

## 세침흡인 세포검사로 진단한 폐의 포상 연부육종 - 1예 보고 -

성균관 의과대학 삼성 서울병원 진단병리과

김 대 수 · 오 영 룬 · 고 영 혜

= Abstract =

### Alveolar Soft Part Sarcoma of The Lung Diagnosed by Fine Needle Aspiration Cytology

- A Case Report -

Dae Su Kim, M.D., Young Lyun Oh, M.D., and Young Hyeh Ko, M.D.

Department of Diagnostic Pathology, Sungkyunkwan University,  
College of Medicine, Samsung Medical Center

Alveolar soft part sarcoma(ASPS) is a rare malignant neoplasm with a distinct clinicopathologic entity of which fine needle aspiration(FNA) cytologic findings have been described in only a few reports. Although patients usually present with an isolated soft-tissue mass in the extremity, metastasis can occur in about 13 % of total cases and the most frequent metastatic site is the lung. We have recently experienced a FNA cytologic case of ASPS in the lung.

A 23-year-old female patient was admitted to this hospital due to 2-month-history of cough. She had been good in health before the visit. Chest computed tomography revealed multiple, variable sized, bilateral pulmonary nodules. Physical examination and other staging work up revealed no other lesions except for pulmonary nodules. A percutaneous transthoracic FNA was performed from the pulmonary nodules. The smear was cellular and most cells were arranged singly. In addition, a few clusters lined by thin-walled vasculature with a pseudoalveolar pattern were present. Some of the tumor cells were large and polygonal to oval with abundant granular or vacuolated cytoplasm. Most cells were naked nuclei showing finely granular chromatin pattern with prominent central nucleoli.

---

**Key words:** Alveolar soft part sarcoma, FNAC, Lung

## 서 론

포상연부육종은 연부조직에서 발생하는 종양 중 1% 이하를 차지하는 매우 드문 악성 종양이다<sup>1)</sup>. 주로 15~35세 사이의 청장년 층에서 호발하며 여자에서 발생 빈도가 약간 높다<sup>2)</sup>. 종양은 보통 무통성의 서서히 자라는 종괴로 나타나는데, 성인에서는 주로 하지를 침범하며 특히 대퇴부의 앞쪽에 자주 발생한다<sup>2)</sup>. 소아의 경우에는 성인과 달리 두경부쪽 특히 안구나 혀가 자주 발생하는 부위로 알려져 있다<sup>2)</sup>. 이제까지 보고된 포상연부육종의 세침흡인에 의한 세포학적 진단은 주로 연부조직에서 발생한 경우이며 폐에서 보고된 예는 대부분 원발 종양을 발견한 후 이차적으로 전이된 폐결절에 대한 세포학적 검사에 대한 보고가 대부분이다<sup>1)</sup>. 최근에 저자들은 원발성 병변이 발견되지 않은 환자의 폐에서 세침흡인 세포검사로 진단한 포상연부육종 1례를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

## 증 례

### 1. 임상 소견

환자는 평소 건강하게 지내던 23세의 여자로서 2개월 동안 지속되는 기침을 주소로 본원에 내원하였다. 이학적 소견 및 검사소견상 특이사항은 없었다. 폐전산화단층촬영에서 양쪽 폐하부를 침범하는 다수의 소결절이 발견되었다(Fig. 1). 환자는 진단을 위하여 세침흡인 세포학적 검사를 시행하였고 선암종 또는 악성 림프종의 가능성을 제시하였다. 확진을 위하여 화면 유도하 폐생검(video-associated transthoracostomy)을 실시하였다.



Fig. 1. Chest CT finding: Multiple variable sized nodules in both lower lung fields.

### 2. 세포 소견

대부분의 종양세포들은 개개로 흩어져 미만성으로 존재하였으며 출혈성 배경하에서 몇 개의 세포 군집들을 관찰할 수 있었다. 특히 고밀도의 세포 군집을 이루는 종양세포들은 얇은 벽을 가진 혈관으로 나누어져 둥그런 새등지 모양의 배열을 하였다(Fig. 2). 개개로 흩어진 종양세포는 대부분이 세포질이 없는 나핵세포이었고 일부의 종양세포는 경계가 불분명하면서 세포질은 풍부하고 공포성 또는 호산성 과립상이었다. 종양세포의 핵은 대개 둥글거나 난원형이었고 핵막은 매끈하였으며 염색질은 미세하였다. 핵의 비정형성은 미미하였으며 한개의 뚜렷한 핵소체가 핵의 중심부에 위치하고 있었다(Fig. 3). 유사분열은 관찰할 수 없었다.

