
암종으로 오인된 전이 폐포형문근육종의 세침흡인 세포소견 -1예 보고-

상계백병원 병리과

김 현 정 · 임 성 직 · 박 경 미

= Abstract =

Fine Needle Aspiration Cytology of Metastatic Alveolar Rhabdomyosarcoma Misinterpreted as Carcinoma - A Case Report -

Hyun Jung Kim, M.D., Sung-Jik Lim, M.D., and Kyeongmee Park, M.D.

Department of Pathology, Inje University, Sanggye Paik Hospital, Seoul, Korea

Fine-needle aspiration cytology (FNAC) has been used extensively in the diagnosis of metastatic malignancies. However, metastatic soft tissue sarcomas are often overlooked, primarily due to the low frequency with which they occur. Here, we report a rare case of metastatic rhabdomyosarcoma in both cervical lymph nodes, which was detected by FNAC. A 45-year-old woman presented with anosmia, postnasal drip, and sneezing, symptoms which had persisted for 1 month. The patient was found to have a tumorous lesion at the upper portion of the mid-turbinate, with multiple enlarged cervical lymph nodes, and this lesion was examined closely at our facility. FNA cytology smears obtained from both cervical lymph nodes revealed a high degree of cellularity, and displayed cohesive clusters with gland-like spaces, as well as single isolated cells with abundant karyorrhectic debris. The tumor cells exhibited round to oval nuclei containing fine chromatin, occasional small nucleoli, and scanty cytoplasm, or a total lack of cytoplasm. Some of the tumor cells were arranged in multinucleated forms and abundant dense eosinophilic cytoplasm, reminiscent of a rhabdomyoblast. The histological findings of the lymph nodes revealed an outstanding sinusoidal infiltration and a prominent alveolar growth pattern, interspersed with occasional typical rhabdomyoblasts. The immunohistochemical results [desmin (+), myoglobin (+), myogenin (+), pan CK (-), synaptophysin (-), neuron specific enolase (-)] supported a confirmative diagnosis of alveolar rhabdomyosarcoma. Alveolar rhabdomyosarcoma is a representative sarcoma, which typically manifests with nodal metastasis and carcinoma-like clustering. The cytopathologist should remain alert upon encountering unusual morphology, so that the possibility of this condition, although somewhat remote, should not be dismissed or overlooked.

Key words: Alveolar rhabdomyosarcoma, Lymphatic metastasis, Fine needle aspiration cytology

논문접수 : 2005년 3월 2일

게재승인 : 2005년 4월 26일

책임저자 : 박 경 미

주 소 : (139-707) 서울특별시 노원구 상계 7동 761-1, 인제대학교 상계백병원 진단병리과

전 화 : 02) 951-6964

팩 스 : 02) 951-1263

E-mail address : kmpark@sanggyepaik.ac.kr

세포검사상 암종으로 오인하여 진단 목적으로 우측 비인두부와 림프절 절개술을 시행하였다.

세포 소견

저배율상 세포 밀도가 매우 높았고, 종양세포는 덩어리를 잘 이루면서 내부에는 샘구조를 닮은 빈 공간을 자주 형성하여 일견 샘암종을 연상시켰다 (Fig. 1A). 고배율상 종양세포는 세포질이 거의 없고 핵은 둥글거나 난원형이면서, 염색질이 미세하고, 간혹 작은 핵소체를 가지고 있고 자주 핵붕괴 부스러기가 관찰되어 소세포암종을 연상시켰다 (Fig. 1B). 그러나, 간혹 세포 2~3개씩 어우러져 거대세포를 형성하는 것은 암종으로 설명하기 힘들고 (Fig. 1C) 날개로 흩어진 종

양세포 중 세포질이 진한 호산성이고 핵이 한쪽으로 치우친 횡문근모세포와 닮은 세포가 출현하였다 (Fig. 1D).

