J Korean Surg Soc 2009;77:S22-24
DOI: 10.4174/jkss.2009.77.Suppl.S22

□ 증 례 □

간에 발생한 고립 섬유종

경상대학교 의학전문대학원 외과학교실

김가정 · 문형곤 · 정상호 · 정치영 · 주영태 · 정은정 · 이영준
최상경 · 하우송 · 박순태 · 홍순찬

Solitary Fibrous Tumor of the Liver

Ka-Jeong Kim, M.D., **Hyung-Gon Moon,** M.D., **Sang-Ho Jeong,** M.D., **Chi-Young Jeong,** M.D., **Young-Tae Ju,** M.D., **Eun-Jung Jung,** M.D., **Young-Joon Lee,** M.D., **Sang-Kyung Choi,** M.D., **Woo-Song Ha,** M.D., **Soon-Tae Park,** M.D., **Soon-Chan Hong,** M.D.

Department of Surgery, Gyeongsang National University School of Medicine, Jinju, Korea

Solitary fibrous tumor of the liver is a rare neoplasm. Thirty-nine cases have been described in the English literature. Its immunohistochemical positivity for CD34 and vimentin is believed to be unique. It is known to be usually benign and only one case of metastasis is reported. We report an additional case. A 71-year-old woman presented with fatigue and weight loss. CT scan showed a solid mass occupying the left lobe of the liver. Left lobectomy was performed. Pathological examination showed spindle cell and fibroblast-like cells within the collagenous stroma. On immunohistochemical staining, these spindle tumor cells showed diffuse CD34 and vimentin positive reactivity. The post-operative course was uneventful. Solitary fibrous tumors of the liver, although rare, need to be considered in the differential diagnosis of mesenchymal lesions of the liver. **(J Korean Surg Soc 2009;77:S22-24)**

Key Words: Solitary fibrous tumor, Liver, CD34, Vimentin
중심 단어: 고립 섬유종, 간, CD34, Vimentin

서 론

고립 섬유종은 흉막,(*1*) 복막, 심막, 상기도, 갑상선,(*2*) 안와,(*3*) 부갑상선, 흉선 등에서 발생하는 드문 종양으로 간에서 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 이들 대부분은 양성으로 알려져 있으나 일부에서는 조직 소견상 악성 소견을 보이기도 하며 국소적으로 재발하거나 전이하는 경우도 있다.(*4*) 고립 섬유종에 대한 연구가 많이 이루어져 있지 않지만 현재까지의 치료 방법으로는 수술이 주된 방법으로 보조

책임저자: 홍순찬, 경남 진주시 칠암동 90
㉾ 660-702, 경상대학교 의학전문대학원 외과학교실
Tel: 055-750-8096, Fax: 055-750-8732
E-mail: hongsc@nongae.gnu.ac.kr
접수일 : 2009년 4월 2일, 게재승인일 : 2009년 6월 16일

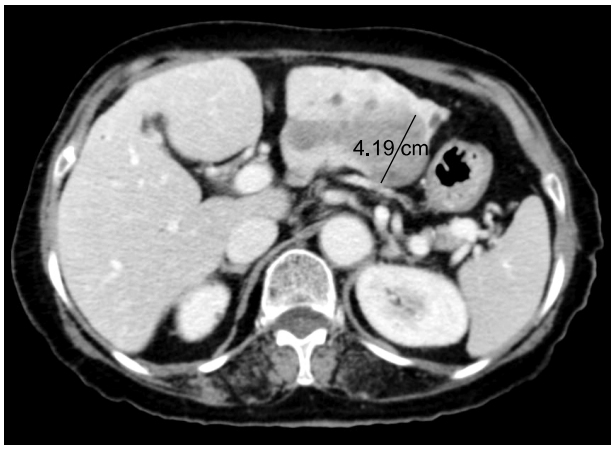

Fig. 1. CT scan of abdomen shows a large solid mass with irregular margin in left lobe of liver.

적인 항암치료나 방사선 치료를 시행하는 경우는 드물다.