### 3. 육안, 조직 소견 및 특수염색 소견

생검된 폐 조직의 겉표면에서 다수의 돌출된 최고 1 cm의 결절을 관찰할 수 있었다. 단

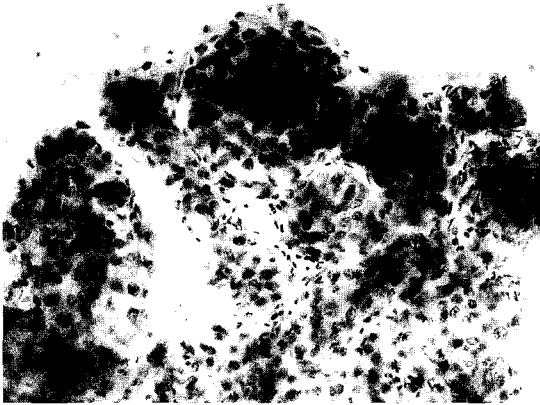


Fig. 2. Medium power view of FNAC finding: Typical nestlike arrangement of tumor cells surrounded by thin vascular structure( $\times 200$ ).

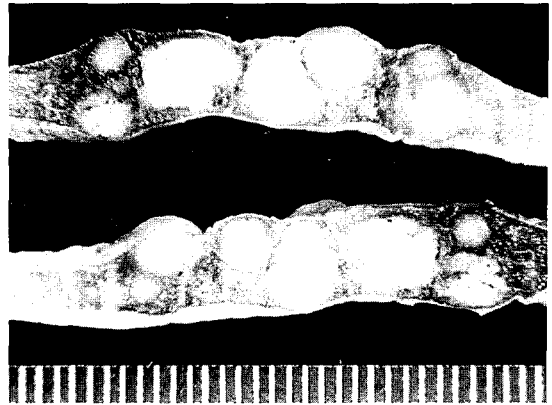


Fig. 4. Gross finding of wedge resected lung: The cut surface of lung showing several pink-white to yellow-gray, sharply circumscribed nodules without hemorrhage or necrosis.

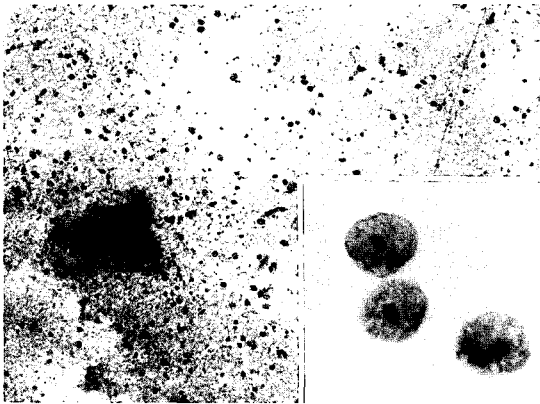


Fig. 3. Low power view of FNAC finding: Round to polygonal tumor cells showing vesicular nuclei with centrally located prominent nucleoli (inset) in the hemorrhagic background( $\times 40$ ).

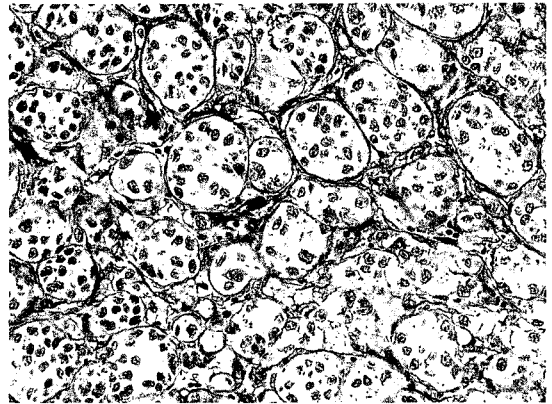


Fig. 5. Histologic finding: Characteristic alveolar arrangement of large polygonal tumor cells containing intracellular granules(D-PAS  $\times 200$ ).

