

장간막에서 발생한 염증성 근섬유모세포종의 세침흡인 세포학적 소견

- 1에 보고 -

전북대학교 의과대학 병리학교실¹ 및 의과학 연구소²

손 현 진¹ · 김 주 현¹ · 문 우 성^{1,2} · 강 명 재^{1,2} · 최 호 열^{1,2}

= Abstract =

Fine Needle Aspiration Cytology of Inflammatory Myofibroblastic Tumor in Mesentery

- A Case Report -

Hyun Jin Son, M.D.¹, Joo Heon Kim, M.D.¹, Woo Sung Moon, M.D.^{1,2},
Myoung Jae Kang, M.D.^{1,2}, and Ho Yeul Choi, M.D.^{1,2}

Department of Pathology¹, and Institute for Medical Sciences², College of Medicine,
Chonbuk National University, Chonju, Korea

Since inflammatory myofibroblastic tumor was initially recognized in the lung, this tumor has been described in other extrapulmonary sites. In spite of relatively uniform histologic findings in various organs, a rarity in extrapulmonary sites and highly vascular characteristics frequently lead to a misdiagnosis in preoperative radiology and fine needle aspiration cytology. We present a case of inflammatory myofibroblastic tumor occurring in the mesentery of a 4-month-old girl. Fine needle aspiration cytology smear disclosed characteristic spindle cells intermixed with prominent mature plasma cells and lymphocytes. According to the immunohistochemical staining, we recognized that the intervening spindle cells are myofibroblasts which have reactivity for the both actin and vimentin.

Key words: Inflammatory myofibroblastic tumor, Mesentery, Fine needle aspiration cytology

책임저자 : 강명재

주 소 : (561-180) 전북 전주시 덕진구 금암동 산 2-20, 전북대학교 의과대학 병리학교실.

전 화 : 0652-270-3071 / 0652-250-1227

팩 스 : 0652-270-3135 / 0652-250-1229

E-mail address : mj kang@moac.chonbuk.ac.kr

* 본 논문은 전북대학교 부설 의과학연구소의 일부지원에 의하여 연구되었음.

서 론

염증성 근섬유모세포종은 조직학적으로 부위에 따라 세포밀도가 다양하고 근섬유세포로의 분화를 보이는 방추형의 세포를 중심으로 성숙한 형질세포, 림프구와 조직구가 섞여서 혼재하는 것이 특징이다.¹⁻⁴⁾ 국소적으로 재발할 수 있고 소수의 예에서 악성으로 전환할 수 있으나,²⁾ 대부분에서 양성 경과를 취하며 지속적인 항생제 치료 또는 보존적인 국소절제만으로 치료할 수 있다. 처음 폐에서 보고된 이후 지금까지 폐 이외의 다양한 기관에서도 보고되어 있다. 종괴 발생의 병태생리학적 기원에 관하여는 아직까지 논란이 많으며 각 장기에서의 특이성과 비교적 일정한 형태학적 소견에도 불구하고 하나 이상의 병인이 관련할 것으로 생각한다.¹⁾ Coffin 등¹⁾의 보고에 따라 폐 이외에서 발생하는 염증성 근섬유모세포종의 빈도를 살펴보면, 장간막과 대망조직, 다른 복부부위, 비뇨생식기, 상부 호흡기계, 체간, 후복막강과 골반, 사지와 두경부 순이다. 폐^{5, 6)}와 간^{7, 8)}에서 발생한 염증성 가종양의 세침흡인 세포학적 소견은 소수 보고되어 있으나, 장간막을 포함한 드물게 발생하는 부위에서 발생한 예에 대한 보고는 없다. 저자들은 4개월 여아의 장간막에서 발생한 염증성 근섬유모세포종 1예의 세침흡인 세포학적 소견을 경험하고 다른 양성 종양 및 악성 종양과 염증성 근섬유모세포종을 감별하는데 세침흡인 세포검사가 유용함을 본 증례를 통하여 확인하였기에 보고하는 바이다.

