

---

## 상피모양육종의 압착도말 세포학적 소견 -1예 보고-

영남대학교 의과대학 부속 영천병원 병리과, 병리학교실<sup>1</sup>

심 영 란 · 최 준 혁<sup>1</sup>

---

= Abstract =

### Imprint Cytologic Features of Epithelioid Sarcoma -A Case Report-

Young Ran Shim, M.D. and Joon Hyuk Choi, M.D.<sup>1</sup>

Department of Pathology, Yeungnam University, Young Chun Hospital, Young Chun Korea and  
Department of Pathology, Youngnam University, College of Medicine<sup>1</sup>, Daegu, Korea

Epithelioid sarcoma is a malignant soft tissue neoplasm with an uncertain histogenesis. We report the imprint cytologic features of epithelioid sarcoma in the left shoulder of a 29-year-old male patient. Imprint cytologic findings showed dissociated and loose aggregates of anaplastic epithelioid cells on the necrotic, bloody, and inflammatory background. Tumor cells were round to polygonal shaped. Tumor cells had vesicular nuclei with abundant cytoplasm. The nuclei were irregular in shape and often eccentrically located. Some tumor cells were oval to spindle shaped. Binucleated and multinucleated cells were found. Intracytoplasmic vacuoles were present. On immunohistochemical stain, the tumor cells were positive for epithelial membrane antigen, vimentin, and CD34.

---

**Key words:** Epithelioid sarcoma, Cytology, Soft tissue, Imprint

---

책임저자 : 심 영 란

주 소 : (770-240) 경상북도 영천시 오수동 307번지, 영남대학교 의과대학 부속 영천병원

전 화 : 054-333-7212

팩 스 : 054-333-4115

E-mail address : yrsap@med.yu.ac.kr

## 서 론

상피모양육종은 조직발생이 불확실한 악성 연조직 종양으로 주로 젊은 성인의 팔, 다리에 발생하는 악성도가 높은 종양이다.<sup>1</sup> 조직학적으로 호산성의 상피모양 종양세포가 증식하여 뚜렷한 결절을 만들고 결절 중앙에 변성이나 괴사를 동반하는 특징적인 소견을 보인다. 상피모양육종은 세포학적으로 양성 육아종 병변이나 다른 악성 종양으로 오진할 수 있어 진단하기가 어려운 종양이다.<sup>2,3</sup> 상피모양육종의 세포학적 소견에 관한 보고는 드물다.<sup>4,8</sup> 국내에서는 옥 등<sup>9</sup> 이 연부조직 병변의 세침흡인 세포검사에 관한 연구에서 1예의 전이 상피모양육종에 대해 기술한 바 있으며, 조 등<sup>10</sup>이 1예의 액와부에 발생한 전이 상피모양육종의 세침흡인 세포학적 소견을 보고한 바 있다. 최근에 저자들은 상피모양육종 1예를 경험하였고 문헌고찰과 함께 압착도말소견을 보고하고자 한다.

## 중 례

### 임상 소견

29세 남자가 왼쪽 어깨 통증과 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 3개월 전부터 왼쪽 어깨에 미약한 통증이 있으면서 쿵알만한 종괴가 만져졌다. 최근 들어 갑자기 종괴가 커지고 통증이 더 심해졌다. 진찰 소견에서 압통이 있는 딱딱하고 고정된 종괴가 왼쪽 어깨의 뒤쪽에서 만져졌다. 초음파 소견상 종괴 내부의 30~40%에서 액체양 소견이 관찰되었고 나머지 고형성 부위와 일부에서 석회화된 결절들이 관찰되었다. 어깨 자기공명영상 촬영상 T1 강조영상(Fig. 1A)에서 종괴는 전반적으로 중간 신호 강도로 관찰되었으며 T2 강조영상(Fig. 1B)에서 신호강도가 비균질하였고 일부 액체층이 관찰되었다. 종괴는 조영 증강시 낭성 부위의 주변으로 조영이 증강되었고, 부분적으로 조영이 증강되는 고형성 부분이 관찰되었다. 종괴에 대한 침생검 조직검사를 시행하였다. 현미경소견에서 역형성 상피모양세포의 판상 증식이 관찰되었다. 일부 종양 세포들은 호산성 세포질 포함물을 가지며 횡문근 모양이었다. 염증세포의 침윤이 관찰되었고, 반응성 꽃땀 형성이 의심되었다. 상피모양육종, 상피모양 및 횡문근모양을 보이는 연조직 육종, 전이 암종을 감별하