면상 결절은 경계가 좋았으며 연분홍 혹은 황회색을 띄었고 출혈이나 괴사 소견은 없었다 (Fig. 4). 조직소견상 고밀도의 종양세포들은 특징적으로 얇은 혈관벽으로 서로 나누어져서 등그런 새둥지 같은 배열을 하고 있었다. 구성 세포의 핵은 둥글거나 난원형이었으며 핵의 중심부에 위치하는 뚜렷한 핵소체와 과립성

호산성 세포질을 가지고 있었다. 종양세포들은 세포질내 PAS(periodic acid-Schiff) 염색에 양성, D-PAS(diastase-periodic acid-Schiff)에 반응하지 않는 과립을 함유하고 있었다(Fig. 5).

#### 4. 전자현미경 소견

종양세포는 다각형으로 다양한 크기의 농염

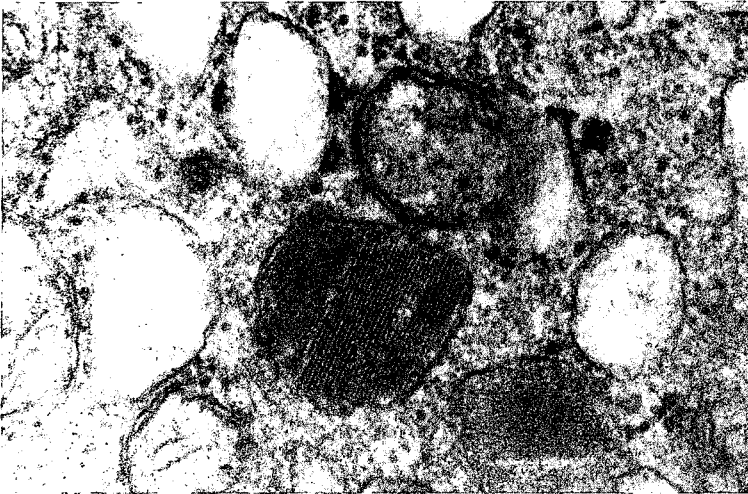


Fig. 6. Electron microscopic finding: Intracytoplasmic rhomboid, crystal structures with a regular lattice pattern(uranly acetate, & lead citrate,  $\times 60,000$ ).

된 핵을 가지고 있었으며 중등도의 세포질 내에 다수의 미토콘드리아와 자유 라이보솜, 잘 발달한 골지체 등을 함유하고 있었다. 특징적으로 규칙적인 격자무늬 모양의 장사방형(rhomboid) 또는 막대기 모양의 결정체를 관찰할 수 있었다(Fig. 6).

## 고 찰

Christopherson 등<sup>3)</sup>이 처음으로 소개한 포상 연부육종은 모든 연부조직종양중에서 1% 이하로 발생하고, 무통성이며 서서히 자라는 종괴로 나타나지만<sup>2)</sup>, 폐나 뇌로의 전이에 의해 기침이나 두통, 구토, 시력의 변화 등이 초기 증상으로 나타나는 경우가 드물지 않다<sup>2)</sup>. 문헌상 포상연부육종 환자의 약 30%에서는 원발종양을 발견하기 전에 전이에 의한 증상으로 전이된 병변이 먼저 발견된다고 한다<sup>4)</sup>. 이종양이 주로 전이하는 장기는 폐, 뇌와 골 조직이며 림프절로의 전이는 드물다<sup>4)</sup>. 본 증례의 경우도 양쪽 폐의 작은 결절들외에는 원발종양을 발견하지 못하였으며 폐 세침흡인검사에서는 선

암종 혹은 악성 림프종을 의심하였다.

포상연부육종의 기원 세포에 대하여 다양한 면역조직화학적 방법이나 전자현미경적 검색을 통해 많은 연구가 있어 왔지만<sup>5-7)</sup>, 세포학적 성상에 대하여서는 잘 알려져 있지 않다. 문헌 보고에 의하면 특징적인 포상연부육종의 세포도말 소견은 종양세포가 개개로 흩어진 나핵세포와 더불어 포상형태의 3차원적 세포군을 형성하며 다시 미세한 섬유성의 혈관중격으로 서로 나뉘어진다. 세포질은 투명하거나 공포가 있으며 핵은 둥글거나 난원형이고 경계가 분명하며 핵소체는 한 개 이상으로 호산성이고 뚜렷하다<sup>8)</sup>. 그러나 본 종양의 경우 세포도말소견상 다수의 개개로 흩어진 나핵세포와 더불어 종양세포들이 포상 형태의 군집을 이루는 모양이나 뚜렷한 핵소체를 갖는 둥그런 핵과 과립성의 세포질을 갖는 세포학적 소견은 상기한 세포학적 기술과 잘 부합하나 여러 질환과의 감별을 요한다.

