
위에 발생한 염증성 근섬유모세포성 종양의 세침흡인 세포학적 소견

- 1 예 보고 -

고려대학교 의과대학 병리학교실

이 지 혜 · 신 봉 경 · 김 정 렬 · 조 성 진 · 김 한 검 · 김 인 선

= Abstract =

Fine Needle Aspiration Cytologic Findings of Gastric Inflammatory Myofibroblastic Tumor

- A case report -

Ji-Hye Lee, M.D., Bong Kyung Shin, M.D., Chung Yeul Kim, M.D., Seong Jin Cho, M.D.,
Han Kyeom Kim, M.D., and In Sun Kim, M.D.

Department of Pathology, Korea University Medical College, Seoul, Korea

Inflammatory myofibroblastic tumor, histologically characterized by the presence of bland-looking spindle cells and infiltration of chronic inflammatory cells, is extremely rare in the gastric wall. We report a case of gastric inflammatory myofibroblastic tumor in a 27-month-old boy. The fine needle aspiration biopsy from the mass showed loose clusters or scattered spindle cells and inflammatory cells, predominantly of lymphocytes and plasma cells. The spindle cells resembled fibroblasts or myofibroblasts. Differential diagnosis from benign and malignant diseases involving abdominal cavity was discussed.

Key words: Inflammatory myofibroblastic tumor, fine needle aspiration cytology, stomach

통신저자 : 이지혜

주 소 : (136-705) 서울시 성북구 안암동 5가, 고려대학교 안암병원 해부병리과

전 화 : 02-920-5595, 5594

팩 스 : 02-920-5590

E-mail address: whui@freechal.com

서 론

염증성 근섬유모세포성 종양(inflammatory myofibroblastic tumor)은 비교적 드문 양성 질환으로 폐에서 처음 기술된 이후 다른 여러 장기에서도 발생하는 것으로 알려졌고 주로 젊은 연령이나 어린이에서 발생한다.^{1,2)} 조직학적으로 방추상세포와 함께 형질세포, 림프구 및 조직구가 함께 출현한다.¹⁻⁹⁾ 이 질환은 임상적으로나 방사선학적으로 다른 양성 및 악성 병변과 감별이 매우 어렵고, 대부분의 경우 종양을 제거한 후 조직학적 소견으로 진단 받게 된다.^{4,5)} 이 종양을 세침흡인 세포검사만으로 진단하기는 어렵지만 특징적인 세포학적 소견을 염두에 두고 감별진단을 고려하면 수술전 진단도 가능하리라 생각한다.

저자들은 27개월 된 남아의 위에 발생한 염증성 근섬유모세포성 종양을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

1. 병력

27개월 된 남아가 고열을 주소로 내원하였다. 환아는 약 6주 전부터 간헐적으로 39도까지 오르는 열과 함께 심한 발한, 식욕 감퇴 등의 증상을 보였다. 다른 병원에서 시행한 결핵 피부반응이 약양성으로 나타나 결핵약을 복용하였으나 증상의 호전은 없었다. 입원 후 시행한 복부 초음파 검사에서 췌장부위에 약 7×5 cm 크기의 저 에코성의 분엽성 종괴가 발견되었다. 이어 시행한 복부 전산화 단층 촬영상 불규칙한 경계를 가진 균일성의 종괴가 좌측 신장과 췌장 및 위 부분에서 관찰되었다. 종괴로부터 세침흡인 세포검사 후 수술을 시행하였다. 종괴가 췌장, 비장, 그리고 위에 유착되어 원위 췌장절제술, 비장절제술과 위 부분절제술을 시행하였다.

