

외음부에 발생한 혈관근섬유모세포종

- 1예 보고 -

동아대학교 의과대학 병리학교실 및 문화병원 산부인과*

노 미 숙 · 허 혜 경 · 홍 숙 희
김 상 갑* · 백 영 철* · 문 화 숙*

Angiomyofibroblastoma of the Vulva

- A case report -

Mee Sook Roh, M.D., Hea Kyoung Hur, M.D., Sook Hee Hong, M.D.
Sang Kap Kim*, M.D., Young Cheol Baek*, M.D. and Hwa Sook Moon*, M.D.

Department of Pathology, Dong-A University College of Medicine and
Department of Obstetrics and Gynecology, Moon-Hwa Hospital*

Angiomyofibroblastoma is a distinctive, hitherto uncharacterized, benign soft tissue tumor of the vulva with histology similar to an aggressive pelvic angiomyxoma. It can be distinguished from an aggressive angiomyxoma by its circumscribed borders, higher cellularity, more numerous blood vessels, the frequent presence of plump stromal cells, minimal stromal mucin, and rarity of erythrocyte extravasation.

We experienced a case of angiomyofibroblastoma of the vulva occurring in a 45-year-old woman. The lesion was a well-defined but not encapsulated mass, 4.5×4.2 cm. Histologically the mass was characterized by alternating hypercellular and hypocellular edematous zones in which abundant blood vessels were irregularly distributed. Immunohistochemically, the spindled, plump spindled, and oval stromal cells were reactive for vimentin and desmin, but not for cytokeratin, or S-100 protein. (Korean J Pathol 1996; 30: 344~346)

Key Words: Angiomyofibroblastoma, Aggressive angiomyxoma, Vulva

혈관근섬유모세포종(Angiomyofibroblastoma)은 1992년 Fletcher등¹이 침습성 혈관점액종(Aggressive angiomyxoma), 점액양 혈관지방종(Myxoid hemangiolipoma) 또는 점액양 지방육종(Myxoid liposarcoma) 등으

로 보고된 10예의 외음부 연부조직 종괴 병변을 병리조직학적, 면역조직화학적 그리고 전자현미경적 소견에 따라 재분류하면서 처음으로 제안된 새로운 종양 질환이다. 이 질환은 임상적으로 30~40대 여성의 외음부의 표층에서 경계가 좋은 작은 결절로 나타나고 절제 후 재발을 하지 않는다는 점에서 침습성 혈관점액종과 감별을 요하는 질환이다. Fletcher 등¹이 10예를 처음 보고한 이래 전 세계적으로 3~4

접 수 : 1995년 4월 11일, 게재승인 : 1996년 6월 21일
주 소 : 부산광역시 서구 동대신동 3-1, 우편번호 602-103
동아대학교 의과대학 병리학교실, 노미숙

예가 더 보고되었지만^{2,3} 국내에서는 대한병리학회 월례 집담회에서 1예(KSP 901)가 토의된 적이 있으나 문헌으로 보고된 바는 없다. 최근 저자들은 외음부에 아주 드물게 발생하는 혈관근섬유모세포종 1예를 경험하였기에 이 질환의 조직학적 특성과 기원설에 대한 간단한 문헌고찰과 함께 증례를 보고하고자 한다.

증례: 45세 여자 환자가 우연히 발견한 좌측 외음부 무통성 종괴를 주소로 산부인과를 방문하였다. 종괴를 덮고 있는 피부는 정상이었으며 이하저 검사 소견이나 과거력, 가족력상 특이 소견은 없었고 전신 상태는 양호하였다. 양성 종양 또는 비정형적인 서혜부 탈상 의진 하에 3개월 간의 관찰을 하였던 바 종괴는 커졌다 작아졌다 하는 약간의 크기 변동만 있을 뿐 전체적으로 별 변화가 없이 종괴 절제술을 시행하였다. 절제된 4.5×4.2 cm 크기의 외음부 종괴는 정상 피부로 덮여 있었고, 절단면상 종괴는 피막에 의해 싸여 있지는 않았으나 경계가 분명하였으며, 부분적으로 노란색의 과립성 부분과 적색 또는 보라색의 색깔 변화를 가진 매끈하고 투명한 연회색의 섬유성 또는 짐맥성의 단면을 나타내었다(Fig. 1). 조직학적으로 병변은 경계가 좋았으며, 세포 밀집도가 높은 부분과 낮은 부분이 혼재해 있었고, 얇은 벽을 가진 다양한 크기의 혈관들이 불규

