

외음부에 발생한 혈관근섬유아세포종(Angiomyofibroblastoma) - 증례 보고 -

전주예수병원 해부병리과

이혜경 · 주명진 · 이광민 · 정동규

Angiomyofibroblastoma of Vulva

- A case report -

Hye Kyung Lee, M.D., Myung Jin Joo, M.D., Kwang Min Lee, M.D.
and Dong Kyu Chung, M.D.

Department of Anatomical Pathology, Presbyterian Medical Center

Angiomyofibroblastoma of the vulva is a rare mesenchymal tumor. It has been diagnostically confused with aggressive angiomyxoma which has a somewhat different clinical course and therapy. Herein we report a case of angiomyofibroblastoma of the vulva in a 46-year-old female. Microscopically, there were alternating hypercellular and hypocellular edematous zones in which abundant capillary blood vessels were irregularly distributed. Spindle, plump spindle, and oval stromal cells were concentrated around the blood vessels, or loosely dispersed in the hypocellular area.

Immunohistochemically, the stromal cells were positive for desmin, vimentin, muscle-specific actin and weakly positive for S-100 protein. Ultrastructural studies showed well developed rough endoplasmic reticulum, abundant intermediate filaments, and pinocytic vesicles in the stromal cells. (**Korean J Pathol; 29: 530~532**)

Key Words: Angiomyofibroblastoma, Vulva, Aggressive angiomyxoma

여성 외음부의 간질조직에서 기원한 종양은 양성 이진 악성이진 빈도가 드물다. 외음부에서 발생하는 혈관근섬유아세포종(angiomyofibroblastoma)는 1992년 Fletcher 등¹에 의해 처음으로 기술되었으며 이는 조직학적으로 침윤성 혈관점액종과 많은 유사성을 가지나 그 임상적 경과가 다르기 때문에 감별을 요한

다^{2,3}.

최근 저자들은 외음부에서 발생한 혈관근섬유아세포종 1예를 경험하고 아직 국내 문헌에 보고된 바가 없어 이를 보고하는 바이다.

46세 여자 환자가 1년전부터 외음부에서 쌀알 크기의 조그마한 병변이 촉지되다가 2개월전부터 서서히 자라기 시작한 경계가 비교적 분명한 종괴를 주소로 내원하였으며 과거력상 특이소견은 없었다. 외음부의 양성종양의진단하에 종양 절제술을 시행하였다. 육안 소견상 크기가 7×5×3.5 cm, 무게가 62

접 수:1994년 11월 16일, 게재승인:1994년 12월 23일
주 소:전북 전주시 중화산동 1가 300, 우편번호 560-750
전주예수병원 해부병리과, 이혜경
본 증례는 8월 월례집담회에서 토의 되었음

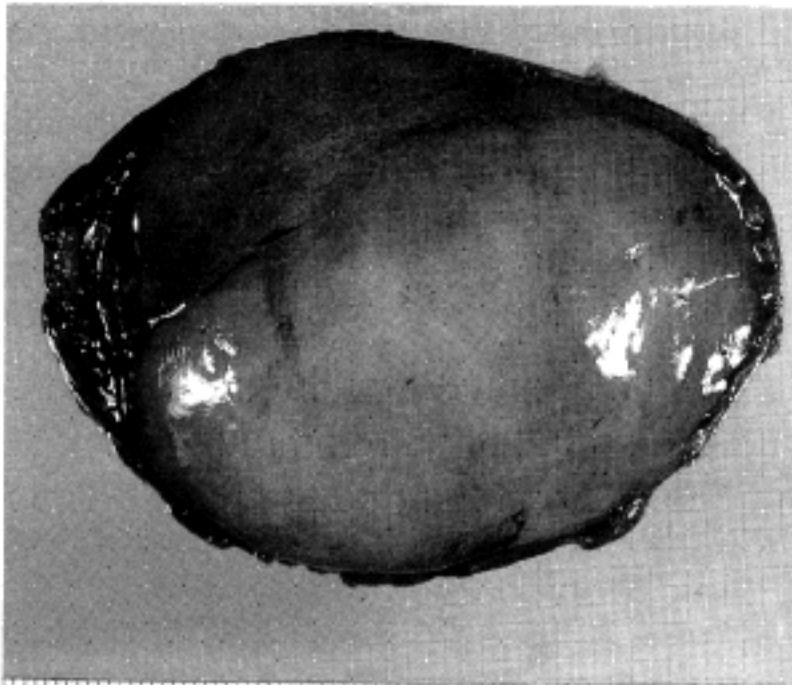


Fig. 1. Relatively well demarcated ovoid soft mass. Cut surface reveals grayish-brown and white edematous soft tissue.

grams인 경계가 잘 지워진 고형성 종괴로 절단면은 회갈색의 불투명한 부종성 종양이 서로 다른 투명도를 가지며 혼재되어 있는 양상으로 관찰되었다(Fig. 1). 광학 현미경 소견상 종양은 피막 대신에 종양에 의해 주위의 섬유성 물질들이 눌러 가성피막을 형성하고 있었고 다양한 크기의 혈관들과 함께 주위의 방추상 세포들의 증식이 있었으며 곳에 따라 세포밀도가 다르게 관찰되었다(Fig. 2). 혈관들은 중간크기의 동, 정맥에서 모세혈관까지의 혈관들이 다양하게 분포하고 있었으나 주로 모세혈관들의 증식이었다. 간질조직에는 림프구, 비만세포와 함께 방추형 간질세포들이 관찰되었다. 이러한 방추형 간질세포들은 주로 혈관주위에 밀집해 있는 양상이었으며 핵과 세포질은 풍부한 세포질의 형질세포양 세포부터 다핵 세포까지 다양하였으나 세포분열상 및 비정형성은 관찰되지 않았다. 종양내에는 성숙한 지방조직들이 흩어져 있었으며 일부에는 이전의 출혈을 시사하는 갈색의 혈철소를 함유한 대식세포들이 관찰되었다. 면역조직화학적 염색에서 종양의 방추형 세포들은 세포질내에서 desmin, vimentin, muscle-specific actin에 양성, S-100 단백질에 약양성을 보였다. 전자현미경 소견상 세포질내 풍부한 거친면세포질내세망, 미세필라멘트, 포음소포등을 관찰할 수 있었다(Fig. 3).