2. 세포학적 소견

수술 전 시행한 세침흡인 세포검사상 세포밀도는 중등도 이상이였으며 느슨한 세포군집을 이루거나 개개로 흩어진 방추형의 세포와 둥글거나 난원형의 세포가 만성 염증 세포와 함께 관찰되었다(Fig. 1). 방추형 세포의 핵은 난원형이거나 시가형이었고, 한 개 또는 두 개의 핵소체는 작지만 뚜렷하였으며 세포의 경

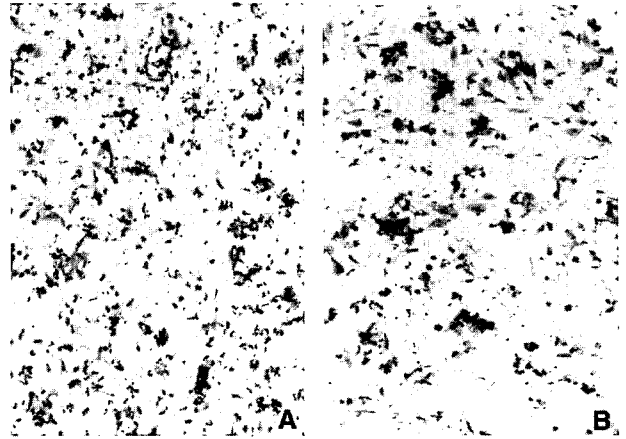


Fig. 1. FNAC finding: The cellularity is moderate(1A). Loose clustered or scattered spindle cells and mixed inflammatory cells are noted(1B) (Papanicolaou).

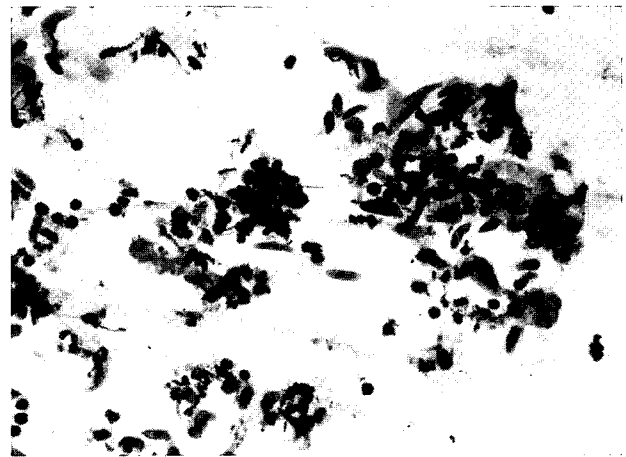


Fig. 2. FNAC finding: The spindle cells show oval to cigar-shaped nuclei with one or two prominent nucleoli. Inflammatory cells are composed of lymphocytes and plasma cells(Papanicolaou).

계는 다소 불분명하였다. 때로 호산성의 섬유양 세포질을 소량 가지고 있었고, 유사 분열은 거의 관찰되지 않았다. 염증 세포는 주로 림프구와 형질세포였고, 간혹 중성구도 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 혈관 내피세포로 이루어진 혈관 구조도 관찰할 수 있었다. 절제된 종괴에서 시행한 세침흡인 도말의 소견도 유사하였다.

3. 육안 및 조직학적 소견

종괴의 크기는 7.8×7×6 cm이었고, 경계는 분명하

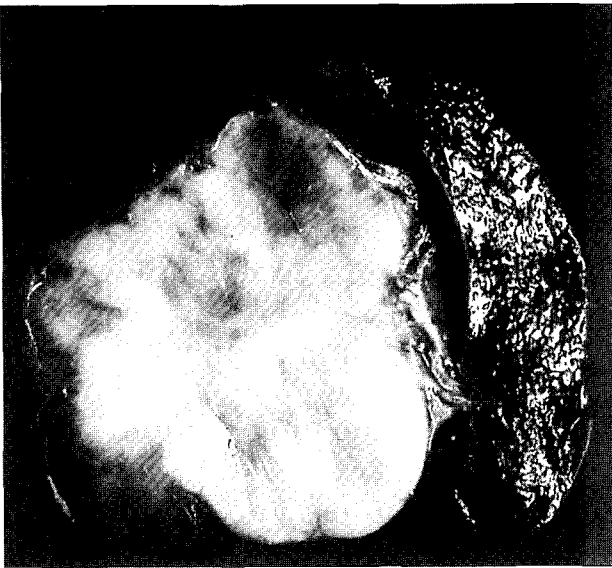


Fig. 3. Gross finding: The cut surface of the tumor shows solid, pale brownish white homogeneous appearance.