본 저자들은 간에 발생한 고립 섬유종을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증 례

71세의 여자환자가 6개월간 6 kg의 체중 감소 및 피로감을 주소로 개인 의원을 방문하여 시행한 복부전산화 단층촬영상 간내담관암이 의심되어 본원 내과로 전원되었다. 내원 당시 이학적 소견상 특이소견은 없었으며 일반혈액검사 및 간기능 수치는 정상범위였다. 종양표지자 검사에서는 alpha fetoprotein (AFP), carcinoembryonic antige (CEA), carbohydrate antigen 19-9 (CA19-9) 모두 정상수치를 보였다. 복부전산화 단층촬영에서 간좌엽 바깥구역에 약 4.2 cm의 경계가

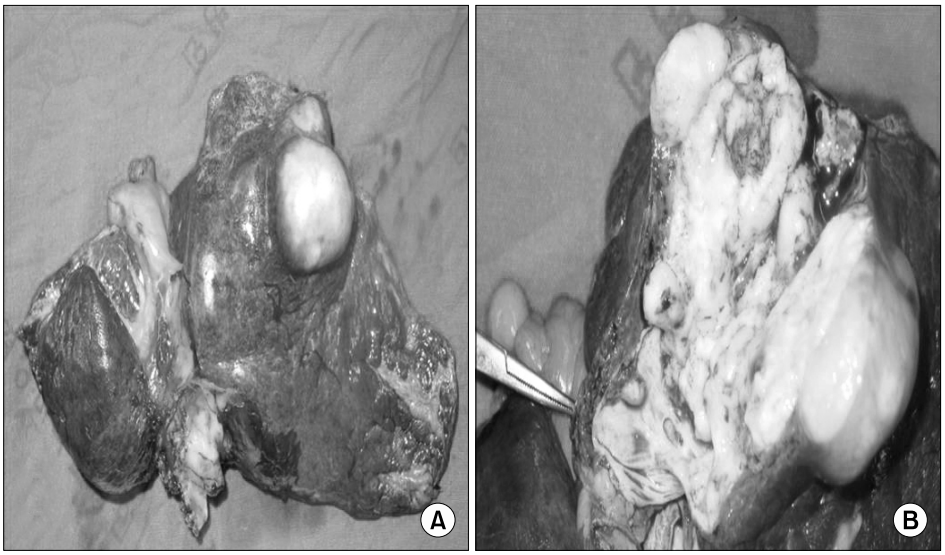

Fig. 2. (A) Gross appearnace of resected tumor. (B) Cut section view of resected tumor.

