

비전형적인 세침흡인 세포학적 소견을 보인 후복막강 부신경절종

- 1례 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

김 진 아·김 영 신·강 창 석·이 안 희·김 병 기·심 상 인·김 선 무

= Abstract =

Fine Needle Aspiration Cytology of Retroperitoneal Paraganglioma with an Unusual Pattern

- A Case Report -

Jean A Kim, M.D., Young Shin Kim, M.D., Chang Suk Kang, M.D.,
An hi Lee,M.D., Byung Kee Kim, M.D., Sang In Shim, M.D.,
and Sun Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

A case of retroperitoneal paraganglioma is presented with fine needle aspiration cytologic features.

A 57-year-old woman complained of abdominal discomfort and left flank pain for 2 years. The abdominal CT scan revealed an ovoid mass left to the abdominal aorta. Percutaneous fine needle aspiration was performed from the mass. The smear revealed cellular sheets or groups on hemorrhagic background. The tumor cells were ovoid, round to spindle shaped with mild to moderate cellular pleomorphism. The nuclei were round to ovoid and had evenly dispersed chromatin and small nucleoli. The cytoplasm was amphophilic, finely granular and poorly defined. Cells having large or spindle nuclei were quite frequently observed, however, mitosis was not present. The cytologic findings suggested paraganglioma, but the frequent spindle cell pattern and the pleomorphism made it difficult to exclude other endocrine tumors and sarcomas. The clinical, histological and ultrastructural findings as well as cytologic findings contributed to confirmatory diagnosis.

Key words: Retroperitoneum, Paraganglioma

서 론

부신경절세포는 신경관으로부터 기원하는 세포로서^{1,2)} 부신수질과 대동맥 주변에 분포하는 자율신경절 그리고 Zuckerkandl기관 등의 부신경절을 구성한다. 부신경절종은 부신경절의 신경내분비성분인 chief cell에서 발생하는 종양이다²⁾

부신경절종이 부신외의 후복막강에서 발생하는 경우는 드물어서 약 10%에서 나타난다^{3,6)}. 호발연령은 약 30세에서 45세사이이며 25~60%에서 norepinephrine 분비에 따른 증상으로 고혈압, 두통, 빈맥 등을 호소하며 소변에서 catecholamine의 대사물이 나타난다. 그러나 대부분은 복부종괴나 요통을 많이 호소한다⁷⁾. 부신외 후복막 부신경절종은 부신에서 생긴 종양 보다는 더 악성경로를 취하고 20~40%에서 전이를 일으킨다^{2,3,5,6)}.

국내에서 부신경절종에 대한 보고는 여러 예가 있지만⁸⁻¹⁴⁾, 대부분이 두경부에 생긴 종양이 많으며, 세포학적으로 고찰한 예는 드물다^{15,16)}. 저자들은 비전형적인 세포학적 소견을 보여 진단이 어려웠던 후복막강에서 발생한 부신경절종 1예를 면역조직화학검사 및 전자현미경적 소견과 함께 보고하고자 한다.

증례

1. 임상 소견

환자는 57세 여자로서 2년간의 하복부 불쾌감과 요통을 주소로 내원하였다. 내원 당시 이학적 검사상, 특이 소견은 없었으며, 혈청학적 검사도 정상소견을 보였다. 복부 전산화 단층촬영상, 복부대동맥의 좌측에 3×3×2cm 크기의 난원형의 균일한 종괴가 관찰되어 (Fig. 1) 세침흡인 검사를 시행하였다. 세침흡인 도말 표본에서 내분비계 종양의 의심하에 종괴를 적출하였다.

2. 세포학적 소견

세침흡인 도말표본의 광학현미경소견상, 종양세포들은 출혈성 배경과 함께 원형의 군집이나 판상모양을 이루었다(Fig. 2). 종양세포의 세포질은 풍부하였으며 양염색성의 과립성 양상이었고 세포간의 경계는 불분명하였다. 핵의 모양은 난형 혹은 원형이었으며 크고 방추형의 핵을 갖는 세포들이 많이 관찰되었다. 핵은 미세과립형의 염색질과 분명한 핵소체를 가



Fig. 1. The abdominal CT scan shows an ovoid homogeneous mass left to the infrarenal aorta.

