

A CASE OF RECURRENT ANGIOMYOFIBROBLASTOMA OF THE VULVA

Dae Hyung Lee, MD, Jung Ju Lee, MD, Min Whan Koh, MD, PhD

Department of Obstetrics and Gynecology, Yeungnam University School of Medicine, Daegu, Korea

Angiomyofibroblastoma is a rare benign soft tissue tumor of female genital tract. It is considered to be slowly growing, of low potency for local recurrence. We recently experienced a recurrent angiomyofibroblastoma of the vulva. So, we report a recurrent case of angiomyofibroblastoma after local excision 8 years ago.

Keywords: Angiomyofibroblastoma; Recurrence

혈관근섬유모세포종(angiomylfibroblastoma)은 1992년 Fletcher 등 [1]에 의해 처음으로 보고되었다. 주로 여성생식기에 호발하는 매우 드문 연부조직 종양으로 대부분 폐경 전 여성의 외음부에 발생하지만 드물게 회음부, 서혜부, 나팔관, 질, 남성의 음낭에서도 발견된다. 때때로 임상적으로 바톨린선 낭종으로 오인하는 경우가 많으며 대개 크기는 50 mm를 넘지 않으나 120 mm 크기까지 보고된 경우도 있다.

이 종양은 비교적 경계가 뚜렷하며 단순 절제술에 의해 완전히 치유되고 매우 천천히 성장하며 재발이 거의 없다는 점에서 침습성 혈관점액종(aggressive angiomylxoma)과 구별된다.

혈관근섬유모세포종(angiomylfibroblastoma)이 처음으로 보고된 이후 국내에서 산발적으로 증례보고가 되고 있지만 국내문헌의 경우 1996년 1예의 재발한 외음부 혈관근섬유모세포종에 대한 보고가 있고[2], 외국문헌의 경우에도 2007년 Saleh 등[3]의 질에 재발한 혈관근섬유모세포종 1예에 대한 증례보고만 있다. 이에 저자들은 8년 전 단순절제술을 시행한 후 재발한 외음부 혈관근섬유모세포종 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

현병력: 내달 한 달 전부터 좌측 외음부 종괴가 촉진되어 추가 검사 및 치료를 위해 내원하였다.

이학적 소견: 내원 당시 전신상태는 양호하였고 의식은 명료하였으며 활력 징후는 정상이었다. 골반 내진에서 자궁이 딱딱하게 촉진되었고, 자궁경부, 질 및 요도부위는 특이소견 없었으며 좌측 외음부에 고형의 융기성 종괴가 있었다.

검사소견: 혈액학적 검사, 요검사, 전해질, 간기능, 일반화학 및 혈액응고 검사는 이상소견 없었으며 심전도 및 흉부 X-선 촬영 검사상에서도 특이소견 없었다. 3차례 GnRH agonist 투여 후 시행한 골반 자기공명영상 촬영에서 좌측 외음부에 4.5×1.4 cm 크기의 소시지 모양으로 늘어진 고형성 종괴가 관찰되며 자궁에 7.5 cm 크기의 종괴가 보였으며 우측 난소에 2.5 cm, 1 cm 크기의 출혈성 낭종이 관찰되어 좌측 외음부에 재발한 혈관근섬유모세포종, 자궁근종, 우측난소 자궁내막증으로 진단하였다(Fig. 1).

수술소견: 전신마취하에 복강경하 자궁근종 절제술을 시행하였고, 좌측

증례

환자: 김 O 정, 31세

주소: 좌측 외음부 부위의 무통성 종괴

분만력: 0-0-0-0

월경력: 특이사항 없었다.

가족력: 특이사항 없었다.

과거력: 1999년부터 좌측 외음부 종괴가 있었으나 2001년 1달간의 크기 증가로 영남대학교 산부인과에서 종양절제술 시행하여 혈관근섬유모세포종으로 확진받았다.

Received: 2011. 4.18. Revised: 2011. 5. 2. Accepted: 2011. 5. 3.

