

## 폐경 후에 발생한 질의 공격성 혈관점액종 1예

고신대학교 의과대학 부속복음병원 산부인과학교실, \*병리학교실,

<sup>†</sup> 외과학교실, <sup>‡</sup> 가정의학과교실

이천준 · 윤건배 · 김홍열 · 김원규 · 김성한 · 박은동 · 김영옥\* · 천봉권\*

장희경\* · 전창완<sup>†</sup> · 공은희<sup>‡</sup>

### Aggressive Angiomyxoma of the Vagina after Menopause

Chun June Lee, M.D., Gun Bai Yun, M.D., Heung Yeol Kim, M.D., Won Gyu Kim, M.D.,  
Sung Han Kim, M.D., Eun Dong Park, M.D., Young Ok Kim, M.D.\*, Bong Kwon Chun, M.D.\*,  
Hee Kyung Chang, M.D.\*, Chang Wan Jeon, M.D.<sup>†</sup>, Eun Hee Kong, M.D.<sup>‡</sup>

Department of Obstetrics and Gynecology, College of Medicine, Kosin University,

\*Department of Pathology, <sup>†</sup> Department of Surgery, <sup>‡</sup> Department of Family Medicine, Busan, Korea

Aggressive angiomyxoma is a rare mesenchymal tumor which affects mainly the soft tissues of the perineum and pelvis in young women. It has been diagnostically confused with benign soft tissue tumor which has a somewhat different clinical course and therapy. The tumor is characterized by its locally infiltrative behavior. The high recurrence rate has been attributed to incomplete surgical excision. Correct preoperative diagnosis and assessment of simultaneous perineum and pelvic involvement indicate a surgical approach to achieve wide, tumor-free margin. Recently we experienced a case of aggressive angiomyxoma arising in the posterior vagina wall after menopause, so we report this case with a brief review of literature.

**Key Words** : Aggressive angiomyxoma, Vagina, Menopause

## 서 론

공격성 혈관점액종(aggressive angiomyxoma, AA)은 1983년 Steeper와 Rosai에 의해 9예의 젊은 여성의 골반과 회음부에서 처음 보고한 후 전 세계적으로 100예 정도 보고되어 있는 드문 생식기 연조직 종양이다.<sup>1</sup> 임상적으로 종양 제거 후 수개월에서 14년 후 재발하여 공격성이란 이름이 명명되었고 재발율이 30-40% 정도로 보고되어 있다.<sup>1-3</sup> 재발에 비해 임파선이나 원격 전이는 아직 까지 보고되지 않았다. 공격성 혈관점액종은 경계가 잘 구분되는 것처럼 보이나 국소적인 침습이 있을 가능성으로 수술 전 정확한 골반 및 회음부의 진단과 조사가 필요하며 재발방지를 고려하여 충분히 국소 절제를 해야 하고 재발가능성을

염두에 두고 철저하게 추적관리를 해야 한다.<sup>1</sup>

본 저자들은 폐경 후 질 후벽에 발생한 공격성 혈관점액종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 전○자, 53세

주 소 : 변비 및 질하부의 불편감

월경력 : 초경 18세, 폐경 45세

산과력 : 3-0-0-3

가족력 : 특이 사항 없음.

기왕력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 2개월 전부터 지속되는 변비와 질하부의

불편감으로의 김해○○병원 방문 후 위장관과 산부인과 검사에서 우연히 질후벽에 2×3 cm의 미만성 종괴가 발견되어(Fig. 1), 2003년 1월 25일 종괴 절제를 시행하였으나 종괴의 경계가 불분명했으며 조직검사 소견에서 공격성 혈관점액종이 나와 적절한 검사와 보다 확실한 치료를 위하여 본원으로 전원되었다. 종괴 절제 당시 면역 조직학적 검사에서 vimentin과 Ki-67가 scattered positive cells이 나왔고 factor VIII related antigen, S-100, desmin, cytokeratin은 negative였다. 수술 경계에 대한 소견은 없었다.



Fig. 1. A diffuse, no tender, slightly protruding, 2×3 cm size mass is visible in the posterior vaginal wall.

입원 시 소견 : 입원 당시 환자의 의식은 명료하였으며 외견상 약간의 빈혈의 소견을 보였고, 신장 156.5 cm, 체중 53 kg, 혈압 110/80 mmHg, 맥박 90회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃였다.