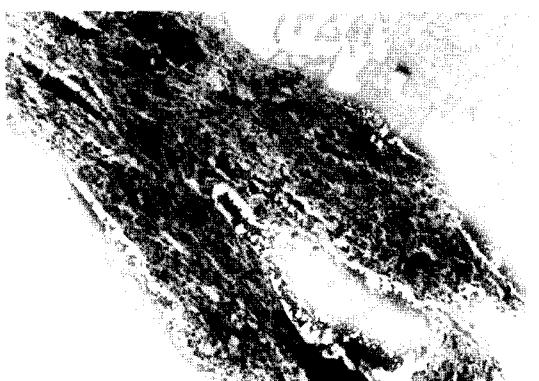


Fig. 2. Aspiration cytologic smear of paragan-glioma showing cellular sheets and groups of tumor cells on hemorrhagic background (Papanicolaou, X 100).

지고 있었으나 유사분열상은 관찰되지 않았다 (Fig. 3).

3. 병리조직학적 소견

적출된 종괴는 $3.5 \times 3.3\text{cm}$ 크기로 주위조직과 경계가 분명하였고 단면소견상, 회색, 황갈색 및 흑색의 다양한 색깔로 해면양상이었으며 부분적으로 출혈이 관찰되었다 (Fig. 4).

광학현미경소견에서, 크고 다각형인 세포들이 섬유혈관성 간질에 둘러싸인 zellballen 모양이 관찰되었다 (Fig. 5). 세포 분열이나 피막, 혈관 침윤 등의 소견은 관찰되지 않았다. 면역조직화학염색상, Fontana-Masson, chromogranin, neuron-specific enolase (NSE)에 양성반응을 보였으며, neurofilament에 음성반응을 보였다.

전자현미경소견상, 풍부한 세포질 속에 다수의 미토콘드리아와 특징적인 신경분비파립을 함유하는 chief cell들이 관찰되었다 (Fig. 6).

고 찰

임상적으로 부신경절종으로 의심되는 종양

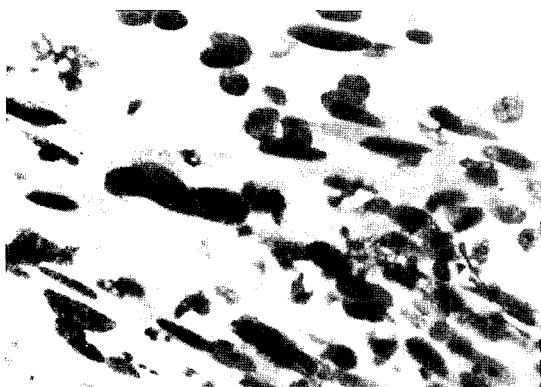


Fig. 3. The cells are round to ovoid, spindle shaped with ill-defined border. The nuclei are round to ovoid and the chromatin was evenly dispersed. The cytoplasm is finely granular. Large and spindle cells with pleomorphism are frequently found (Papanicolaou, $\times 400$).



Fig. 4. Grossly the encapsulated mass shows a gray, yellow to brown, sponge-like cut surface with focal hemorrhage.

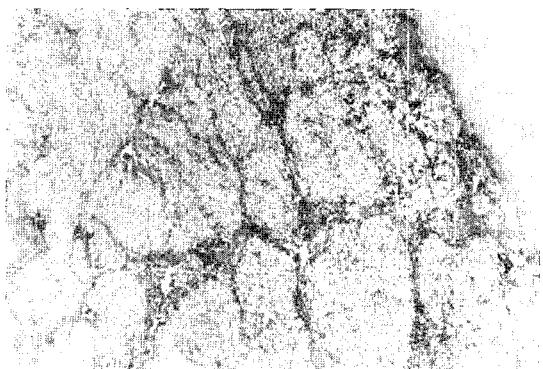


Fig. 5. The tissue section reveals cellular nests showing typical zellballen pattern (H&E, $\times 40$).