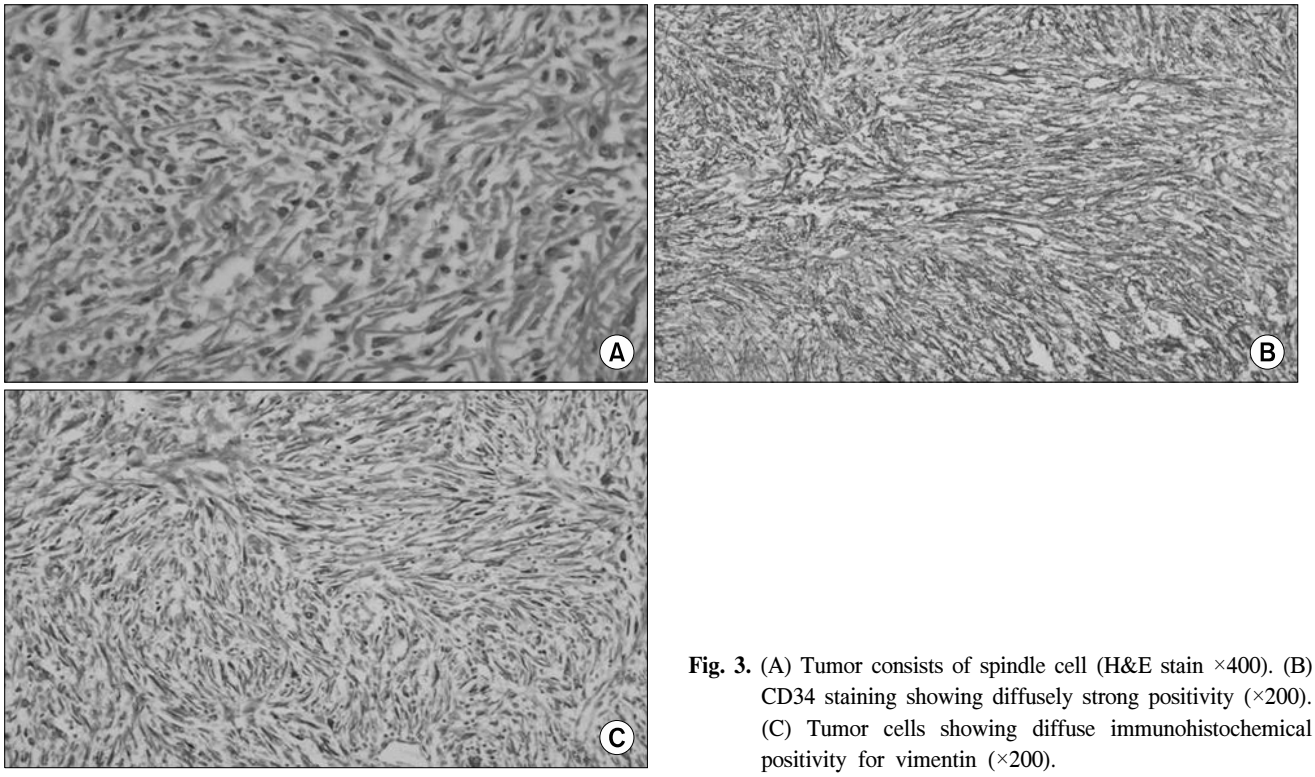

Fig. 3. (A) Tumor consists of spindle cell (H&E stain ×400). (B) CD34 staining showing diffusely strong positivity (×200). (C) Tumor cells showing diffuse immunohistochemical positivity for vimentin (×200).

불명확한 종괴가 발견되었다(Fig. 1). 이 종괴는 좌측 간 내 담도의 말초부를 따라 침윤하는 소견을 보였으며 간 이외에는 다른 장기에 전이소견은 없었다. 복부전산화 단층촬영상 간내 담도암이 의심되어 좌엽 간절제술 및 담낭절제술을 시행하였다. 종괴의 크기는 4×6 cm였으며(Fig. 2), H&E 염색 소견에서는 방추상 세포들이 두터운 콜라겐 밴드에 의해 나뉘는 특이한 패턴을 보였다. 면역조직화학검사에서는 CD34, vimentin에 대해 양성이었으며(Fig. 3), desmin, cytokeratin, smooth muscle actin에 대해 음성이었다. 이와 같은 소견을 바탕으로 고립 섬유종으로 최종 진단되었으며 수술 후 특별한 합병증 없이 수술 후 15일째 퇴원하였다.

고 찰

고립 섬유종은 중간엽 기원의 드문 종양으로 흉막(*1*)과 복막, 상기도, 갑상샘(*2*) 등에 주로 발생하며 드물게 간에서 발생한다. 간의 고립 섬유종의 정확한 발병률은 알려져 있지 않으며 1958년 Edmondson(*5*)이 처음 기술한 이래 전세계적으로 40예 가량 보고되었고,(*6*) 국내에서는 Kwak 등(*7*)이 1예를 보고하였다.

