

# 신우주위에 발생한 고립섬유종양

## Solitary Fibrous Tumor of the Renal Peripelvis

Jung Hwan Lee, Soo Hyung Lee, Jang Hee Kim<sup>1</sup>, Sung Hoon Park, Jong Tak Park, Sun Il Kim, Se Joong Kim

From the Departments of Urology and <sup>1</sup>Pathology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

A solitary fibrous tumor (SFT) is a rare spindle cell neoplasm that arises most commonly in the pleura but has recently been described in various extrapleural sites. SFTs occurring in the renal pelvis or peripelvis are extremely rare, and only 3 cases have been reported. We report here on a 71-year-old woman who presented with an incidentally detected left renal mass and underwent radical nephroureterectomy under the suspicion of renal pelvis cancer. The pathological examination of the tumor revealed a SFT occurring in the renal peripelvis. The patient has no evidence of disease 1 year after the surgery. Most SFTs appear to pursue a benign course, although, because some of them have the potential to recur or metastasize, careful long-term follow-up is necessary. (*Korean J Urol* 2007;48:748-750)

**Key Words:** Kidney neoplasms, Renal pelvis, Immunohistochemistry, Solitary fibrous tumor

대한비뇨기과학회지  
제 48 권 제 7 호 2007

아주대학교 의과대학  
비뇨기과학교실, <sup>1</sup>병리학교실

이정환 · 이수형 · 김장희<sup>1</sup> · 박성훈  
박종탁 · 김선일 · 김세중

접수일자 : 2007년 5월 15일  
채택일자 : 2007년 5월 28일

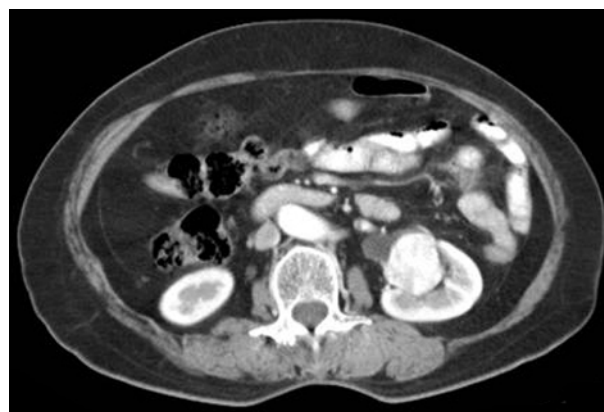
교신저자: 김세중  
아주대학교병원 비뇨기과  
경기도 수원시 영통구 원천동 산  
5번지  
☎ 443-721  
TEL: 031-219-5272  
FAX: 031-219-5276  
E-mail: sejoong@ajou.ac.kr

고립섬유종양(solitary fibrous tumor)은 드문 방추세포종양으로 주로 성인의 흉막에서 발생한다.<sup>1,2</sup> 최근에는 상기도, 폐, 비강, 부비동, 안와, 종격, 침샘, 유방, 수막, 간, 비뇨생식기관 등 흉막 이외의 부위에서 발생한 경우도 보고되고 있다.<sup>1,3</sup> 고립섬유종양이 신장에서 발생한 경우는 전 세계적으로 32례가 보고되어 있고,<sup>1,4</sup> 그중 신우 혹은 신우주위(peripelvis)에서 발생한 경우는 3례가 보고되어 있으나<sup>5,6</sup> 국내에서는 아직 보고된 바 없다. 저자들은 71세 여자에서 신우암 의심하에 근치적 신요관전적출술 후 병리조직검사에서 진단된 신우주위에 발생한 고립섬유종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

71세 여자 환자가 잔뇨감 증상으로 타병원을 방문하여 시행한 초음파촬영에서 우연히 좌측 신장에 종물이 발견되어 본원으로 전원되었다. 과거력에서 고혈압으로 1년 전부터 항고혈압제를 복용하고 있었고, 가족력에서는 특이사항이 없었다. 신체검사에서 특이사항이 없었고, 검사실검사에서는 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate; ESR)가

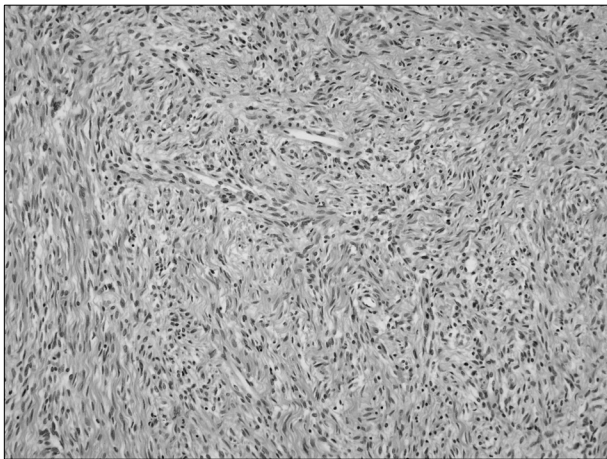
30mm/hr로 약간 증가된 이외에는 모두 정상 소견이었다. 초음파촬영에서는 좌측 신우 부위에 신실질과 비슷한 반향 정도를 보이는 직경 3cm의 고형 종물이 관찰되었다. 전산화단층촬영에서는 좌측 신우 부위에 주변과 경계가 잘 지어지며 조영 증강을 보이는 직경 3cm의 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 역행성 요로조영술에서 신우는 정상이었고 종물



