

대음순에 발생한 거대한 공격성 혈관점액종

이철민, 신연명, 장희경¹

고신대학교 의과대학 외과학 교실, 병리학 교실¹

Huge Aggressive Angiomyxoma of the Labia Majora -Case Report-

Chul Min Lee, Yeon Myung Shin, Hee Kyung Chang

Departments of Surgery, and Pathology Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Aggressive angiomyxoma is a rare pathological condition which affects mainly the soft tissue of the pelvis and perineum in women. It grows slowly and lacks metastatic potential but recurrence is common. Although surgical excision with wide tumor-free margins is performed in this tumor, some patients experience local recurrence because of the infiltrative nature of this tumor. We report a 48-year-old woman who presented with a soft and painless mass from labia majora

Key Words : Aggressive angiomyxoma, Labia majora

서론

공격성 혈관 점액종(Aggressive angiomyoma)은 젊은 여성의 생식기, 골반부에서 드물게 발생하는 연조직 종양으로 성장 속도가 느리고 전이는 매우 드물지만 자주 재발하는 특성이 있다.¹⁾

임상적으로 바틀린 낭종, 외음부 탈장, 가드너 낭종(Gartner cyst), 질 종양등과의 감별이 필요하고, 병리학적으로는 섬유종이나 점액성 섬유육종, 림프관종 등과 감별을 해야 하는 진단이 어려운 질환이다.^{2,3)} 저자들은 48세 여성 환자에서 대음순에 발생한 공격성 혈관 점액종 1례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

48세의 임신력 2회, 출산력 2회인 환자가 외음부의 종물을 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 평소 건강하였고 5년 전부터 외음부에 종물이 촉지되었으나 특별한 치료 없이 그냥 지내다가 크기가 점점 자라서 내원하게 되었다. 이학적 소견은 체중 55kg, 신장 160cm의 보통 체격이고 영양 상태는 양호하였다. 혈압 130/70mmHg, 맥박 70회, 체온 37℃, 두경부, 흉부, 복부 소견은 정상이었다. 월경은 30일 주기로 규칙적이었고 4일간 지속되었으며 초경은 18세에 경험하였고 24년전 최종 분만을 하였다. 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었다. 이학적 소견 상 외음부에서 기인한 것으로 보이는 주룽박 모양의 종물은 최대 직경이 약 20cm으로 탄력성이 있어 보였고 압통은 없었다. 수술은 종물이 주룽박 모양으로 매달려 있어서 국소 마취하에 쉽게 절제가 가능했다.

교신저자 : 신 연 명
주소 : 602-702, 부산광역시 서구 암남동 34번지
고신대학교 복음병원 외과학 교실
TEL : 051-990-6462, FAX : 051-246-6093
E-mail : sym@ns.kosinmed.or.kr



Fig 1. A brownish tan and rubbery and round mass with stalk.(A) / cross section view.(B)

병리학적 소견 상 육안적 소견은 19x15x3cm 크기의 갈색조를 띄고 탄력성이 있는 둥근 모양의 종물이었고, 한쪽 끝의 줄기모양 길이는 2.5cm이며 무게는 365g이었다.(Fig.1A) 절단면은 흰색조의 탄력성이 있는 고형 종물이었다.(Fig. 1B) 현미경적 소견은 확장되어 있는 관(lumina)과 외막(adventitia)의 유리질 비후 소견을 보이는 비교적 큰 혈관들이 저 세포성 간질에 섞여 있는 양상을 보였다. 종양 세포들은 desmin 양성 반응, ER, PR 음성 반응을 보였다. actin에 대한 면역 염색에서는 혈관 주위로 느슨한 나선형 소견을 보였다.

수술 후 환자는 당일 퇴원하였고 경과는 양호하였으며 외래에서 추적 관찰하였으나 재발의 소견은 보이지 않았다.

고 찰

공격성 혈관종은 1983년 Steeper와 Rosai에 의해 처음으로 기술되었고 생식기, 골반내, 회음부에서 드

물게 발생하는 연조직 종양이다.¹⁾ 종양의 크기는 직경이 5-23cm으로 다양하며 전체적으로 혹은 부분적으로 피포화 되어있고, 침윤성 경계를 가지고 있어 불완전한 외과 절제 시 약 70%에서 재발을 보인다.^{4,5)} 하지만 경계 부위에 종양이 없는 광범위 절제를 하더라도 재발을 완전히 막을 수는 없다고 보고한 경우도 있다.⁵⁾ 주로 20~40대의 젊은 가임기 여성에서 호발하고 남성에서의 발생도 보고된 예가 있다.^{4,6)}

