질에 발생한 공격성 혈관점액종 1예

조향정 · 김병륜[1] · 조해중[1] · 홍기연[1] · 문형배[2]*

원광대학교 의과대학 군산의료원 병리과, 1 : 산부인과학교실, 2 : 병리학교실 및 원광의과학 연구소

Case of Aggressive Angiomyxoma of the Vagina

Hyang Jeong Jo, Byoung Ryun Kim[1], Hae Joong Cho[1], Gi Youn Hong[1], Hyung Bae Moon[2]*

Department of Pathology, Kunsan Medical Center, 1 : Department of Obstetrics and Gynecology, 2 : Department of Pathology and Institute of Wonkwang Medical Science, School of Medicine, Wonkwang University

Aggressive angiomyxoma is a rare neoplasm that arise from soft tissue of the perineum and usually affects young woman. It has a high risk of local recurrence due to infiltrative lesion. This tumor should be distinguished from benign and malignant tumor or tumor like lesion of the perineum. We experienced a case of an aggressive angiomyxoma on soft tissue of the vaginal wall in 43-year-old woman and reported it with a brief review of literature.

Key words : Aggressive angiomyxoma, vagina

서 론

공격성 혈관점액종은 주로 젊은 여성의 생식기, 회음부, 골반내의 연부 조직에 발생하는 드문 종양으로 서서히 성장하고 조직학적으로 양성소견을 보이나 주위조직으로의 침습으로 인하여 흔히 재발하는 특징을 가지고 있다[1]. 공격성 혈관점액종은 임상적으로 바르톨린선 낭종, 외음부 탈장, Gartner 낭종, 섬유상피성 용종, 표피봉입체 낭종 등과의 감별이 필요하고 병리학적으로는 혈관근섬유모세포종, 양성 혹은 악성의 점액성 종양 등과의 감별을 요하는 질환이다[2]. 저자들은 43세 여성의 좌측 질벽의 연부 조직에 발생한 공격성 혈관점액종 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

1. 환자 : 정○○, 43세
2. 주소 : 질 벽 종물
3. 산과력 : 1-0-2-1, 1회의 제왕절개술 및 2 회의 인공유산
4. 월경력

초경은 14세, 28일 주기로 규칙적이고, 5일간 지속되며, 양은 보통, 월경통은 없음.

* 교신저자 : 문형배, 익산시 신용동 344-2, 원광대학교 의과대학 병리학교실
· E-mail : hbmoon@wonkwang.ac.kr, · Tel : 063-850-6770

· 접수 : 2008/01/14 · 채택 : 2007/01/22

5. 과거력 : 특이 사항 없음.

6. 가족력 : 특이 사항 없음.

7. 현병력

43세 환자는 내원 1 개월 전부터 질세척 중 종물이 촉지되어 개인의원 방문 후 적절한 검사와 치료를 위하여 본원 외래로 전원됨.

8. 이학적 소견

입원 당시 전신상태는 양호하였고 혈압은 120/80 mmHg, 맥박은 80회/분이었으며 특별한 소견은 없었다. 외음부 진찰 소견상 좌측 질 부위에 직경 3-4 cm 의 종물이 촉진되는 것 외에는 특이 소견이 없었고 병소를 덮고 있는 피부도 정상이었다.

9. 검사소견

혈액학적 검사, 소변검사, 생화학 검사는 정상범위였고 심전도 및 흉부 X-선 검사에서도 정상이었다.

10. 임상진단 및 치료

질의 연부조직의 양성 종양의진하에 종양 절제술을 시행하였다. 병리학적 소견: 육안 소견상 종물은 7x6x3 cm의 크기로 뚜렷하지는 않으나 어느 정도의 피막을 형성하고 있었고 절단면은 회백색으로 고무와 같은 경도이며 부분적으로 점액성 변화를 볼

수 있었다. 현미경 소견상 점액성 버팀질내 크기가 다양한 혈관들, 혈관내 충혈 및 혈관외 혈구의 유출및 버팀질세포들이 산재되어 있었으나(Fig. 1), 버팀질세포의 비정형성은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

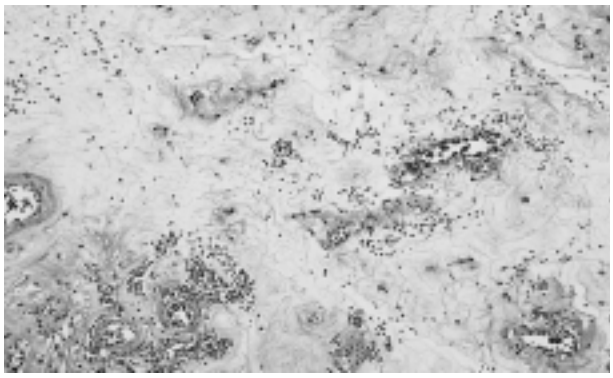

Fig. 1. It shows hypocellular myxoid stroma, blood vessels and extravascular RBCs(H&E, 200x).

