

항문주위공간의 세포성 혈관섬유종: 자기공명영상과 병리소견의 연관

백 창규¹ · 임 준 석¹ · 배 윤 성²

항문주위 공간에는 다양한 종류의 양성 및 악성 종양이 생기며, 그 중 세포성 혈관섬유종은 WHO 분류상 섬유모세포성/근육섬유모세포성종의 범주에 속하는 매우 드문 종양으로 혈관근육 섬유모세포양 종양으로도 알려져 있다. 세포성 혈관섬유종은 음문부, 회음부, 생식기, 서혜부 등에서 발생하는 종양이며, 남녀의 발생 비율은 비슷하다. 이 종양은 경계가 매우 잘 지워지는 종양으로 T1 강조영상에서는 근육과 비슷한 신호강도를 보이며, T2 강조영상에서는 방추형 세포, 콜라겐 기질, 점액성 기질, 그리고 지방 조직 등의 구성 성분에 따라 다양한 신호 강도를 보일 수 있으나, 특히 콜라겐 기질과 방추형 세포의 증식에 의한 저신호강도를 보인다. 조영 증강 후 영상에서는 고혈관성이므로 매우 조영 증강이 잘 되는 양상이다. 치료는 단순국소절제술이며, 치료 후 국소 재발이나, 전이를 보이는 경우는 없었다.

서 론

세포성 혈관섬유종은 방추형 세포와 풍부한 기질성 혈관의 두 가지 구성요소로 이루어진 매우 드문 종양이다 (1). 세포성 혈관섬유종의 자기공명영상 소견은 거의 보고되지 않았는데, 저자들은 최근 엉덩이의 만져지는 종괴를 주소로 내원한 43세 남자 환자의 항문주위 공간에, 자기공명영상에서 경계가 분명하고, 풍부한 혈관에 의해 매우 조영 증강이 잘 되는 종양을 경험하였으며, 이는 수술로 세포성 혈관섬유종으로 확진되었기에, 세포성 혈관섬유종의 자기공명영상과 병리소견의 특징을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

평소 건강하던 43세 남자환자가 항문주위에 만져지는 종괴를 주소로 외부병원에서 복부 전산화단층촬영(CT)을 시행 후 내원하였다. 이학적 검사상 항문주위에 유동성이 있는 부드러운 종

괴가 촉지되었다. 환자는 과거력에서 20대에 결핵성 늑막염을 앓은 것을 제외하고 특이한 병력은 없었다. 혈액검사결과는 간 수치(AST/ALT)가 증가된 것 이외에 정상이었고 태아성 암 항원(CEA), 당쇄항원 19-9(CA 19-9)을 포함한 종양 표지검사도 모두 정상범위였다. 외부 병원에서 시행한 역동적 조영증강 전산화단층촬영에서는 약 6 cm의 주변의 근육과 비슷한 감쇠를 보이는 고형 종괴가 좌측 항문주위 공간에서 관찰이 되었고 동맥기와 문맥기에서는 종괴 내부에 불균일한 조영 증강 양상을 보였다 (Fig. 1A, B). 자기공명영상(TrioTim 3.0T, Siemens, Erlangen, Germany)에서는 좌측 항문주위 공간에 경계가 좋은 타원형 종괴가 보이며, 종괴에 의한 항문의 우측 전위가 관찰되었다. 종괴는 고속스핀에코 T2 강조영상(TR/TE=10340/113 msec)에서는 띠 모양의 저신호강도 테두리가 관찰되었으며, 내부는 주변근육과 비슷한 불균일한 신호 강도를 보였고 군데군데 고신호 강도를 보였으며, 고속 경사에코 T1 강조영상(TR/TE=623/11 msec, Flip angle 150°)에서는 역시 띠 모양의 저신호강도 테두리가 관찰되었으며, 내부는 주변근육과 비슷한 신호강도를 보였다 (Fig. 1C, D). 지방억제 3D 경사

대한자기공명과학회지 15:262-266(2011)