였으나 주위에 췌장의 원위부, 비장, 위의 일부가 유착되어 있었다. 절단면은 황백색으로 균일하고 단단하였다(Fig. 3). 조직학적으로 종괴는 방추세포와 염증세포로 구성되어 있었다. 방추세포가 다발을 이루는 사이를 염증 세포가 침윤하고 있었으며, 작은 혈관이 발달하고 있었다. 방추 세포의 핵은 난원형이거나 시가형으로 핵소체는 작고 뚜렷하였고 핵의 이형성은 심하지 않았으며, 유사분열은 거의 볼 수 없었다. 침윤하고 있는 염증 세포는 대부분 형질세포와 림프구였다(Fig. 4). 종괴는 췌장, 비장과는 섬유성 피막에 의해 잘 구분되어 있었으나 위의 근육층과 점막하층에 침윤하고 있어 위에서 발생한 것으로 생각하였다.

면역조직화학 염색에서 방추 세포는 vimentin에 강양성이고 smooth muscle actin에 약양성을 보였으며, S-100단백, desmin, cytokeratin 등에 음성으로 섬유모세포 또는 근섬유모세포에 해당한다고 생각하였다. Ki-67 세포증식지수는 5% 이하였다.

고 찰

염증성 근섬유모세포성 종양은 이전에는 양성 염증성 병변으로 생각하였으나 현재는 양성 종양성 병변으로서 드물게 악성 전환을 보이기도 하며, 다른 장기로 전이할 수 있는 질환으로 알려져 있다. 이 종양은 어린이를 포함한 젊은 연령에 주로 발생한다.^{2,5)} 대부

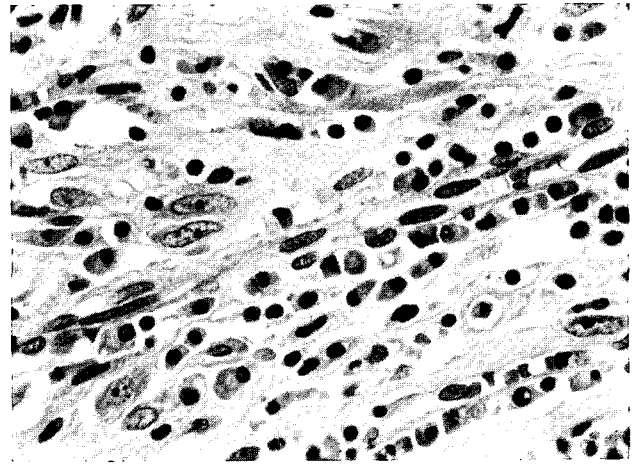


Fig. 4. Histologic finding: The tumor is composed of cellular and fascicular spindle cells, lymphocytes, and plasma cells.

분 폐에서 발생하지만, 피부, 연부조직, 유방, 종격동, 위장관, 췌장, 신경, 뼈, 중추 신경계 등 다양한 부위에서 보고되었고, 특히 장간막과 그물막에 호발한다.^{1,2)} 그러나 위에 발생하는 경우는 비교적 드물고,⁴⁾ 국내에서 보고된 예는 찾을 수 없다.

위에서 발생하였을 경우 복통과 위장관 출혈, 발열 등의 증상이 복부 종괴의 축지와 함께 동반되지만 증상이 특이하지 않을 뿐 아니라 초음파 검사나 전산화 단층 촬영 같은 방사선학적 검사도 크게 도움이 되지 않기 때문에 여러 양성 및 악성 병변과 감별이 어렵다.^{4,5)} 본 증례도 임상적으로 부신에 발생한 신경모세포종으로 생각하였다.

위에서 발생한 종양의 세침흡인 세포학적 소견에 대한 보고는 찾을 수 없었으나 다른 장기에 발생한 염증성 근섬유모세포성 종양의 소견을 종합하면 세포 밀도는 다양하고 대부분 느슨한 군집을 이루거나 개개로 흩어진 방추형의 세포로 구성되어 있으며, 난원형이거나 방추형의 핵을 가지고 있다. 이러한 세포들은 조직구나 섬유모세포 기원의 세포로 생각되고 그 주위로 형질세포, 림프구, 탐식세포, 중성구 및 호산구 등의 염증 세포가 관찰된다.⁶⁻⁹⁾ 그러나 세포학적 소견은 종양의 진행과정에 따라 다양할 수 있다. 즉 초기에는 방추상세포와 염증세포가 많은 반면 후기에는 섬유화 때문에 세포성분이 적고 형질세포, 림프구 또는 포말성 탐식구 등의 염증세포가 관찰된다.¹⁻¹⁰⁾ MacLeod 등¹¹⁾은 세포학적 소견상 다른 보고에서는 별로 기술되지 않은 중성구의 침윤을 강조하였다. 본 증례에서는 근섬유모세포에 해당하는 방추형 세포와 형

질세포 및 림프구를 주로 관찰할 수 있었다.