Corresponding author: Min Whan Koh, MD, PhD

Department of Obstetrics and Gynecology, Yeungnam University School of Medicine, 317-1 Daemyung 5-dong, Nam-gu, Daegu 705-717, Korea

Tel: +82-53-620-3433, Fax: +82-53-654-0676

E-mail: kohmw@ynu.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

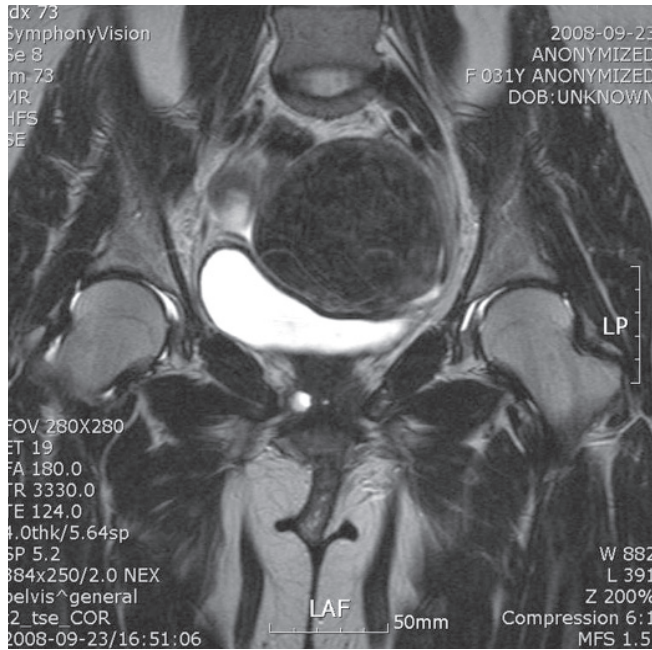


Fig. 1. About 4.5×1.4 cm sized sausage-shaped, elongated solid mass lesion is seen in left vulva. About 7.5 cm sized mass lesion is seen in uterus. About 2.5 and 1 cm sized two hemorrhagic cystic lesions are seen in right adnexa. About 1.5 cm sized crescentic cystic lesion is seen in right lateral aspect of urethra.

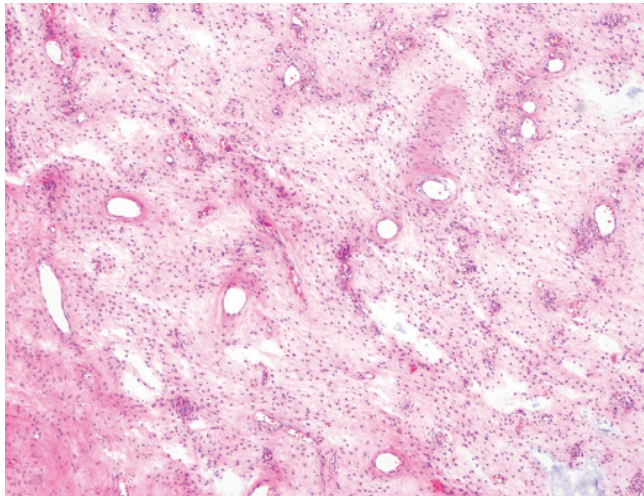


Fig. 2. The tumor shows alternating hypercellular and hypocellular areas associated with prominent vascular pattern (H&E, ×40).

외음부에 촉지되는 종괴를 좌측 질 입구 피하조직면을 따라 절제술을 시행하였다.

