

재발한 외음부 혈관근섬유모세포종

- 1 예 보고 -

부산대학교 의과대학 병리학교실

박도윤 · 김지연 · 김현옥 · 이화선
설미영 · 서강석 · 이선경

Recurred Angiomyofibroblastoma of the Vulva

- Report of a case -

Do Youn Park, M.D., Ji Yeon Kim, M.D., Hyeon OK Kim, M.D., Hwa Sun Lee, M.D.
Mee Young Sol, M.D., Kang Suek Suh, M.D. and Sun Kyung Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Pusan National University

Angiomyofibroblastoma is a rare, benign mesenchymal tumor of the vulva. Since it was described in 1992 by Fletcher, 15 cases have been reported in literature. We recently experienced a recurred angiomyofibroblastoma of the vulva.

A 45-year-old woman was presented initially in 1991 with a mass of labium major and local excision of tumor mass had been performed. A histologic diagnosis was made of angiomyxoma, but this diagnosis was revised to angiomyofibroblastoma by the authors. The recurred mass was well circumscribed, measuring 2.5×1.6×1.5cm in dimensions. Microscopically the tumor was characterized by high cellularity, numerous blood vessels(which lack prominent hyalinization), and plump stromal cells. Immunohistochemically, the stromal cells were reactive for vimentin and desmin, but not α-smooth muscle actin, or S-100 protein. We thought that this case was a recurred angiomyofibrblastoma of the vulva due to incomplete surgical excision. (**Korean J Pathol 1996; 30: 947~950**)

Key Words: Angiomyofibroblastoma, Recurrence, Vulva

혈관근섬유모세포종은 외음부에 호발하는 매우 희귀한 양성 간엽성 종양으로 1992년 Fletcher등¹이 10예를 보고한 이래 현재까지 국내 보고와 합쳐서 15예²⁻⁵가 보고되어 있다. 이 종양은 골반과 외음부에 호발하는 침습성 혈관 점액종으로 오진하기 쉬우나,

비교적 경계가 잘 지워지며 주로 국소 절제술에 의해 완전히 치유되고 재발하지 않는 점이 침습성 혈관 점액종과 다른 차이점이다. 저자들은 최근 45세 여자의 우측 대음순에 발생한, 재발성 혈관섬유모세포종 1예를 경험하였기에 이런 예는 희귀함으로 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

접 수: 1996년 1월 19일, 게재승인: 1996년 2월 5일
주 소: 부산시 서구 아미동 1가 10, 우편번호 602-061
부산대학교병원 해부병리과, 박도윤

증 례: 환자는 45세 여자로서 우측 대음순의 무통성 종괴를 주소로 부산대학교병원 산부인과에 내원

Table 1. Reported cases of angiofibroblastoma of the vulva

Case	Age	Site	Size(cm)	Duration	Follow up
1	25	Vulva	1.5×1.2×1	3 months	14 years
2	41	R Lab maj	4×12	8 years	2 years
3	31	L Vulva	3×3×2	unknown	2 years
4	42	R Vulva	1×0.5	8 months	8 months
5	54	L Lab maj	4.5×4.5	3 years	3 months
6	34	R Lab maj	6×3×3	2.5 months	9 months
7	28	L Lab maj	4×4	unknown	recent case
8	28	L Lab maj	2×1.5×1	4 months	9 months
9	43	L Vulva	2.7×2×2	27 months	7 months
10	37	L Lab maj	3×1.5×1.5	11 months	recent case
11	34	L Lab maj	3.5×2×1.3	2.5 years	3 years
12	39	Vulva	11×7×6	unknown	3 years
13	86	Periclititoris	3.8×3.8	3 months	1 years
14	46	Vulva	7×5×3.5	1 year	recent case
15	49	L Lab maj	2.5	unknown	recent case
16(present case)	45	R Lab maj	1.5×1.0×0.4	2 months	recurred after 4 years

Abbreviation; R, right; L, left; Lab maj, labium majora

Note. Case 1-10, Ref [1]; Case 11-12, Ref [2]; Case 13, Ref [3]; Case 14, Ref [4]; Case 15, Ref [5].

하였다. 이학적 검사상 특이소견 없었으며, 과거력상 4년전 동일부위에 발생한 종괴를 절제한 병력이 있다. 4년전의 병변은 1.5×1.0×0.4 cm의 황백색의 고형성 종괴였으며 종괴의 아래쪽 절제면은 경계가 불분명하였다. 당시의 조직학적 진단은 침습성 혈관 점액종이었다. 저자들에 의해 재검토한 바 혈관근섬유모세포종으로 밝혀졌다.

