

골반강에 발생한 유방형 근 섬유 모 세포종: 증례 보고¹

박성훈 · 이일기 · 김성훈 · 신지열

유방형 근 섬유 모 세포종은 방추형세포들과 근섬유모세포들이 유리질화된 기질로 둘러싸인 매우 드문 양성 간질종양이다. 주로 서혜부에서 발견되며 저자들이 알기에 골반 강 내의 종괴의 형태로 발견된 경우는 없었다. 저자들은 매우 드문 형태의 유방형 근 섬유 모 세포종을 경험하였기에 그 초음파와 전산화단층촬영소견을 보고하는 바이다.

유방형 근 섬유 모 세포종은 근섬유모세포형태의 방추형세포들이 유리화된 기질로 둘러싸인 매우 드문 형태의 양성 간질종양으로 지금까지 문헌 보고로 14예만이 보고되어 있다. 주로 서혜부에서 관찰되며 흉벽, 복벽, 엉덩이, 등, 질 후벽, 다리오금, 치골 상 피하조직에서 각 1예가 보고되어 있다. 보고된 증례들은 피하조직에서 발견되었으며 본 증례와 같이 골반강 내 종괴의 형태로 발견된 경우는 없었다. 이에 저자들은 골반강 내 종괴로 나타난 유방형 근 섬유 모 세포종을 경험하고 그 초음파와 전산화단층촬영 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

61세 남자 환자가 우측 옆구리 통증으로 본원 비뇨기과에 내원하였다. 단순 복부촬영에서 우측 신장의 녹각석이 보였으며 경정맥 요료조영술과 전산화단층촬영을 통해 확진되었다. 환자의 과거력은 고혈압과 뇌경색이 있었으나 당뇨나 결핵은 없었다. 시행한 신체검사서 우측옆구리 통증과 약한 늑골 척추각 압통이 있었고 하복부에서 종괴가 만져졌다. 혈액검사서 특이소견은 없었으며 종양 표지자도 정상범위 내에서 측정되었다.

시행한 전산화단층 촬영에서 전 복막강에서 근육과 비슷한 정도의 밀도를 보이는 크기의 분엽화된 다수의 경계가 좋은 종괴가 보였다(Fig. 1A). 골반 강에서 하나의 줄기에 달린 두 개의 경계가 좋은 둥근 종괴가 치골 상방의 연부조직에서 기시하고 있었고 전립선 주변으로도 작은 종괴들이 다수 관찰되었으며 전립선과의 경계는 명확하지 않았다(Fig. 1B). 종괴 내부에서 피사를 시사하는 낭성 변화는 보이지 않았으며 내부의 지

방밀도를 보이는 부분은 뚜렷하지 않았다. 조영증강 전산화단층촬영에서 불균질한 조영증강이 보였다(Fig. 1C). 진단을 위해 초음파 유도 생검을 실시하였으며 초음파소견에서 다 결절성의 경계가 좋은 종괴로 관찰되었다(Fig. 1D). 이후 환자는 외과로 전과되었으며 절제 생검을 실시하였다.

수술 소견에서 골반강 에서 2개의 종괴가 보여 절제를 하였으며 치골 상방의 연부조직에서 기시한 종괴가 복막을 뚫고 자라고 있었다. 전립선 주변의 종괴는 제거하지 못하였으나 전립선과 잘 분리가 되어 전립선 기원이 아님을 알 수 있었다. 육안 소견 상 경계가 좋은 2개의 종괴가 하나의 줄기에 달린 형태로 크기는 17×14×4 cm 이었다(Fig. 1E). 조직 소견 상 혈관과 아교질의 배경에 방추형 세포의 증식이 있었으며 일부 소량의 지방조직이 관찰되었으나 유사분열, 세포 이형성, 조직 괴사 등은 관찰되지 않았다. 면역염색에서 데스민(desmin)과 CD34에 양성 소견을 보였다.