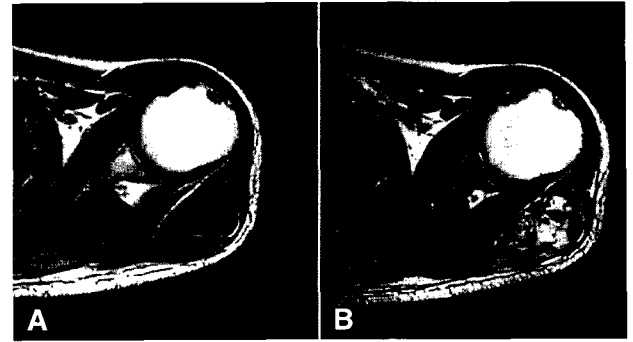


Fig. 1. Shoulder MRI finding. Tumor shows intermediate signal intensity in T1WI(A) and heterogenous signal intensity with fluid level in T2WI(B).

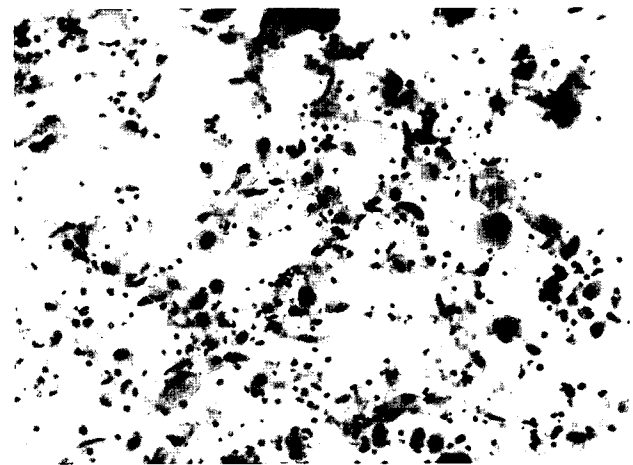


Fig. 2. Imprint cytologic finding. Loosely aggregated epithelioid cells are seen. (H-E)

기 위해 면역조직화학염색을 시행하였고 종양세포는 cytokeratin (AE1/AE3), epithelial membrane antigen (EMA), vimentin에 모두 양성이었다고, CD99에 국소적으로 양성이었다. Desmin, S-100 protein, CD34, CD56, smooth muscle actin, CD31에는 모두 음성이었다. 현미경소견과 면역조직화학 염색 소견으로 상피모양육종의 진단을 받고 종괴 절제술을 시행하였다.

### 세포 소견

절제한 종괴에 대한 압착도말을 시행하였고, hematoxylin-eosin(H-E) 염색 및 Papanicolaou 염색을 시행한 후 세포학적 소견을 관찰하였다. 도말은 중등도 이상의 세포 밀도를 나타내었다. 둥글거나 다각형의 역형성 상피모양세포가 대부분 날개로 흩어져 도말되었

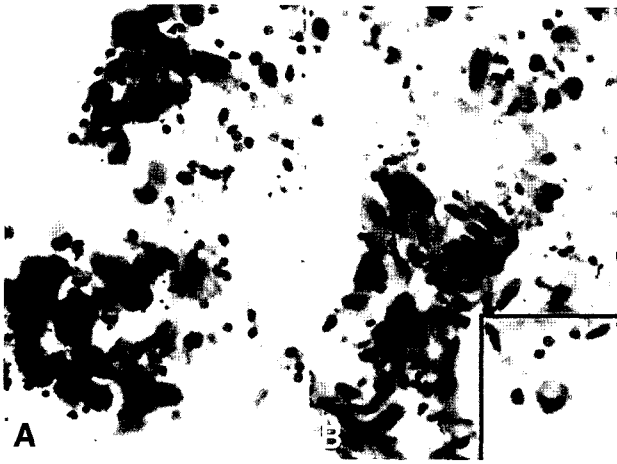


Fig. 3. Imprint cytologic findings. The tumor cells are epithelioid (A) and spindle shaped (B) and have eccentrically located nuclei with abundant cytoplasm. The intracytoplasmic vacuole (inlet) is noted. (Papanicolaou)

