

# 신장에 발생한 경화성 상피모양섬유육종

## Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma of the Kidney

Han Yung Choi, Nam Sung Kwon, Seung Joon Lee, Dong Kil Lee, Kwanjin Park, Chong Wook Lee, Moon Ki Jo

From the Department of Urology, Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

Sclerosing epithelioid fibrosarcoma (SEF) is an uncommon tumor of the deep soft tissue. It was first described in 1995 by Meis-Kindblom et al. Histologically, this tumor is characterized by uniform, small, round to ovoid epithelioid cells with clear cytoplasm, and the cells are arranged in distinct nests and cords. On immunohistochemistry, the most consistently positive marker is vimentin, although other antigens (cytokeratin, epithelial membrane antigen, S100 protein and neuron specific enolase) have been recorded as being inconsistently positive. We report here on a case of a 46-year-old woman who presented with back pain. The radiologic findings revealed a right renal mass and multiple bone metastases. The patient underwent radical nephrectomy and the pathologic finding was primary SEF of the kidney. (Korean J Urol 2007;48:986-989)

**Key Words:** Fibrosarcoma, Epithelioid cells, Kidney

대한비뇨기과학회지  
제 48 권 제 9 호 2007

원자력병원 비뇨기과

최한영 · 권남성 · 이승준 · 이동길  
박관진 · 이종욱 · 조문기

접수일자 : 2007년 5월 16일  
채택일자 : 2007년 6월 18일

교신저자 : 조문기  
원자력의학원 원자력병원  
비뇨기과  
서울시 노원구 공릉 2동 215-4  
☎ 139-706  
TEL: 02-970-1299  
FAX: 02-978-2005  
E-mail: andrea@kcch.re.kr

경화성 상피모양섬유육종 (sclerosing epithelioid fibrosarcoma; SEF)은 연부조직의 드문 종양으로, 1995년 Meis-Kindblom 등<sup>1</sup>에 의해 처음 기술되었다. 신장에 생기는 육종은 전체의 1-2% 이내를 차지하며 이들 중 대부분은 지방육종이다. 본 증례는 매우 드문 질환인 경화성 상피모양섬유육종이 신장에 발생한 첫 번째 증례보고이다. 조직학적 소견으로는 작거나 중등도 (small to moderate)의 세포 크기이며, 유리화된 섬유성 간질에 둘러싸여 있는 투명한 세포질의 일정한 세포형태를 나타낸다. 면역조직화학적 검사에서 vimentin에서만 양성 소견을 보이며, 다른 항원에 대해서는 일정한 양상의 양성소견을 보이지 않는다.<sup>1-3</sup>

최근 저자들은 허리통증을 주소로 내원한 46세 여자에서 복부전산화단층촬영 및 골주사소견상 우측 신장내 종물 및 다발성골전이 소견을 보여 근치적 신장 적출술 및 골 조직검사를 시행하였으며 병리 검사에서 신장에 발생한 경화성 상피모양섬유육종 및 골 전이였고 골 전이에 대해서는 고식적인 방사선치료를 하였던 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

46세 여자 환자로 2004년부터 발생한 허리통증을 주소로

개인병원에 내원하여 시행한 복부 초음파 검사에서 단순낭종이 관찰되었으며, 척추 X-ray에서 별 이상 없다는 말을 듣고 통증치료만 하고 지내던 중 2006년 10월경 증상이 악화되어 근처 종합병원 방문하여 시행한 복부전산화단층촬영 및 골주사검사서 우측 신장암 및 다발성 골 전이를 진단받고 본원을 방문하였다. 과거력 및 가족력에서 특이 소견은 없었으며, 신체검사서 중등도의 허리통증을 호소하였다. 활력징후는 정상이었으며, 복부 촉진에서 종물은 만져지지 않았다.