고 찰

유방의 근 섬유 모 세포종은 유방 내 연부조직에서 기원하는 드문 형태의 양성 간질종양으로 유방 외에서 발견되는 경우는 매우 드물며 지금까지 14예만이 보고되어 있다. 근 섬유 모 세포 형태 방추형 세포들이 유리질화 된 기질로 둘러싸여 있으며 다양한 정도의 지방조직을 포함하고 있다. 면역 염색 상 특징적으로 desmin과 CD34 모두에서 양성반응을 보인다(1). 주로 서혜부에서 발견되며 흉벽, 복벽, 엉덩이, 등, 질 후벽, 고환 주변, 다리오금, 치골상방의 피하조직의 종괴로 나타난 예가 각 1예가 보고되어 있다(2-5). 종괴의 크기는 2~13 cm 로 경계가 좋고 단단하며 내부의 출혈이나 괴사는 관찰되지 않는 것으로 알려졌다(4). 유방 내 근 섬유 모 세포 종에서와 마찬가지로 나이 많은 남자나 폐경기 이후의 여성에서 주로 나타

¹대구 파타마병원 영상학과
이 논문은 2008년 8월 11일 접수하여 2008년 10월 29일에 채택되었음.

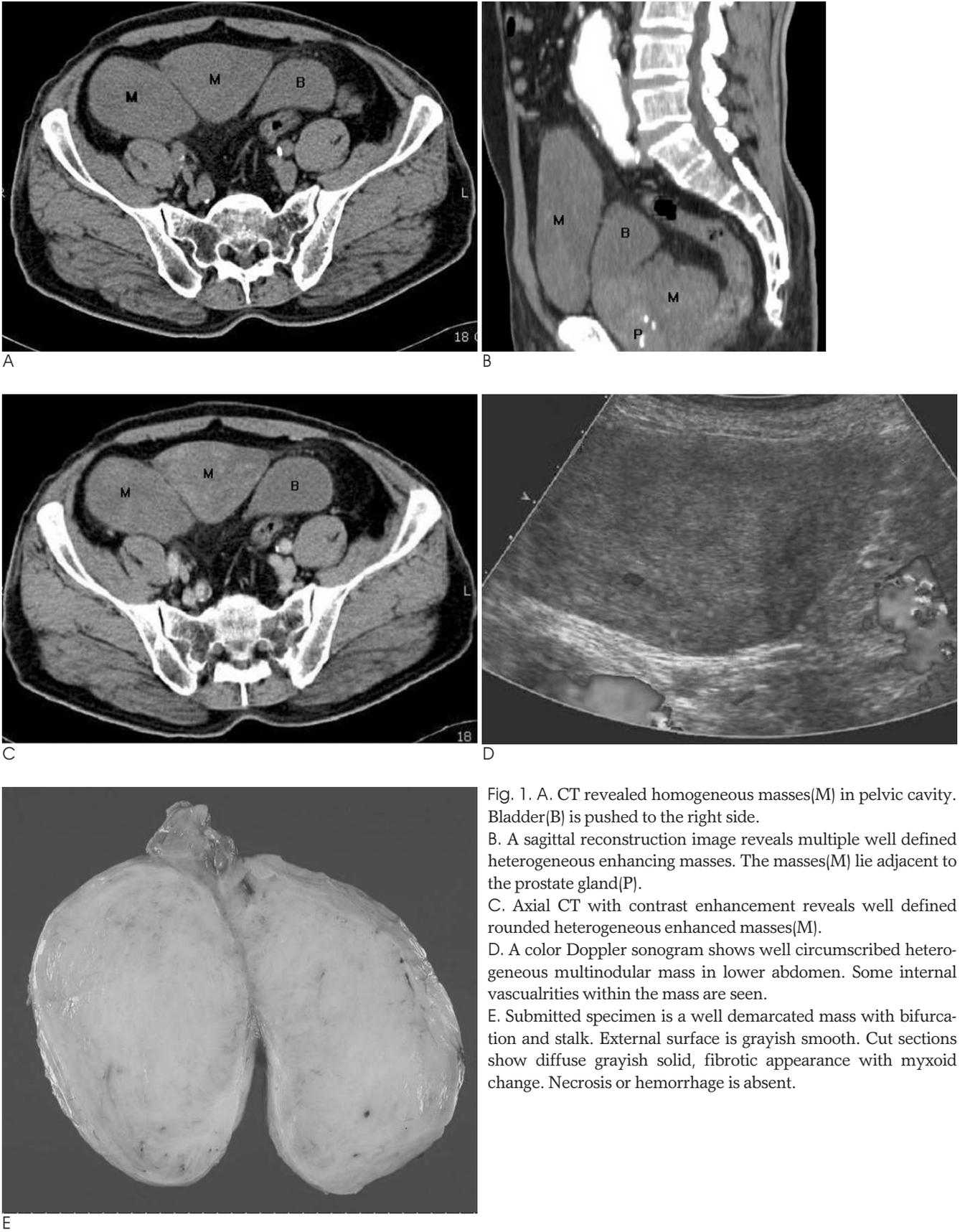


Fig. 1. A. CT revealed homogeneous masses(M) in pelvic cavity. Bladder(B) is pushed to the right side.
B. A sagittal reconstruction image reveals multiple well defined heterogeneous enhancing masses. The masses(M) lie adjacent to the prostate gland(P).
C. Axial CT with contrast enhancement reveals well defined rounded heterogeneous enhanced masses(M).
D. A color Doppler sonogram shows well circumscribed heterogeneous multinodular mass in lower abdomen. Some internal vascularities within the mass are seen.
