

## 포상연부육종의 세침흡인 세포학적 소견

- 1에 보고 -

인하대학교 의과대학 병리학교실

한혜승·박인서·한지영·김준미·김영배·황태숙·주영채

= Abstract =

### Fine Needle Aspiration Cytology of Alveolar Soft Part Sarcoma

- A Case Report -

Hye Seung Han, M.D., In Seo Park M.D., Jee Young Han, M.D., Joon Mee Kim, M.D.,  
Young Bae Kim, M.D., Tae Sook Hwang, M.D., and Young Chae Chu, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Inha University, Incheon, Korea

Alveolar soft part sarcoma is a rare soft tissue tumor. Few cases of fine needle aspiration cytology have been reported in the literature. We experienced a case of recurrent alveolar soft part sarcoma of the right thigh diagnosed by fine needle aspiration cytology in a 47-year-old man. Cytologic findings showed single cells and clusters associated with thin walled vasculature in a distinct pseudo-alveolar pattern. The tumor cells exhibited round or ovoid abundant granular cytoplasm and large pleomorphic nuclei with prominent central nucleoli.

**Key words:** Alveolar soft part sarcoma, Fine needle aspiration cytology, Thigh

---

책임저자 : 한혜승

주 소 : (400-103) 인천광역시 중구 신흥동 3가 7-206, 인하대병원 해부병리과

전 화 : 032-890-3984

팩 스 : 032-890-3464

E-mail address : aphsh@unitel.co.kr

## 서 론

포상연부육종은 연부조직에 발생하는 전체 악성 종양중 0.5~1.0%<sup>1)</sup>를 차지하는 비교적 드문 종양이다. 하지의 심부 연부조직에 가장 흔히 발생하나, 그외 구강, 인두, 종격동, 위, 후복막, 안와, 자궁 및 질에서도 볼 수 있다.<sup>2)</sup> 그 조직 기원에 대해서는 다양한 가설이 있으나 아직 정설은 없으며,<sup>1)</sup> 이 종양의 세침흡인 세포학적 소견에 대해서는 외국 문헌검색상 소수만이 보고되었다.<sup>3~9)</sup> 국내문헌 중에는 세침흡인 세포검사로 진단된 폐의 포상연부육종 1예가 보고되었다.<sup>10)</sup> 저자들은 최근에 47세 남자의 재발한 대퇴부 종괴를 세침흡인 세포검사 후 수술로 확진한 포상연부육종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

### 1. 임상 소견

47세 남자 환자가 우측 대퇴부에 1년전부터 만져지고 5 cm 가량으로 커진 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 4년전 다른 병원에서 같은 부위의 종괴를 절제한 적이 있으며 육종으로 진단받았다고 하였다. 종괴에서 시행한 세침흡인 세포검사상 육종에 합당한 소견을 보여 이전 육종이 재발한 것으로 생각하였으며, 당시 단순 흉부 X-선에서도 양측 폐엽에서 다수의 크고 작은 결절들이 있는 점으로 미루어 폐에도 육종이 전이한 것으로 생각하였다. 환자에게 항암화학요법을 권유하였으나 자의로 퇴원하였다. 1년이 지난 후 환자는 2개월 전부터의 전신 쇠약감, 음식섭취불량 및 종괴 부위의 통증을 호소하며 내원하였다. 1년만에 종괴는 9 cm 가량으로 커져 있었고 출혈 소견을 보였다. 흉부 전산화 단층촬영 소견상 양측 폐엽 종괴도 크기가 증가하였으며, 간 내에서도 3~4 cm 가량

의 저음영의 종괴가 있었다. 종괴에 대한 절제술을 시행하였다.