¹연세대학교 세브란스병원 영상의학과

²연세대학교 세브란스병원 병리과

접수 : 2011년 6월 22일, 수정 : 2011년 9월 23일, 채택 : 2011년 12월 13일

통신저자 : 임준석, (120-752) 서울특별시 서대문구 성산로 250, 연세대학교 세브란스병원 영상의학과

Tel. (02) 2228-7400 Fax. (02) 393-3035 E-mail: jslim1@yuhs.ac

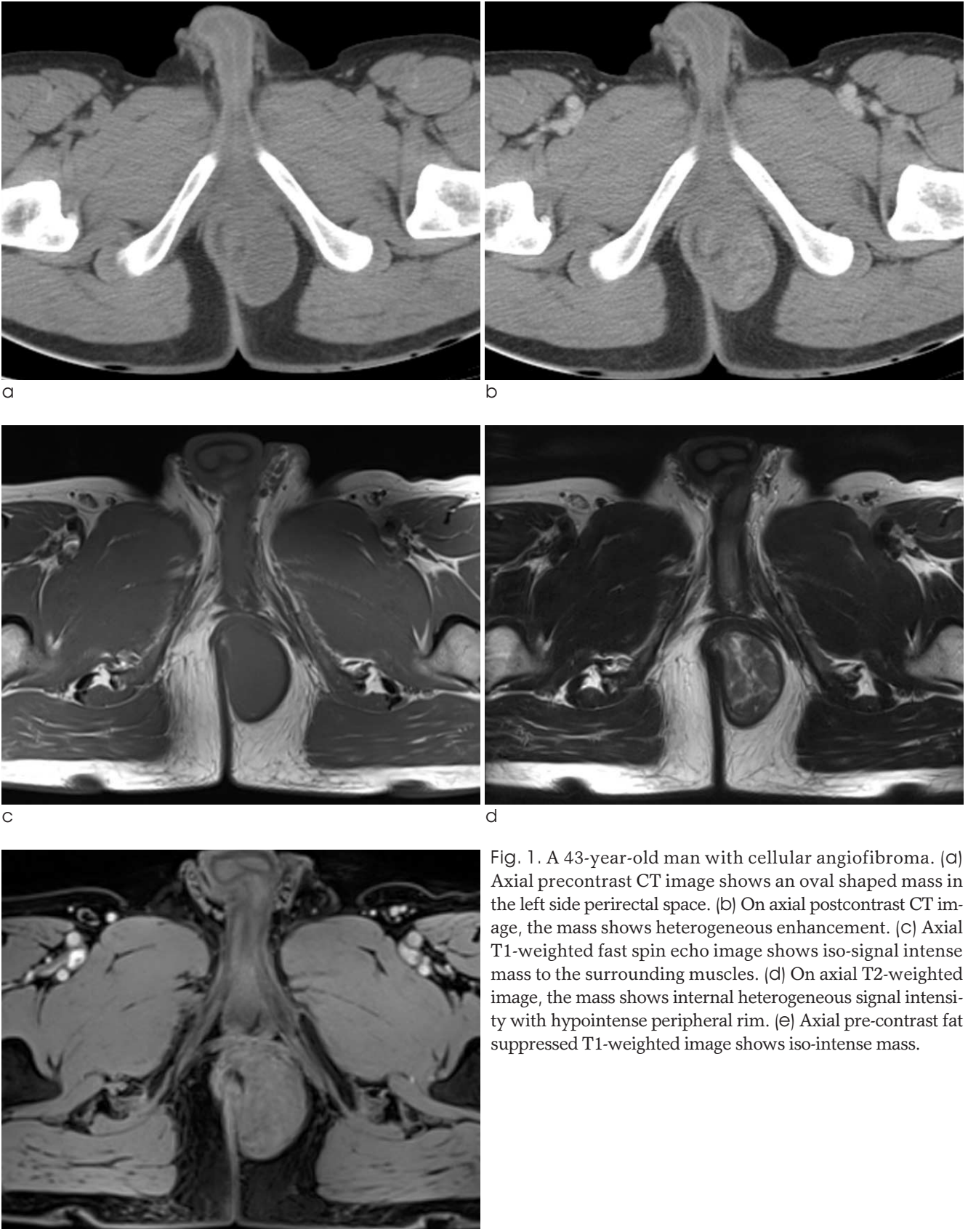
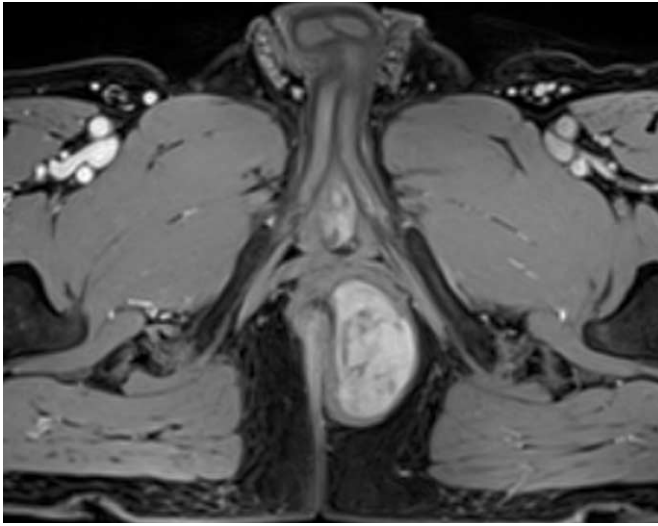
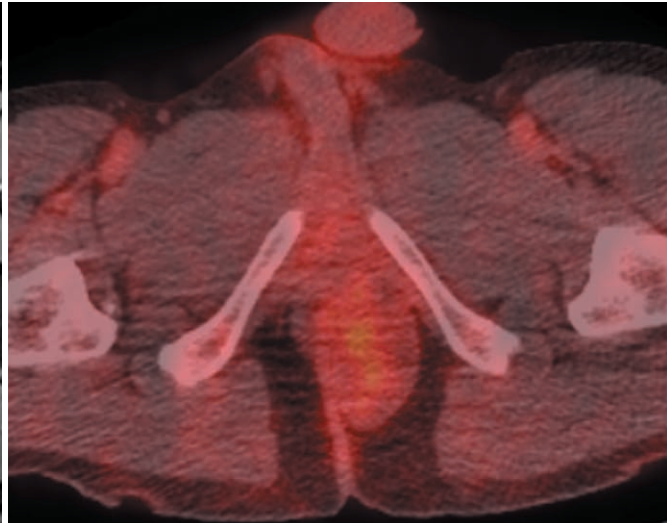