은 수술시와 마취시에 catecholamine의 분비로 인한 출혈과 치명적인 사고를 예방하기 위해서는 정확한 진단을 내리는게 중요하다. 그렇지만 norepinephrine을 분비하지 않는 부신경절종은 수술전에 진단하기는 매우 어렵다. 이러한 경우 세침흡인생검에 의한 수술전 세포학적 진단이 매우 유용하다¹⁷⁻²¹⁾. 부신경절종의 세침흡인 소견에 대해서는 Engzell 등에 의해 처음 보고된 이래 많은 보고가 있었지만 대부분이 경동맥체에 생긴 경우였으며^{18,21-24)} 후복막강에 생긴 예

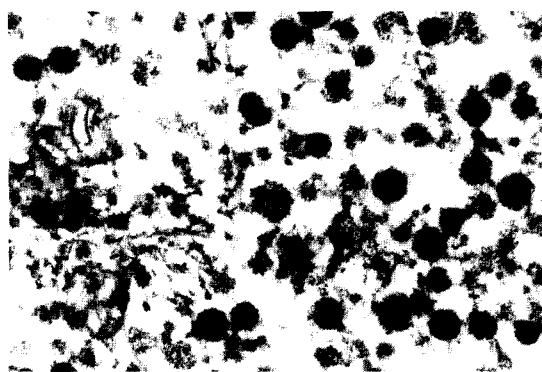


Fig. 6. Electron micrograph of tumor cell showing numerous neurosecretory granules ($\times 25,000$).

는 드물어 Rupp 등과 Alvarez 등^{20, 25)} 그리고 우리나라에서는 한과 이가 보고한 예가 있다¹⁶⁾.

부신경절종의 세포학적 소견은 비록 비특이적이긴 하지만 모든 장기에서 비슷한 양상을 나타내는데, 후복막의 종괴에서 세포가 다음과 같은 소견을 보일 때에는 부신경절종을 의심할 수 있다. 즉, 세포가 서로 모여 판상구조를 형성하고 가끔 선포를 형성하는 양상을 나타낸다. 개개의 세포들은 구형 또는 난원형이고 양염색성 혹은 약한 호산성의 풍부하고 과립성인 세포질을 갖고 있으며 세포간의 경계는 불분명하다. 핵은 원형 혹은 난원형으로서 미세과립형의 염색질과 작은 핵소체를 갖고 있으며 때때로 과염색성의 큰핵을 가지는 세포도 관찰된다. 본 증례는 선포의 구조가 없으면서 다수의 세포가 방추형이며 다형성을 가진 세포들이 다수 관찰되어 육종과의 감별이 어려웠던 점이 앞서 보고되었던 부신경절종의 세포학적 소견과 다른 점이었다.

후복막강에 발생한 부신경절종은 여러 상피암 및 육종과 감별을 해야 하는데 대표적으로 간세포암종, 신상피암종, 부신피질의 종양, 전이성 악성 흑색종, 유암종, 혀장 도세포암, 전이성 선암종 그리고 여러 육종들이 있다²⁵⁾ 간세포암종과 전이성 악성 흑색종은 담즙과 멜라닌

등의 특징적인 소견 등으로 감별이 쉬우며²⁵⁾, 부신경절종이 선구조나 선포구조 등을 형성하는 것이 전이성 선암종과 유사하지만 전이성 선암종에서는 다형성과 비정형성이 더 심하므로 감별이 가능하다^{25, 16)}. 혀장 도세포종과 유암종 그리고 본 증례에서처럼 선포구조가 없으면서 방추형이며 다형성을 가진 세포들이 많이 있는 비전형적인 세포학적인 소견을 보이는 경우에는 세포학적인 소견만으로는 부신경절종과 감별하기가 어려우므로 임상 소견과 면역 조직화학적 소견 그리고 전자현미경적 소견 등으로 감별하여야 한다.

부신경절종은 S-100 protein, chromogranin 그리고 NSE 염색에 양성반응을 나타낸다²⁰⁾. 본 증례에서는 chromogranin과 NSE 염색에 강양성 반응을 나타냈다.

부신경절종의 전자현미경적 소견은 특징적이어서 매우 진단적 가치가 있다^{1, 19, 20)}. 부신경절종은 두 가지 세포로 구성되어 있는데 대부분은 chief cell 또는 paraganglion cell로서 판상구조를 하고 있으며 그 주위에 지주세포(sustentacular cell)들이 반달 형태로 둘러싸고 있다. chief cell은 원형이나 난원형 또는 다각형의 세포로서 비교적 작은 핵과 뚜렷한 핵인을 갖고 있다. 세포질은 풍부하고 많은 수의 미토콘드리아와 신경분비성과립, 그리고 폴리리보솜, 골기체, 섬모, 중심체, lysosome들을 포함하고 있다. 지주세포는 세포질 돌기를 내어 chief cell과 부착반(desmosome)으로 연결되어 있다. 본 증례에서는 다수의 미토콘드리아와 특징적인 신경분비성과립을 포함하는 chief cell들이 관찰되어 부신경절종으로 진단하였다.

