

## 외음부에 발생한 공격성 혈관점액종 1예

한림대학교 의과대학 산부인과학교실, 병리학교실  
이성윤·김홍배·전현아·김정식·이근영·강성원·유종우\*

### A Case of Aggressive Angiomyxoma of the Vulva

Sung Youn Lee, M.D., Hong Bae Kim M.D., Hyun Ah Jun, M.D., Jung Sik Kim, M.D.,  
Keun Young Lee, M.D., Song Won Kang, M.D. Jong Woo Yoo, M.D.\*

Department of Obstetrics and Gynecology, \*Pathology  
College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea.

Aggressive angiomyxoma is a rare neoplasm of female pelvic soft tissue. It is locally infiltrative lesion treated with wide local exision. It grows slowly and recurrence is common and misdiagnosis is a very common problem. We report a 30-year-old woman who presented with a soft and painless mass which is like Bartholin's cyst. The mass was widely excised and proved aggressive angiomyxoma.

**Key Words** : Aggressive angiomyxoma, Vulva

#### 서 론

공격성 혈관점액종(Aggressive Angiomyxoma)은 주로 젊은 여성에게 호발하며 생식기, 회음부, 골반내의 연부조직에 발생하는 종양이다.<sup>1</sup> 성장 속도가 느리며 국소적으로 침습하고 전이는 매우 드물지만<sup>2</sup> 재발을 자주하는 특징을 가지고 있다.<sup>3,4</sup> 공격성 혈관점액종은 일반적으로 진단하기 어려운 질환<sup>4</sup>으로 임상적으로 바틀린 낭종, 외음부 탈장, Gartner 낭종, 질 종양, 폴립 등과 감별해야 하고<sup>5</sup> 조직학적으로는 섬유종이나 점액성 섬유육종(myxoid fibrosarcoma), 림프관종등과 감별해야한다. 저자들은 바틀린 낭종과 감별을 요했던 30세 여성의 외음부에 발생한 공격성 혈관점액종을 1예 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

환 자 : 김○○, 30세, 주부  
주 소 : 외음부 종물

산과력 : 2-0-1-2, 2회의 제왕절개술 및 1회의 인공유산

월경력 : 초경은 14세, 30일 주기로 규칙적, 3-5일 지속, 양은 보통, 생리통은 없음

과거력 : 2회의 제왕절개술

가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 1개월전부터 외음부 7시 방향으로 부드러운 종양이 촉지되어 개인의원에서 바틀린 낭종의증으로 생김 시행후 적절한 검사와 치료 위해 본원으로 전원됨

이학적 소견 : 신장 167cm, 체중은 67kg이었고 전신 상태 양호하였으며 생체징후는 정상이었고 복부, 흉부진찰상 이상소견은 보이지 않았다.

내진소견 : 자궁은 전굴, 정상크기이었으며 압통은 없었다. 양측 부속기에 촉지되는 종물이나 압통은 없었다. 자궁 경부 및 질 내부에도 특이소견 없었으며 외음부 7시 방향에 탁구공크기만한 압통이 없고 부드러운 덩어리가 촉지되었다(Fig. 1).

검사소견 : 혈액 소견, 요검사, 혈액 화학 검사 및



**Fig. 1.** Painless and soft mass like Bartholin's cyst on the vulva.

혈청검사 모두 정상이었고, 심전도 검사는 이상소견을 보이지 않았다. 조직 생검은 공격성 혈관 점액종이었다.

영상검사 소견 : 흉부 X-선검사는 정상이었다. 골반 자기공명영상에서 고신호강도를 보이는 종괴가 소음순의 앞쪽에 보이면서 안쪽으로 두덩곶창자근(puborectalis muscle), 질, 그리고 바깥쪽으로 궁둥뼈, 위쪽으로는 항문거상근에 닿아 있는 소견이었다. 근육침범이나 뼈의 침범소견은 보이지 않았으며 전이소견은 없었다. T1 강조 영상에서는 주변 근육과 비슷한 강도를 보이지만 T2 강조 영상에서는 높고 낮은 신호강도가 섞인 혼합된 강조 영상을 보여주고 있다(Fig. 2).

