

신장에 발생한 고립섬유종양

Solitary Fibrous Tumor of Kidney

Dong Youp Han, Hyang Jeong Jo¹, Hee Jong Jeong, Gang Deuk Kim², Ill Young Seo

From the Departments of Urology, ¹Pathology and ²Radiology, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

Solitary fibrous tumors (SFTs) are a rare spindle-cell neoplasm originating from mesenchymal fibroblast-like cells. Although they generally arise from submesothelial connective tissue in the pleura, many other locations have also been described, including the mediastinum, upper respiratory tract, orbit, salivary gland, thyroid, and prostate. SFT of the kidney, however, has rarely been described, and only 1 case has been reported in Korea. A 53-year-old female visited our hospital for abdominal pain, and abdominopelvic computed tomography showed a heterogeneous well-enhanced mass in the renal pelvis. She was treated with a laparoscopic radical nephroureterectomy, which revealed an SFT of the kidney. (*Korean J Urol* 2009;50:89-91)

Key Words: Solitary fibrous tumors, Kidney

고립 섬유종양은 드문 양성종양으로 성인의 흉막에서 주로 발생한다. 종양이 섬유화를 동반한 방추형 세포로 구성되어 있으나, 조직학적 소견이 다양하여 특징적인 소견은 없다. 특히 흉막 이외에 발생한 경우에는 다른 간엽종양과 감별이 어려워 악성종양으로 오인될 수가 있다. 고립 섬유종양이 신장에 발생한 경우는 매우 드물며¹ 국내에서는 신우주위에 발생한 1례가 보고되었다.² 저자들은 복부 전산화 단층촬영에서 신우암으로 진단한 환자를 복강경 근치적 신요관전적출술로 치료한 후에 병리검사에서 고립 섬유종양으로 진단되었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

53세 여자가 일주일 전부터 발생한 복부통증 및 설사를 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력에서 특이 사항은 없었으며, 동반된 질환도 없었다. 전신 상태는 양호하였으며, 신체검사에서 왼쪽 하복부에 압통이 있었다. 일반혈액검사, 혈액화학검사 등은 정상이었으며, 요검사에서 고배율에서 적혈구가 3-5개 보였고, 백혈구는 없었다. 소변의 암세포검사에서 정상 소견을 보였다. 단순복부촬영 사진은 정상 소견이었고, 복부 전산화단층촬영 사진에서 좌측 신장의 신우에서 약 4.5x4.5cm의 불규칙적으로 조영이 증강되는 종물이 관찰되었다 (Fig. 1). 좌측 신장에 발생한 신우암으로

진단하고, 복강경 근치적 신요관전적출술을 시행하였다.

복강경 수술은 전신 마취하에 70도 측와위로 환자의 자세를 취하게 하고 시행하였다. 후복막접근법으로 수술하였으며 4개의 투관침을 이용하였다. 요관을 확인 후 결찰하고, 수술을 시작하였으며, 먼저 신장을 절제하였다. 하부 요관 및 요관방광 이행부는 endoscopic gastrointestinal stapler를 이용하여 절단하였다. 수술 소견에서, 좌측 신장은 주위 조직과 유착이 없어 박리가 쉬었으며 신장 주위의 림프절 비대소견도 보이지 않았다. 수술시간은 140분이었으며 추정

대한비뇨기과학회지
제 50 권 제 1 호 2009

원광대학교 의과대학
비뇨기과학교실, ¹병리학교실,
²진단방사선과학교실

한동엽 · 조항정¹ · 정희종
김강득² · 서일영

접수일자: 2008년 7월 16일
채택일자: 2008년 9월 9일

교신저자: 서일영
원광대학병원 비뇨기과
전북 익산시 신용동 344-2
☎ 570-711
TEL: 063-850-1333
FAX: 063-842-1455
E-mail: seraph@wonk
wang.ac.kr

2009년도 원광대학교 교비연구비 지원에
의하여 연구가 이루어졌음.



Fig. 1. Abdominal computed tomography showing a 4.5x4.5cm heterogeneous enhanced round mass in the left renal pelvis.

