
흉막에 발생한 고립 섬유성 종양의 세침흡인 세포학적 소견

- 폐의 선암종으로 오진한 1예 보고 -

성균관 대학교 의과대학 삼성서울병원 진단병리과

최 윤 라 · 오 영 룬 · 이 미 숙 · 한 정 호 · 안 금 환

= Abstract =

Fine Needle Aspiration Cytology of Solitary Fibrous Tumor of the Pleura

- Report of a case misdiagnosed as adenocarcinoma of lung -

Yoon-La Choi, M.D., Young Lyun Oh, M.D., Mee-Sook Lee, M.D., Jung Ho Han, M.D.,
and Geung Hwan Ahn, M.D.

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

Solitary fibrous tumor of the pleura is rare but should be included in the differential diagnosis of a peripheral pulmonary nodule. Cytologic features of solitary fibrous tumor of the pleura is not familiar to the pathologist and may be misdiagnosed as malignancy. We report fine needle aspiration cytologic(FNAC) findings of a case of solitary fibrous tumor misdiagnosed as adenocarcinoma in a 48-year-old woman. The FNAC displayed a mixture of bland-looking spindle cells and clusters of epithelioid cells, which have hyperchromatic nuclei with prominent nucleoli. The helpful finding to distinguish it from other circumscribed benign and malignant lesions is the presence of fibromyxoid matrix admixed with blood vessels and thin collagen fibers. Familiarity with these features is essential to avoid misdiagnosis and overtreatment.

Key words: Pleura, Neoplasm, Solitary fibrous tumor, Fine needle aspiration cytology, Adenocarcinoma

책임저자 : 최윤라

주 소 : (110-799) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 소아병리과

전 화 : 02-760-3547

팩 스 : 02-760-7966

E-mail address : yoonlachoi@korea.com

서 론

고립 섬유성 종양은 흉막에 발생하는 드문 종양으로 모든 연령에서 나타날 수 있지만, 50대에 가장 호발하며, 남녀간의 성별 차이는 없다.¹⁾ 흉막외의 다른 장막 구조에서도 생길 수 있으며, 최근에는 장막외의 다른 곳(유방, 갑상선, 폐, 종격동, 안구, 기관지, 연부조직 등)에서의 보고도 기술되어 있다.²⁾ 고립 섬유성 종양은 대개 양성 병변으로 방추형 세포의 증식으로 구성되며, 세포밀도가 높은 곳과 세포밀도가 낮으며 콜라겐이 침착되어 있는 부분이 교차하는 것이 특징이다. 흔히 많은 혈관을 가지고, 종종 혈관주위세포종 형태를 띠기도 한다. 흉막에 생긴 고립 섬유성 종양이 임상적, 방사선학적 소견에서 폐의 단일 폐결절을 형성하는 것으로 오인되는 경우가 있다. 폐의 단일 폐결절에 대한 세침흡인 세포학적 검사는 양성 및 악성 병변을 감별하는데 있어 매우 유용한 방법이지만, 고립 섬유성 종양의 경우 그 세침흡인 세포학적 소견에 대한 기술이 드물고, 감별진단으로 고려되지 않아, 악성 종양으로 오진한 경우가 보고되어 있다.³⁾

저자들은 최근 48세 여자의 흉막에서 발생한 고립 섬유성 종양을 폐의 선암종으로 오진한 세침흡인 세포학적 소견 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

1. 임상적 소견

48세 여자 환자가 우연히 발견된 폐의 단일 종괴를 주소로 내원하였다. 환자의 가족력이나 과거력에는 특이소견이 없었다. 내원시 시행한 흉부 X-ray 와 전산화 단층 촬영상 폐장의 우중엽에 비교적 경계가 좋은 3×3 cm 크기의 균질성 종괴가 발견되었다(Fig 1). 종괴 내부에 출혈, 괴사 또는 낭성 병변은 없었으며 기관지 주변부의 림프절 종대도 관찰할 수 없었다. 종괴로부터 세침흡인 세포학적 검사 후 종괴와 함께 폐 우중엽 절제술을 시행하였다.