육안적으로 재발한 종괴는 황백색의 고형성이었고 크기는 2.5×1.6×1.5 cm이었으며 절단면상 부분적 점액상을 나타내었다(Fig 1). 조직학적으로 종괴는 결합조직에 의해 경계가 잘 이루어 있으며 세포성분이 적은 영역과 세포성분이 밀집한 영역이 교대로 분포하고 있었다. 종양 전반에 걸쳐서 모세혈관들이 불규칙하게 배열하며 이들 주위에 방추형 또는 난원형의 간질세포들이 조밀하게 분포하여 있었다(Fig 2A). 세포밀도가 낮은 부위는 성근 결합조직이 인정되었으며 혈관 밖으로 적혈구 유출은 관찰되지 않았다. PAS 염색과 alcian blue 염색에 점액질은 인정되지 않았다. 간질세포들의 핵은 난원형이고 핵인은 불분명 하였으며 염색질은 미세한 과립상이었다. 호산성의 세포질은 풍부하였고 유사분열상은 관찰되지 않았다(Fig 2B). 이런 간질세포들은 면역조직화학염색상 vimentin에 강양성을, desmin에 중등도의 양성

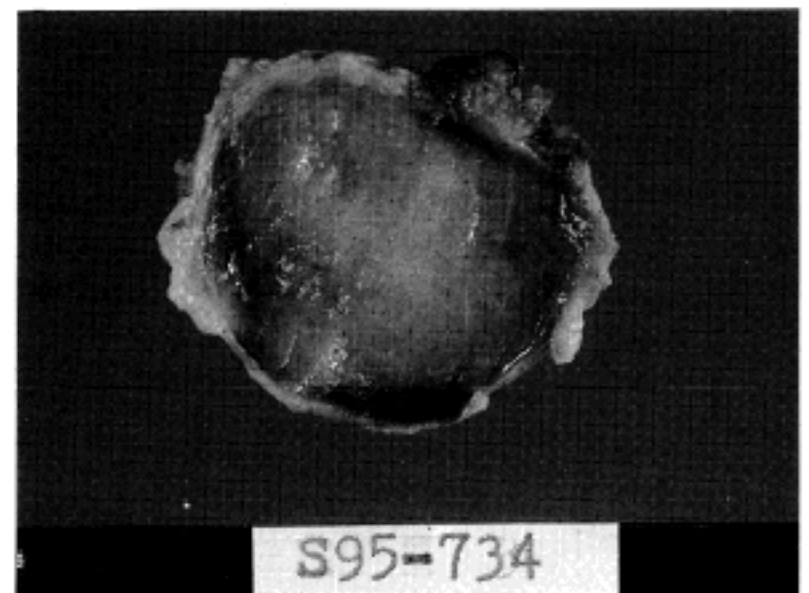


Fig. 1. The cut surface of tumor mass shows tan-colored homogenous texture with loose myxoid areas.

반응을 보였으며 α -smooth muscle actin과 S-100 단백질에는 음성반응을 보였다(Fig 3). 전자현미경적으로 간질세포들은 세포질내에 풍부한 조면소포체, 골지체 그리고 미세사를 포함하고 있었다. 핵막이 부분적으로 함몰되어 염색질이 핵막주위로 응집하는 소견을 보였다.