진찰소견상 두경부, 흉부, 심폐, 복부 소견은 모두 정상이었으며 부인과 검진상 자궁 경부는 위축되었고 자궁은 위축 후굴되어 있었으며 질은 전 수술로 인한 질후벽의 압통 외에는 종괴가 촉지되지는 않았다. 직장검사상 직장 내강에는 이상 소견이 없었다.

검사소견 : 일반혈액검사상 혈액형은 B-Rh(+), 혈색소 9.6 g/dl, 적혈구 용적 28.4%, 백혈구 4,260/uL, 혈소판 178,000/uL으로 약간의 빈혈이 있었으며, 출혈시간 및 혈액응고검사는 정상이었다.

혈청 매독반응검사, 간염항원검사 및 후천성 면역결핍증검사도 음성이었다. 소변검사, 간 기능검사와

신장기능도 정상이었다. 혈청 CA125 32.20 U/ml, 심전도와 폐기능 검사는 정상이었으며, 자궁경부세포진 검사에서 이상은 없었다.

MRI검사 소견 : 특별한 종괴나 임파선 증대소견은 없었다.

수술 소견 : 2003년 3월 3일 남아 있을지 모르는 공격성 혈관점액종세포의 제거 위해 척수마취하에서 광범위한 질후벽 절제수술을 시행하였다.

수술 소견상 종괴는 없었으나 직장의 손상을 주지 않는 범위에서 세심하고 광범위하게 질후벽을 절제하였다.

#### 병리조직학적 소견

1) 육안적 소견 : 육안적 소견상 2×2 cm의 크기로 뚜렷하지는 않으나 회백색의 탄력있는 조직 점액성 변화를 나타내는 부위가 관찰되었다.

2) 현미경적 소견 : 현미경 소견상 많은 수의 hyaline 성분이 없는 크고 작은 혈관들과 함께 방추형 세포(spindle cell or stellate cell)들이 점액성 기질 내에 산재되어 있었고 비정형적인 세포나 비정상적인 분열상이 관찰되지는 않았다(Fig. 2, 3).

면역 조직화학 염색에서는 desmin, factor VIII related antigen, CD34, smooth muscle actin이 혈관벽에서 양성으로 나왔다. 수술경계부위는 공격성 혈관점액종이 관찰되지 않았다.

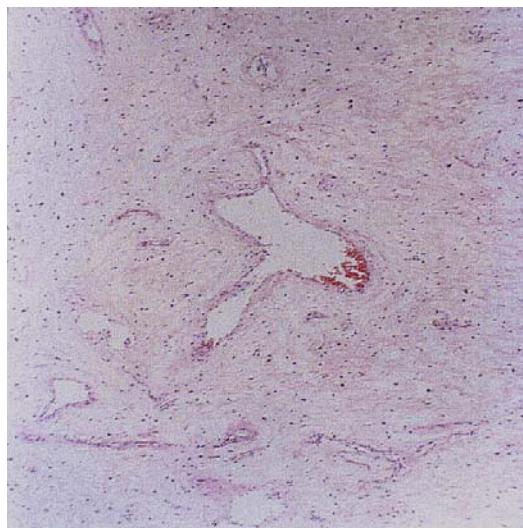
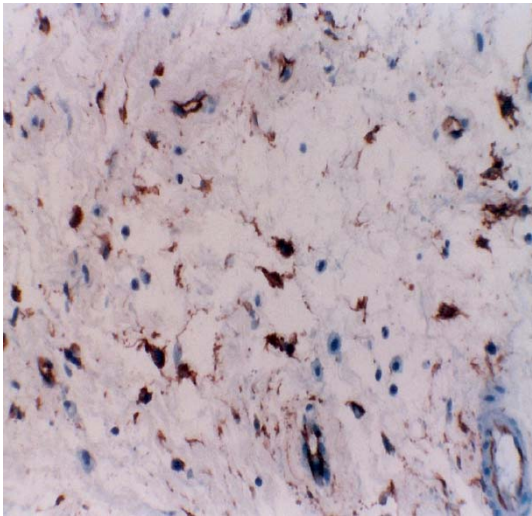


Fig. 2. Aggressive angiomyxoma is paucicellular with bland spindle shaped cells set in a copious myxoid matrix. The vascular component is conspicuous and composed of variable-size vessels, some with thick walls (H&E, ×200).