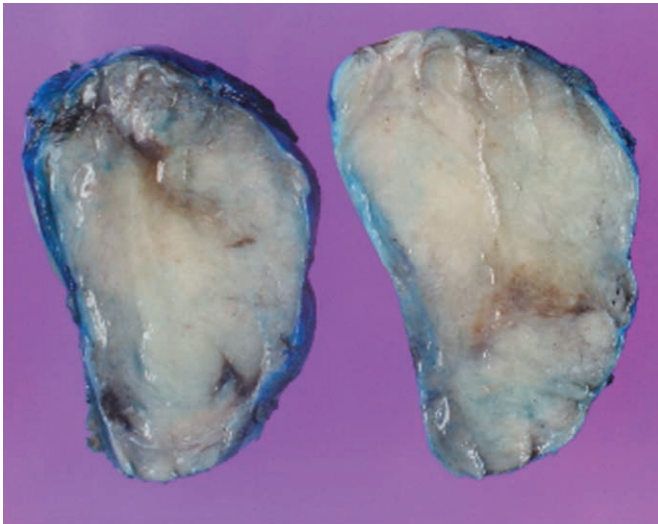
Fig. 1. A 43-year-old man with cellular angiofibroma. (a) Axial precontrast CT image shows an oval shaped mass in the left side perirectal space. (b) On axial postcontrast CT image, the mass shows heterogeneous enhancement. (c) Axial T1-weighted fast spin echo image shows iso-signal intense mass to the surrounding muscles. (d) On axial T2-weighted image, the mass shows internal heterogeneous signal intensity with hypointense peripheral rim. (e) Axial pre-contrast fat suppressed T1-weighted image shows iso-intense mass.