칙하게 분포해 있으면서 빗빗 혈관들은 확장되어 있고 울혈되어 있었다. 흩어져 있는 간질세포들은 방추형이거나 다소 뚱뚱했으며 난원형의 핵, 미세한 염색질과 불분명한 핵소체를 갖고 있었으며, 세포의 비정형성이나 유사분열은 거의 관찰되지 않았다. 이 세포들은 종종 혈관 주위에 집합해 있었다(Fig. 2). 국소적으로 혈관 주위에 림프구가 침윤되어 있었고 여러 곳에 성숙 지방세포의 작은 덩어리가 관찰되었다. 면역조직화학적 검사상 간질세포들은 vimentin과 desmin에 양성반응을 보였고(Fig. 3), cytokeratin과 S-100 단백질에 대해서는 음성반응을 보였다.

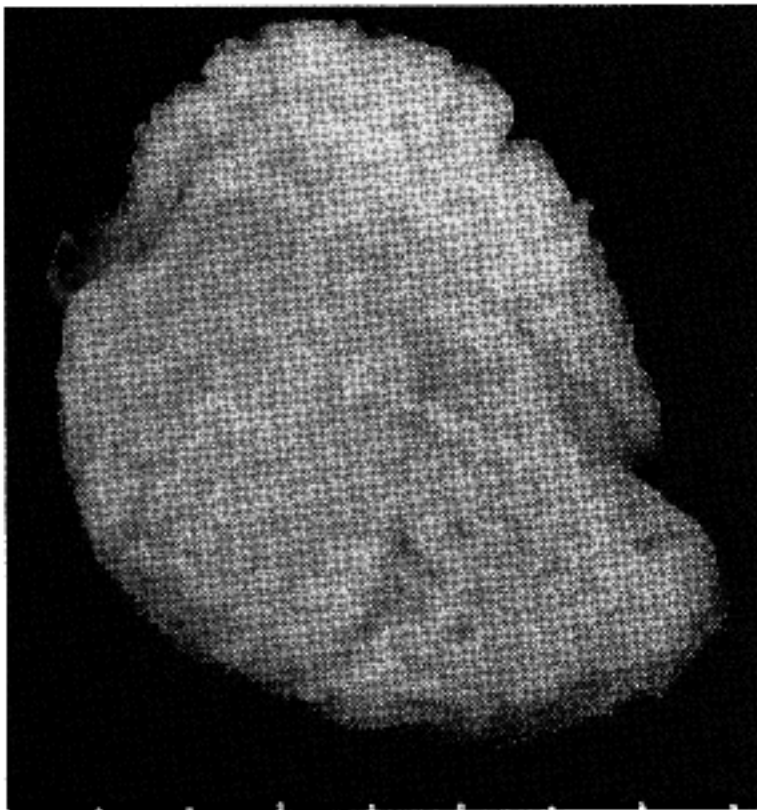


Fig. 1. The well-defined but not encapsulated vulvar mass, 4.5×4.2 cm in dimension, shows yellowish gray granular texture with loose, seemingly myxoid areas.