**Fig. 3.** Diffuse CD34 immunoreactivity in spindle and stellated-shaped tumor cells (×400).

**수술 후 경과 :** 수술 후 경과는 양호하였으며 특별한 합병증 없이 수술 후 3일째에 퇴원하였다. 수술 후 6개월째 외래 추적 관찰 중이며 현재까지 재발의 증거는 없다.

## 고 찰

공격성 혈관점액종은 다양한 점액종양 (myxoid neoplasm) 중 하나로 1983년 Steeper와 Rosai에 의해 처음으로 명명되었으며 이들의 첫 보고 이후 약 100여의 영문 증례보고가 있었고 국내에서는 현재까지 6예가 보고되어 있는 매우 드문 간엽성 연조직 (soft tissue) 종양이다.<sup>1,4</sup> 주로 20-40대 젊은 여성에서 호발하나 폐경 이후에 생긴 경우는 국내보고는 없었고 외국논문에도 드무나 최고 77세에 발생을 보고한 예도 있었다.<sup>5</sup> 본 증례도 53세의 폐경기 후에 발생하였다.

남성에서도 여성의 상동 위치에서 보고되고 있으며 평균연령은 50-60대로 이러한 여성과의 차이는 잘 알려져 있지 않다.<sup>2,7</sup> 여성과 남성의 발생빈도는 Fetsch 등의 조사에 의하면 6:1 정도이다.<sup>3</sup>

종양의 크기는 다양하여 10 cm 이상이 대부분이었으며 5 cm 이하는 드문 편이었다. 60 cm의 아주 큰 예도 있었다.<sup>1-5</sup> 공격성 혈관점액종의 발생기전은 잘 알려져 있지 않지만 최근 분자유전학적분석으로 12번염색체의 이상이 보고되었으며 Nucci 등은 12번 염색체의 전좌(translocation), 특히 t (8;12)(p12;q15)를 특징적

으로 보고하였다.<sup>6,9</sup>

공격성 혈관점액종은 주로 골반 연조직, 후복막, 방광, 질, 외음부, 회음부, 음낭 등에서 서혜부 탈장, Bartholin관 낭종이나 농양, Gartner낭종, 섬유상피성 용종(fibroepithelial polyp), 상피봉입체 낭종(epidermal inclusion cyst), 지방종, 요관주위(periueteral) 낭종, 부고환(epididymal) 낭종으로 오인되는 경우가 많아 임상적으로 이들 종양과 감별이 필요하고, 병리학적으로는 표재성 혈관점액종(superficial angiomyxoma) 혈관섬유모세포종(angiomyofibroblastoma), 세포성 혈관섬유종(cellular angiofibroma), 혈관주변세포종(hemangiopericytoma), 점액종(특히 intramuscular and juxtaarticular), 지방성 종양(lipomatous tumors), peripheral nerve sheath tumors, pelvic fibromatosis, low grade myxoid malignant fibrous histiocytoma (myofibrosarcoma) 등과의 감별을 요하는 질환이다.<sup>1-6</sup> 조직학적으로 공격성 혈관점액종은 세포밀도가 낮고, 점액성 또는 부종성 기질과 함께 다양하나 중간 혹은 크고 굵은 혈관들이 잘 관찰되며, 작은 간엽성의 성장형(stellate)과 방추형의 점액성 배열이 특징적으로 나타난다.<sup>3,6</sup> 면역조직화학적 염색에서 vimentin, desmin, smooth muscle actin에는 양성 반응을 보이고, CD34는 과반수 이하에서 양성 반응을, S100단백은 음성 반응을 나타내어 공격성 혈관점액종의 세포의 기원 또는 분화가 근섬유모세포로 추정하고 있다.<sup>3,6,8</sup> 본 증례에서도 vimentin, desmin, smooth muscle actin, CD34는 양성 반응을 S100단백은 음성 반응을 나타내었다.

Fetsch 등은 공격성 혈관점액종에서 낮은 분열율(mitotic rate)와 Ki67 미세한 양성은 서서히 자라는 재발종양을 암시한다고 주장했다.<sup>3</sup> 본 증례에서도 Ki67이 양성으로 나와 재발가능성이 높다고 할 수 있다. 공격성 혈관점액종을 다른 종양들과 구분해야 하는 이유는 종양의 육안, 현미경 소견, 그리고 면역조직화학적 염색에 의한 종양 세포의 기원이 다르고 주변과의 경계가 매우 불분명하고 침윤성 경계를 가지므로 완전 절제가 어렵고 특히 약 30-40% 국소 재발을 보이는 종양으로 잘 알려져 있어 양성의 경과를 보이는 다른 종양과는 구별되어야 한다.<sup>1-3</sup> 그러므로 불완전한 외과적 절제시 약 70%에서 재발을 하며, 재발은 수개월에서 최고 14년(평균 31개월) 후에 이루어진다.<sup>1-3,10</sup> 경계 부위에 종양이 없이 넓은 절제를 하더라도 재발을 완전히 막을 수는 없다는 보고도 있다.<sup>10</sup> 그러나 공격성 혈관점액종의 전이나 종양과 관련하여 사망한

에는 없었다.