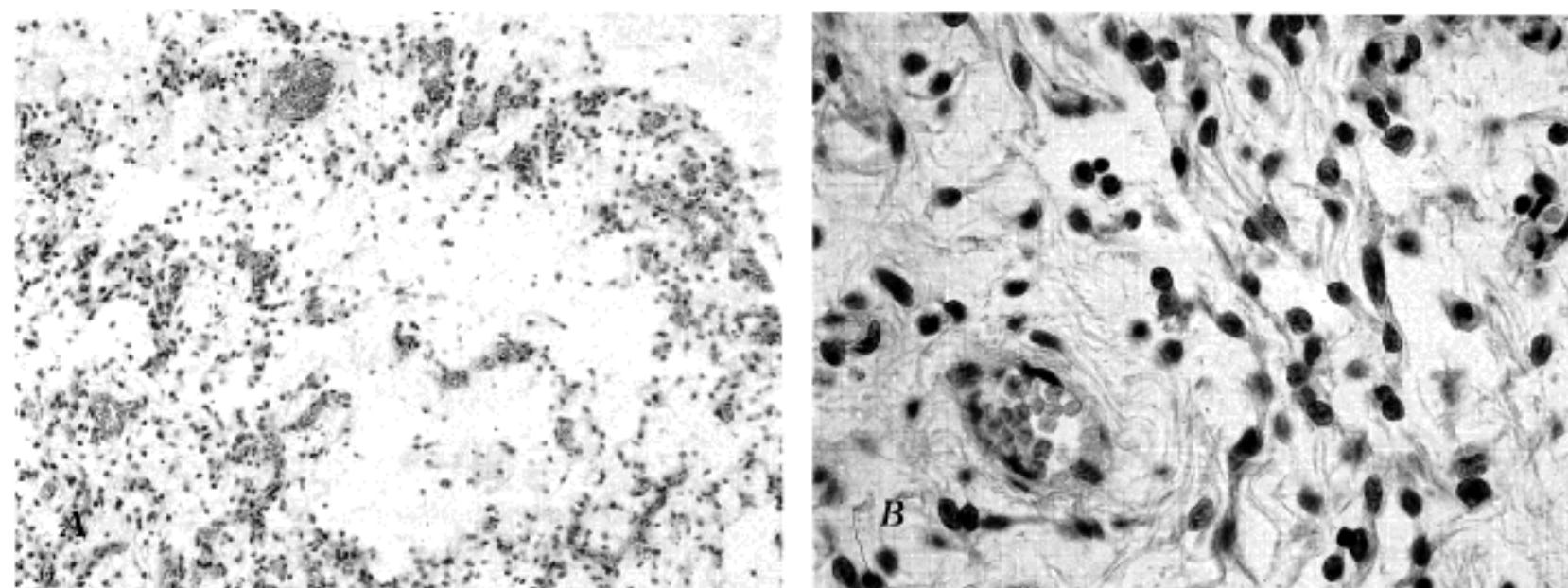


Fig. 2. Stromal cells are aggregated around the proliferated capillaries. The hypercellular zone on the right merges with the edematous hypercellular zone on the left(A). The stromal cells exhibit plump oval shape with a moderate amount of eosinophilic cytoplasm. Their nuclei have fine chromatin pattern with inconspicuous nucleoli(B).

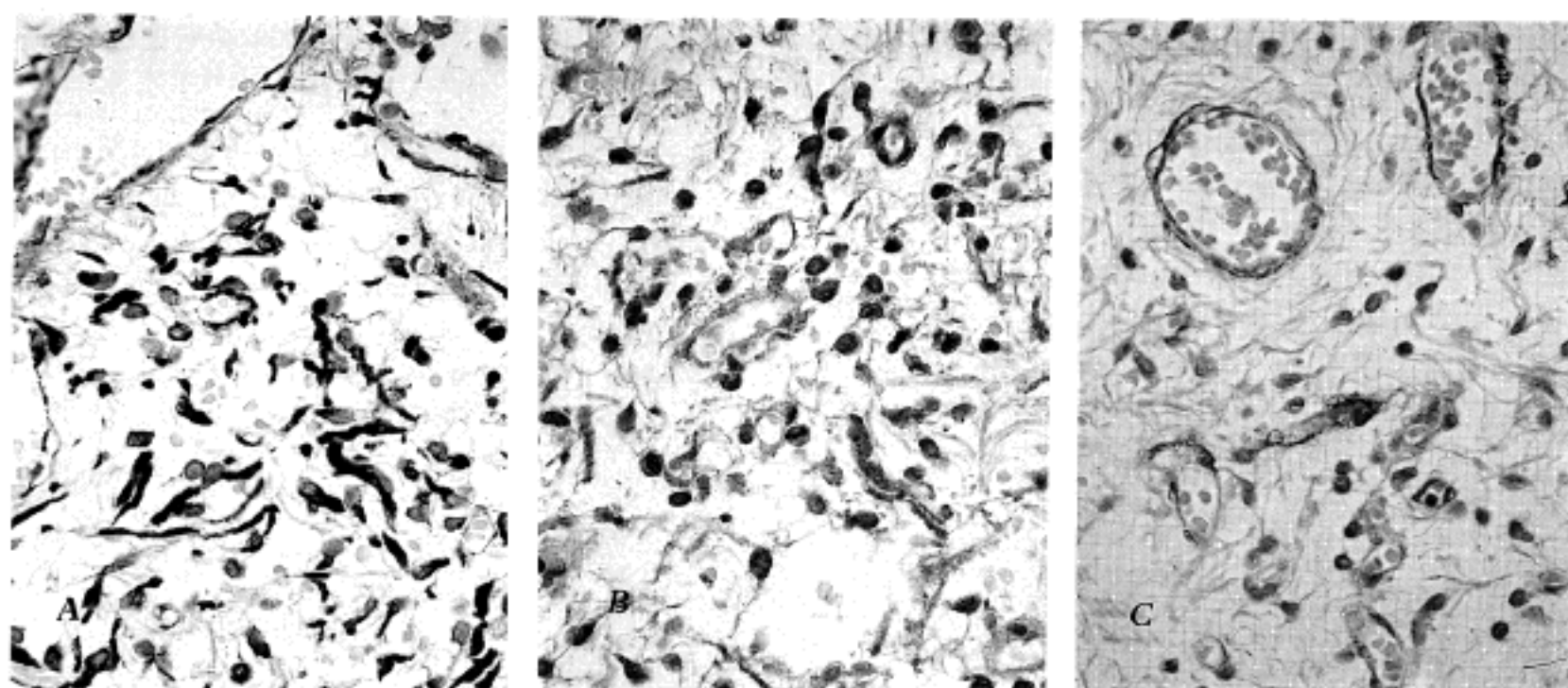


Fig. 3. Immunohistochemical stain. Both endothelial cells and stromal cells are strong positive for vimentin(A). The stromal cells moderately positive for desmin(B). The stromal cells are negative for α -smooth muscle actin, whereas the blood vessel wall positive(C).