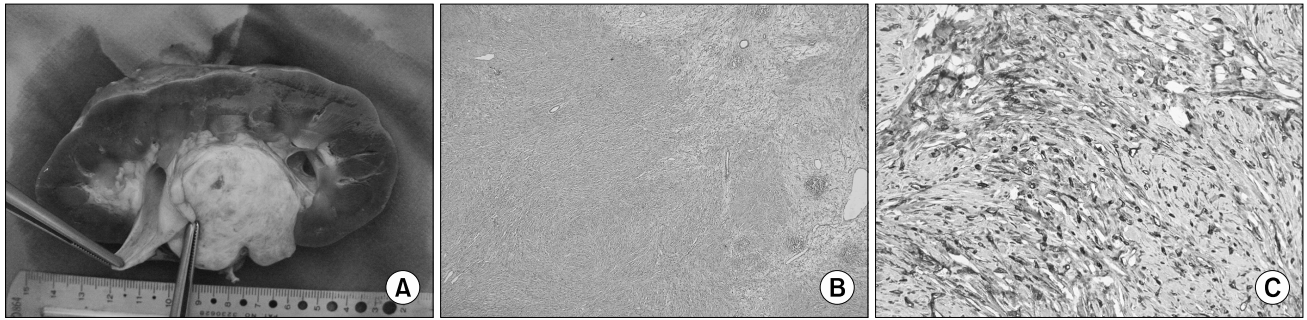


Fig. 2. (A) Cut section showing a well-circumscribed, whitish, soft mass in the renal hilum, with no invasion to the pelvis or renal capsule. (B) Lower power view showing alternating hypercellular and hypocellular areas, represented by typical features of solitary fibrous tumors (H&E, x40). (C) High power view showing abundant infiltrated CD34-positive tumor cells by immunohistologic staining (x200).

실혈량은 약 100cc였다. 환자는 수술 1일째부터 보행 및 식사를 시작하였으며, 수술 후 6일에 퇴원하였다.

절제한 조직은 11x7x4.4cm, 무게는 220g이었다. 종양의 크기는 5x4x4cm에 둥근모양의 회백색으로 신문부에 위치하고 있었고 신 실질 및 신우와 경계가 명확하였다 (Fig. 2A). 조직소견에서 섬유모세포와 유사한 방추세포가 다발을 형성하고 있었으며 세포밀집도가 낮은 부위와 높은 부위가 섞여 있었고 풍부한 혈관분포를 보였다 (Fig. 2B, C). 종양 세포에서, 세포핵의 비정형성이나 세포 다형성이 없었고 유사분열 활성도도 없어 악성 종양을 배제할 수 있었다. 세포기원을 알기위해서 시행한 면역조직화학염색에서 CD34가 종양세포 일부에서 발현 되었으며, vimentin도 종양 세포에서 발현되었다 (Fig. 2B, C).

환자는 현재 추적관찰 중이며, 술 후 15개월 동안 재발 및 전이 소견이 없었다.

고 찰

고립섬유종양은 대부분 경계가 분명한 단일 병소의 종괴 형태로 발생하며, 세포밀집도가 높은 부위와 낮은 부위가 섞여 있으며, 혈관외피세포종양을 연상시키는 풍부한 혈관 분포를 조직학적 특징으로 한다.³ 주로 흉막에 발생하지만, 상기도, 폐, 비강, 침샘, 간, 갑상선, 유방 뿐만 아니라 비뇨 생식계인 신장, 방광, 전립선, 골반 등에서도 발생하는 것으로 알려져 있다.¹ 고립섬유종양 진단에 있어서 면역조직화학염색으로 CD34와 vimentin과 같이 중간엽 기원세포에 존재하는 단백질자를 확인하는 것이 매우 유용하다.³ 특히 CD34는 조혈전구세포, 내피전구세포, 혈관 내피세포에 있는 110kDa의 막 당단백질로 모든 고립섬유종양의 80-100%에서 양성을 보이며,⁴ Bcl-2, CD99도 고립섬유종양에서 약 70%에서 양성 반응을 보인다.¹ 후복막강에 발생한 고립섬

유종에서 CD34, Bcl-2 발현은 고립섬유종양의 진단에 유용할 뿐만 아니라 좋은 예후를 암시한다.⁵ p53의 발현도 예후에 영향을 미칠 수 있는데 Yokoi 등⁶은 흉막에 발생한 고립섬유종양에서 CD34의 소실과 p53이 과발현된 경우 나쁜 예후를 보였다.