일반혈액검사 및 혈액화학검사 모두 정상이었으나, 요검사에서 고배율시야에서 백혈구 수가 5-9개로 경미한 농뇨 소견을 보였다. 타 병원에서 시행한 복부전산화단층촬영에서 일부 조영되는 3cm의 종물이 우측 신의 상극에 위치하였으며 (Fig. 1), 골주사검사서 경추, 흉추, 요추, 천골, 우측 쇄골, 흉골, 양측 천골장골 부위, 양측 골반 및 양측 대퇴골에 열소가 관찰되었다. 본원에서 시행한 fluorodeoxy glucose (FDG) positron emission tomography (PET)에서 우측 신의 상극 (표준화섭취계수=3.4) 및 경추, 흉추, 요추, 천골, 늑골, 골반 및 대퇴골에 (표준화섭취계수=4.1) 대사능 항진 병소가 관찰되었다 (Fig. 2). 신장 및 골을 제외한 다른 심부 연조직에서의 대사능 항진 병소는 관찰되지 않았다. 이상의 소견으로 신세포암 및 골 전이로 진단하고 우측 근치적



Fig. 1. Abdominal CT scan shows a 3cm sized lobulated enhanced solid mass in the upper pole of the kidney.

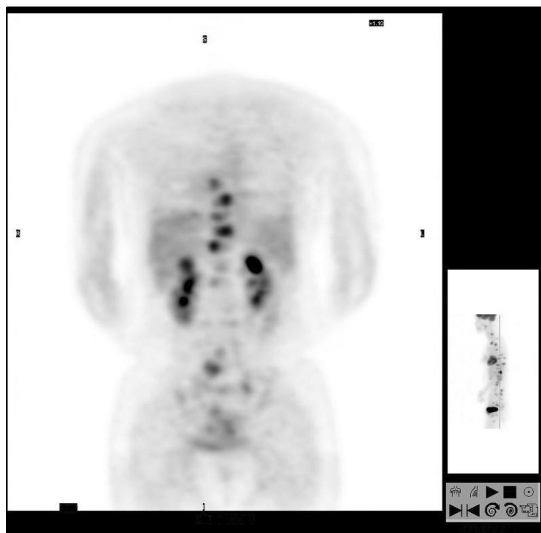


Fig. 2. Positron emission tomography (PET) shows hypermetabolic lesions in the right kidney (standardized uptake value=3.4), the C-T-L-S spines, the ribs and the femur (standardized uptake value=4.1).

신적출술 및 1번 요추의 골 조직검사를 시행하였다.

술 후 병리학적 검사에서 종물은 4.0x3.0x3.2cm의 크기로 경계가 명확하였고, 밖으로 돌출되어 있었고 절단면은 회백색이었으며, 신 피막에 위치하고 있었다 (Fig. 3). 조직의 현미경 소견에서 종양세포들은 끈 모양 및 가닥모양의 배열 (cord & strands arrangements)을 하였고 투명한 세포질의 작고, 원형의 상피모양세포들이 둥지를 이루고 있었다 (Fig. 4A). 종양은 주변의 혈관이나 요관으로의 침윤은 없었다. 면역조직화학적 검사에서 Vimentin, S-100, bcl-2에 양성 소견을 보였으며 (Fig. 4B), CD10, EMA, CK, low molecular CK, high molecular CK, CK7, HNB45, ER, C-kit, CD34,



Fig. 3. Sagittal section reveals a well demarcated white to tan and firm mass that measured 4.0x3.0x3.2cm at the renal capsule.

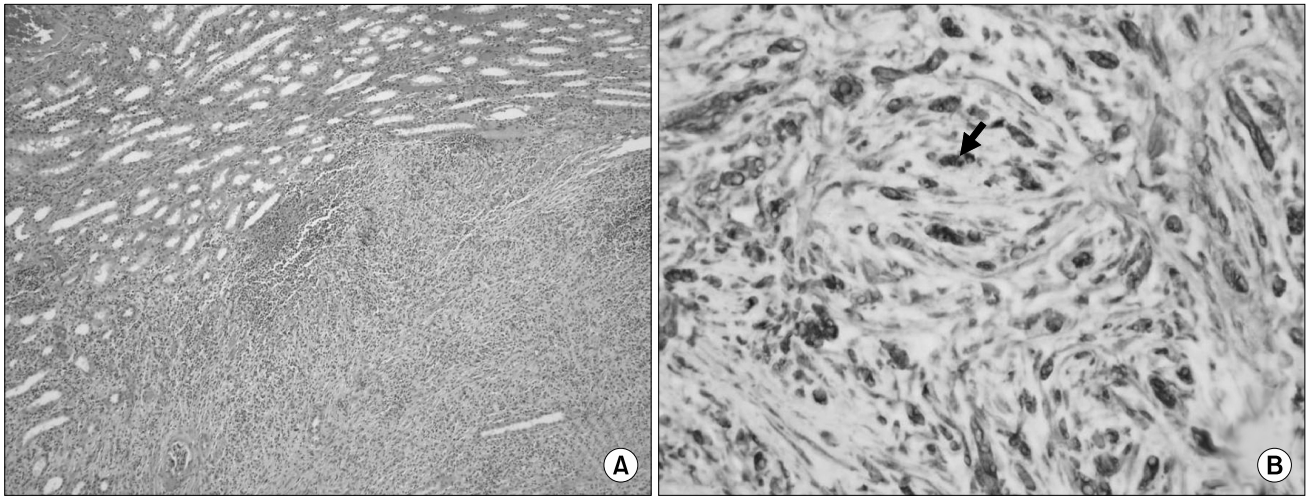
CD31, HHF-35, ALK-1, CD99, Desmin, SMA 등에 음성소견을 보였다. 이상의 소견으로 경화성 상피모양섬유육종으로 진단할 수 있었고, 신 적출술 시 같이 시행했던 1번 요추의 골조직 소견에서 원형의 상피모양세포들이 둥지를 이루고 있어 신종양의 조직소견과 일치하였다.