수술소견 : 개인의원에서 생검상 공격성 혈관점액종가 의심되었기 때문에 척추 마취하에서 광범위 절제술(wide local excision)을 시행하였다. 7.5×4×2cm 가량의 고형성의 종물(Fig. 3)이었고 근육 및 주변 조직에 침습한 소견은 없었으나 외음부 깊숙이 위치하고 있었기 때문에 세심한 박리와 혈관 결찰을 반복하여 종물을 제거하였다.

병리소견 : 육안적 소견상 7.5×4×2cm 크기로 표면은 밝은 붉은색이었고 부드러웠다. 현미경 소견상 다양한 크기의 혈관들이 느슨한 점액성 기질 내에 흩어져 있는 양상이었고 방추형 세포(Spindle cell)들이 산재되어 있었다(Fig. 4A). 방추형 세포들은 부분적으로 높은 세포 밀도를 보였으나 심한 이형성은 없었으며



**Fig. 2.** (A) Axial T1-weighted (TR 615/TE 10) MR image shows angiomyxoma (arrow) is isotense to muscle and located between vagina and right ischial bone. (B) Axial T2-weighted (TR 3500/TE 90) MR image shows a high signal intensity(arrow).



**Fig. 3.** Elongated soft cystic mass measures 7.5×4×2cm. The mass is smooth in-outer surface and partially encapsulated.

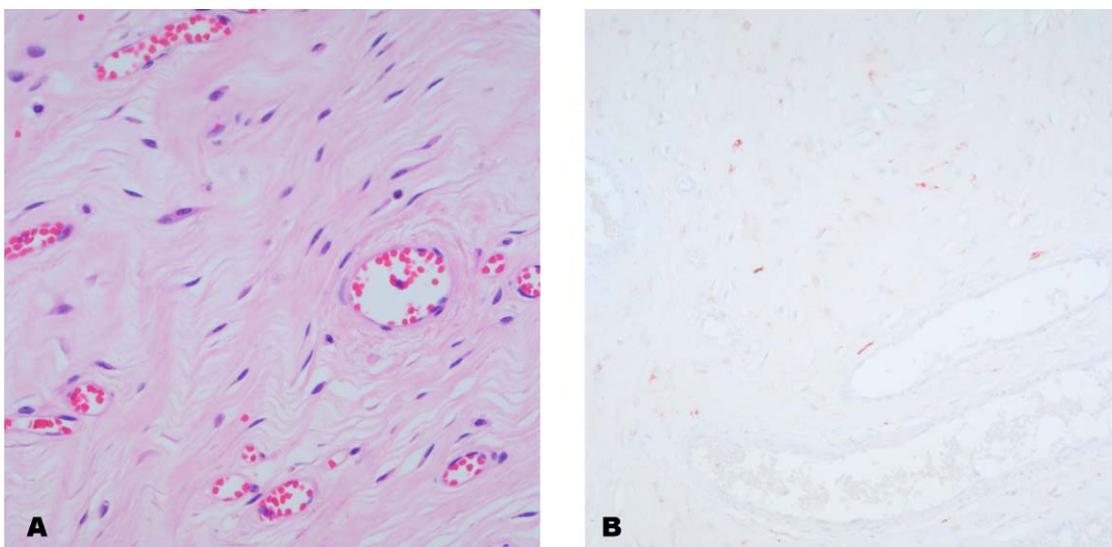


Fig. 4. (A) Small spindle-shaped cells and many vascular structure are lying on loose myxoid background. (H&E,  $\times 200$ ), (B) Stromal cells are positive for Desmin by immunohistochemistry (immunoperoxidase,  $\times 100$ ).

유사분열도 거의 관찰되지 않았다. 면역조직화학적 염색에서 Desmin 검사에서 양성 반응을 보였으며(Fig. 4B), SMA(Smooth muscle actin) 검사에서는 음성반응을 보여 공격성 혈관점액종으로 진단하는데 도움이 되었다.