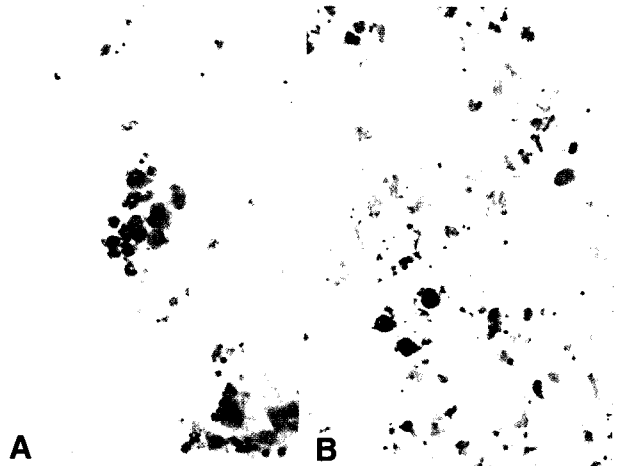


Fig. 4. Immunohistochemical stain. The tumor cells are positive for CD34(A) and vimentin(B).

으나 일부에서 느슨한 형태의 세포 군집이 관찰되었다(Fig. 2). 종양세포의 핵은 상피모양의 둥글거나 다각형이고 크며 수포성이었고 중등도 이상의 다형성을 보였다(Fig 3A). 핵은 한쪽으로 치우쳐져 있었다. 일부에서 종양세포들의 핵은 난원형 혹은 방추형이었다(Fig. 3B). 핵막은 매끈하거나 불규칙하였다. 핵내에 한 개 이상의 핵소체가 작지만 뚜렷하였다. 종양세포의 세포질은 풍부하였고 H-E 염색에서는 호산성으로, Papanicolaou 염색에서는 호염기성이었다. 세포질의 경계는 분명하였다. 가끔 세포질내에 공포가 관찰되었다(Fig. 3B). 배경에는 괴사물질, 적혈구 및 염증세포들이 같이 도달되었다. 이핵 혹은 다핵세포들이 관



Fig. 5. Gross photograph. A 8.0x5.0x4.5 cm, grayish yellow, rubbery tumor with peripheral hemorrhagic areas.

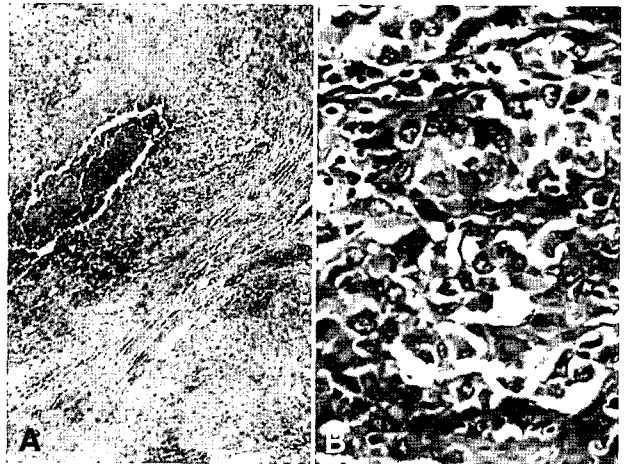


Fig. 6. Histologic findings. Tumor shows nodular growth pattern with central necrosis(A). The tumor cells are polygonal shaped and have abundant eosinophilic cytoplasm(B).

찰되었다. 압착도말에서 EMA, vimentin, CD34에 대한 면역조직화학 염색을 시행하였고 종양세포들은 EMA, CD34(Fig. 4A), vimentin(Fig. 4B)에 모두 양성이었다.

