

## Thigh에 발생한 Malignant Solitary Fibrous Tumor

인제대학교 의과대학 서울백병원 외과학교실, <sup>1</sup>가정의학교실, <sup>2</sup>병리학교실  
서지영<sup>1</sup> · 이은신 · 이혁상 · 장여구 · 이우용 · 이해경<sup>2</sup> · 홍성우

### Solitary Fibrous Tumor That Developed in the Thigh

Ji Young Seo, M.D.<sup>1</sup>, Eun Sin Lee, M.D., Hyucksang Lee, M.D., Yeo Goo Chang, M.D.,  
Woo Young Lee, M.D., Hye-kyung Lee, M.D.<sup>2</sup>, Seong Wo Hong, M.D.

Departments of Surgery, <sup>1</sup>Family Medicine and <sup>2</sup>Pathology, Seoul Paik Hospital, Inje University Medical Center, Seoul, Korea

A solitary fibrous tumor (STF) is a relatively unusual neoplasm first described as a distinctive tumor arising from pleura. Some reports have shown that STF also affect extrathoracic regions. A 70-year-old woman was referred to our hospital for surgical treatment of an incidentally discovered thigh mass. We performed complete removal of the tumor. It was a soft tissue tumor with muscle indentation but without invasion to the surrounding muscles. The resected specimen was 7.0×6.3×5.2 cm. Histologically, the tumor was composed of a haphazard proliferation of spindle cells and epithelioid cells with hypercellularity and high mitotic activity. Immunohistochemistry showed positive immunoreactivity for CD34, CD99, bcl-2 protein, CD117, vimentin, smooth muscle actin and epithelial membrane antigen. We report, herein, on a rare case of malignant SFT in the thigh region along with a review of the literature. (J Korean Surg Soc 2010;79:508-512)

**Key Words:** Malignant solitary fibrous tumor, Thigh  
중심 단어: 악성 고립성 섬유성 종양, 대퇴부

## 서론

고립성 섬유성 종양은 주로 늑막에서 발생하는 간엽 조직 기원의 드문 종양으로 Klemperer와 Rabin(1)에 의해 처음 소개되었으며, 그 이후 Akisue 등(2)은 늑막 이외에도 사지를 포함한 여러 장기에서 발생한 예를 보고하였다. Moran 등(3)은 고립성 섬유성 종양은 조직학적으로 경계가 비교적 명확한 종괴 내부에 방추형 세포(spindle cell)의 증식이 다양한 형태를 띠는 'patternless pattern'을 보인다고 하였으며, Gold 등(4)은 면역조직화학 염색에서 특징적으로 CD34에

양성을 보이는 종양으로 매우 드물어 전체 연부 조직종양의 2% 미만을 차지한다고 하였다. Park과 Araujo(5)는 고립성 섬유성 종양은 최근의 면역조직화학검사 및 미세구조적 연구를 바탕으로 중간엽 기원의 섬유모세포라고 정의하고 있지만, 조직학적 구조 및 생물학적 특징이 다양하고 다양한 질병경과를 보여 진단과 치료 기준이 확립되어 있지 않은 종양이다.

저자들은 넙다리에서 발생한 피하 종괴에 대해 전 절제술 및 병리조직 검사 시행 후 악성 고립성 섬유성 종양으로 진단한 1예를 경험하고 드문 증례로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