진단은 주로 수술 후에 병리학적으로 이루어진다. 따라서 첫 수술에서 불충분하게 제거한 경우 이차적인 수술이 필요할 수도 있다. 치료는 인접장기에 합병증이 발생하지 않는 범위에서 충분히 절제해야 한다.<sup>1,3</sup> Sutton 등과 Fetsch 등은 면역조직화학적검사에서 대부분 estrogen and progesterone수용체의 존재를 발견하고 불충분한 절재로 인한 재발가능성이 의심되면 호르몬치료가 도움을 줄 수 있다고 주장했다.<sup>3,11</sup>

결론적으로 경계가 잘 구분되는 것처럼 보이는 회음부 및 골반의 낭종성 종양일지라도 공격성 혈관점액종 가능성을 의심하여 수술 전 정확한 골반 및 회음부의 진단과 조사가 필요하며 조직검사상 공격성 혈관점액종이 확진되면 첫 수술에서 종양이 제거되었다고 할지라도 재발방지를 고려하여 충분한 절제를 이차적으로 할 필요가 있으며 재발가능성을 염두에 두고 철저하게 장기적으로 추적관리를 해야 한다.

본 저자들은 폐경 후 질 후벽에 발생한 공격성 혈관점액종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Steeper TA, 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* 1983; 7: 463-75.
2. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WTE, Ferenczy A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-8.
3. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996; 78: 79-90.
4. 김범, 손우석, 장기택, 민봉식, 김창모, 김성주 등. 질에 발생한 공격성 혈관점액종 1예. *대한산부회지* 2001; 44: 1350-2.
5. Stephenson BM, Williams EV, Sturdy DE, Vellacott KD. Aggressive angiomyxoma of the perineum and pelvis. *Br J Surg* 1992; 79: 1181.
6. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology* 2000; 36: 97-108.
7. Silverman JS, Albukerk J, Tamsen A. Comparison of angiofibroblastoma and aggressive angiomyxoma in both sexes: four cases composed of bimodal CD34 and factor XIIIa positive dendritic cell subsets. *Pathol Res Pract* 1997; 193: 673-82.
8. Kazmierczak B, Wanschura S, Meyer-Bolte K, Caselitz J, Meister P, Bartnitzke S, et al. Cytogenetic and molecular analysis of an aggressive angiomyxoma. *Am J Pathol* 1995; 147: 580-5.
9. Nucci MR, Weremowicz S, Neskey DM, Sornberger K, Tallini G, Morton CC, Quade BJ. Chromosomal translocation t(8;12) induces aberrant HMGIC expression in aggressive angiomyxoma of the vulva. *Genes Chromosomes Cancer* 2001; 32: 172-6.
10. 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* 1991; 42: 79-85.
11. Sutton GP, Rogers RE, Roth LM, Ehrlich CE. Aggressive angiomyxoma first diagnosed as levator hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161: 73-5.

## 국문초록

공격성 혈관점액종 (aggressive angiomyxoma, AA)은 젊은 여성의 골반과 회음부에서 주로 발생하는 다양한 점액종양(myxoid neoplasm) 중 하나로 전 세계적으로 드문 생식기 연조직 종양이다. 임상적으로 종양 제거 후 자주 재발하여 공격성이란 이름이 명명되었고 재발율이 30-40% 정도로 보고되어 있다. 공격성 혈관점액종은 경계가 잘 구분되는 것처럼 보이나 국소적인 침습이 있을 가능성으로 수술 전 정확한 골반 및 회음부의 진단과 조사가 필요하며 재발방지를 고려하여 충분한 국소 절제를 해야 하고 재발가능성을 염두에 두고 철저하게 추적관리를 해야 한다. 본 저자들은 폐경 후에 질 후벽에 발생한 공격성 혈관점액종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심단어** : 공격성 혈관점액종, 질, 폐경