결 론

저자들은 57세 여자 환자에서 발생한 비전형적인 세침흡인 세포학적 소견을 보인 후복막강의 부신경절종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰

과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Chaundry AP, Haar JG, Koul A, Nickerson PA: A nonfunctioning paraganglioma of vagus nerve. An ultrastructural study. *Cancer* 43:1689-1701, 1979
2. Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas. Natural history and response to treatment. *Surgery* 108:1124-1130, 1990
3. Glenn F, Gray GF: Functional tumor of the organ of Zuckerkandl. *Ann Surg* 183:578-586, 1976
4. ReMine WH, Chong GC, Van Heerden JA, Sheps HW, Harrison EG: Current management of pheochromocytoma. *Ann Surg* 179:740-748, 1974
5. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Lieberman PH: Extraadrenal paragangliomas of the retroperitoneum. A clinicopathologic study of 12 tumors. *Am J Surg Pathol* 4:109-120, 1980
6. Scott HW, Oates JA, Nies AS, Burko H, Page DL, Rhamy RK: Pheochromocytoma. Present diagnosis and management. *Ann Surg* 183:587-593, 1976
7. Enzinger FM, Wiess SW: Soft tissue tumors, 2nd ed, Washington DC, Mosby. 1988, pp 850-855
8. 김광호, 김성규, 신동환, 이유복: 폐의 부신경절종 (1례 보고). *대한흉부외과학회지* 15:456-459, 1982
9. 안희영, 박영민, 이중달, 박영희: 이자상와에 발생한 부신경절종. *한의인자* 25:381-385, 1982
10. 함건주, 정화순, 김춘원, 박승함, 김기홍: 경동맥체 부신경절종 1례. *대한병리학회지* 16:841-843, 1982
11. 정규택, 현웅설, 원종만: 경동맥체 종양. *외과학회지* 25:834-837, 1983
12. 강영일, 이정훈, 윤문수: 후복막강의 부신외 부신경절종 1례. *대한비뇨기과학회지* 25:372-374, 1984
13. 정영환, 김성연, 이홍규, 민현기, 김상윤, 김종선: Norepinephrine을 분비하는 경동맥사사구 종양 1례, *대한내과학회집지* 28:117-121, 1984
14. 김희남, 이원상, 임상빈, 김태우, 윤병문, 박찬일: 측두와하 수술로 치유된 경동맥구 종양 1례. *한의인자* 29:874-881, 1986
15. 김준미, 주영채: 부신경절종의 세침흡인 세포학적 소견. *대한세포병리학회지* 4:77-80, 1993
16. 한지영, 이광길: 후복막강 부신경절종의 세침흡인. *대한세포병리학회지* 3:19-24, 1992
17. Campora RG, Salaverri CO, Flores PP, Puertas EL, Davidson HG: Fine needle aspiration cytology of paraganglionic tumors. *Acta Cytol* 32:386-390, 1988
18. Jacobs DM, Waisman J: Cervical paraganglioma with intranuclear vacuoles in a fine needle aspirate. *Acta Cytol* 31:29-32, 1987
19. Hood IC, Qizilbash AM, Young JEH, Archibald SD: Fine needle aspiration biopsy cytology of paragangliomas. *Acta Cytol* 27:651-657, 1983
20. Rupp M, Ehya H: Fine needle aspiration cytology of retroperitoneal paraganglioma with lipofuscin pigmentation. *Acta Cytol* 34:84-88, 1989
21. Engzell V, Franzen S, Zajicek J: Aspiration biopsy of tumors of the neck: Cytologic findings in 13 cases of carotid body tumors. *Acta Cytol* 15:25-30, 1971
22. Mincione G, Urso C: Fine needle aspiration cytologic findings in a case of carotid body paraganglioma(chemodectoma). *Acta Cytol* 33:679-681, 1989
23. Chen LT, Hwang WS: Fine needle aspiration of carotid body paraganglioma. *Acta Cytol* 33:681-682, 1989
24. Kapoor R, Saha MM, Das DK, Gupta AK, Tygagi S: Carotid body tumor initially diagnosed by fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 33:682-683, 1989
25. Alvarez JV, Gomez MM, Agorreta MA, Garcia JV: Malignant retroperitoneal paraganglioma with intranuclear vacuoles in a fine needle aspirate. A case report. *Acta Cytol* 37:229-233, 1993