### 2. 세포학적 소견

세침흡인 도말소견상 혈액배경으로 대부분의 세포들은 개개로 흩어져 있었고 간혹 종양세포들이 군집을 이루었다. 개개로 흩어진 종양세포들은 대부분 세포질이 없는 나핵세포였으며 일부는 풍부한 호산성 과립형의 세포질을 유지하였다. 덩어리로 떨어져 나와 고밀도의 세포 군집을 이루는 종양세포들은 얇은 벽을 가진 혈관으로 나뉘어 둥그런 새둥지 모양의 배열을 하였다(Fig. 1). 세포질을 유지하고 있는 종양세포들은 크고 다각형 또는 난원형이었으며 세포의 경계는 불분명하였고 세포질은 풍부한 호산성 과립상이었다. 종양세포의 핵은 크고 둥글거나 난원형이었고 중심부 또는 중심부 주변에 위치하였다(Fig. 2). 염색질은 거친 과립상이었고 하나의 뚜렷한 핵소체가 핵의 중심부에 있으며 중등도 이상의 핵의 다형성을 보였다. periodic acid-Schiff(PAS) 염색시 작은 과립상의 세포질내 물질을 종양세포의 세포질 내에서 또는 부서진 세포질 내에서 볼 수 있었으며 이들은 diastase 처리 후에도 양성이었다.

### 3. 육안 및 현미경 소견

육안소견상 종괴의 대부분은 피부로 돌출하였으며 표재성 궤양을 동반하였고 크기는 8.1×6.0 cm 였다. 단면상 종괴는 경계가 좋았으며 갈색을 띠는 회색이었고 분엽상이었다(Fig. 3). 종괴 내에서 부분적으로 출혈 및 괴사가 관찰되었으며, 주위 조직과 비슷한 경도로 만져졌다. 현미경 소견상 종양세포는 교원섬유에 의해 경계가 명확한 군집으로 나뉘어 있었고 중심부 세포가 서로 떨어져 있어 특징적인 폐포 모양을 취하고 있었으며 혈관이 매우 풍부하였다

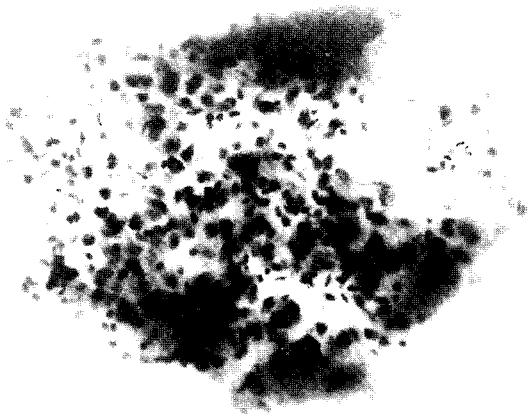


Fig. 1. FNAC finding of the thigh mass: Tumor cells are surrounded by a thin vascular structure, showing typical nest-like arrangement (Papanicolaou,  $\times 200$ ).

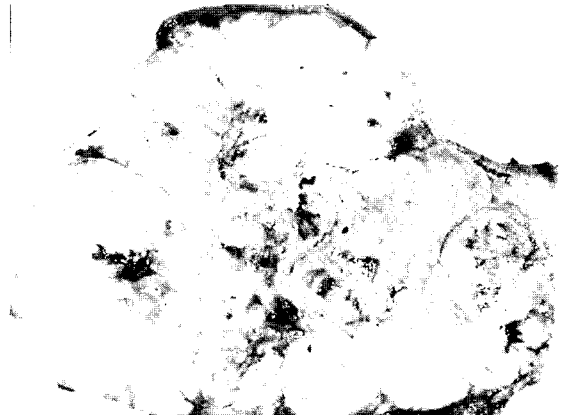


Fig. 3. Gross finding of the resected thigh mass: The large tumor mass is well demarcated, brownish gray and multinodular.

