화기능의 장애 등을 들 수 있으나 증가하는 기전은 아직 잘 모르는 실정이다. 다만 앞으로 임신 도중에 혈청 alpha-fetoprotein이 증가한 경우에는 상기 질환이외에도 초음파 검사상 태반 및 제대의 혈관 종양이 감별진단에 포함되어야 한다고 생각한다.

저자들은 제대에서 원발성으로 발생한 맥관점액종을 경험하였기에 보고하는 바이며 본 예의 경우 제대에서 3개의 혈관을 가지고 있으며 양성 변화가 없는 점으로 보아 제대의 맥관점액종은 제대혈관에서 발생하는 과오종으로 생각되며 양성변화는 임신 후기에 일어나는 것으로 생각되어진다.

참 고 문 헌

- 1) Benirschke K, Kaufmann P. *Pathology of the human placenta*. 2nd ed. New York, Spring-Verlag, 1990; 230-2.
 - 2) Carvouis E, Dimmick J, Wright V. *Angiomyxoma of umbilical cord*. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 178-9.
 - 3) Yavner DL, Redline RW. *Angiomyxoma of the umbilical cord with massive cystic degeneration of Wharton's jelly*. *Arch Pathol Lab Med*. 1989; 113: 935-7.
 - 4) Fortune DW, Ostor AG. *Angiomyxomas of the umbilical cord*. *Obstet Gynecol* 1980; 55: 375-8.
 - 5) Benirschke K, Dodds JP. *Angiomyxomas of the umbilical cord with atrophy of an umbilical artery*. *Obstet Gynecol* 1967; 30: 99-102.
 - 6) Brock DJH. *Mechanisms by which amniotic-fluid alpha-fetoprotein may be increased in fetal abnormalities*. *Lancet* 1976; 2: 345-6.
- 1) Benirschke K, Kaufmann P. *Pathology of the*