병리소견: 육안적으로 종양은 경계가 불분명하였고 절단면상 균질한 점액양상의 고형 종괴였다. 병리학적 소견상 저배율에서 세포밀도가 높은 부위와 낮은 부위가 관찰되며 특징적으로 작은 혈관들의 증식이 동반되어 있었다(Fig. 2). 간혹 중간 크기의 혈관과 혈관벽의 초자양 변화가 관

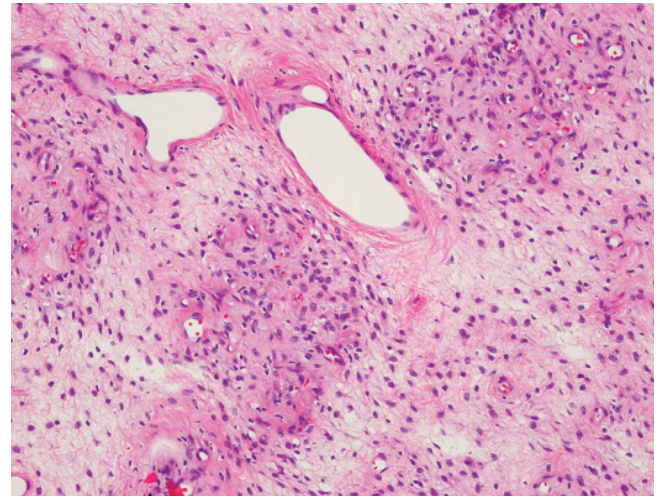


Fig. 3. The tumor cells show bland-looking oval to round epithelioid appearance (H&E, ×100).

찰되었다. 둥근 상피세포 모양의 종양세포는 주로 혈관 주위에 모여 있는 양상이었다(Fig. 3). 면역조직화학적 염색에서 종양세포는 desmin, 에스트로겐 수용체, 프로게스테론 수용체에 양성반응을 보였고 actin에 음성반응을 보였다(Fig. 4).

고 찰

혈관근섬유모세포종은 폐경 전 중년여성의 여성 생식기에서 주로 발견되는 드문 연부조직 종양이다. 현재까지 보고된 증례들의 80% 정도가 외음부 및 회음부에 발생하였고 9% 정도에서 질에 발생하였다[4]. 2001년 Tochika 등[5]이 발표한 혈관근섬유모세포종 19예의 경우 외음부에서 17예, 질에서 2예가 발생하였고 19개 증례 모두에서 재발은 관찰되지 않았다. 이 종양이 새로운 종양으로 성립되기 전에 조직학적으로 유사한 소견을 보이는 침습성 혈관점액종과의 감별이 매우 중요하다. 침습성 혈관점액종은 1983년 Steeper와 Rosai [6]가 처음으로 보고한 종양으로 혈관근섬유모세포종과는 달리 원격전이는 하지 않으나 보통 잦은 재발과 함께 침습적으로 자라기 때문에 주위 조직을 포함한 광범위절제가 필요하므로 두 종양의 구분이 중요하다. 반면, 혈관근섬유모세포종은 경계가 비교적 명확하고 주로 단순절제술에 의해 완전히 치유되며 천천히 성장하고 재발이 없다는 점에서 차이가 있다. 또한 Fletcher 등[1]은 두 종양의 조직학적 감별 소견으로 혈관근섬유모세포종은 명확한 경계, 풍부한 세포성분, 많은 혈관의 증식, 혈관의 유리질화가 안보이고, 통통한 핵을 가지는 간질세포의 존재, 간질내 점액의 결여, 혈관외 적혈구 유출의 결여 등의 소견이 있다고 지적하였다.

면역조직화 검사에서는 혈관근섬유모세포종은 vimentin, desmin에 양성, α-smooth muscle actin에는 음성이고 침습성 혈관점액종은 periodic acid-Schiff (PAS), alcian blue 염색으로 점액성분이 증명되