**Fig. 1.** Contrast-enhanced CT scan shows a 3x3cm sized, enhanced, well-demarcated mass in the left renal pelvis area.



**Fig. 2.** Left retrograde pyelogram demonstrates a mass extrinsically compressing infundibula between mid and lower calyx.

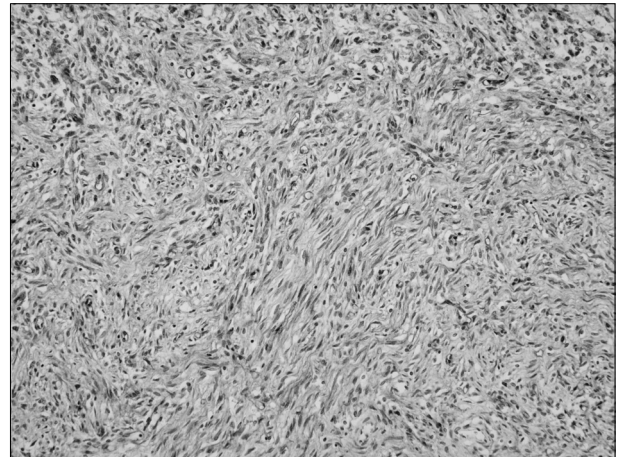


**Fig. 3.** Microscopically, the tumor is composed of spindle cells with patternless arrangement in a collagenous stroma (H&E, x200).

에 의해 중신배와 하신배가 바깥쪽으로 밀려 있었으며 (Fig. 2), 좌측 요관으로부터의 선택적 요세포검사에서 요로상피암이 의심되는 비정형세포 소견을 보였다. 배뇨한 소변에서의 요세포검사는 음성이었다.

역행성 요로조영술에서 좌측 신우는 정상 소견을 보여 신우암의 가능성이 낮아 보였으나, 선택적 요세포검사에서 요로상피암이 의심되는 비정형세포 소견을 보여 좌측 근치적 신요관전적출술을 시행하였다. 수술 소견에서 주위 조직과의 유착은 없었고 림프절 비대도 없었다.

적출한 종물의 육안적 소견은 3.4x3x3cm로, 신우주위 연조직 (soft tissue)에서 기원하였고 신실질과는 분리되어 있었으며 주위로의 침범 소견은 보이지 않았다. 신우 및 요관



**Fig. 4.** Tumor cells show diffuse immuno-positivity for CD34 (x200).

점막은 정상 소견을 보였다. 광학현미경 소견에서 특정한 패턴 없이 증식하는 방추세포들이 관찰되었고 세포의 이형성 (atypia)은 적었으며 유사분열은 관찰되지 않았다 (Fig. 3). 면역조직화학염색에서 CD34에 광범위한 양성 소견을 보였고 (Fig. 4), S-100 protein, actin, pancytokeratin, HMB에 음성 소견을 보여서 고립섬유종양으로 진단하였다. 환자는 술 후 1년이 경과한 현재까지 재발 소견은 보이지 않고 있다.

## 고 찰

고립섬유종양은 주로 40세 이상의 중년 혹은 노인 환자에서 발생하며 여성에서 더 흔하다.<sup>5</sup> 고립섬유종양이 신장에 발생한 경우 환자의 평균 연령은 52세였고, 남녀비는 1:1.5로 거의 비슷하였다.<sup>1</sup> 고립섬유종양이 신우에 발생하였던 경우는 1례가 보고되어 있는데 70세 남성에서 발생하였고,<sup>5</sup> 신우주위에 발생하였던 경우는 각각 33세와 36세 여성에서 발생한 2례가 보고되어 있다.<sup>6</sup> 저자들의 경우는 71세 여성에서 신우주위에 발생하였다.

고립섬유종양이 신우에 발생하였던 1례에서는 초음파촬영에서 우연히 종물이 발견되었고,<sup>5</sup> 신우주위에서 발생하였던 2례 모두에서는 복부통증을 호소하였다.<sup>6</sup> 저자들의 경우에는 초음파촬영에서 우연히 발견되었다.