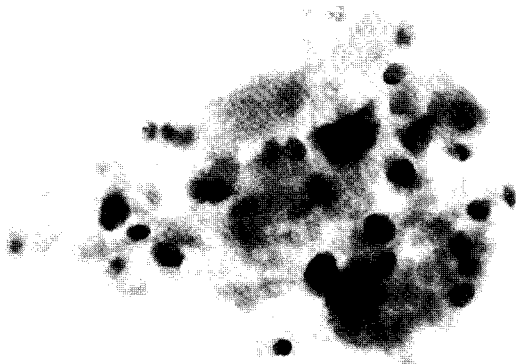


Fig. 2. FNAC finding of the thigh mass: Tumor cells are round to polygonal with vesicular nuclei, centrally located prominent nucleoli, and abundant eosinophilic granular cytoplasm (Papanicolaou,  $\times 400$ ).

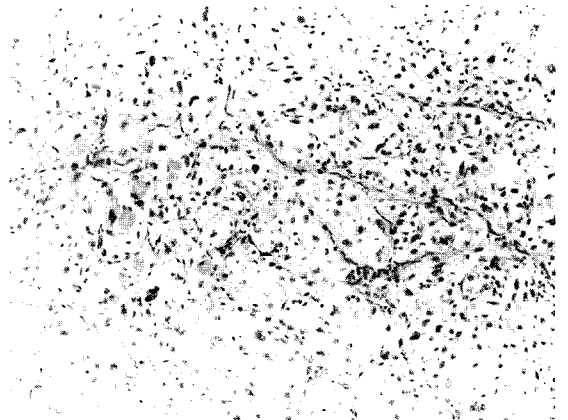


Fig. 4. Histologic finding: Characteristic alveolar arrangement of large polygonal tumor cells is found (H-E,  $\times 100$ ).

(Fig. 4). 개개의 세포는 둥글거나 약간 각진 모양이었고 크기는 비교적 다양하였다. 핵은 저염색성이었고 하나의 뚜렷한 핵소체를 보였다. 세포질은 풍부하였고 투명하거나 호산성이었으며 과립상이었다. PAS 염색시 작은 과립 또는 바늘 모양의 세포질내 물질들이 뚜렷하게 양성으로 염색되었다(Fig. 5). 면역조직화학염색상

myoglobin 및 neuron specific enolase에 미반성으로, desmin과 vimentin에 부분적으로 양성 반응을 보였고, smooth muscle actin에서는 몇 개의 종양 세포만이 양성이었다. 전자현미경 검색시 종양세포의 세포질 내에서 다수의 미토콘드리아, 무과립형질내세망, 골지체 등과 더불어 소수의

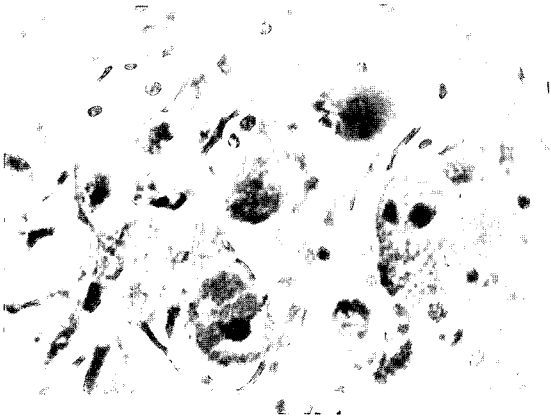


Fig. 5. Histologic finding: PAS-positive intracellular granules are noted within the cytoplasm of tumor cells (PAS, ×400).

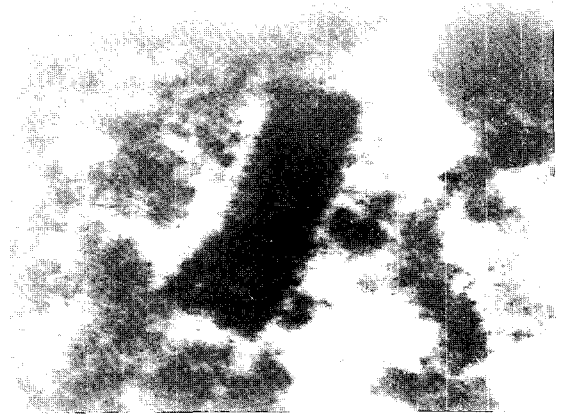


Fig. 6. Electron microscopic finding: Intracellular rhomboid and rod-shaped crystalline structure is noted (uranyl acetate & lead citrate, ×50,000).