수술 후 경과 : 경과는 양호하였고 수술 후 5일째 퇴원하였다. 3개월동안 외래에서 추적 관찰중이며 재발의 소견은 보이지 않았다.

## 고 찰

공격성 혈관점액종은 1983년 Steeper와 Rosai가 여성의 외부생식기와 골반의 연부조직에서 생긴 종양 9 증례를 발표하였고<sup>3</sup> 공격성 혈관 점액종이라는 단어는 국소적으로 침습하고 자주 재발하는 특성으로 인해 명명되었다. 보통 전이는 하지 않는 것으로 알려져 있으나 폐전을 일으켜 사망까지 이른 예도 보고 되었다.<sup>2</sup> 국내에서도 산부인과 학회와 외과 학회, 방사선 학회지에 6-7예가 보고 된바 있다.<sup>5,6,7,8,9</sup>

공격성 혈관점액종은 18세에서 63세까지 다양한 연령층에서 발생하며 35-40세의 가입 연령에서 발생률이 높다.<sup>4</sup> 주로 골반강내, 회음부, 외음부, 질벽등에서 발생하기 때문에 임상적으로 질탈출, 골반저 탈장, 바들린 낭종 혹은 농양, 골반강 연부조직 종양, 서혜부 탈장등과 감별해야 하며<sup>6,7,8</sup> 병리학적으로도 점액종,

혈관 섬유종, 점액섬유육종, 부종성 섬유종, 양성섬유정액성 병변등으로 진단 되는 경우가 있다. 공격성 혈관점액종은 천천히 그리고 잠행성으로 성장하는 특징이 있고 피막을 생성하지 않고 주위 조직을 침습한다. 궁둥항문오목(ischiorectal fossa), 회음부, 골반 및 후복막강에 주로 재발한다.<sup>4</sup>

종양의 크기는 1-60cm 사이로 다양하지만 대부분 10cm이상의 크기를 가진다. 조직학적으로 공격성 혈관점액종은 작고 정상형에서 방추상 형태의 얇은 세포질 돌기를 가지고 있는 세포로 구성된다.<sup>6,10</sup> 세포들은 느슨한 점액성 간질에 흩어져 있는 양상으로 배열되며 HE 염색에서 연한 핑크색으로 염색된다. 혈관 세포들이 미세하게 관찰되는데 특징적인 평활근세포를 가진 다양한 크기의 혈관들이 보인다. 대개 특징적인 조직학적 소견으로 쉽게 진단이 가능하나 감별진단을 위해 면역조직학적 검사가 시행되기도 하는데 desmin이나 SMA, vimentin, CD34, estrogen 그리고 progesteron receptor에서 활성을 띤다.<sup>10</sup> 본 예에서는 desmin에서는 양성 반응을 보였지만 SMA 염색에서는 음성을 보였다(Fig. 4A). 세포들은 분열상은 잘 보이지 않으며 가끔 이형성(atypia)을 보여주기도 한다.

방사선학적으로는 전산화단층촬영술, 자기공명영상 및 초음파, 정맥신우조영술, 골주사, 바륨조영, 골반혈관촬영등이 신체검사서서 확인하기 힘든 부분에 대해 수술 전 환자의 상태를 평가하고 진단하기 위한

방법이다. 하지만 수술 전 검사 결과와 진단이 다른 경우가 많다. MR 영상의 경우 T1 강조 영상에서 종양은 근육조직과 비슷하거나 가끔 더 낮은 신호 강도를 보인다. T2 강조 영상에서는 주변 조직보다 고신호 강도를 보이며 꼬인 형태를 갖는 특성이 있다.<sup>11</sup>(Fig. 2)