본 증례에서는 도말 세포의 대부분을 차지하는 종양세포들이 개개의 세포로 흩어져 존재하면서 소량의 세포질과 미세한 염색질을 갖는 나핵세포라는 점에서 악성 림프종의 가

능성을 의심하였으나 슬라이드의 다른 부위에서 군집을 이루어 나타나는 종양세포들을 관찰할 수 있어 악성 림프종의 가능성을 배제할 수 있었다. 또한 종양세포가 군집을 이루며 나타나고 크고 뚜렷한 핵소체와 호산성의 세포질을 갖는다는 점에서 분화가 나쁜 선암종의 가능성을 고려하여 보았지만 통상의 선암종에서 볼 수 있는 세포학적 소견보다 본 증례의 경우 세포의 이형성이나 비정형성이 적으며 핵막이 비교적 매끈하고 유사분열이 없다는 점이 감별진단에 도움을 주었다. 한편 종양세포가 호산성의 과립성 세포질을 갖는다는 점에서 전이된 과립성 신세포암종을 고려할 수 있으나 본 환자에서는 신장에 원발성 종양이 없었고 세포학적 소견에서도 신세포암종의 세포는 포상연부육종의 세포에 비하여 비교적 세포 경계가 분명하고 PAS 양성인 미세한 과립을 함유하나 이들 과립은 D-PAS에 반응하지 않는다. 폐에서 발생한 부신경절종(paraganglioma)은 드물게 보고되어 있으나<sup>9)</sup> 종양세포가 새둥지모양의 배열을 보이며 세포질내에 미세한 과립을 함유한다는 점에서 감별을 요한다. 면역조직화학 염색상 S-100 단백질과 neuron specific enolase, chromogranin에 대한 양성 반응이 감별진단에 도움을 주며 전자현미경 검사에서 포상연부육종의 특징인 규칙적인 격자무늬 모양의 장사방형 또는 막대기 모양의 결정체를 볼 수 없다는 점으로 감별할 수 있다.

이와 같이 폐에서 다수의 소결절 병변을 발견하였을 경우에 세포도말소견에서 전형적인 폐암종의 세포학적 소견과는 달리 상기한 세포학적 소견을 보이는 경우에는 연부조직에서 원발종양을 발견하지 못하였더라도 감별진단에 포상연부육종의 가능성을 생각하여 세밀한 관

찰이 필요하리라 생각한다. 또한 포상연부육종은 세포학적 소견상 다른 많은 질환과 비슷한 양상을 보이므로 세포학적 검사와 더불어 특수염색과 전자현미경적 검색이 감별진단에 도움을 줄 수 있으리라고 본다.

## 참 고 문 헌

1. Nieberg RK. Fine Needle Aspiration cytology of alveolar soft part sarcoma. A case report. *Acta Cytol* 28:198-202, 1982
2. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumor. 3rd Edition. St. Louis: CV Mosby Company, 1994, pp 1067-74
3. Christopherson WM, Foote FW, Stewart FW. Alveolar soft part sarcomas: Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 5: 100-11, 1952
4. Husain M, Nguen GK. Alveolar soft part sarcoma. Report of a case diagnosed by needle aspiration cytology and electron microscopy. *Acta Cytol* 39: 951-4, 1995
5. Fisher EL, Reidboard H. Electron microscopic evidence suggesting the myogenous derivation of the so-called alveolar soft part sarcoma. *Cancer* 27: 150-9, 1971
6. Mathew T. Evidence supporting neural crest origin of an alveolar soft part sarcoma. *Cancer* 50: 507-14, 1982
7. Welsh R, Bray D III, Shipkey F, Meyer A. Histogenesis of alveolar soft part sarcoma. *Cancer* 29:191-204, 1972.
8. Drachenberg CB, Papadimitriou JC. Alveolar soft part sarcoma. A case report with correlation of fine needle aspiration and ultrastructural cytologic features. *Acta Cytol* 35:746-52, 1990
9. Hangartner JR, Loosemore TM, Burke M. Malignant primary pulmonary paraganglioma. *Thorax* 44:154-6, 1989