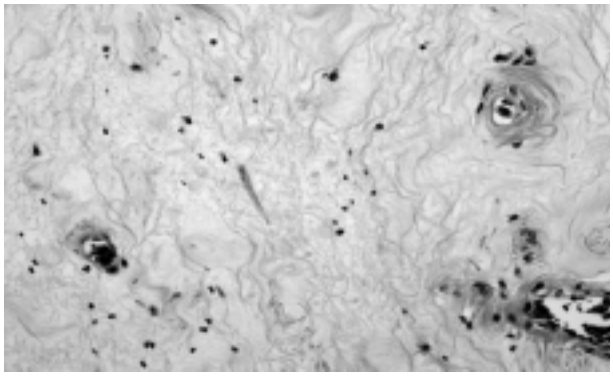

Fig. 2. The spindled stromal cells devoided of atypicality or mitotic activity(H&E, 400x).

11. 수술 후 경과

수술 후 6년째 외래추적관찰 중이며 현재까지 재발의 증거는 없다.

고찰 및 결론

공격성 혈관점액종은 1983년 steeper와 Rosai에 의해 처음 기술 이후[1] 약 100 여건의 영문 증례들이 보고되었고[3] 국내에서는 현재까지 약 8 예 정도가 보고되고 있는 드문 연부조직 종양이다[4-6].

공격성 혈관점액종은 다양한 연령층의 여성에서 볼 수 있으며 주로 가임 연령에서 주로 호발한다[7]. 간혹 어린이나 남성에서도 보고된 예가 있다[8-10]. 주로 골반강내, 회음부, 외음부, 질벽 등에서 발생하기 때문에 임상적으로 바르톨린선낭종, 질탈출, 골반저 탈장, 서혜부탈장 혹은 연부종양 등과 감별이 요구된다[4,11,12].

종양의 크기는 5-23 cm로 다양하며 침습성 경계를 보여 주위조직과의 경계가 명확하지 않으며 낭성변화 없이 부드럽고 점액성으로 균일한 구조를 가지고 있다[12]. 조직학적으로 느슨한 점액성 버팀질에 성상형과 방추형의 작고 적은 수의 간엽성 세포들이 흩어져 있으며 내벽의 비대와 증식 및 충혈을 보이는 동맥과 정맥들을 특징으로 한다[1,2,11,12].

공격성 혈관점액종에서의 간엽성 세포의 기원에 대하여 정립되어 있지 않으나 Steeper와 Rosai는 근섬유아세포의 분화라고 하였고, Begin은 섬유아세포의 특징을 가진다고 보고하였다[1,11].

Ockner 등은 버팀질 세포의 기원에 대하여 면역조직화학염색을 시행한 결과 desmin, muscle specific acin 및 smooth muscle actin 에 대하여 염색이 발현된 소견을 보였으나 CD34, S-100 단백에는 염색발현이 없었다는 보고가 있었다[13].

병리조직학적으로 감별해야 될 질환으로 혈관근섬유모세포종, 점액종, 점액성 지방종 등을 들 수 있다. 혈관근섬유모세포종은 명확한 경계, 풍부한 세포성분, 많은 혈관의 증식, 혈관의 유리질화가 안보이고 통통한 핵을 갖는 버팀질세포의 존재, 버팀질내 점액의 결여, 혈관외 적혈구 유출의 결여 등의 조직학적 소견과 절제 후 재발하지 않는다는 점이다[1]. 점액종은 공격성 혈관점액종의 비후된 혈관화는 달리 모세혈관 크기만한 극히 적은 수의 혈관이 존재하고, 재발률도 낮으며 점액성 신경섬유종은 가는 물결모양의 핵을 포함하고 S-100 단백에 대한 면역조직화학염색에서 발현된다[12].

공격성 혈관점액종은 촉지가능한 종물이외 특징적인 증상이 없어 수술 전 진단이 매우 어려워 이학적 검사이외에 CT나 MRI 등의 영상적 검사와 함께 가능하면 수술전 조직 검사를 통해 조직학적 진단을 확정하는 것이 수술의 범위 및 방법을 결정하고 수술 전후의 고식적 치료 여부를 결정하는 데 도움을 줄 수 있다[17].

치료는 일차적으로 충분한 외과적인 절제이나 불충분한 절제는 국소적인 종양의 재발을 초래한다. 국내에서 재발한 공격성 혈관점액종 2 예의 문헌 보고를 볼 수 있었다[14,15]. 처음 공격성 혈관점액종이 보고될 당시 재발률이 67-80 %까지 보고된 바 있으나 최근 연구에서는 33-56 % 정도로 보고되었다[14]. 수술시에 절제연에 남은 종양의 유무를 반드시 확인해야 재발을 감소시킬 수 있다. 그러나 공격성 혈관점액종은 주변조직과 경계가 불명확하므로 완전한 절제가 어렵거나 불가능할 수 있으며 완전한 절제술을 시행하였다 하더라도 국소재발은 발생할 수 있다[3,16,17]. 최근에 공격성혈관점액종의 절제술 후 성선 분비자극호르몬유사체의 사용에 재발 감소에 효과적이라는 보고[18]에 따라 종양의 외과적인 절제시 절제연의 종양 유무와 함께 종양내 난포호르몬과 황체 호르몬 수용체 유무가 필요할 것으로 생각된다.