환자는 술 후 10일째에 퇴원하였으며, 술 후 통증 조절 및 압박골절 치료를 위해 경추 및 흉추 전이에 대하여 3주 동안 고식적 방사선 치료를 (3750cGy) 시행하였다. 현재 환자는 술 후 5개월째로 통증 조절 등의 고식적 치료를 하면서 추적관찰 중이다.

## 고 찰

신피막, 신우 및 신배 주위의 결합조직으로부터 평활근육종, 섬유육종, 지방육종 등의 신육종의 발생이 보고된다. 원발성 신육종은 신 악성종양의 1-2%에 불과하다. 이중 지방육종이 가장 흔하며 (50-60%), 섬유육종은 지방육종, 평활근육종, 횡문근육종 다음의 빈도로 발견된다. 섬유육종은 그 빈도가 상당히 낮은 것으로 알려져 있다. 경화성 상피모양섬유육종은 섬유육종의 변이형으로, Meis-Kindblom 등<sup>1</sup>에 의해 처음 기술되었다. 2004년 난소에 발생한 경화성 상피모양섬유육종이 보고된 바 있으며<sup>4</sup> 국내에서는 2001년 대한비뇨기과학회지에 신섬유육종 1례가 보고되었으나<sup>5</sup> 신장에 발생한 경화성 상피모양섬유육종은 문헌 검색상 국내외에서 아직 보고된 바가 없다.

신 섬유육종의 호발연령은 40대에서 60대로 60대에서 가장 많이 발생한다. 측복부 종물, 복부 혹은 측복부 통증, 혈뇨 등의 증상이 있으며, 일반 요검사에서 혈뇨, 단백뇨, 농뇨 등이 관찰되는 경우도 있다. 특징적인 증상이 없고 증상



**Fig. 4.** Histologic and immunohistochemistry findings of sclerosing epithelioid fibrosarcoma (SEF). (A) The tumor cells are uniform, small, round to ovoid epithelioid cells with clear cytoplasm, and they are arranged in distinct cords and strands (H&E, x100). (B) There is positive staining for vimentin. Arrow: positive staining (Vimentin, x400).

발현이 늦기 때문에 조기발견이 늦으며, 발견 시에는 거대한 종양이 되거나 타 장기로 침윤해 있는 경우가 많다. 술 전 진단은 경정맥신우조영술, 복부전산화단층촬영, 혈관조영술 등의 영상 진단에 의하나 다른 신장의 종양과 감별이 어려우며 특이적 증상이 없어 술 전 진단이 어렵다.<sup>6</sup>

경화성 상피모양섬유육종의 진단은 타 질환과의 감별진단을 통해 이루어지며, 이는 현미경 소견 및 면역조직화학적 검사에 의한다. 병리의에게 혼하지 않는 조직소견은 초기 진단과정을 힘들게 했다. 초기 의심되는 진단은 횡문근육종, 평활근육종, 섬유육종, 악성 말초신경초 종양, 섬유성 조직구종, 신경인성 육종, 유상피육종, 흑색종 및 양성종양 등이었으며 현미경소견 및 면역조직화학적염색을 통해 감별을 하였다. 경화성 상피모양섬유육종의 현미경 소견은 종양세포들이 끈 모양 및 가닥모양의 배열 (cord & strands arrangements)을 이루고, 투명한 세포질의 작으며, 원형의 상피모양 세포들이 유리화된 섬유성 간질에 둘러싸여 있다.<sup>1,3</sup> 면역 조직화학적 검사소견에서 vimentin 면역염색에만 일정하게 양성 소견을 보이며, 그 외 다른 항원에 대해서도 양성소견을 보일 수 있다.<sup>1,3</sup> 본 증례에서는 면역조직화학적 검사에서 상피모양 세포들은 상피 표지자에 음성이었으며, vimentin, S-100, bcl-2 면역염색에 양성소견을 보였다. 감별할 수 있는 많은 질환에 대해 면역염색을 시행하였으나 모두 음성이었다.