증 례

1. 임상적 소견

4개월 여아가 복부팽만을 주소로 내원하였다. 입원 당시 약간의 미열이 있었으며 혈액검사상 저색소성 소구성 빈혈을 동반하고 있었다.

복부전산화단층사진에서 담낭과 십이지장을 뒤로 밀고 전 장관을 좌측으로 누르며 복강을 가득 채우는 풍부한 혈관을 가진 커다란 종괴를 발견하였다. 종괴는 장간막 기원으로 생각되었으며 종괴적출술과 함께 종괴와 연결한 소장 절제술을 시행하였다. 적출한 종괴에서 세침흡인 세포검사를 시행하였다.

2. 세포학적 소견

세침흡인 세포검사상 세포밀도는 중등도 이상으로 높았으며, 배경은 부분적으로 점액성이었다. 다양한 염증세포의 도말배경하에 특징적인 방추형의 세포들이 교원질과 혼재하여 판상으로 배열하거나 개별적으로 느슨하게 흩어져 있었다. 종양의 주된 구성세포인 방추형세포는 핵이 납작하거나 난원형이며 세포질의 중심부에 위치하였고 한 개의 분명한 핵소체를 가지고 있었으며 세포질은 호산성을 띠며 비교적 풍부하였고 두 개 이상의 긴 세포돌기를 형성하고 있어 근섬유모세포로의 분화를 보였으며 다형성 및 이형성은 없었다. 염증세포는 핵이 한쪽으로 치우치며 핵주위 투명륜이 있는 성숙한 형질세포가 주로 있었으며, 림프구와 소수의 조직구가 섞여 있었다(Fig. 1, 2).

3. 병리학적 소견

육안적으로 종괴의 크기는 12.5×9.5×7.5 cm 이었으며 소장과 인접하여 장간막에 위치하였으나 장관을 폐쇄하거나 침습하는 소견은 없었다. 종괴의 표면은 울퉁불퉁하였으나 매끄러웠고 단단하였으며 절단면상 균질한 연한 황색이었다(Fig. 3). 조직학적 검사상 점액양 배경하에 방추형 세포가 느슨하게 배열하거나 다양한 크기와 모양으로 다발을 형성하면서 무질서한 방향으로 증식하였다. 방추형 세포의 형태는 세침흡인 세포검사와 동일하였으며, 방추형 세포사

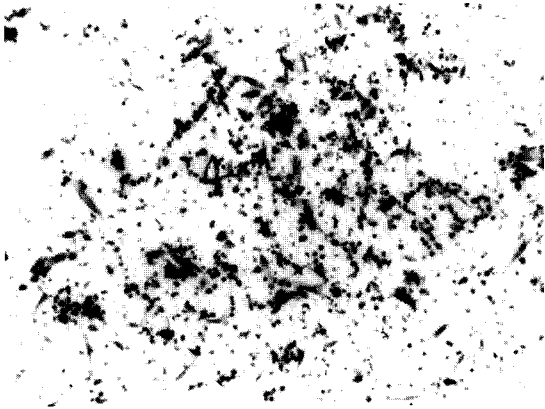


Fig. 1. Low power view of FNAC: There are numerous plump spindle-shaped cells, which are scattered individually in a background of inflammatory cells including mature plasma cells (H-E, $\times 100$).

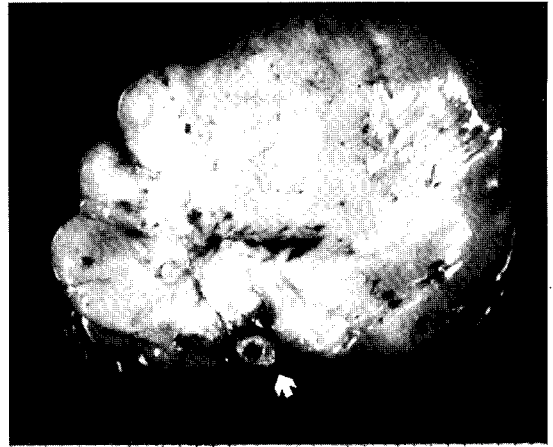


Fig. 3. Gross finding: Cut surface of the tumor, which is contiguous with the small intestine (arrow) is yellowish, homogeneous, and bosselated in outline.