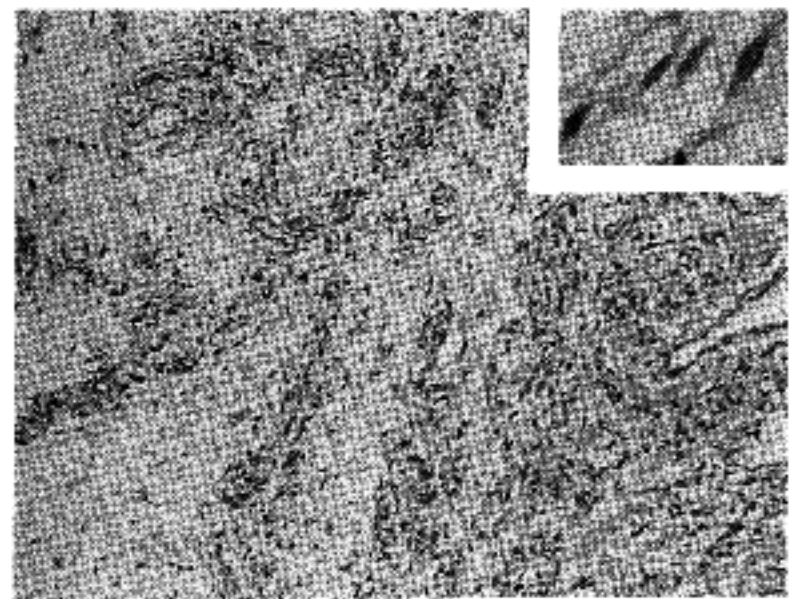


Fig. 2. The mass is characterized by alternating hypercellular and hypocellular edematous zones in which abundant blood vessels are irregularly distributed. The stromal cells are spindle and have oval-shaped nuclei with inconspicuous nucleoli(inset).

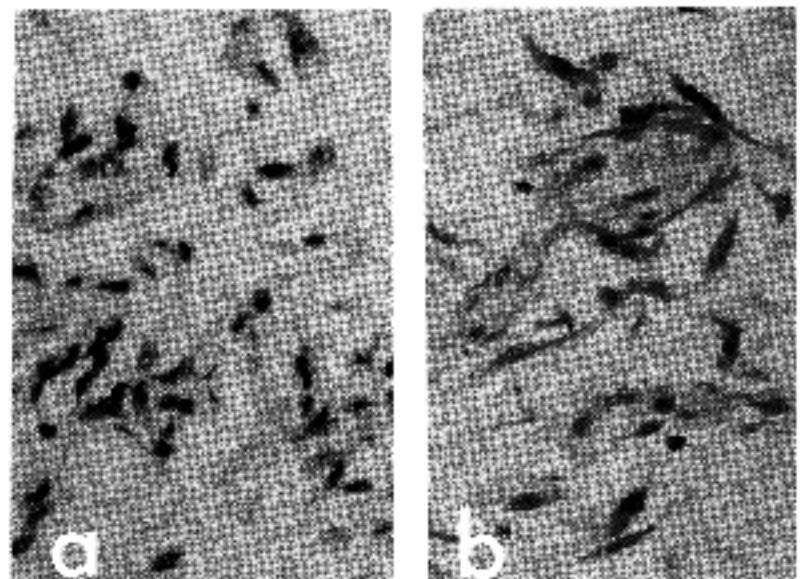


Fig. 3. Immunohistochemically, the stromal cells are reactive for vimentin(a) and desmin(b).

고찰: 혈관근섬유모세포종은 혈관과 간질세포의 두가지 성분의 증식에 의해 형성된 양성 종양으로 1992년 Fletcher등¹이 처음으로 이 질환을 명명하기 전에는 이 병변은 어떤 특정 분류에 속하지 않는 간질성 종양으로 간주되었고, 맥관근종(Angiomyoma), 상피양 신경초종(Epithelioid schwannoma)의 한 변종, 점액상을 보이는 간질성 종양 또는 가장 흔하게는 침습성 혈관점액종으로 생각되었었다. 그러나 이 종양은 항상 혈관 요소가 두드러지며 간질세포와 밀접하게 연관되어 있고, 전자현미경으로 미세구조를 관찰해 보면 이들 간질세포들은 잘 발달된 골지체와 조면세포질내세망을 가지면서 교원섬유질의 배경을 갖는다는 점에서 섬유모세포성 분화를 보이고 있고, 한편으로는 풍부한 세포질 세사와 포음소포, 기저판 등을 갖는 것으로 근섬유성 분화를 나타내고 있어 "근섬유모세포종"으로 불리게 되었다. 또한 이 간질세포들은 면역조직화학적 검사에서 vimentin과 desmin에 양성 반응을 보이면서 α -smooth muscle actin에는 음성반응을 나타내는 특징이 있어 근섬유모세포의 하나의 아형으로 생각된다⁴.