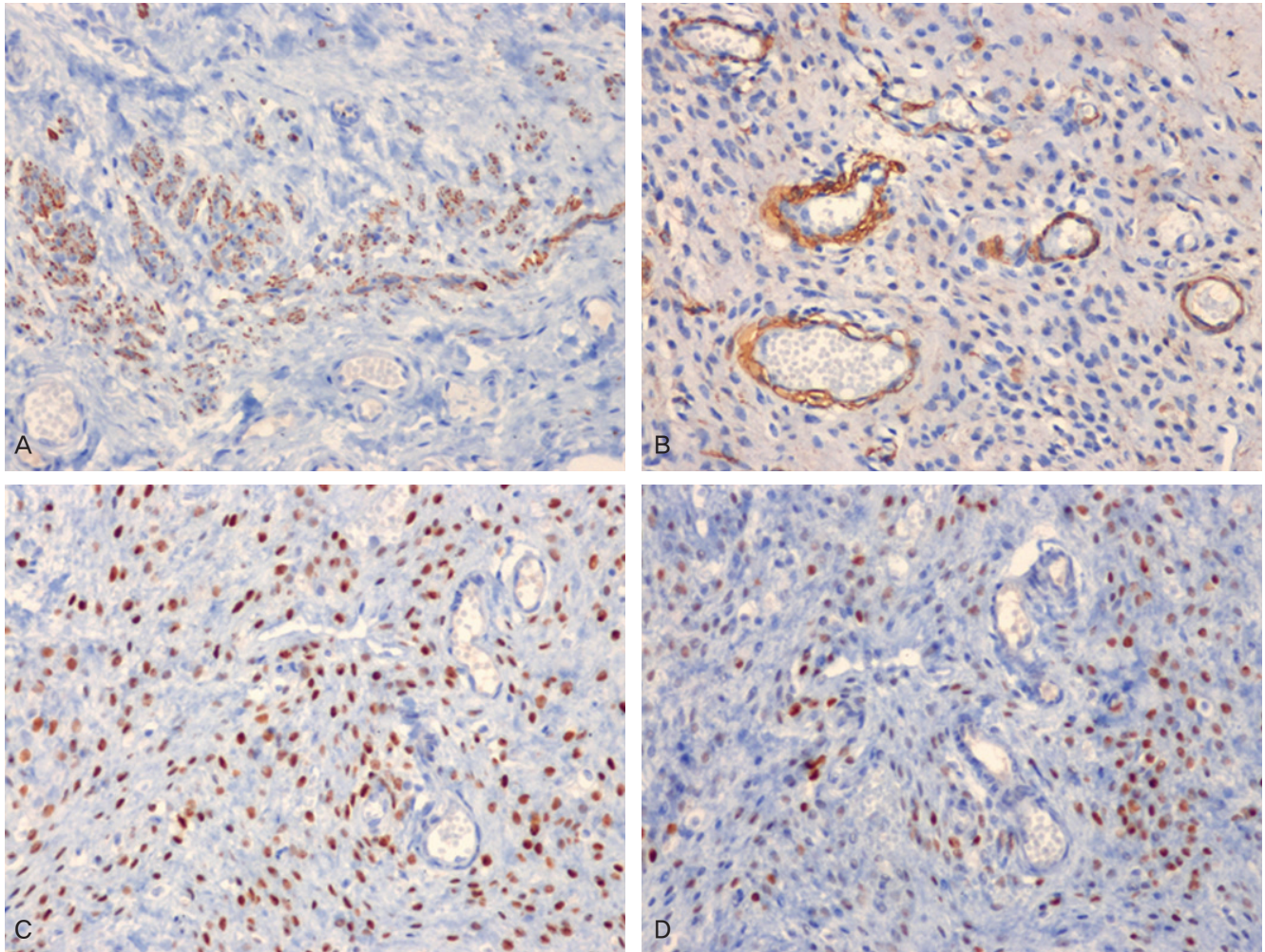


Fig. 4. Immunoreactivities for desmin, estrogen receptor (ER) and progesterone receptor (PR) are evident, however, negative for actin (Immunohistochemistry, $\times 200$). Desmin (A). A-smooth muscle actin (B). ER (C). PR (D).