조직 소견

조직 소견상 비강, 비인두부 및 경부 림프절에서 모두 동일한 소견을 보였고 특히 경부 림프절에서 전체적인 림프절의 정상 구조를 상실하고 림프절 바깥으로 심한 침윤 양상을 보였다 (Fig. 2A). 종양세포는 굴모양 혈관 (sinusoid)에 미만성으로 침윤하며 폐포양 성장 양상이 현저하여 일견 전이 샘암종으로 보이나 (Fig. 2B), 고배율상 종양세포는 핵이 한쪽으로 치우치면서 진한 호산성의 풍부한 세포질을 갖는 횡문근모

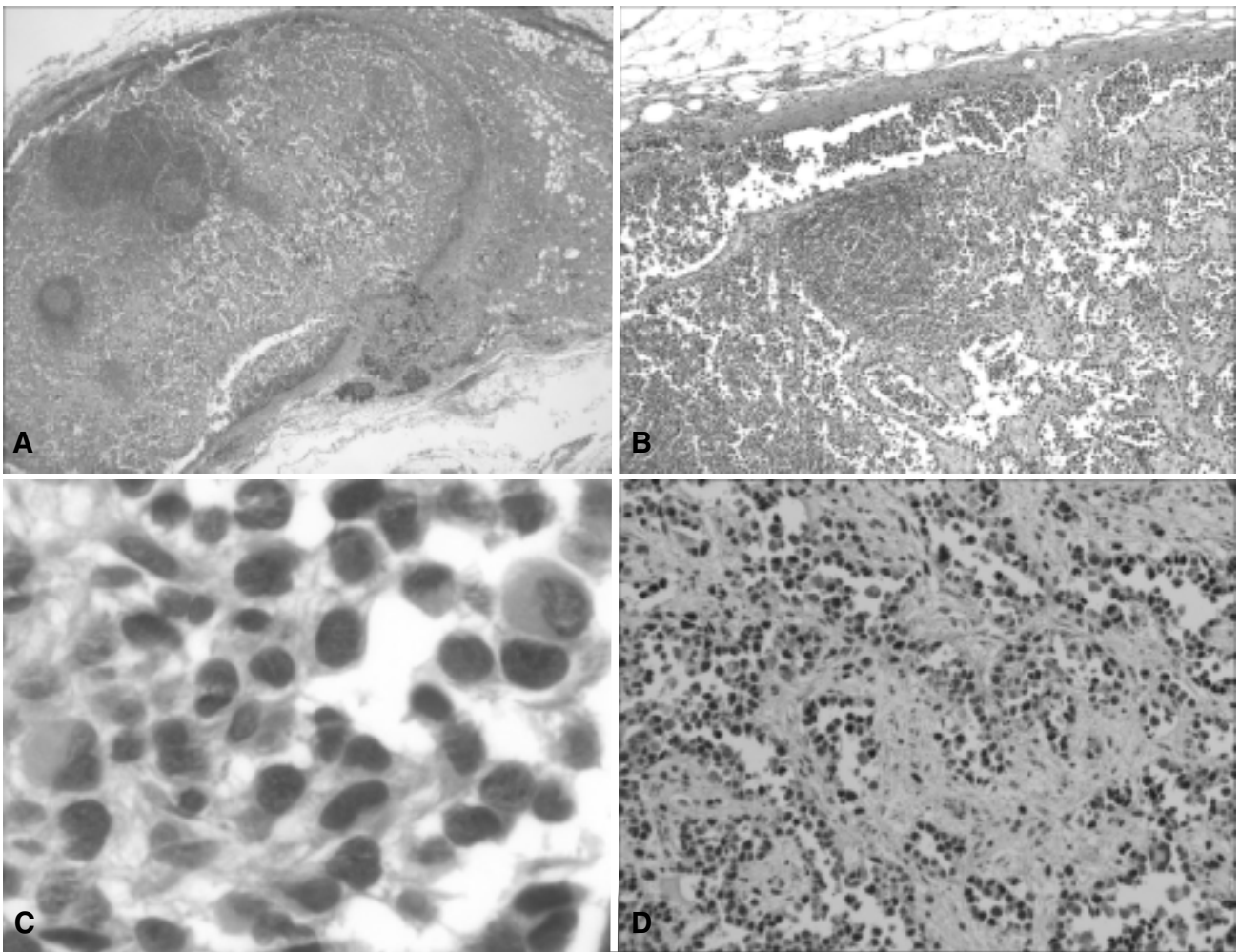


Fig. 2. Histologic findings. (A) The nodal architecture is diffusely destroyed with marked extranodal extension. (B) Diffuse sinusoidal infiltration and prominent alveolar arrangement are noted. (C) Some tumor cells lined along alveolar structure revealed eccentric nuclei and dense eosinophilic cytoplasm. (D) The tumor cells disclose diffuse strong positive immunostaining against myogenin.

세포가 관찰되어 폐포횡문근육종에 합당한 소견이었다 (Fig. 2C). 면역조직화학염색상 이들 세포는 desmin, myoglobin, myogenin (Fig. 2D) 등 횡문근에 특이적인 항체에 양성으로 염색되어 조직 진단에 부합하였다.

고 찰