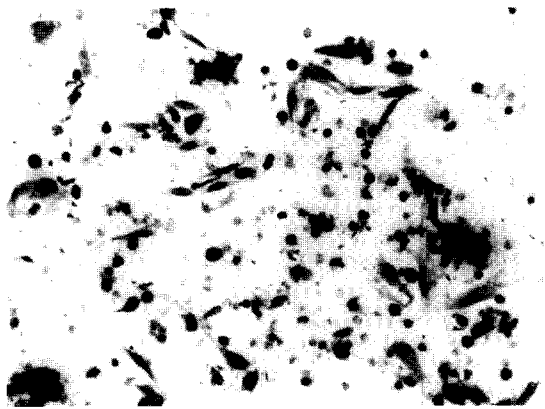


Fig. 2. High power view of FNAC: The spindle cells are elongated with long processes, and their nuclei are spindle-shaped or ovoid with occasional prominent nucleoli (H-E, $\times 200$).

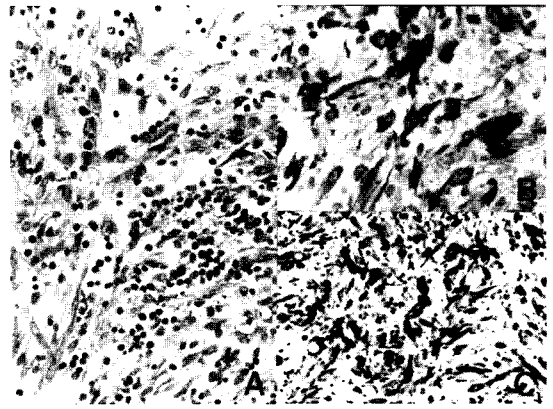


Fig. 4. Histologic and immunohistochemical findings: A) Spindle tumor cells are proliferating in random directions in a loosely textured background (H-E, $\times 100$). B,C) They have reactivity for the both actin and vimentin (B; ABC for actin $\times 200$, C; ABC for vimentin $\times 100$).

이로 미약한 모세혈관의 증식과 성숙한 형질세포, 림프구와 조직구가 다양하게 섞여 있었다 (Fig. 4A). 면역조직화학 염색결과 방추형 세포는 actin과 vimentin에 모두 양성이었다(Fig. 4B, 4C).

고 찰

장간막에서 발생하는 염증성 근섬유모세포종은 염증성 가종양이나 형질세포성 육아종으로

도 불리우며 젊은 성인층과 소아에서 발생하는 드문 병변으로 병인과 임상적 특징에 대하여 잘 알려져 있지 않다. Treissman 등³⁾이 보고한 장간막과 대망부에서 발생한 염증성 가종양 3예의 세포유전학적 연구에 따르면, 단클론성 병변으로 밝혀져 이 종양의 발생에 있어 유전적 변화가 중요한 역할을 할 것임을 시사하였다. 또한, 지금까지 보고된 장간막과 대망에서 발생한 염증성 가종양의 자료를 검토한 결과, 소아에서 발생하는 양성 종양으로서 명백하게 임상 및 병리학적으로 독립된 병변임을 강조하였다. Coffin 등²⁾의 보고에 따르면, 폐 이외에서 발생한 전체 84예의 염증성 근섬유모세포종 중 23예가 장간막에서 발생했으며, 복부와 골반에서 발생한 경우, 장간막, 대망, 후복강 및 복막에 걸쳐 다결절성 병변을 보이며, 이러한 다결절성으로 인해 종괴를 불완전하게 제거할 가능성이 있어 국소적으로 재발을 할 수 있다. 또한, 이들은 장간막과 복막에 걸쳐 다결절성 병변으로 나타났던 2예가 육종으로 전환하였음을 보고하였다. 폐에서는 주로 성인에서 발생하는 반면 장간막과 대망에서는 주로 유소아에서 발생하며, 종괴의 크기가 3 내지 13 cm으로 더욱 크고, 대부분에서 혈소판증가증, 저색소성 소구성 빈혈, 다클론성 고글로불린혈증, 적혈구침강속도의 증가를 보인다.^{2,3)} 본 증례는 4개월된 영아로 혈액검사상 저색소성 소구성 빈혈을 동반하고 있었으며 한 개의 분명한 종괴를 형성하였고 그 크기는 12.5×9.5×7.5 cm으로 복강을 가득 채우고 있었다.