혈관근섬유아세포종은 아직 특징이 확실하게 규명되지 않은 양성종양으로 조직학적으로 풍부한 혈관과 함께 점액성의 주위구조를 가진다는 점에서는 침

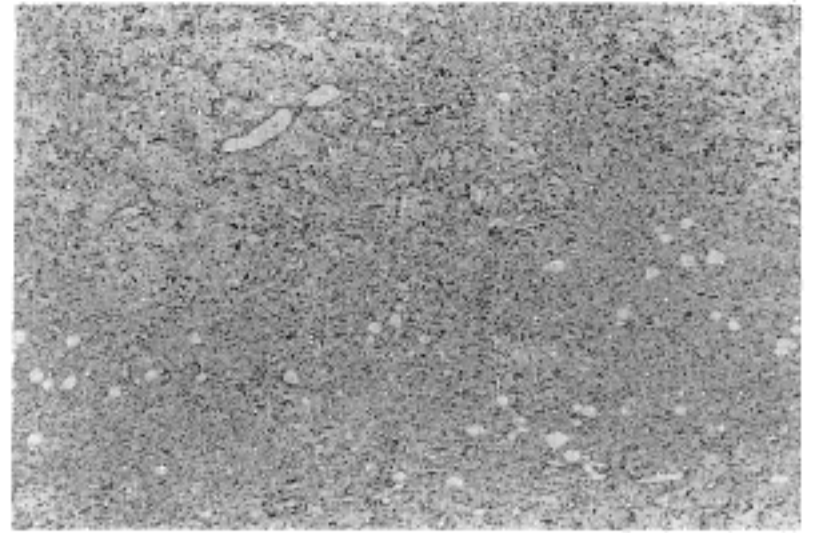


Fig. 2. The tumor showed irregularly distributed spindle stromal cells with abundant capillary-like thin vessels.



Fig. 3. Ultrastructural feature of a stromal cell. There are well-developed rough endoplasmic reticulum, abundant intermediate filaments, and pinocytotic vesicles in the cytoplasm(original magnification $\times 8000$).

윤성 혈관점액종과 매우 유사한 조직소견을 보이나 세포 주위의 물질들이 alcian blue염색에서 음성이며, 육안 소견상 주위 조직과 잘 경계가 지워진다는 점, 광학현미경 소견상 종양에 의해 침습된 자궁경부의 선구조들이 없으며 좀더 높은 세포 밀집도를 보인다는 점등이 다르다고 할 수 있다. 이러한 병변은 침윤성 혈관점액종과 달리 추적검사상 재발하지 않으므로 정확한 감별 진단이 필요하다.

종양세포의 기원에 대해 몇가지 주장이 있는데 혈관근섬유아세포종이 여성의 외음부에서 기술된 점과, 정상여성에서도 자궁경부 혹은 외음부의 상피세포의 기저막 아래 다핵성의 비정형핵을 가지는 방추형 세포가 간혹 관찰되는 점으로 보아 종양의 근원

이 되는 세포가 이와 관련되는 간질 세포일 것이라는 주장이 있다⁴. 이와 유사한 비정형의 간질세포로 구성된 종양은 외음부 뿐 아니라 유방과 같은 다른 장기에서도 기술되었으며 이들세포가 섬유아세포 혹은 근섬유아세포에서 생겼을 것이라는 가정이 있다^{5,6}. 혈관근섬유아세포종의 근섬유아세포 기원 가능성에 대해서는 아직 연구가 충분하지 않으나 본 연구에서 전자 현미경 소견상 세포질내 부분적으로 밀집된 미세필라멘트, 포음소포, 불연속성의 기저판등의 소견과 면역 조직 화학적 검색상 vimentin, desmin, actin에 대한 양성소견을 보여 근섬유아세포 기원의 가능성을 시사하였다⁷. 저자들은 46세의 여자환자의 외음부에서 발생한 혈관근섬유아세포종 1예 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, Lee KC, Chan JKC. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 373-82.
2. Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB. Superficial angiomyxomas with and without epithelial components. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 519-30.
3. Hilgers RD, Pai R, Bartow SA, Aisenbrey G, Bowling MC. Aggressive angiomyxoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1986; 68: 60S-62S.
4. Elliott GB, Elliott JA. Superficial stromal reactions of lower genital tumor. *Arch Pathol* 1973; 95: 100-1.
5. Weiss SW, Gnepp DR, Bratthauer GL. Palisaded myofibroblastoma. A benign mesenchymal tumor of lymph node. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 341-6.
6. Wargotz ES, Weiss SW, Norris HJ. Myofibroblastoma of the breast. Sixteen cases of a distinctive benign mesenchymal tumor. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 493-502.
7. Truong LD, Rangdaeng S, Cagle P, Ro JY, Hawkins H, Font RL. The diagnostic utility of desmin. A study of 584 cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol* 1990; 93: 305-14.