고립 섬유종은 간경변이 없는 환자에서 간수치 이상 및 우상복부 통증, 복부 팽만감을 주소로 시행된 복부 촬영에 의해 주로 발견된다. 대부분이 복부 풍만감 및 불편감, 체중감소 등의 비특이적인 증상을 보이며 그 외에도 구토, 설사, 피로, 저혈당증(*8*)의 증상을 보이기도 한다. 그 동안 보고된 간 고립 섬유종의 임상적 특징을 살펴보면 남녀 비는 약 1 : 2의 비율을 보이며 발견 시 평균 나이는 55세이다. 발견 당시 종괴의 크기는 5 cm에서 33 cm로 비교적 크기가 커진 이후에 발견되었다.(*6*)

초음파상 고립 섬유종은 고에코 고형 종괴로 관찰되며 자기공명영상 검사상 고립 섬유종은 경계가 분명하고 불균일하게 조영 증강되는 과혈관성 종괴의 특징을 보이는 것으로 알려져 있으나 간육종, 감염성 거짓종양, 평활근종도 유사한 형태를 보이기 때문에(*9*) 고립 섬유종의 진단을 위해서는 반드시 조직 검사가 필요하다.

조직학적으로 고립 섬유종은 교원질의 침착을 동반한 나선형의 방추상 세포의 증식을 보이며 조직 밀도가 높은 부위와 낮은 부위가 번갈아 나타나며 방추형 세포들은 다발을 형성하고 있거나 짧은 소용돌이 모양을 보이기도 한다. 면역조직화학염색에서 CD34 양성, vimentin 양성, Bcl 양성, cytokeratin 음성인 경우 고립 섬유종을 진단할 수 있다.

고립 섬유종은 대부분이 양성이며 일부만 악성의 조직학적 특징을 보이며 국소적 재발 및 전이를 일으킨다.(*4*) 악성의 조직학적 특징은 높은 세포밀도와 분화도, 이형성, 괴사 및 국소 침윤 등을 들 수 있다.(*10*) 고립 섬유종의 예후는 조직학적 분화도나 종물의 크기가 아니라 절제가능성과 더 관련이 있다고 알려져 있다. 이는 종물이 주로 국소적으로 위치하고 절제에 의해 완치될 수 있기 때문이다. 하지만, 보고된 증례가 제한적이기 때문에 치료 후 예후는 아직 불명확하다.

결론적으로, 단일 종괴이거나 불균일 조영 증강소견을 보이는 간 종괴에 대해서는 드물긴 하지만 고립 섬유종도 감별진단으로 고려해야 하며, 이에 따라 적절한 간 절제술을 시행하여야 할 것이다.

REFERENCES

1) Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. Cancer 1981;47:2678-89.
2) Cameselle-Teijeiro J, Varela-Duran J, Fonseca E, Villanueva JP, Sobrinho-Simoes M. Solitary fibrous tumor of the thyroid. Am J Clin Pathol 1994;101:535-8.
3) Dorfman DM, To K, Dickersin GR, Rosenberg AE, Pilch BZ. Solitary fibrous tumor of the orbit. Am J Surg Pathol 1994; 18:281-7.
4) Yilmaz S, Kirimlioglu V, Ertas E, Hilmioglu F, Yildirim B, Katz D, et al. Giant solitary fibrous tumor of the liver with metastasis to the skeletal system successfully treated with trisegmentectomy. Dig Dis Sci 2000;45:168-74.
5) Edmondson HA. Tumors of the Liver and Intrahepatic Bile Ducts. In: Atlas of Tumor Pathology Fascicle 25. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1958. p.113-37.
6) Perini MV, Herman P, D'Albuquerque LA, Saad WA. Solitary fibrous tumor of the liver: report of a rare case and review of the literature. Int J Surg 2008;6:396-9.
7) Kwak SY, Gwak GY, Yun WK, Kim HJ, Do IG, Joh JW, et al. A case of solitary fibrous tumor of the liver. Korean J Hepatol 2007;13:560-4.
8) Neeff H, Obermaier R, Technau-Ihling K, Werner M, Kurtz C, Imdahl A, et al. Solitary fibrous tumour of the liver: case report and review of the literature. Langenbecks Arch Surg 2004;389:293-8.
9) Fuksbrumer MS, Klimstra D, Panicek DM. Solitary fibrous tumor of the liver: imaging findings. AJR Am J Roentgenol 2000;175:1683-7.
10) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. Am J Surg Pathol 1998;22:1501-11.