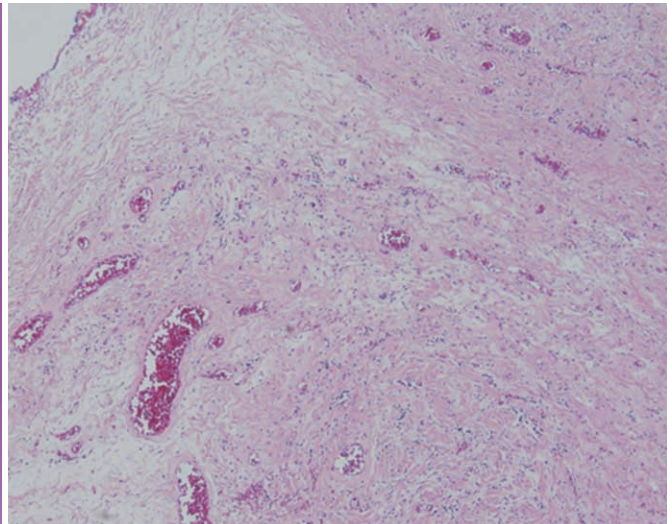
f



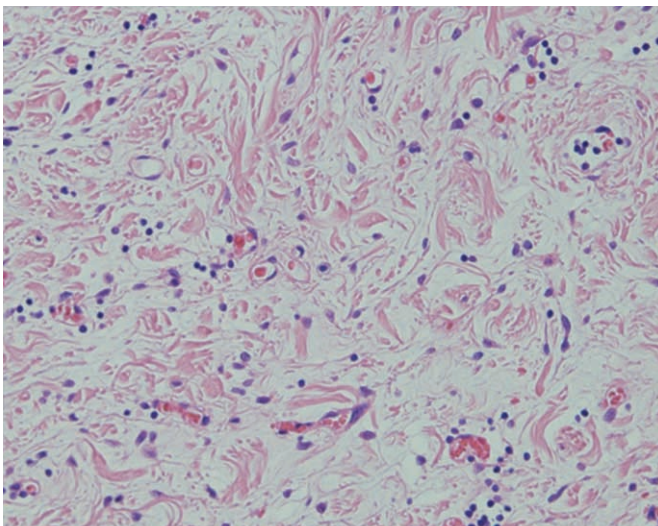
g



h



i



j

Fig. 1. (f) On post-contrast axial fat suppressed T1-weighted image, the mass shows well enhancement. (g) F-18 FDG PET-CT shows a mildly increased FDG uptake of the mass and no other abnormally increased FDG uptaken lesion to suggest lymph node involvement or distant metastasis (not shown). (h) On gross sections, the cut surface shows homogeneous partly lobulated grayish appearance with encapsulation. (i) Photomicrograph reveals a well defined mass with numerous thin-walled vascular channels (H & E, Magnification, × 40). (j) Photomicrograph reveals a proliferation of short spindle cells with numerous thin-walled vascular channels in the background of abundant collagenous stroma (H & E, Magnification, × 200).

에코(VIBE, TR/TE=11.2/4.42 msec, Flip angle 10°, echotrain 1, Matrix 320×242, NEX 1.0, section thickness/gap 1 mm/ 0 mm)를 이용한 조영 증강검사를 시행하였으며 신체 중량의 kg당 0.2 mL의 gadopentetate dimeglumine(Magnevist, Bayer-Schering pharma, Berlin, Germany)를 주사한 후 20 ml의 식염수를 신속 주입하였다. 종괴의 변연부를 제외한 내부는 조영 증강이 잘 되는 양상을 보였다 (Fig. 1E, F). 양전자방출단층촬영(F-18 FDG PET-CT)에서 종괴는 F-18 표지 포도당의 약한 섭취 증가가 관찰되어 양성 종양을 시사하였다 (Fig. 1G).

환자는 종괴 절제술을 시행하였으며, 수술 소견은 선홍색의 단단한 종괴였고 변연은 피막형성에 의하여 국한된 모습을 보여 자기공명영상과 일치였다 (Fig. 1H). 병리소견에서는 풍부한 콜라겐 기질(collagenous stroma)의 배경에 수많은 얇은 벽을 가진 혈관 채널(numerous thin-walled vascular channels)을 함유한 방추형 세포(spindle cell)의 증식을 보이는 경계가 분명한 종양이었으며, 면역조직화학 검사상 CD34(cluster of differentiation34)와 vimentin에 양성을 보였고, desmin, SMA(alpha smooth muscle actin), ER(estrogen receptor protein), 그리고 PR(progesterone receptor protein)에는 음성을 보여서, 최종적으로 세포성 혈관섬유종으로 확진 되었다.