막으로 싸인 마름모꼴의 결정체를 볼 수 있었다(Fig. 6).

## 고 찰

포상연부육종은 Christopherson 등<sup>11)</sup>이 처음으로 기술하였으며, 주로 청년기나 젊은 성인에서 생기며 남자보다는 여자에, 그리고 하지나 두경부에 호발한다. 대개 통증이 없이 서서히 자라는 종괴로 나타나지만 폐나 뇌에 전이가 먼저 나타나기도 한다.

포상연부육종의 조직기원에 대하여는 부신경절종이나 과립세포종양의 한 유형, 또는 골격근기원 등의 가설을 제시하고 있고 이 중 골격근기원이라는 설이 점점 많은 지지를 얻고 있다.<sup>1)</sup> 포상연부육종은 대부분의 예가 골격근이 풍부한 조직에서 발생한다는 사실로 인해, 처음 이 종양을 기술할 당시부터 골격근에서 기원하는 종양일 가능성을 제시하였으며, 그후 전자현미경 검색을 통해 포상연부육종에서 나타나는 결정체가 횡문근종이나 nemaline rod 근병증에서 나타나는 결정체와 유사한 넓이와 주기성을 갖는다는 점<sup>12)</sup>과 면역조직화학염색을 통한 연구

에 의해 근육관련 항체에 대해 흔히 양성으로 염색되는 점,<sup>13)</sup> 근육기원 종양의 표지자로서 그 유용성이 잘 알려진 myo D1에 발현됨으로서<sup>14)</sup> 골격근 기원이라는 가설이 점점 더 많은 지지를 얻고 있다.

본 증례의 세침흡인 세포학적 소견은 이미 보고된 소수의 예들과 비슷하였다.<sup>3~10)</sup> 보고된 예를 종합하면, 포상연부육종의 특징적인 세침흡인 도말소견은 종양세포가 군집을 이루거나 날개로 흩어져서 도말되며, 일부 세포는 혈관구조로 둘러싸여 포상형태의 3차원적 세포군을 형성하는 것이다. 또한 흔히 세포질이 부서져 나핵만이 관찰된다. 종양세포의 세포질은 투명하거나 공포가 있으며, 부분적으로 풍부하고 과립성이다. 핵은 둥글거나 난원형이고 경계가 분명하며 핵소체는 한 개 이상으로 호산성이고 뚜렷하다. 세포질내 작은 과립모양의 물질은 PAS 염색 및 D-PAS 염색 모두에 양성이다.

세침흡인 세포검사상 이 종양과 감별을 요하는 병변들은 전이성 신세포암종, 부신경절종, 과립세포종, 투명세포육종 및 상피양육종 등이다. 신세포암종은 Furhman 핵 등급에 따라 다양한 세포학적 소견을 보이지만 포상연부육종

의 세포에 비하여 비교적 세포경계가 분명하고 많은 수의 세포가 응집되어 나타나는 특징이 있으며, 신장의 종양 유무를 확인함으로써 감별할 수 있다.<sup>15, 16)</sup> 부신경절종, 과립세포종 및 상피양 육종은 하지에 잘 생기지 않는다. 부신경절종은 종양세포가 새둥지모양의 배열을 보이며 세포질내에 미세한 과립을 함유한다는 점에서 감별을 요하며 S-100 단백, neuron specific enolase, chromogranin에 대한 양성 반응이 감별에 도움이 된다.<sup>17)</sup> 상피양육종에서는 편평세포암종에서 보이는 방추형 세포나 올챙이 꼬리모양의 세포와 유사한 세포들이 보일 수 있으며 과립세포종에서는 핵소체가 뚜렷하지 않고 투명세포육종에서는 핵내 가성봉입체가 보인다는 점 등이 감별에 도움을 준다.<sup>15)</sup> 부신경절종을 제외한 이들 종양은 모두 세포질내 과립이 PAS 염색에 양성이라는 공통점을 보이지만 D-PAS 염색을 할 경우에는 포상연부육종의 세포질내 과립만이 양성이라는 점이 감별에 중요하다.<sup>9)</sup> 그외 keratin, vimentin, desmin, neuron specific enolase, chromogranin, synaptophysin, S-100 단백, HMB-45 등에 대한 면역조직화학 염색과 전자현미경 검사상 포상연부육종의 특징인 규칙적인 격자무늬 모양의 장사방형 또는 막대기 모양의 결정체를 발견하는 것이 다른 종양과의 감별에 도움을 줄 수 있다.