전산화단층촬영이나 자기공명영상을 포함한 방사선검사에서 고립섬유종양의 특징적인 소견이 없으므로 확진은 술 후 병리조직검사에서 이루어진다.<sup>5</sup>

요세포검사는 고립섬유종양이 신우에 발생하였던 예에서는 음성이었고,<sup>5</sup> 신우주위나 방광에 발생하였던 경우에는 언급이 없었다.<sup>3,6</sup> 고립섬유종양의 대부분이 양성 종양이

므로 요세포검사 결과는 일반적으로 음성일 것으로 예상되나, 저자들의 경우에 선택적 요세포검사에서 요로상피암의 의심되는 비정형세포 소견을 보인 이유는 신우주위종양에 대한 이차 염증반응 때문이었을 것으로 추측되지만 확실하 알 수는 없다.

고립섬유종양의 기원세포에 대해서는 아직도 논란이 있으나 최근의 면역조직화학 및 미세구조 연구결과에 의하면 섬유모세포 및 원시 중간엽세포에서 기원하는 것으로 추정된다.<sup>4</sup>

고립섬유종양의 육안 소견으로는 잘 국한되거나 거짓피막이 형성된 소엽상의 (lobulated) 고무 같거나 단단한 종물로서, 균질의 회색 혹은 황갈색-백색을 띠는 윤생의 (whorled) 절단면을 보인다.<sup>1,2</sup> 광학현미경 소견에서는 방추세포들이 패턴 없이 증식되어 있는데, 세포들이 많은 부위와 적은 부위가 유리질화된 (hyalinized) 약간 켈로이드 모양의 아교질 (collagen)과 혈관주위세포종 (hemangiopericytoma)과 유사한 혈관들에 의해서 분리되어 교대로 나타난다.<sup>1-5</sup> 전자현미경 소견에서는 과립세포질세망과 드문드문한 사립체 (mitochondria)를 가지는 섬유모세포와 유사한 종양 세포가 아교질성 기질에 묻혀있는 모습을 보이지만 고립섬유종양에 특징적이지는 못하다.<sup>1,5</sup>

면역조직화학염색은 고립섬유종양의 진단에 매우 중요하다. 많은 경우에서 CD34에 강하고 광범위하게 양성 반응을 보이므로 비록 고립섬유종양에 특이하지는 않지만 강한 CD34 양성 반응은 고립섬유종양의 진단에 특징적인 소견으로 간주된다.<sup>1,4-6</sup> 또한 고립섬유종양의 70%에서는 CD99와 bcl-2에 양성 반응을 보이고, 20-35%에서는 epithelial membrane antigen (EMA)과 smooth muscle actin에 양성 반응을 보이며, S-100 protein, cytokeratin, desmin에 국소적이고 한정되게 양성 반응을 보인 경우도 있다.<sup>1,7,8</sup>

고립섬유종양은 일반적으로 양성 종양이므로 외과적 완전 절제로 치료되지만, 10-15%에서는 악성 경과를 취해서 재발 및 전이를 보이므로 장기적인 추적관찰이 필요하다.<sup>1,4,9,10</sup> 고립섬유종양이 신우에 발생하였던 1례에서는 술 후 5년까지,<sup>5</sup> 신우주위에 발생하였던 2례에서는 각각 7.5년

과 1년까지 재발 소견이 없었다.<sup>6</sup> 저자들의 경우에도 술 후 1년까지 재발 소견은 보이지 않고 있으며 예후가 좋을 것으로 기대되지만 장기적인 추적관찰은 필요하리라고 생각한다.

## REFERENCES

1. Znati K, Chbani L, El Fatemi H, Harmouch T, Kamaoui I, Tazi F, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney: a case report and review of the literature. *Rev Urol* 2007;9:36-40
2. Mentzel T, Bainbridge TC, Katenkamp D. Solitary fibrous tumour: clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of 12 cases arising in soft tissues, nasal cavity and nasopharynx, urinary bladder and prostate. *Virchows Arch* 1997;430:445-53
3. Kim DS, Cha KB, Lee SR, Kim DJ, Cho NH, Choi YD. Solitary fibrous tumor of bladder. *Korean J Urol* 2004;45:393-5
4. Fine SW, McCarthy DM, Chan TY, Epstein JI, Argani P. Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: report of a case and comprehensive review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:857-61
5. Yazaki T, Satoh S, Iizumi T, Umeda T, Yamaguchi Y. Solitary fibrous tumor of renal pelvis. *Int J Urol* 2001;8:504-8
6. Fukunaga M, Nikaido T. Solitary fibrous tumour of the renal peripelvis. *Histopathology* 1997;30:451-6
7. Wang J, Arber DA, Frankel K, Weiss LM. Large solitary fibrous tumor of the kidney: report of two cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1194-9
8. Yamada H, Tsuzuki T, Yokoi K, Kobayashi H. Solitary fibrous tumor of the kidney originating from the renal capsule and fed by the renal capsular artery. *Pathol Int* 2004;54:914-7
9. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* 1999;30:1464-73
10. Morimitsu Y, Nakajima M, Hisaoka M, Hashimoto H. Extrapleural solitary fibrous tumor: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the p53 pathway. *APMIS* 2000;108:617-25