치료는 주로 종양 및 절단면에 종양 세포가 검출되지 않도록 광범위 절제술을 시행하는 것이 재발을 막기 위한 보편적인 방법으로 여겨지고 있다. 하지만 광범위 절제술로 재발이 없어지는 것은 아니다. 재발의 85%가 보통 수술 후 5년 내에 발생하게 되는데 대부분의 재발은 처음 수술이 제대로 주위 조직을 절제하지 못한 것으로 생각되지만 종양조직이 포함된 절단면을 가진 예와 완전히 절제한 예의 비교 연구에서 재발율이 통계학적으로 유의성이 없다는 논문이 발표되었다.<sup>11</sup> 따라서 환자의 수태 능력이나 수술 후 합병증, 예를 들어 과다 출혈, 주변 조직 손상 등을 생각할 때 광범위한 절제술(wide local excision)만이 공격성 혈관점액종의 치료인지는 의문이 제기되고 있다.<sup>12</sup> 또한 최근 재발된 공격성 혈관점액종에서 GnRH 유사체를 사용하여 치료효과를 얻고 있는 보고도 있다.<sup>13</sup>

공격성 혈관점액종은 드문 질환이지만 확진하는데 감별할 질환이 많기 때문에 산부인과, 외과, 병리의사가 꼭 감별해야 하는 질환이다. 다른 양성 혹은 악성 종양과 유사한 소견을 보이므로 불필요한 광범위 절제를 막고 불충분한 절제로 인한 재발을 막기 위해 감별해야 할 질환이므로 저자들은 최근 30세 여자 외음부에 발생한 공격성 혈관점액종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

### 참고문헌

1. Mittal S, Kumar S, Baurasi P, Sharma MC. Aggressive angiomyxoma of the vulva-a case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1998 Oct; 81(1): 111-3.

2. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol.* 2003 Oct; 34(10): 1072-4.
3. 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* 1983; 7: 463-75.
4. Gungor T, Zengeroglu S, Kaleli A, Kuzey GM. Aggressive angiomyxoma of the vulva and vagina. A common problem: misdiagnosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2004 Jan; 112(1): 114-6.
5. 정권철, 양기임, 배경화, 박상윤, 이제호, 이의돈 등. 회음부에 발생한 공격성 혈관점액종 (aggressive angiomyxoma) 1예. *대한산부회지* 1993; 36: 2783-6.
6. 김범, 손우석, 장기택, 민봉식, 김창모, 김성주 등. 질에 발생한 공격성 혈관점액종 1예. *대한산부회지* 2001; 44: 1350-2.
7. 김광연, 김용신, 박상호, 황관선. 회음부의 Aggressive Angiomyxoma 1예. *고의* 1991; 14: 168-71.
8. 어근, 황호경, 김장민, 김영순, 이정희, 이돈영. 여성 골반강에 생긴 침습성 혈관성 점액종: 1예 보고. *대한방사선의학회지* 1988; 38: 713-5.
9. 이경희, 박만철, 이용우, 오원섭, 박혜림. 질 후벽에 발생한 침습성 혈관 점액종 1예. *인간과학* 1993; 17: 343-7.
10. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma : a clinopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996; 78: 79-90.
11. Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, Jeyarajah A, Shepherd JH, Fisher C. Imaging features of aggressive angiomyxoma. *Clin Radiol.* 2003 Feb; 58(2): 157-62.
12. Chan YM, Hon E, Ngai SW, Ng TY, Wong LC, Chan IM. Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2000 Mar; 79(3): 216-20.
13. Fine BA, Munoz AK, Litz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol.* 2001 Apr; 81(1): 120-2.

## 국문초록

공격성 혈관점액종(Aggressive Angiomyxoma)은 주로 젊은 여성에게 호발하며 생식기, 회음부, 골반내의 연부조직에 발생하는 종양이다. 성장 속도가 느리고 국소적으로 침습하고 전이는 매우 드물지만 보통 재발하는 특징을 가지고 있어 광범위 절제술(wide local excision)로 치료를 한다. 저자들은 바틀린 낭종과 감별을 요했던 30세 여성의 외음부에 발생한 공격성 혈관점액종을 1예 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심단어** : 공격성 혈관점액종, 외음부