### 참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW: Soft tissue tumor. 3rd ed. St. Lewis, Mosby, 1995, pp 1067-1074
2. Lieberman PH, Brennan MF, Kimmel M, et al.: Alveolar soft part sarcoma: Clinicopathologic study of half a century. *Cancer* 63:1-13, 1989
3. Kapila K, Chopra P, Verma K: Fine needle aspiration cytology of alveolar soft-part sarcoma: A case report. *Acta Cytol* 29:559-561, 1985
4. Ordonez NG, Hickey RC, Brooks TE: Alveolar soft part sarcoma: A cytologic and immunohistochemical study. *Cancer* 61:525-531, 1988

5. Nieberg RK: Fine needle aspiration cytology of alveolar soft part sarcoma. A case report. *Acta Cytol* 28:198-202, 1984
6. Persson S, Willems JS, Kindblom LG, et al.: Alveolar soft part sarcoma. An immunohistochemical, cytologic and electron microscopic study and a quantitative DNA analysis. *Virchows Arch [A]* 412:499-513, 1988
7. Vehara H: Cytology of alveolar soft part sarcoma (Letter). *Acta Cytol* 22:191-192, 1978
8. Zaleski S, Setum C, Benda J: Cytologic presentation of alveolar soft part sarcoma of the vagina: Case report. *Acta Cytol* 30:665-670, 1986
9. Shabb N, Sneige N, Fanning CV, Dekmejian R: Fine needle aspiration cytology of alveolar soft-part sarcoma. *Diagn Cytopathol* 7:293-298, 1991
10. 김대수, 오영륜, 고영혜: 세침흡인 세포검사로 진단한 폐의 포상 연부육종. 1예 보고. *대한세포병리학회지* 9:187-191, 1998
11. Christopherson WM, Foote FW, Stewart FW: Alveolar soft-part sarcoma. Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 5: 100-111, 1952
12. Fischer ER, Reidbord H: Electron microscopic evidence suggesting the myogenous derivation of the so-called alveolar soft part sarcoma. *Cancer* 27: 150-159, 1971
13. Coira BM, Sachdev R, Moscovic E: Skeletal muscle makers in alveolar soft part sarcoma(letter to the editor). *Am J Clin Pathol* 94:799-800, 1990
14. Rosai J, Dias P, Parham DM, et al.: Myo D1 protein expression in alveolar soft part sarcoma as confirmatory evidence of its skeletal muscle nature. *Am J Surg Pathol* 15:974-981, 1991
15. Silverberg SG, Delellis RA, Frable WJ: Principles and practice of surgical pathology and cytopathology. 3rd ed. Churchill Livingstone, 1997, pp 573
16. Pilotti S, Rilke F, Alasio L, Garbagnati F: The role of fine needle aspiration in the assessment of renal masses. *Acta Cytol* 32:1-10, 1988
17. Gonzalez-Campora R, Otal-Salaverri C, Panea-Flores P, Lerma-Puertas E, Galera-Davidson H: Fine needle aspiration cytology of paraganglionic tumors. *Acta Cytol* 32:386-390, 1988