이 종양은 세포학적 진단 뿐 아니라 조직학적 진단에서 여러 양성 및 악성 질환과 감별이 필요하다. 평활근육종과의 감별은 핵의 이형성, 높은 핵-세포질비 및 유사분열 등 악성 종양의 특징을 거의 찾을 수 없어 가능하고, 염증성 악성 섬유성 조직구종인 경우 악성 세포 양상의 간엽세포가 도말되며, 조직학적으로 이형성이 심한 다핵세포와 황색종세포가 염증세포와 함께 출현한다는 사실로 감별할 수 있다. 또한 염증성 섬유양 용종과 감별이 필요하며, 점액성 기질, 별 모양의 세포, 반응성인 혈관과 호산구의 출현이 도움을 준다.

위를 비롯한 복강 내 장기에서 종괴가 발생하였을 경우 해부학적 구조상 세침흡인 세포검사를 시행하기에는 어려운 점이 있고, 충분한 양의 세포가 도말된다 해도 다른 질환에서는 볼 수 없는 특이적인 구조나 세포를 찾을 수는 없어 수술전 진단이 어렵기는 하지만, 섬유모세포 또는 조직구로 생각되는 방추형 세포가 다양한 종류의 만성 염증 세포와 혼재하고 있는 양상이 공통적으로 관찰되므로 이러한 소견이 보이면 염증성 섬유모세포성 종양의 가능성을 생각해 볼 필요가 있다. 특히 세포의 이형성이나 유사분열이 잘 보이지 않는다는 점으로 악성 병변을 감별하여 불필요한 광범위 절제술을 줄일 수 있으리라 생각한다.

참 고 문 헌

1. 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

2. Weiss SW, Goldblum JR: Fibrous tumor of infancy and childhood. In Weiss SW, Goldblum JR: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St. Louis, Mosby, Inc. 2001, pp383-388
3. Riedel BD, Wong RC, Ey EH: Gastric inflammatory myofibroblastic tumor(inflammatory pseudotumor) in infancy : case report and review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 19:437-443, 1994
4. Esteveo-Costa J, Correia-Pinto J, Rodrigues FC, et al.: Gastric inflammatory myofibroblastic proliferation in children. *Pediatr Surg Int* 13:95-99, 1998
5. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al.: Inflammatory myofibroblastic tumor in children : diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 36:908-912, 2001
6. 김완섭, 홍은경, 박문향: 폐에 발생한 염증성 가성종양의 세침흡인 세포학적 소견 -선암종으로 오진한 1예 보고- 대한세포병리학회지 10: 145-149, 1999
7. 박소영, 공경엽, 허주령, 유은실, 이인철, 김은자: 림프절의 염증성 가성 종양 - 세침흡인 세포학적 소견 1예 보고- 대한세포병리학회지 8:87-92, 1997
8. Machicao CN, Sorensen K, Abdul-Karin FW, Somrak TM: Transthoracic needle aspiration biopsy in inflammatory pseudotumor of the lung. *Diagn Cytopathol* 5:400-403, 1989
9. Thunnissen FBJM, Arends JW, Buchholtz RT, Velde G: Fine needle aspiration of inflammatory pseudotumor of the lung(plasma cell granuloma) : report of four cases. *Acta Cytol* 33:917-921, 1989
10. Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM, Mark EJ: Inflammatory pseudotumors of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases. *Hum Pathol* 19:807-814, 1988
11. MacLeod CB, Wakely PL, Feable WJ: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic pseudotumor: a potential cytologic trap in childhood. *Diagn Cytopathol* 7:633-636, 1991