## 증례

환자는 70세 여자로서 3개월 전부터 점점 크기가 커지는 좌측 넙다리의 단단한 피하 종괴를 주소로 내원하였다. 병

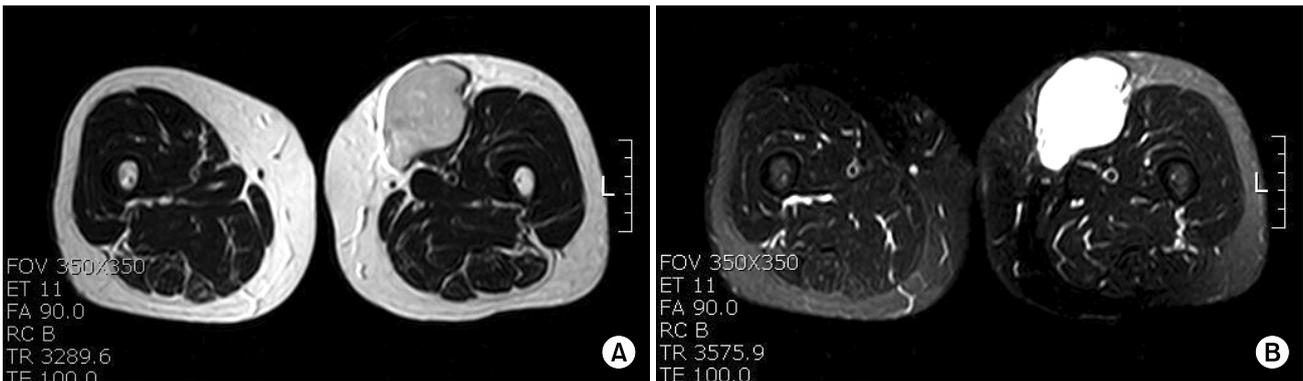
책임저자: 홍성우, 서울시 중구 저동 2가 85번지  
☎ 100-032, 인제대학교 서울백병원 외과  
Tel: 02-2270-0016, Fax: 02-2270-0373  
E-mail: cosmo021@hanmail.net