2. 세포학적 소견

세침흡인 도말표본의 세포밀도는 높은 편이었고, 배경은 비교적 깨끗하였으며 괴사성 삼출물은 보이지

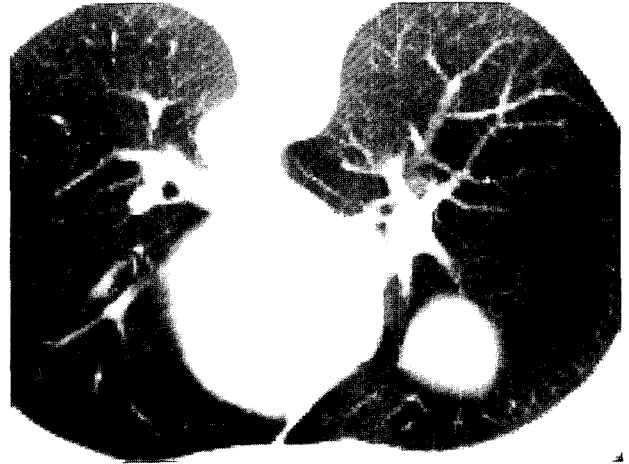


Fig. 1. The chest CT findings : A well demarcated round mass is noted in the right middle lobe.

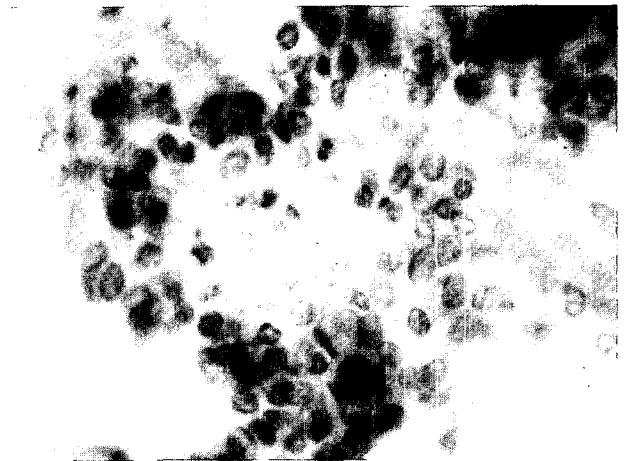


Fig. 2. FNAC findings : The smears show the populations of spindle to ovoid cells(Papanicolaou).

않았다. 도말된 세포들은 방추형이거나 난원형 모양을 하고 있었다(Fig. 2). 방추형 세포들의 핵은 핵막이 매끈하였으며 염색질은 미세하였다. 핵의 비정형성은 미미하였으며 핵소체는 관찰되지 않았다. 방추형 세포 외에 상피양 세포들이 개개로 흩어져 있거나 크고 작은 다양한 형태의 작고 느슨한 군집을 형성하고 있었는데, 이 군집들은 삼차원 구조를 이루기도 하였다. 상피양 세포들은 다각형으로 소수의 세포질을 가지고 있고, 핵은 난원형이거나 둥근 모양으로 미세한 과립상을 띠고 종종 작은 하나의 핵소체를 가지고 있었다. 일부 군집에서 약간의 과염색성을 보이면서 핵막이 불규칙하고 핵소체가 뚜렷한 비정형 상피양 세포도

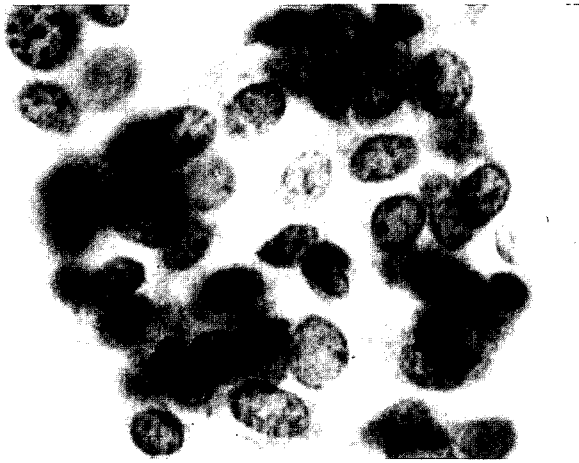


Fig. 3. FNAC findings : Three-dimensional cluster of epithelioid cells with scant cytoplasm and dense nuclear chromatin with occasional nucleoli is present (Papanicolaou).



Fig. 4. FNAC findings : Fibrous tissue fragments made of strands of collagen are interspersed with spindle cells and blood vessels (Papanicolaou).

관찰할 수 있었다(Fig. 3). 수술 전 세침흡인 세포학적 검사에서 이와 같은 비정형 상피양 세포를 악성 세포로 오인하여 선암증으로 진단하였다. 그 외에 염기성의 무정형의 물질이 콜라겐과 뒤섞이어 도말되었다(Fig 4).