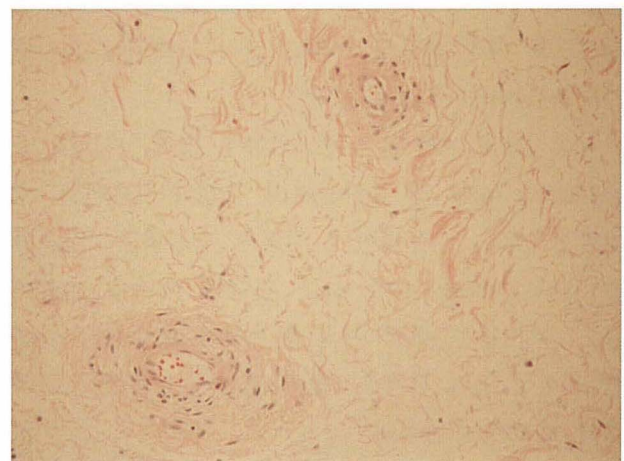


Fig 2. Vessels that dilated lumina and thickened hyaline of adventitia are seen in the hypocellular stroma. H&E (x200)

육안상으로 공격성 혈관 점액종은 고유한 피포화가 없고 침습성 경계로 되어있는 연조직의 부종성 또는 젤라틴성의 밀도로 특징 지워진다. 이러한 특징으로 높은 재발율을 보이고 종양을 절제한 첫 수술 후 1-14년 사이에 재발을 하는데 ‘공격성’이라는 용어로 기술되는 이유가 여기에 있다. 이러한 이유로 첫 수술시에 가능한 한 광범위한 절제를 해야 한다.⁷⁾ 현미경상으로는 느슨한 세포구성을 보이고 간엽성의 성상형과 방추형의 점액성 배열을 특징으로 한다.^{4,8)}

병리조직학적으로 감별해야 할 질환으로는 점액종(myxoma), 점액성 신경 섬유종(myxoid neurofibroma), 점액성 지방종(myxoid lipoma), 점액성 지방 육종(myxoid liposarcoma)등이 있다.²⁾ 점액종은 공격성 혈관점액종과는 달리 아주 적은 수의 혈관이 존재하고 재발율이 매우 낮다. 점액성 신경 섬유종은 얇은 물결 모양의 핵이 있고 S100 protein에 대해 강한 면역반응성이 있다. 점액성 지방종은 점액 성분과 성숙한 지방 사이에 이행성 영역이 분포한다. 점액성 지방 육종은 세포내에 지방 성분이 풍부하고 기저막이 결핍되어 있다.⁹⁾

진단은 수술 전에는 어려워 수술 후에 병리학적으로 이루어지게 되며, 방사선학적으로는 전산화 단층 촬영(CT), 자기 공명 영상(MRI), 초음파(ultrasonogram), 바륨 관장(barium enema)등으로 수술 전 환자의 상태를 파악하는 데 도움을 줄 수 있다.

치료는 인접 장기에 손상을 주지 않는 범위 내에서 종양 세포를 완전히 제거해야 한다. 과반 수 이상은 수술 후 재발되었던 가장 흔한 원인이 불충분한 절제 때문이었다.²⁾ 국소적 재발의 가능성은 높지만 아직까지 원격 전이나 사망을 보고한 경우는 없다.⁵⁾

공격성 혈관종은 드문 질환이기는 하나 진단을 내리기 위해서는 다른 여러 가지의 양성 혹은 악성 질환과의 감별이 꼭 필요하고 불필요한 광범위 절제를

피하고, 재발 방지를 위해 불충분한 절제를 하지 않도록 해야 한다.

참고문헌

1. Steeper TA, Rosai J. : Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum Report of nine case of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm. Am J Surg Pathol 7 : 463-75, 1983
2. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumors : update and review Histopathology 36 : 97-108, 2000
3. Jung KC, Yang GI, Bae KH, Park SY, Lee JH, Lee ED. : A case of aggressive angiomyxoma. Korean Soc Obstet Gynecol 36 : 2783-6, 1993
4. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WTE, Ferenczy A. : Aggressive angiomyxoma of pelvis soft parts. : A clinicopathologic study of nine cases. Human Pathol 16 : 621-8, 1985
5. Smith HO, Worrell RV, Smith AY, Dorin MH, Rosenberg RD, Bartow SA. : Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum : review of the literature. Gynecol Oncol 42 : 79-85, 1991
6. Tsang WY, Chan JK, Lee KC, Fisher C, Fletcher CD. : Aggressive angiomyxoma in men. Am J Surg Pathol 16(1) : 1059-65, 1992
7. S.S. Amr, K.O. EL-Mallah. Aggressive angiomyxoma of the vagina. : International Journal of Gynecology & Obstetrics 48 : 207-210, 1995
8. White J, Chan YF. : Aggressive angiomyxoma of the vulva in an 11-year-old girl. Pediatr Pathol 14 : 27-37, 1994
9. Ockner DM, Sayadi H, Swanson PE, Ritter JH, Wick MR. : Genital angiofibroblastoma. Comparison with aggressive angiomyxoma and other myxoid neoplasm of skin tissue. Am J Clin Pathol 107 : 36-44, 1997