E. Submitted specimen is a well demarcated mass with bifurcation and stalk. External surface is grayish smooth. Cut sections show diffuse grayish solid, fibrotic appearance with myxoid change. Necrosis or hemorrhage is absent.

나나 12세 여아에서도 나타났다는 보고가 있다(4, 5). 임상증상은 거의 없어 주로 우연히 만져지는 통증이 없는 종괴로 나타나며 서혜부 탈장 수술 시에 우연히 발견되기도 한다. 예후는 좋은 것으로 알려졌으며 치료는 중앙 적출술로 충분하다고 여겨지나 추적관찰기간이 26개월 이하로 제한적 이었다(1).

McMenamin과 Fletcher (4)는 열 명의 유방형 근섬유 모세포종 환자들에 대한 보고를 하였으며 이는 젖능선을 따라서 존재하는 부유방에서 발생하는 경향을 보인다고 하였다(4). 하지만, 등, 엉덩이 그리고 다리요금의 병변에 대해서는 발생학적 젖능선 이론을 적용하기가 어렵다(3).

감별 해야 할 질환 중 양성 병변으로는 방추세포 지방종, 혈관 지방종, 혈관 근섬유 세포종, solitary fibrous tumor, 신경다발 막 종양, 세포형 혈관 섬유종, 결절성 근막염 등이 있다. 악성 질환으로는 악성 섬유 조직구종, 방추세포 지방 육종 등을 들 수 있다(4). 이 중에서 방추세포 지방종과는 감별이 어려운데 조직학적으로도 유사한 점이 많으며 면역 염색 상으로도 방추세포 지방종은 CD34에도 양성인 방추세포로 구성되어 있다. McMenamin과 Fletcher는 감별 점으로 유방형 근섬유 모 세포종에서 주변 기질이 더 저명하며 유리질화 되어 있고 지방조직이 좀 더 적으며 좀 더 다발성으로 정렬하고 있어 넓은 공간에서 무작위 정렬을 하는 방추세포 지방종과는 구분된다 하였다(4). 면역 염색 상 특징적으로 방추세포 지방종은 CD34에는 양성이나 desmin에는 음성으로 알려졌고 유방형 근 섬유 모 세포종은 항상 양성으로 나타난다(3, 4). 방추세포 지방종은 어깨나 두경부에 주로 발생하며 그 외의 부분에서 발생할 가능성은 작다고 하였다(4).

영상학적으로는 감별이 어려우나 종괴의 내부가 불 균질 하거나 침습적인 경우 육종 등의 악성 종양을 의심할 수 있으며 양자 방출 단층촬영을 이용할 수 있으며 경도의 양성을 보였다는 보고가 있으나 좀 더 연구가 필요할 것이다(3).