육종의 림프절 전이는 매우 드물어서 5% 미만에서만 진단 당시 림프절 전이가 보고되고 있다.³ Fong 등⁴ 이 발표한 전향적 연구에서 1,772명의 환자 중 46명 (2.6%)에서만 생존기간중 림프절 전이가 발견되었고, 이들의 조직학적 유형은 모두 고등급 육종으로 상피모양 육종, 배아포도횡문근육종 등이었다.

림프절 전이를 보이는 육종의 세포 소견은 간혹 증례 보고만이 기술되어 있어, Khirwadkar 등⁵의 문헌 15예가 가장 많은 예의 보고이다. 15예 중 가장 흔한 유형은 배아포도횡문근육종으로 6예였고, 다음으로 윤활막육종 2예, 평활근육종 2예, 악성섬유조직구종 2예 등이었다 (Table 1).

폐포횡문근육종은 전체 횡문근육종 중 31%를 차지하며, 어린 연령에 발생하는 배아형이나 포도모양형, 방추형에 비해서는 높은 연령에서 발생하나 호발연령은 10-25세이다. 발생 부위는 사지의 심부 연부조직이 가장 많으나, 두경부, 체부, 회음부, 골반강, 및 후복막강 등에서도 발생할 수 있다. 특히 폐포 아형은 다형태형과 더불어 독립 불량 예후인자이며,⁶ 특히 림프절 전이 역시 불량예후 인자로서 5년 생존율이 54%로 가장 나쁘다.

본 증례와 같이 림프절로 전이한 폐포횡문근육종의 세포 소견은 현재까지의 문헌고찰 상 보고 예가 없었다. 감별해야 할 질환으로는 비교적 나이가 많고 양측 경부 림프절에 다발성으로 발생하여 폐와 위에서 기원한 상피암종의 전이를 우선 고려할 수 있다. 특히 균집을 잘 형성하고, 염색질이 미세하며, 핵 붕괴 부스러기가 많아 소세포암종과 감별하여야 한다. 그러나 방사선학적으로 폐에 종괴가 없고 일부 세포질이 풍부한 중앙세포를 설명하기 힘들다. 또한 악성 원형소세포 중앙 범주의 질환으로 이 환자에서처럼 비강에 종괴가 발생된 경우 감별해야 할 중앙으로는 후각 신경모세포종이 있다. 신경계섬유모양의 배경이 없긴 하나, 이 중앙 역시 분화가 나쁜 경우에는 세포학적인 감별은 매우 힘들 것으로 생각한다.