고 찰

회음부에는 다양한 종류의 양성과 악성 종양이 있으며, 그 중 세포성 혈관섬유종은 섬유모세포종양 또는 근섬유모세포성 종양의 범주에 속하는 매우 드문 종양이다. Iwasa 등(1)의 51 증례 분석에 따르면, 이 종양의 남녀 구성비는 비슷하며(여성 26명, 남성 25명) 여성은 40대에 잘 생기는 반면, 남성은 60대에 잘 생긴다. 종양의 크기는 남성보다 여성에서 더 작았으며(여성 2.8 cm, 남성 7.0 cm), 추적 관찰이 가능했던 41 증례 중 국소 재발이나, 전이를 보였던 증례는 없었다. 면역조직화학 검사상 이 종양세포는 보고된 증례의 반수 이상에서 CD 34에 양성을 보이며 desmin, muscle-specific actin, smooth-muscle actin, estrogen receptor protein, 그리고 progesterone receptor protein에는 드물게 양성을 보이며, S-100 protein에는 음성을 보인다 (1, 2).

세포성 혈관섬유종의 영상 소견은 비특이적이다. 이 종양은 경계가 매우 잘 지워지는 종양으로 T1 강조영상에서는 근육과 비슷한 신호강도를 보이며, T2 강조영상에서는 방추형 세포, 콜라겐 기질, 점액성 기질, 그리고 지방 조직 등의 구성 성분에 따라 다양한 신호 강도를 보이며, 특히 섬유성 조직에 의한 저신호강도를 보인다. 조영 증강 후 영상에서는 고혈관성이므로 매우 조영 증강이 잘 되는 양상이다 (3). 본 증례의 자기공명영상소견과 병리소견을 연관하여 보면 T2 강조영상에서는 풍부한 콜라겐 기질과 방추형 세포의 증식에 의한 저신호강도를 보

고, 수많은 얇은 벽으로 이루어진 혈관 채널에 의한 조영 증강이 잘 되는 양상을 보여, 비교적 자기공명영상소견과 병리소견이 일치 하였다.

음문부, 회음부, 생식기, 서혜부 등에 생기는 연부조직 종양의 감별진단에는 혈관근육섬유모세포종(angiomyo-fibroblastoma)과 공격성 혈관점액종(aggressive angiomyxoma) 등이 포함되어야 한다. 1992년에 Fletcher 등(4)이 양성 속성을 가진 혈관근육섬유모세포종을 공격성 혈관점액종과 분리하여 기술하였으며, 이후 1997년에 Nucci 등(5)이 여성의 음문부에 생기는 방추형 세포와 풍부한 기질성 혈관의 두 가지 구성요소로 이루어진 세포성 혈관섬유종으로 정의하였다. 이후 1998년에 Laskin 등(6)이 남성의 생식기에 발생한 혈관근육섬유모세포양 종양 11증례를 발표하였다. 이후, 근래의 WHO 분류에 따라 세포성 혈관섬유종 이라는 용어가 사용되고 있다 (3). 세포성 혈관섬유종이 조직학적으로 섬유모세포성 분화(fibroblastic differentiation)를 보이는데 반하여, 혈관근육섬유모세포종은 조직학적으로 근육섬유모세포성 분화(myofibroblastic differentiation)를 보이는 양성 종양이다. 혈관근육섬유모세포종은 세포성 혈관섬유종과 비슷하게 경계가 잘 지워지지만, 세포성 혈관섬유종과 달리, 상피모양형 세포(epithelioid cell)의 혈관주위 증식이나, 끈 모양 혹은 새 둥지 모양의 증식을 보이는 것이 특징이다. 혈관근육섬유모세포종은 T2 강조영상에서 다양한 정도의 종양세포, 콜라겐 기질, 지방 조직에 의해 불균일한 신호 강도를 보인다. 이러한 영상소견과 병리 소견들이 세포성 혈관섬유종과 유사하여, 영상소견만으로 이 둘은 감별하는 것은 어렵다 (2).