혈관근섬유모세포종은 임상적으로 재발을 하지 않아 단순 절제로 완치되는 질환이므로 이 질환이 하나의 질병명으로 성립되기 전에 조직학적으로 유사한 소견을 보여 흔히 잘못 진단되었던 침습성 혈관점액종과 감별을 하는 것이 매우 중요하다. 혈관점액종은 1983년 Steeper와 Rosai⁵가 처음으로 기술하였는데, 골반의 연부 조직에서 주로 발생하며 원격 전이는 하지 않으나 국소 침윤성이 있어 광범위 절제를 요하는 질환으로 알려져 있다. 혈관근섬유모세포종이 침습성 혈관점액종과 감별되는 중요한 조직학적 특징은 이 질환은 병소의 경계가 좋고, 세포 밀집도가 높으며, 더 많은 혈관증식과 더 통통한 간질세포, 간질의 점액 양이나 관외유출된 적혈구가 적다는 점이다. 면역조직화학적으로 혈관근섬유모세포종의 간질세포는 desmin에 양성반응을 보이는 반면 침습성 혈관점액종에서는 음성인 것이 또한 감별점이 된다.

그러나 혈관근섬유모세포종이 새로운 종양으로서 인지되고 있지만 아직 몇 가지 의문점이 남아 있다. 이 종양을 외음부의 연부조직 외의 부위에서는 발견하지 못했다는 점인데, 이는 자궁의 경관내막에서 외음부에 이르기까지 여성의 하부 생식기관의 특징인 상피하 점액양 기질에 정상적으로 존재하는 통통한 간질세포가 아마도 종양성 증식을 하였기 때문에 이 부위에 주로 발생했을 것으로 추측하고 있다^{1,6}. 또한 최근에 Skalova등⁷은 골반 회음부에 발생

한 침습성 혈관점액종 7예를 보고하면서 병리조직학적으로는 침습성 혈관점액종의 특징적 소견을 보이면서 면역조직화학적 또는 전자현미경상으로 간질세포의 근육성 분화가 관찰되어 이러한 종양들은 혈관근섬유모세포종과 침습성 혈관점액종 사이의 어떤 중간 단계에 있는 질환으로 생각된다고 하며, Fletcher등¹의 견해와는 달리 침습성 혈관점액종의 초기 시작 단계가 혈관근섬유모세포종일 가능성이 있다고 제시하였다. 또한 혈관근섬유모세포종은 병변의 크기가 작고 쉽게 국소적 절제가 가능하므로 재발이 없으며, 침습성 혈관점액종은 크기가 크고 점액성 기질을 가져 완전 절제가 어려워 재발이 흔한 것이지 이 질병 자체는 양성 종양이라고 또한 주장하였다.

이상으로 최근 새로운 질병으로 인지되고 있는 혈관근섬유모세포종 1예를 그 희귀성에 비추어 보고하였으며 더 많은 증례들이 보고된다면 이 질환의 정확한 생물학적 양상과 조직기원을 밝힐 수 있을 것으로 사료된다.

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. Zamecnik M, Michal M. Angiomyofibroblastoma of the lower genital tract in women. *Cesk Pathol* 1994; 30: 16-8.
3. Hiruki T, Thomas MJ, Clemeht PB. Vulvar angiomyofibroblastoma: letter. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 423-4.
4. Skalli O, Ropraz P, Trzeciak A, Benzouana G, Gillelsen D, Gabbiani G. A monoclonal antibody against alpha-smooth muscle actin: a new probe for smooth muscle differentiation. *J Cell Biol* 1986; 103: 2787-96.
5. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 463-75.
6. Abdul-Karim FW, Cohen RE. Atypical stromal cells in the lower female genital tract. *Histopathology* 1990; 17: 249-53.
7. Skalova A, Michal M, Husek K, Zamecnik M, Leivo I. Aggressive angiomyxoma of the pelvioperineal region: Immunohistological and ultrastructural study of seven cases. *Am J Dermatopathol* 1993; 15: 446-51.