지금까지의 증례보고에서는 영상학적인 소견에 대한 언급이 거의 없었으며 저자들이 알기에 Scotti 등(3)이 보고한 다리요금에서 발생한 유방형 근섬유모세포종의 자기공명영상 소견이 유일한 영상학적 소견에 대한 보고였다. 단순 촬영 상 특이소견 없었으며 초음파상 경계가 좋은 피막으로 둘러싸인 등근 형태의 다 결절성 종괴였다. 자기공명 영상에서 종괴는 경계가 좋은 등근 형태였으며 T1강조영상에서 작은 국소병변들이 고

신호 강도로 중심부에서 관찰되었으며 지방억제영상에서 신호가 감소하였다(3).

본 증례는 골반 강 내의 종괴로 발견된 유방 외 근섬유모세포종의 초음파 소견과 전산화단층촬영 소견의 첫 번째 보고이다. 본 증례에서는 전산화단층촬영에서 치골 상방의 연부조직에서 발생하여 골반강 내로 돌출된 다수의 경계가 좋은 등근 형태의 등밀도를 보이는 다발성의 종괴로 나타났으며 불균일한 조영증강을 보였다. 이전의 증례 중 영상학적 소견이나 육안소견이 자세히 기술되어 있는 증례보고가 거의 없어 영상학적 특징을 정의하기는 어렵다. 하지만, 본 증례를 포함한 2증례에서는 종괴는 경계가 좋은 등근 형태로 관찰되었으며 초음파에서 다 결절성의 경계가 좋은 종괴로 보였다. 본 증례에서는 자기공명영상을 실시하지 않았으나 일부 지방조직이 관찰되었고 이전의 증례에서 지방 신호를 보여 감별진단에 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다. 결론적으로 골반 강에서 연부조직에서 기시하는 경계가 좋고 불균일한 조영증강이 되는 다발성의 종괴가 발견되면 근섬유 모 세포종이 감별진단에 포함하여 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Fletcher CD, Unni KK, Mertens F. *Mammary-type myofibroblastoma. WHO classification of tumors: pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon, France: IARC Press, 2002:68-69
2. Maggiani F, Debiec-Rychter M, Verbeeck G, Sciot R. Extramammary myofibroblastoma is genetically related to spindle cell lipoma. *Virchows Arch* 2006;449:244-247
3. Scotti C, Camnasio F, Rizzo N, Fontana F, De Cobelli F, Peretti GM, et al. Mammary-type myofibroblastoma of popliteal fossa. *Skeletal Radiol* 2008;37:549-553
4. McMenamin ME, Fletcher CD. Mammary type myofibroblastoma of soft tissue: a tumor closely related to spindle cell lipoma. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1022-1029
5. Kim HJ, Lee HK, Lee OJ, Cho KJ, Ro JY. Epithelioid myofibroblastoma of mammary type in chest wall. *Korean J Pathol* 2005;39:130-133
6. Mukonoweshuro P, McCormick F, Rachapalli V, Natale S, Smith ME. Paratesticular mammary-type myofibroblastoma. *Histopathology* 2007;50:396-397

A Mammary Type Myofibroblastoma in the Pelvic Cavity: A Case Report¹

Seong-hoon Park, M.D., Il-gi Lee, M.D., Seong-hoon Kim, M.D., Ji-yeol Shin, M.D.

¹Department of Radiology, Deagu Fatima Hospital

Mammary-type myofibroblastoma is very rare, benign mesenchymal neoplasm that's composed of spindle-shaped cells with features of myofibroblasts, and these cells are embedded in a stroma with hyalinization. The most common location of the tumor is the inguinal area and to the best of our our knowledge, there has been no such case that this type of tumor has presented as a pelvic space mass. We report here on a very rare form of mammary-type myofibroblastoma and we include the ultrasound and CT images.

Index words : Neoplasms, muscle tissue
Tomography, X-ray computed
Ultrasonography
Pelvis

Address reprint requests to : Seong-hoon Park, M.D., Department of Radiology, Deagu Fatima Hospital,
Sinam-dong, Dong-gu, Deagu, 701-600, Korea
Tel. 82-53-940-7177 Fax. 82-53-954-7417 E-mail: cynicalcloud@naver.com