고 vimentin에는 양성이나 desmin에는 음성 반응을 보여 두 종양의 감별이 가능하다고 한다[6]. 그러나 Granter 등[7]은 혈관근섬유모세포종 뿐만 아니라 침습성 혈관점액종에서도 desmin 양성을 나타내는 경우가 많아 desmin이 두 종양을 구분하는 데 도움이 되지 않는다고 주장하였다. 본 증례의 경우 actin에 음성이었으나 desmin에는 양성반응을 보였다. 또한 혈관근섬유모세포종에서 대부분 에스트로겐 수용체, 프로게스테론 수용체에 양성을 보여 성호르몬 의존성 종양임을 생각할 수 있겠다[8]. 본 증례의 경우 자궁근종 절제술 시행을 위해 수술 전 사용한 GnRH agonist에 의해 외음부의 혈관근섬유모세포종의 크기가 줄어들었기에 성호르몬 의존성 종양임을 확인할 수 있었다.

지금까지 보고된 여러 문헌의 혈관근섬유모세포종은 비교적 경계가 명확하고 단순 절제술에 의해 완전히 치유되며 재발이 없다는 것으로 되어 있으나 문헌 고찰 결과 국내문헌의 경우 1996년 1예의 재발한 외음부 혈관근섬유모세포종에 대한 보고가 있었고[2], 외국문헌의 경우에도 2007년 Saleh 등[3]이 질에 재발한 혈관근섬유모세포종 1예에 대한

증례보고가 있었다. 하지만 1996년 국내에서 보고되었던 증례의 경우 1차 절제술 시 불안정한 절제술로 종양의 일부가 남아 있다가 이차적 증식을 한 것으로 보고되어 있다. 이 종양의 재발은 종양의 경계가 불분명하여 외과적 절제술이 불안정하기 때문이라고 보고한 문헌도 있었다[9]. 본 증례의 경우에도 2001년 시행한 1차 절제술 시의 조직검사결과를 확인하였으나 경계의 명확성에 대한 언급이 없어 완전한 절제술이 시행되었는가에 대한 의구심이 든다.

본 저자들은 2001년 혈관근섬유모세포종으로 단순절제술을 시행한 31세 여자 환자가 8년 후 2008년 재발한 경우를 경험하였다. 단순절제술에 의해 완치가 된다고 보고가 되고 있기는 하나 외국 문헌에 1예의 질에 재발한 혈관근섬유모세포종의 보고가 있었고 본 증례의 경우 재발로 생각되어 보고하는 바이다.

References

1. Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, Lee KC, Chan JK. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992;16:373-82.
2. Park DY, Kim JY, Kim OH, Lee HS, Sol MY, Suh KS, et al. Recurrent angiomyofibroblastoma of the vulva: report of a case. *Korean J Pathol* 1996;30:947-50.
3. Saleh MM, Yassin AH, Zaklama MS. Recurrent angiomyofibroblastoma of the vagina: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol* 2007;28:324.
4. Banerjee K, Datta Gupta S, Mathur SR. Vaginal angiomyofibroblastoma. *Arch Gynecol Obstet* 2004;270:124-5.
5. Tochika N, Takeshita A, Sonobe H, Matsumoto M, Kobayashi M, Araki K. Angiomyofibroblastoma of the vulva: report of a case. *Surg Today* 2001;31:557-9.
6. 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.
7. Granter SR, Nucci MR, Fletcher CD. Aggressive angiomyxoma: reappraisal of its relationship to angiomyofibroblastoma in a series of 16 cases. *Histopathology* 1997;30:3-10.
8. Sasano H, Date F, Yamamoto H, Nagura H. Angiomyofibroblastoma of the vulva: case report with immunohistochemical, ultrastructural and DNA ploidy studies and a review of the literature. *Pathol Int* 1997;47:647-50.
9. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumor. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995.

재발한 외음부의 혈관근섬유모세포종 1예

영남대학교 의과대학 산부인과학교실

이대형, 이정주, 고민환

혈관근섬유모세포종은 폐경 전 중년여성에서 외음부 및 회음부에 호발하는 매우 드문 연부조직 종양이다. 이 종양은 기존의 연구에서 임상적으로 매우 천천히 자라며 단순 절제술에 의해 완치되며 재발하지 않는 경과를 보였다. 본 저자들은 8년 전 단순절제술을 시행한 환자에서 재발한 외음부 혈관근섬유모세포종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심단어: 혈관근섬유모세포종, 재발