염증성 근섬유모세포종은 수술전 또는 수술도중 세침흡인 세포검사를 시행하더라도, 그 발생빈도가 낮고 대부분의 종양세포 및 비종양성 염증세포성분들이 비특이적이기 때문에 정확한 진단을 얻기가 쉽지 않다. 장간막을 비롯한 복강내에서 발생한 경우, 일반적으로 종괴의 크기가 크고, 혈관분포가 풍부하여 수술전 시행하는 방사선학적 검사에서 간엽성 기원의 악성 종양

등으로 간주하기가 쉽다. 그러나 염증성 근섬유모세포종은 방추형 세포의 핵의 이형성이 적고 세포의 구성성분이 악성 종양에 비해 다양하기 때문에 세침흡인 세포검사로 구분이 가능하다.⁴⁾ 본 증례의 세포학적 검사상 방추형 세포에서 이형성과 역형성은 없었으며 세포밀도가 다양하고 방추형 세포사이로 형질세포 및 림프구와 조직구 등의 염증세포 침윤이 현저하였다. 이러한 세포학적 소견과 더불어 임상적 소견과 발생연령 등을 고려하여 다른 종류의 양성 및 악성 종양의 가능성을 배제할 수 있었으며 염증성 근섬유모세포종을 의심하였다. 절제한 종괴의 조직학적 검사를 통해 염증성 근섬유모세포종으로 확진하였으며 면역조직화학염색을 통해 방추형 세포의 세포질이 actin과 vimentin 모두에 양성 반응을 보여 이들 세포가 근섬유모세포임을 확인할 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Coffin CM, Humphrey PA, Dehner LP: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor: A clinical and pathological survey. *Semin Diagn Pathol* 15:85-101, 1998
2. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 19:859-872, 1995
3. Treissman SP, Gillis DA, Lee LY, Giacomantonio M, Resch L: Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor. Cytogenetic demonstration of gene changes and monoclonality in one tumor. *Cancer* 73:1433-1437, 1994
4. Sonobe H, Okada Y, Sudo S, Iwata J, Ohtsuki Y: Inflammatory pseudotumor of urinary bladder with aberrant expression of cytokeratin. Report of a case with cytologic, immunohistochemical and cytogenetic findings. *Acta Cytol* 43:257-262, 1999
5. Thunnissen FB, Arends JW, Buchholtz RTF, Valde G: Fine needle aspiration cytology of inflammatory pseudotumor of the lung (plasma cell granuloma). *Acta Cytol* 33:917-921, 1989

6. Usuda K, Saito Y, Imai T et al.: Inflammatory pseudotumor of the lung diagnosed as granulomatous lesion by preoperative brushing cytology: A case report. *Acta Cytol* 34:685-689, 1990
7. Lupovitch A, Chen R, Mishra S: Inflammatory pseudotumor of the liver. Report of fine needle aspiration cytologic findings in a case initially misdiagnosed as malignant. *Acta Cytol* 33:259-262, 1989
8. Malhotra V, Ranjana G, Tatke M, Sarin SK: Fine needle aspiration cytologic appearance of inflammatory pseudotumor of the liver: A case report. *Acta Cytol* 41:1325-1328, 1997