3. 육안 및 조직학적 소견

육안 소견상 종괴는 3.0×3.0 cm 크기로서 비교적 경계가 좋고 약간 단단하며 고형성이었다. 절단면상 종괴는 연황색으로 종괴내부에 출혈 또는 괴사부위는



Fig. 5. Gross photograph of the pleural mass : The tumor is well circumscribed and attached to the lung parenchyma.

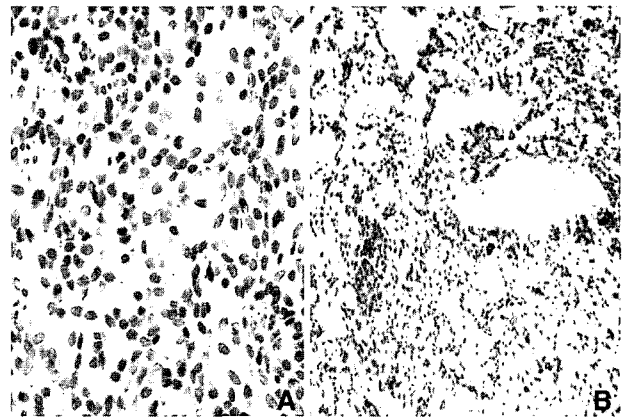


Fig. 6. Histologic findings of solitary fibrous tumor of the pleura : The tumor shows proliferation of spindle cells(A). The microcystic component of tumor is admixed with fibrous collagenous tissue(B).

없었지만, 이차적 소낭성 변성을 동반하고 있었다. 종괴는 폐실질과 연해 자라나온 양상이었으며, 폐실질로의 침습은 관찰되지 않았다(Fig. 5). 현미경 소견상 종괴는 중등도의 세포 밀도로 비교적 균일한 방추상 세포로 구성되어 있었다. 부분적으로 이차적 미세 낭포 변성을 보이는 부위와 콜라겐이 침착된 부위가 혼재하였으나, 유사분열, 괴사, 출혈, 세포의 역형성 등은 볼 수 없었다(Fig. 6). 핵은 난원형이며 수포성이었고 핵소체는 작았고, 세포질은 호산성이었다. 이들 세포 중 일부에서 정도의 핵 이형성과 뚜렷한 핵소체를 관찰할 수 있었다. 면역조직화학검사에서 방추형의 종양세포는 CD34에 양성 반응이었다.

고 찰

흉막의 고립 섬유성 종양은 대개 우연히 발견되지만, 종종 만성기침, 호흡곤란, 흉부 불편감, 골관절병증, 곤봉지 등으로 나타나기도 한다. 비록 이 종양은 흔히 흉막에 발생하지만, 간혹 복막이나 다른 곳에 발생하기도 한다. 고립 섬유성 종양의 치료는 수술에 의한 완전절제이며 예후는 매우 양호하나 수술로 완전히 제거하지 못한 경우 재발할 수 있다.¹⁾ 조직학적 소견과 CD34 면역염색으로 쉽게 진단할 수 있지만, 흔하지 않은 부위에 생기거나, 다른 모양을 띠는 경우 감별진단에 포함되지 않는 경우가 많고 오진할 수 있다.³⁾ 양성 또는 염증성 병변에서는 악성 병변보다 세침흡인 세포검사의 진단의 특이도가 다소 떨어지는 면도 있으나 가치있는 정보를 얻을 수 있어 불필요하게 과도한 수술을 피할 수 있다.