Watanabe와 Suzuki<sup>4</sup>는 난소에 발생한 경화성 상피모양섬유육종을 발표하였는데 위, 폐 및 골 전이 소견이 있었다. 전신 방사선학적 검사에서 연부 조직의 병변은 관찰되지 않았다. 조직학적 소견에서 유리화된 섬유성 간질에 둘러

싸여 있는 상피모양세포들이 동지를 이루고 있었으며, 면역조직화학적 검사에서 상피 표지자 (cytokeratin; EMA)에 음성이었다. 자궁적출술 및 난소절제술을 시행하였으며 골 전이에 대하여 고식적 방사선 치료를 시행하였고 술 후 4개월째에 사망하였다. 본 증례에서도 연부 조직의 병변은 관찰되지 않았으며, 난소에 발생한 경화성 상피모양섬유육종과의 임상적, 조직학적 유사성으로 말미암아 경화성 상피모양섬유육종으로 진단하는 데 큰 무리가 없었다.

SEF는 매우 적은 증례수로 인하여 임상적 경과 및 치료에 대한 정보가 제한적이다. Meis-Kindblom 등<sup>1</sup>은 57%의 환자가 국소 병변의 재발을 경험하며, 43%의 환자가 결국 전이를 한다고 하였다. Antonescu 등<sup>3</sup>은 각각 50%, 86%였고 57%의 환자는 진단 후 16-86개월 내에 사망하였다고 하였다. SEF의 치료에 있어서 양호한 결과를 얻기 위해서는 완전한 수술적 절제가 필요하며, 높은 비율의 국소 재발은 SEF의 특징적 임상 소견인데 이는 불완전한 수술적 절제 때문이었다.<sup>3,7,8</sup> 몇몇 증례보고에서 술 후 cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, ifosfamide, high-dose methotrexate, carboplatin, etoposide 및 paclitaxel, flavopiridol 등의 항암제 화학요법과 구제 방사선 치료에 대하여 언급하고 있으나, 치료효과는 제한적이었으며<sup>7,8</sup> 현재까지 치료결과를 뒷받침할 만한 무작위 대조군 비교연구가 없다. 향후 수술이 불가능한 국소병변 및 전이성 병변에 대한 항암제 화학요법 및 방사선 치료의 추가 연구가 필요하나 제한된 증례수로 인하여 어려움이 있는 실정이다.

## REFERENCES

1. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1995;19:979-93
2. Eyden BP, Manson C, Banerjee SS, Roberts IS, Harris M. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study of five cases emphasizing diagnostic criteria. *Histopathology* 1998;33:354-60
3. Antonescu CR, Rosenblum MK, Pereira P, Nascimento AG, Woodruff JM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study of 16 cases and confirmation of a clinicopathologically distinct tumor. *Am J Surg Pathol* 2001;25:699-709
4. Watanabe K, Suzuki T. Epithelioid fibrosarcoma of the ovary. *Virchows Arch* 2004;445:410-3
5. Lee JG, Sohn KM, Kwon DD, Oh BR, Ryu SB, Park YI, et al. A case of fibrosarcoma of kidney. *Korean J Urol* 2001; 42:770-2
6. Campbell SC, Novick AC, Bukowski RM. Renal tumors. In: Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, Wein AJ, editors. *Campbell's urology*. 9th ed. Philadelphia: Saunders; 2007; 1567-637
7. Bilsky MH, Scheffler AC, Sandberg DI, Dunkel IJ, Rosenblum MK. Sclerosing epithelioid fibrosarcomas involving the neuraxis: report of three cases. *Neurosurgery* 2000;47:956-9
8. Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Fraga M, Caparrini A, Forteza J. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma primary of the bone. *Int J Surg Pathol* 2002;10:227-30