#### 육안 및 조직 소견

7.5x7.0 cm 크기의 타원형 모양의 피부 및 피부밑 조직과 빗장뼈의 일부가 같이 절제되었다. 단면상 경계가 잘 지워지는 8.0x5.0x4.5 cm 크기의 종피로, 종피의 주변 부위는 출혈이 심했으며 중앙 부위는 4.5x3.0 cm 크기의 회색 혹은 연한 노랑색의 고무같은 부위가 관찰되었다(Fig. 5). 종피는 피부밑 조직과 근육내에

존재하고 있었다. 현미경 소견상 역형성 상피모양의 종양세포가 증식하였다. 이들은 다양한 크기와 모양의 결절을 형성하고 있었고 결절들의 중앙 부위에서는 세포 밀도가 떨어지면서 세포 괴사가 관찰되었다(Fig. 6A). 종양세포의 세포질은 호산성으로 풍부하였다(Fig. 6B). 또한 종양 내에 많은 염증세포 침윤과 종양 주변에 반응성 꺾뻐 형성이 관찰되었다. 유사분열 수는 10번의 연속 40배 시야에서 10개가 관찰되었다. 종양조직에 대한 면역조직화학염색에서 종양세포들은 cytokeratin(AE1/AE3), EMA, vimentin 과 CD34에 양성하였고, CD99에 국소적으로 양성이었다. Smooth muscle actin, desmin, S-100 protein, CD31, 및 CD56에 모두 음성이었다. 수술 후 환자는 화학요법 치료를 받았고, 수술 후 6개월까지의 추적조사에서 재발이나 전이된 소견은 없었다.

## 고 찰

상피모양육종은 1970년 Enzinger<sup>2</sup>에 의해 처음 명명된 악성 종양으로 그 기원이 불확실하다. 이 종양은 주로 젊은 성인의 팔, 다리 피부 밑에 딱딱한 결절로 발생하거나, 힘줄, 힘줄집, 널힘줄, 근막 등에 발생하기도 한다. 남자가 여자보다 더 흔히 발생한다. 원인은 정확히 모르지만 20~25%에서는 외상과 관련이 있다.<sup>1</sup>

상피모양육종은 조직학적으로 종양세포들이 특징적으로 결절을 만든다. 결절내부에는 괴사나 변성을 형성하며 흔히 양성 육아종 병변, 편평세포암종, 혹은 다른 악성 종양으로 오진될 수 있다. 상피모양육종은 조직학적으로 전형적인 육아종 유사형, 혈관육종 유사형, 섬유조직구 유사형, 그리고 횡문근육 유사형으로 분류한다.<sup>4,6,7</sup> Pohar-Marinko 등<sup>4</sup>은 11예의 상피모양육종의 세포학적 소견을 보고하였는데, 11예 중 7예가 육아종 유사형, 3예는 혈관육종 유사형, 1예는 섬유조직구 유사형이었다. 본 예는 전형적인 육아종 유사형에 해당한다.

상피모양육종의 세포도말 소견에 대한 보고에 의하면 세포도는 중등도 이상의 고밀도로, 도말된 세포는 둥글거나 다각형의 상피모양으로, 날개로 흩어져 있거나 느슨한 세포군집으로 배열된다고 알려져 있다.<sup>4,10</sup> 핵은 크고, 흔히 한쪽으로 치우쳐져 있어 형질 세포처럼 보이며, 이핵 혹은 다핵세포가 관찰된다. 세포질은 매우 풍부하며, 핵주변부위의 세포질은 염색

성이 떨어지면서 창백하게 보여 공포를 형성하기도 한다. 배경에는 괴사 물질, 적혈구, 염증세포를 관찰할 수 있다. 본 예에서도 여러 연구자들이 기술한 것과 동일한 세포학적 소견을 관찰할 수 있었다.