접수일 : 2009년 10월 20일, 게재승인일 : 2010년 4월 20일

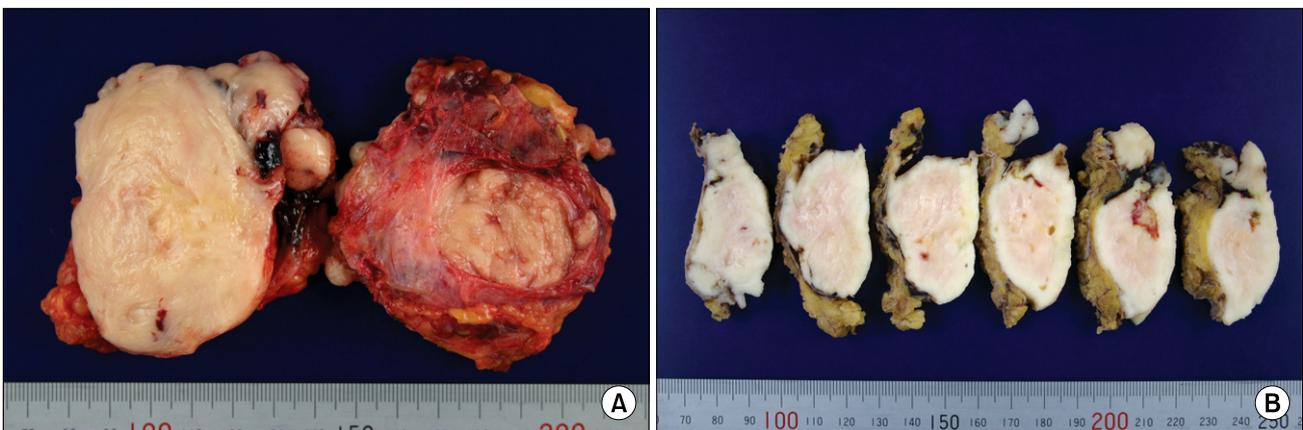


**Fig. 1.** A subcutaneous tumor in the thigh. The tumor is 10×7 cm in size, solid and skin colored.

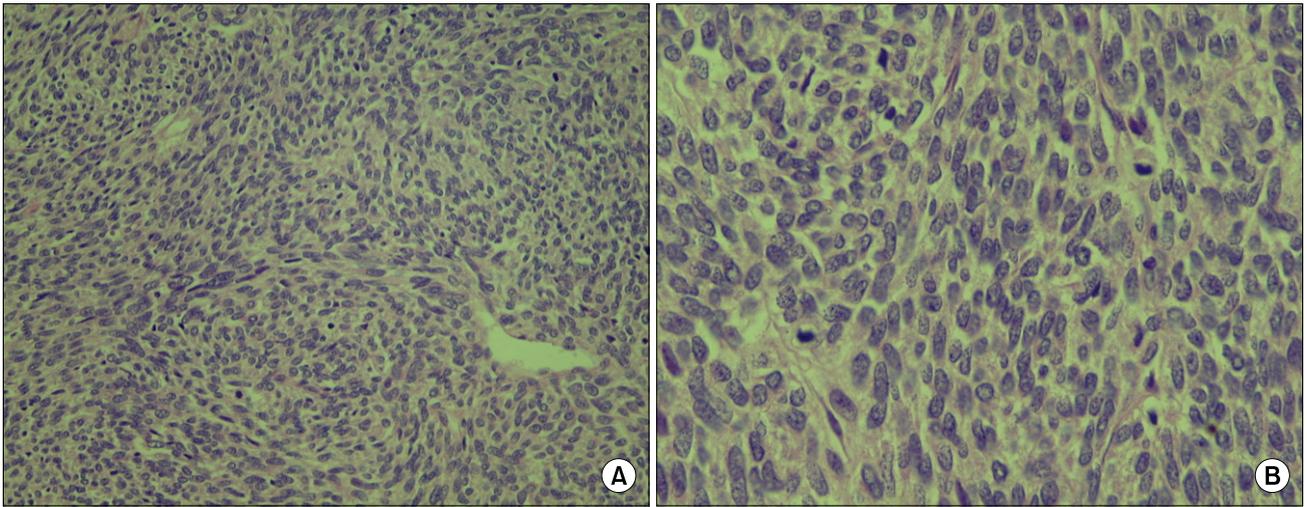
변은 작은 크기의 결절로 시작하여 천천히 커지는 양상을 보였으며, 외부병원에서 시행한 조직검사서 연부조직 육종이 의심되어 수술을 위해 본원으로 전원되었다. 결핵, 당뇨, 고혈압의 과거력이 있었으며, 가족력상 특이 사항은 없었다. 신체검사서 내원 당시 좌측 넙다리 10×7 cm 크기의 단단한 피부색의 피하 종괴가 관찰되었고(Fig. 1), 촉진시 압통을 호소하지는 않았다. 이 부위의 외상 과거력은 없었으며, 림프절 종대 등의 특이 소견은 관찰되지 않았다. 외부병원에서 시행한 자기공명영상에서 좌측 넙다리의 앞안쪽면의 피하조직내의 6.6×5.5×4.7 cm 크기의 주변과 잘 구분되고 분엽화된 종괴가 T1WI에서는 균일한 저음영 소견을 보이고(Fig. 2A), T2WI에서는 균일하지 않은 고음영소견(Fig. 2B), Gd 조영증강시 역시 균일하지 않은 밝은 증강 소