신장에 발생한 고립섬유종양은 국외 문헌에 19례 정도이며 신장의 정확한 발생부위는 명확하게 알려지지 않았지만 신장의 피막, 신우, 신우주위에서도 발생하는 것으로 알려져 있다.¹ 현재까지 보고된 신장에 발생한 고립섬유종양의 임상 특성을 살펴보면, 50% 이상에서 40대 이후에 발생하며, 남녀차이는 1:1.5로 여성에서 더 흔하며, 종양의 평균 크기는 8.75cm (2-25)였다.¹ 국내에서도 Lee 등²이 신우주위에 발생한 고립섬유종양 1례를 보고하였는데, 신우암으로 진단하고 개복 근치적 신요관전적출술을 시행한 후 조직검사로 진단된 경우였다. 전산화단층촬영이나 자기공명영상 등을 포함한 방사선검사에서 고립섬유종양만의 특징적 소견은 없으며 확진은 수술 후 병리조직검사에서 이루어진다.²

신장에 발생한 고립섬유종양과 감별해야 할 질환은 암육종, 혈관육종, 섬유육종, 평활근육종 등이 있으며 조직학적 소견에서 이형성 정도가 심하며 단백 면역검사에 음성반응을 보이고 CD34에 음성반응을 보인다는 점에서 고립섬유종양과 구별된다. 또한 감별해야 할 다른 종양 중 신경초종이나 신경섬유종은 S-100 단백질에 양성반응을 보이고 CD34에 음성소견을 보인다. 염증거짓종양은 CD34에 음성을 보이며, 방추형 세포로 이루어져 있으며, 위장관 기질종양은 CD34에 양성을 보이지만 CD117에도 양성을 보인다.⁷ 혈관주위세포종은 고립섬유종과 형태학적으로 유사한 면이 있고 면역조직화학적으로 양쪽 다 CD34에 발현된다는 점에서 구분하기 어려울 수도 있다.⁷ 그러나 고립섬유종양에 비해서 세포의 교원질이 비교적 적으며 저명한 기저판과 세

포간극을 가지는 것이 특징이며, CD34 발현에도 내피세포만 발현이 되나 고립섬유종양은 모든 종양세포와 내피세포에서 발현된다는 차이가 있다.⁸

치료는 외과적인 완전 절제로 치료가 가능하나 약 10-15% 정도는 악성화로 인해서 재발 및 전이 가능성이 있어 장기적인 추적관찰이 필요하다.¹ 특히, 발생부위가 흉막 이외 부위일 경우는 재발 및 폐, 간, 뼈 등에 전이 가능성이 있으므로 주기적인 추적관찰이 필요하다. 예후는 대개 좋으며, 국외의 문헌에서 4년 동안의 추적관찰기간에 대부분 재발 소견이 없었으며¹ 국내의 보고에서도 1년 동안 재발이 없었다.² 고립섬유종양은 서서히 자라는 양성 질환이지만, 세포성분이 많은 부위에서 중등도 이상의 세포학적 비전형성, 유사분열이 4개 이상, 괴사부위 및 침윤성 경계병변을 보이는 경우에는 악성종양으로 간주해야 한다.⁹ 그러나 이런 소견을 보인다고 해서 모두 악성의 경과를 보이는 것은 아니고 임상적으로 가장 중요한 지표는 종양을 완전히 제거할 수 있는지의 여부이다.⁹

본 증례는 술 전 방사선소견에 따라 신우암으로 진단하고 복강경 근치적 신요관전절출 후 조직검사에서 고립섬유종양으로 진단된 경우다. 종괴는 신문주위지방에 위치하였으며, 신실질 및 신우와 경계가 명확하였다. 조직검사 소견에서 악성화 소견은 보이지 않았으며 현재 주기적으로 추적 관찰 중이다.

REFERENCES

1. Znaki 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. Lee JH, Lee SH, Kim JH, Park SH, Park JT, Kim SI, et al. Solitary fibrous tumor of the renal peripelvis. *Korean J Urol* 2007;48:748-50
3. Weiss SW, Goldblum JR. Enainger and Weiss's soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001;1021-31
4. Veltrini VC, Etges A, Magalhaes MH, de Araujo NS, de Araujo VC. Solitary fibrous tumor of the oral mucosamorphological and immunohistochemical profile in the differential diagnosis with hemangiopericytoma. *Oral Oncol* 2003;39:420-6
5. Takizawa I, Saito T, Kitamura Y, Arai K, Kawaguchi M, Takahashi K, et al. Primary solitary fibrous tumor (SFT) in the retroperitoneum. *Urol Oncol* 2008;26:254-9
6. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuke M, Kurumaya H, Koshikawa T, et al. Solitary fibrous tumor: significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998;32:423-32
7. Magro G, Cavallaro V, Torrisi A, Lopes M, Dell'Albani M, Lanzafame S. Intrarenal solitary fibrous tumor of the kidney report of a case with emphasis on the differential diagnosis in the wide spectrum of monomorphous spindle cell tumors of the kidney. *Pathol Res Pract* 2002;198:37-43
8. Eichhorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonasal hemangiopericytoma. A reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry, and long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 1990;14:856-66
9. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:640-58

1. Znaki K, Chbani L, El Fatemi H, Harmouch T, Kamaoui I,