Table 1. FNAC of nodal metastatic soft tissue sarcoma⁵

| Case no. | Age/Sex | Primary site | Secondary site | Diagnosis |
|-----------|---------|--------------------|----------------|--------------|
| 1 | 20/M | Orbit | Cervical | ERMS |
| 2 | 11/M | Chest wall | Axillary | ERMS |
| 3 | 15/F | Vulva | Inguinal | ERMS |
| 4 | 16/F | Vulva | Inguinal | ERMS |
| 5 | 3/M | Orbit | submandibular | ERMS |
| 6 | 14/F | Orbit | Breast | ERMS |
| 7 | 30/M | Thigh | Inguinal | LMS |
| 8 | 46/M | Thigh | Mediastinal | LMS |
| 9 | 52/M | Back | Inguinal | MFH |
| 10 | 40/M | Thigh | Inguinal | MFH |
| 11 | 25/M | Leg | Inguinal | SS |
| 12 | 50/F | Thigh | Inguinal | SS |
| 13 | 47/M | Neck | Cervical | Fibrosarcoma |
| 14 | 40/M | Leg | Cervical | MPNST |
| 15 | 19/F | Inguinal | Inguinal | RMS |
| This case | 45/F | Nasal, Nasopharynx | Cervical | ARMS |

ERMS, embryonal rhabdomyosarcoma; LMS, leiomyosarcoma; MFH, malignant fibrous histocytoma; SS, synovial sarcoma; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumor; ARMS, alveolar rhabdomyosarcoma

Gopez 등⁷이 귀밑샘에서 발생한 폐포횡문근육종을 세침흡인 세포검사하여 세포 소견을 기술하였는데, 도말 슬라이드를 Diff-Quik 방법으로 염색하여 본 예와의 비교가 어려웠으나, 세포밀도가 높고, 날개로 흩어지는 양상이었고, 다핵 세포, 삼각형 또는 올챙이 모양의 횡문근모세포를 관찰하는 것이 진단적이나, 배아형과는 달리 약 30%에서만 확인할 수 있다고 하였다. 이 문헌에서도 귀밑샘 근처 림프절 침범이 있어 조직학적으로 본 예와 흡사한 전형적인 폐포모양 성장과 굴모양혈관 침윤을 보였다.

결론적으로, 림프절에 전이한 폐포횡문근육종의 진단적인 세포학적 소견으로는 횡문근모세포의 관찰과 진정한 샘 구조와 다른 폐포모양 구조를 확인하는 것이다. 따라서 림프절에 전이 병변의 세포 진단시, 특히 세포 소견이 암종의 일반적인 어느 범주에도 잘 맞지 않을 경우에는 환자의 임상 소견을 바탕으로 육종의 가능성도 고려하는 것이 보다 빠르고 정확한 진단

단에 도움을 줄 수 있다.

참 고 문 헌

1. Lee RE, Kalaitis J, Kalis O, Sophian A, Schultz E. Lymph node examination by fine needle aspiration in patients with known or suspected malignancy. *Acta Cytol* 1987;31:563-72.
2. Sondak V, Chang A. Clinical evaluation and treatment of soft tissue tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft tissue tumors*, 4th ed. Mosby, 2001;21-43.
3. Weingrad DW, Rosenberg SA. Early lymphatic spread of osteogenic and soft tissue sarcoma. *Surgery* 1978;84:231-40.
4. Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, Brennan MF. Lymph node metastases from soft tissue sarcoma in adults: analysis of data from a prospective database of 1,772 sarcoma patients. *Ann Surg* 1993;217:72-7.
5. Khirwadkar N, Dey P, Das A, Gupta SK. Fine-needle aspiration biopsy of metastatic soft tissue sarcoma to lymph nodes. *Diagn Cytopathol* 2001;24:229-32.
6. Newton WA Jr, Geden EA, Webber BL, et al. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas: pathologic aspects and proposal for a new classification - An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 1995;76:1073-85.
7. Gopez EV, Dauterman J, Layfield LJ. Fine needle aspiration biopsy of alveolar rhabdomyosarcoma of the parotid: A case report and review of the literature. *Diagn Cytopathol* 2001;24:249-52.