상피모양육종은 세포학적으로 암종, 악성 흑색종, 상피모양 혈관육종, 악성 콩팥외횡문근모양 종양 등 상피모양을 보이는 다른 육종들과 감별하여야 한다. Hernández-Ortiz 등<sup>5</sup>은 상피모양육종은 종양세포가 상피모양을 나타내지만 특징적으로 세포가 날개로 흩어지거나 느슨한 군집을 이루는 것이 암종과의 감별에 가장 중요한 소견이라고 하였다. 본 예에서도 종양세포가 대부분 날개 혹은 느슨한 형태의 세포 군집으로도 말되어 있고, vimentin과 CD34에 양성인 점으로 암종과 감별된다. 악성 흑색종은 상피모양 혹은 방추모양 세포로 구성될 수 있어 상피모양육종과 감별이 어렵다. 본 예에서는 핵내 포함물, 거대 핵소체와 멜라닌이 없었고, EMA와 CD34에 양성하였고, 조직에서 시행한 S-100 protein에 음성인 점이 감별에 도움이 된다. 상피모양 혈관육종은 상피모양육종과 유사한 소견을 보이므로 혈관 분화를 증명하는 면역조직화학적 검사가 필요하다. 본 예에서는 내피세포에 대한 표지자인 CD31에 음성이었다. 본 예는 악성콩팥외 횡문근모양 종양과 감별이 어려우나, 악성콩팥외 횡문근모양 종양은 소아에 주로 발생하며, 종양세포의 세포질은 호산성의 포함물을 가지고, 핵의 비정형이 덜하며, 이핵 또는 다핵세포는 거의 관찰되지 않는 점이 감별에 도움이 된다.

Bajaj 등<sup>7</sup>은 상피모양의 종양세포들이 괴사와 함께 존재할 때 상피모양육종을 의심하여야 하며, 확진을 위해서 면역조직화학염색을 시행해야 한다고 하였다. 상피모양육종은 cytokeratin, vimentin, EMA에 모두 양성을 보이고, CD34에는 약 50%에서 양성을 나타내며, smooth muscle actin, desmin, S-100 protein, HMB-45에는 모두 음성이다.<sup>6,7,11</sup> 본 예는 압착도말에서 시행한 면역조직화학염색에서 EMA, vimentin, CD34에 모두 양성을 보여 상피모양육종을 시사하는 소견으로 생각한다.

상피모양육종의 예후는 매우 나쁘다. 예후가 나쁜 인자는 남자, 진단시 나이가 많을 때, 종양의 크기가 5 cm 보다 클 때, 종양이 깊게 위치할 때, 핵의 다형성이 심할 때, 유사분열이 많을 때, 혈관이나 신경 침범이 있을 때, 그리고 진단 당시 림프절 전이가 있는 경우이다.<sup>1</sup> 본 예에서는 수술 후 화학요법을 시행하였

고, 수술 후 6개월까지의 추적조사에서 재발이나 전이는 관찰되지 않았다.

### 참고 문헌

1. Guillou L, Kaneko Y. Epithelioid Sarcoma. In : Fletcher CD, Unni K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press, 2002;205-7.
2. Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer* 1970;26:1029-41.
3. Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators, and treatment. *Am J Surg Pathol* 1985;9:241-63.
4. Pohar-Marinko Z, Zidar A. Epithelioid sarcoma in FNAB smears. *Diagn Cytopathol* 1994;11:367-72.
5. Hernández-Ortiz MJ, Valenzuela-Ruiz P, Gonzalez-Estecha A, Santana-Acosta A, Ruiz-Villaespesa A. Fine needle aspiration cytology of primary epithelioid sarcoma of the vulva. *Acta Cytol* 1995;39:100-3.
6. Zeppa P, Errico ME, Palombini L. Epithelioid sarcoma : report of two cases diagnosed by fine-needle aspiration biopsy with immunocytochemical correlation. *Diagn Cytopathol* 1999;21:405-8.
7. Bajaj P, Aiyer H, Sinha BK, Jain M, Ashok S. Pitfalls in the diagnosis of epithelioid sarcoma presenting in an unusual site : a case report. *Diagn Cytopathol* 2001;24:36-8.
8. González-Peramato P, Jiménez-Heffernan JA, Cuevas J. Fine-needle aspiration cytology of "proximal-type" epithelioid sarcoma. *Diagn Cytopathol* 2001;25:122-5.
9. 옥순애, 공경엽, 최기영, 허주령, 유은실, 이인철. 연부조직 병변의 세침흡인 세포학적 소견. 대한세포병리학회지 1995;6:27-35.
10. 조경자, 김정연, 이승숙, 강신광. 유상피 육종의 흡인 세포학. -1예 보고-. 대한세포병리학회지 1996;7:84-7.
11. Laskin WB, Miettinen M. Epithelioid sarcoma : new insights based on an extended immunohistochemical analysis. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:1161-8.