고찰: 외음부에 발생하는 혈관근섬유모세포종은 희귀한 양성 간엽성 종양으로 육안적으로 주위와 경계가 비교적 명확하며 결합조직에 의하여 둘러싸여 있다. 조직학적으로 혈관 증식에 병행하여 간질세포의 증식을 특징으로 한다. Fletcher등¹은 침습성 혈관점액종으로 진단된 예들중 전형적인 침습성 혈관점액종과는 임상적, 병리학적으로 확실하게 차이가 있는 10예를 분리하여 이들을 혈관근섬유모세포종이란

이름으로 보고하였다. 이 종양의 조직학적 특징들은 모세혈관이 불규칙하게 증식하고 이들 주위에 간질세포의 증식이 관찰되며, 초미세구조적으로 잘 발달된 골지체, 조면소포체 그리고 미세사, 포음소포, 및 기저판 등이 보이는 것이다. 면역조직화학적으로는 vimentin과 desmin에 양성, α -smooth muscle actin에 음성이다. 이들 소견을 종합하여 보면 이 종양을 구성하는 간질세포들은 근섬유모세포로 분화해가는 세

포라고 생각되어 이 종양을 혈관근섬유모세포종이라고 명명하였다고 인정되며 그 명칭이 타당하다고 사료된다.

1983년 Rosai와 Steeper⁶가 전형적인 침습성 혈관점액종을 처음으로 보고하였다. 이 종양은 주로 골반주위의 연부조직에 발생하고 주위조직으로 침윤성 성장을 하며 조직학적으로 세포성분이 혈관근섬유모세포종보다 작고, 비교적 작거나 중등도 크기의 혈관들이 불규칙하게 배열하고 혈관벽이 두꺼워지거나 유리질 변화를 보인다. 이 종양은 특징적으로 간질조직내에 PAS, alcian blue 염색으로 점액성분이 증명되고, 면역조직화학적으로 vimentin에는 양성이나 desmin에 음성 반응을 보여 이런 점들로 혈관근섬유모세포종과 감별이 가능하다. Fletcher등¹은 침습성 혈관점액종과 혈관근섬유모세포종을 감별할 수 있는 조직학적 소견을 다음과 같이 지적하였다. 즉, ① 명확한 경계, ② 풍부한 세포성분, ③ 많은 혈관의 증식(혈관의 유리질화가 안보임), ④ 통통한 핵을 가지는 간질세포의 존재, ⑤ 간질내 점액의 결여, ⑥ 혈관외 적혈구 유출의 결여 등이다.

본 증례와 지금까지 보고된 혈관근섬유모세포종 15예의 간추린 임상적인 소견은 Table 1에 제시하였다. 본 증례는 4년전 우측 외음부에 종괴가 발생하여 단순 절제술을 시행하고 침습성 혈관점액종으로 진단되었다. 4년후 발생한 종괴를 면밀히 검토한 결과 특징적인 혈관근섬유모세포종의 조직학적인 소견

을 보여서 4년전에 절제하였던 그것도 다시 검토하였던 바 혈관근섬유모세포종이라는 것이 확인되었다. 최근 이종양의 재발은 종양의 경계가 불분명하여 외과적 절제술이 불완전하기 때문이라고 보고되었다⁷. 본 증례에서의 재발된 원인도 절제술이 불완전하여 종양의 일부가 남아있다가 이차적으로 증식을 한 것이라고 사료된다.

참 고 문 헌

1. Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, Lee KC, Chan KC. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 373-82.
2. Hiruki T, Thomas MJ, Clement PB. Vulvar angiomyofibroblastoma. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 423-4.
3. Griend MD, Burda P, Ferrier AJ. Angiomyofibroblastoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1994; 54: 389-92.
4. 이해경, 주명진, 이광민, 정동규. 외음부에 발생한 혈관근섬유아세포종(증례보고). *대한병리학회지* 1995; 29: 530-2.
5. 김윤미, 조미연, 정순희. 외음부에 발생한 혈관근섬유아세포종 -1예보고- *대한병리학회지* 1995; 29: A226.
6. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 463-75.
7. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 3rd. ed. St. Louis: Mosby, 1995: 488.