공격성 혈관점액종은 세포성 혈관섬유종에 비해, 경계가 불명확한 침윤성 성장, 점액성 기질 내부의 저 세포성, 그리고 덜 명확한 혈관 구조를 보인다. 공격성 혈관점액종은 점액성 기질에 의해 T2 강조영상에서 고 신호 강도, 조영 증강 후 영상에서 소용돌이 무늬가 특징적이다 (2, 7-9).

저자들은 항문주위 공간에 생기는 드문 종양인 세포성 혈관섬유종에 대하여 보고하고자 한다. 세포성 혈관섬유종의 영상소견은 비특이적이지만, 항문주위 공간에 T2강조영상에서 경계가 분명하고 풍부한 콜라겐 기질과 방추형 세포의 증식에 의한 저신호강도를 보이고, 풍부한 혈관 채널에 의한 매우 조영 증강이 잘 되는 양상을 보여, 비교적 자기공명영상소견과 병리소견이 일치 하였다.

참 고 문 헌

1. Iwasa Y, Fletcher CD. Cellular angiofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 51 cases. *Am J Surg Pathol* 2004;28:1426-1435
2. Miyajima K, Hasegawa S, Oda Y, et al. Angiomyo-fibroblastoma-like tumor (cellular angiofibroma) in the male inguinal region. *Radiat Med* 2007;25:173-177
3. Koo PJ, Goykhman I, Lembert L, Nunes LW. MRI features of

cellular angiofibroma with pathologic correlation. J Magn Reson Imaging 2009;29:1195-1198

4. Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, Lee KC, Chan JK. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiofibroma. Am J Surg Pathol 1992;16:373-382

5. Nucci MR, Granter SR, Fletcher CD. Cellular angiofibroma: a benign neoplasm distinct from angiofibroma and spindle cell lipoma. Am J Surg Pathol 1997;21:636-644

6. Laskin WB, Fetsch JF, Mostofi FK. Angiomyofibroblastoma-

like tumor of the male genital tract: analysis of 11 cases with comparison to female angiofibroma and spindle cell lipoma. Am J Surg Pathol 1998;22:6-16

7. Samaratunga H, Fitzpatrick P. Cellular angiofibroma of the scrotum. Pathology 2008;40:330-333

8. Sinha R, Verma R. Case 106: aggressive angiofibroma. Radiology 2007;242:625-627

9. Canales BK, Weiland D, Hoffman N, et al. Angiofibroma-like tumors (cellular angiofibroma). Int J Urol 2006;13:177-179

Cellular Angiofibroma of the Perianal Space: MR Imaging and Pathologic Correlation

Chang-Kyu Baek¹, Joon Seok Lim¹, Yoon Sung Bae²

¹Department of Radiology, Research Institute of Radiological Science, Yonsei University College of Medicine

²Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

A variety of benign and malignant tumor can occur in the perianal space. Among them, cellular angiofibroma is a rare tumor that belongs to fibroblastic/myofibroblastic tumors of the WHO classification, sometimes called as "angiomyofibroblastoma-like tumor". Cellular angiofibroma can be found at various anatomic sites such as the vulva, perineum, genital tract, and inguinal regions with approximately equal gender ratio. This tumor is usually a well-circumscribed mass showing isosignal intensity to muscle on T1-weighted images. On T2-weighted images, cellular angiofibroma may show as a mass with inhomogeneous signal intensity depending on amount of composed spindle cell, collagenous stroma, myxoid matrix, and fat tissue; however it is characterized by low signal intensity due to fibrous tissues. This highly vascular mass shows strong enhancement on post contrast images. Recommended treatment is simple local excision and no recurrence or metastasis have been reported up to date.

Index words : Cellular angiofibroma
Perianal space
Magnetic resonance imaging (MRI)

Address reprint requests to : Joon Seok Lim, M.D., Ph.D., Department of Radiology, Yonsei University College of Medicine
250 Seongsan-no, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea.
Tel. 82-2-2228-7400 Fax. 82-2-393-3035 E-mail: jslim1@yuhs.ac