공격성 혈관점액종은 드문 질환이지만 여성 생식기관 및 골반에 생기며 다른 종양 및 종양과 유사한 질환과의 감별진단이 필요하며 불필요한 광범위 절제를 막고 불충분한 절제에 의한 재발을 막기 위하여 감별이 필요한 질환이다. 본 증례는 현재 수술 후 6년간 재발의 증거는 없으나 계속적인 추적검사는 필요하리라고 생각된다.

감사의 글

이 논문은 2005년도 원광대학교 교비로 수행되었습니다.

참고문헌

1. Steeper, T.A., Rosai, J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm. Am J Surg Pathol 7: 463-475, 1983.
2. Nucci, M.R., Flecher, C.D. Vulvovaginal soft tissue tumours : update and review. Histopathology 36: 97-108, 2000.
3. Smith, H.O., Worrell, R.V., Smith, A.Y., Dorin, M.H., Rosenberg, R.D., Bartow, S.A. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: review of the literature. Gynecol Oncol 42: 79-85, 1991.
4. 김 범, 손우석, 장기택, 민봉식, 김창모, 김성주 등. 질에 발생한 공격성 혈관점액종 1예. 대한산부회지 44: 1350-1352, 2001.
5. 양영민, 조영리, 안광준, 김항진, 김익수. 좌골직장와에 발생한 공격성 혈관점액종. 대한산부회지 46: 1567-1570, 2003.
6. 이성윤, 김홍배, 전현아, 김정식, 이근영, 강성원 등. 외음부에 발생한 공격성 혈관점액종 1예. 대부종콜포회지 15: 123-127, 2004.
7. Gungor, T., Zengeroglu, S., Kaleli, A., Kuzey, G.M. Aggressive angiomyxoma of the vulva and vagina. A common problem : misdiagnosis. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 112(1):114-116, 2004.
8. White, J., Chan, Y.F. Aggressive angiomyxoma of the vulva in an 11-year-old girl. Pediatr Pathol 14: 27-37, 1994.
9. Tsang, W.Y., Chan, J.K., Lee, K.C., Fisher, C., Fletcher, C.D. Aggressive angiomyxoma. A report of four cases occuring in men. Am J Surg Pathol 16: 1059-1065, 1992.
10. Iezzoni, J.C., Fechner, R.E., Wong, L.S., Rosai, J. Aggressive angiomyxoma in males. A report of four cases occuring in men. Am J Clin Pathol 104: 391-396, 1995.
11. Begin, L.R., Clement, P.B., Kirk, M.E., Jothy, S., McCaughey, W.T.E., Ferencszy, A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: A clinicopathologic study of nine cases. Human Pathol 16: 621-628, 1985.
12. Granter, S.R., Nucci, M.R., Fletcher, C.D. Aggressive angiomyxoma: reappraisal of its relationship to angiomyofibroblastoma in a series of 16 cases. Histopathology 30(1):3-10, 1997.
13. Ockner, D.M., Sayadi, H., Swanson, P.E., Ritter, J.H., Wick, M.R. Genital angiomyofibroblastoma. Comparison with aggressive angiomyxoma and other myxoid neoplasms of skin and soft tissue. Am J Clin Pathol 107: 36-44, 1997.
14. 신현미, 양용재, 이근호, 이희중, 전청라, 신옥란 등. 외음부에 재발한 공격성 혈관점액종 1예. 대한산부회지 49: 1143-1148, 2006.
15. 류주연, 박미선, 이창재, 손경락. 청소년기에 재발한 외음부 공격성 혈관점액종 1예. 부인종양 18: 155-159, 2007.
16. Berhanwala, K.A., Latifaj, B., Blake, P., Barton, D.P., Shepherd, J.H., Thomas, J.M. Vulva soft tissue tumors. Int J Gynecol Cancer 14: 94-99, 2004.
17. Jeyadevan, N.N., Souhaib, S.A., Thomas, J.M., Jeyaraiah, A., Shepherd, J.H., Fisher, C. Imaging features of aggressive angiomyoxma. Clinical Radiology 58: 157-162, 2002.
18. Shinohara, N., Nonomura, K., Ishikawa, S., Seki, H., Koyanagi, T. Medical management of recurrent angiomyxoma with gonadotropin-releasing hormone agonist. Int J Urol 11(6):432-435.