고립 섬유성 종양의 세침흡인 세포학적 소견을 보고한 문헌들에 나타난 기술은 대체로 비슷하다.³⁻⁸⁾ 고립 섬유성 종양의 세포학적 소견은 두 가지의 다른 세포 구성 성분을 포함하는데, 날개로 흩어지는 방추성 세포와 군집을 이루는 상피양 세포이다. 종종 상피양 세포가 작은 군집을 이루고 뚜렷한 핵소체와 함께 약간의 과염색질을 보여 폐의 선암종으로 오진되기도 한다.³⁾ 문헌에서는 두가지의 감별점을 언급하고 있는데, 선암종의 도말은 세포밀도가 높고, 고립 섬유성 종양은 세포밀도가 낮은 경우가 많으며, 고립 섬유성 종양의 경우 무형성의 콜라겐 물질이 함께 도말되는 점이다. 대개 고립 섬유성 종양은 섬유화가 진행되어 있어 세침흡인 세포검체가 부적절한 경우가 많다고 되어 있으나, 본 증례의 경우 비교적 높은 세포밀도를 나타내었다. 고립 섬유성 종양의 경우 그 섬유화의 정도는 증례마다 다양할 수 있으며, 본 증례와 같이 미세 낭포 변성을 주로 가져오는 경우도 있다. 이런 경우 세침흡인 도말에서 높은 세포밀도를 보일 수도 있어, 이것은 감별에 도움이 되지 않는다. 본 증례의 경우 미세 낭포 변성이 있는 부분의 종양 세포들이 변성이 되어 약간의 이형성이 보였는데, 이러한 세포들이 도말에서 비정형성 상피양 세포로 관찰되었다고 보여진다. 두 번째 감별점은 본 증례에도 적용될 수 있었는데, 조직 소견에서 섬유화가 많이 진행되어 있지 않았음에도 불구하고, 선암종에서는 보이지 않는 무정형의 섬유성 성분이 혈관과 콜라겐과 뒤섞여 도말되었다. 또한 세포분열상이 관찰되지 않은 점도

양성 병변을 시사하는 소견이었다.

Apple 등³⁾은 2예의 흉막에서 발생한 고립 섬유성 종양의 세포학적 소견을 기술하면서 이 중 1예를 선암종으로 오진하였다고 하였으며, 저자의 증례에서 관찰하였던 것과 비슷하게 상피양 세포의 군집을 선암종 세포의 군집으로 오인하였다. 고립 섬유성 종양의 세침흡인 세포학적 소견의 상세한 기술이 드물지만, 양성 고립 섬유성 종양의 경우 핵의 비정형성을 보이지 않는 점을 특징으로 하고 있다.¹⁾ 본 증례와 같이 종양이 변성을 동반하면 이형성을 가지는 상피양 세포가 날개로 흩어지거나 군집을 이루면서, 핵막이 불규칙하고 뚜렷한 핵소체를 가지게 되어 폐의 분화가 좋은 선암종과 감별이 어려울 수 있다. 그러나 이러한 세포들과 함께 존재하는 양성의 방추형 세포와 선암종에서는 보이지 않는 무정형의 섬유성 조직을 주의 깊게 관찰하면 진단에 도움을 받을 수 있을 것이다.

환자는 우중엽 절제술 후에 더 이상의 치료없이 퇴원하였으며, 11개월간의 추적관찰 동안 재발의 증거 없이 생존하고 있다. 고립 섬유성 종양의 세포학적 소견을 숙지하고 있으면서, 폐의 단일 폐결절의 진단시 감별진단으로 고려한다면 악성 병변으로의 오진은 피할 수 있고 적절한 수술적 방법을 선택하는데 있어 도움을 줄 수 있을 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Ali SZ, Hoon V, Hoda S, Heelan R, Zakowski MF: Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations. *Cancer* 81:116-121, 1995
2. Hasegawa T, Hirose T, Seki K, Yang P, Sano T: Solitary fibrous tumor of the soft tissue. An immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Clin Pathol* 106:325-331, 1996
3. Apple SK, Nieberg RK, Hirschowitz SL: Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumor of the pleura. A report of two cases with a discussion of diagnostic pitfalls. *Acta Cytol* 41:1528-33, 1997
4. Dusenbery D, Grimes MM, Frable WJ: Fine-needle aspiration cytology of localized fibrous tumor of pleura. *Diagn Cytopathol* 8:444-450, 1992
5. Drachenberg CB, Bourquin PM, Cochran LM, et al.: Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. Report of two cases with histologic, immunohistochemical and ultrastructural correlation. *Acta Cytol* 42:1003-1010, 1998

6. Weynand B, Collard P, Galant C: Cytopathological features of solitary fibrous tumor of the pleura: a study of 5 cases. *Diagn Cytopathol* 18:118-124, 1998
7. Clayton AC, Salomao DR, Keeney GL, Nascimento AG: Solitary fibrous tumor: A study of cytologic features of six cases diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 25:172-176, 2001
8. Weynand, B, Henir N, Louis G, Philippe N, Philippe C: Solitary fibrous tumor of the pleura: A report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 112: 1424-1428, 1997