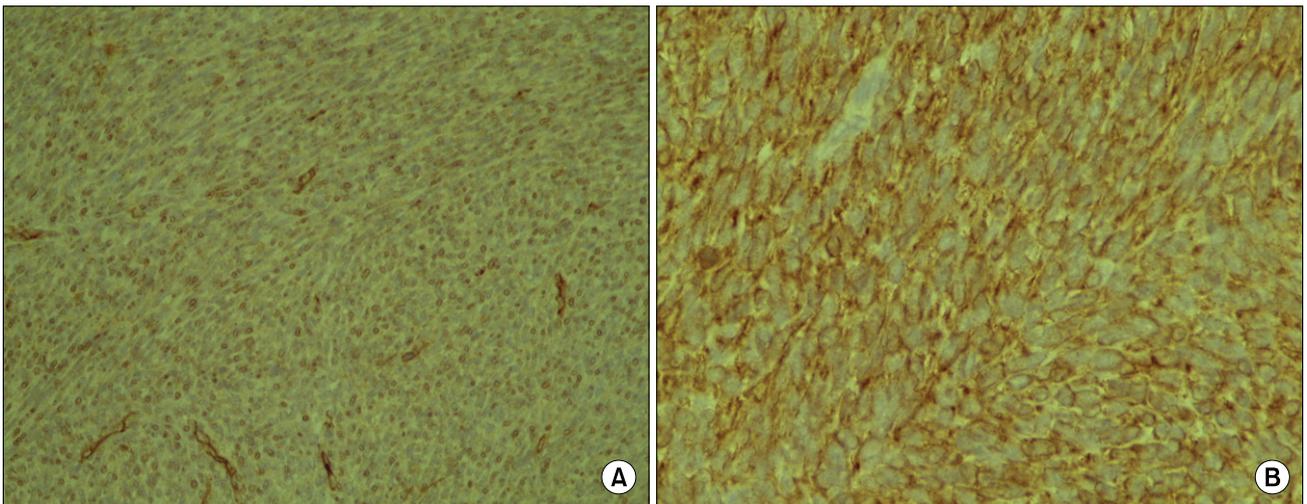
**Fig. 2.** MRI images of the mass in the thigh. A MRI shows 6.6×5.5×4.7 cm sized well-defined lobulated mass in the subcutaneous fat layer of left thigh. (A) Homogeneous low SI on T1WI, (B) heterogeneous high SI on T2WI.



**Fig. 3.** Gross findings of the thigh mass. (A) The mass shows 7.0×6.3×5.2 cm sized, oval shaped, soft and friable tumor and cut surfaces are homogeneously cream yellow to pinkish purple with a fish-flesh appearance. (B) The cut surfaces are multifocally spotty petechially hemorrhagic and focal minimally necrotic.



**Fig. 4.** Malignant solitary fibrous tumor. (A) The tumor shows hemangiopericytoma-like pattern of mainly spindle & partly epithelioid tumor cells (H&E stain,  $\times 200$ ). (B) Mainly spindle & partly epithelioid tumor cells have relatively high mitotic activity and focal mild nuclear atypia & pleomorphism (H&E stain,  $\times 400$ ).



**Fig. 5.** Immunohistochemical stain. (A) Tumor cells show strong positive staining for CD34,  $\times 400$ . (B) Tumor cells show strong positive staining for BCL2,  $\times 400$ .

견을 보였다. 종괴는 좌측의 넓다리 빗근(sartorius muscle)을 함입하고 있었지만 근육의 침입소견은 없었다. 외부병원에서 시행한 Brain-Torso PET-CT scan 및 본원에서 시행한 전신스캔, 흉부, 복부전산화단층촬영 및 위, 대장내시경에서 원격 전이는 관찰되지 않았다. 외부에서 시행한 조직검사를 본원 병리과 전문의에게 의뢰한 결과 연부조직 간엽기원의 위장관외 기질성 종양(extragastrintestinal stromal tumor)이 의심되었다.

수술은 경막외마취 하에 앙와위 체위로 시행하였다. 좌측 넓다리 안쪽 부위에 종행절개를 가하여 피하조직의 종

괴를 노출시킨 후 주변조직과 분리하여 광범위 절제를 시행하였다.

좌측 허벅지 내측 부위에  $7 \times 6 \times 5$  cm 크기의 부드럽고 주변과의 경계가 뚜렷한 원형의 종양이 피하조직에 위치해 있었으며 종괴의 아래쪽 변연부는 넓다리 빗근의 표층 근막조직에 유착되어 있어 근막조직과 함께 절제하였다. 근육이 노출되었으나 근육의 손상은 없었다.

절제된 종양은  $7 \times 6.3 \times 5.2$  cm 크기의 소엽성의 난원모양을 한 상대적으로 경계가 비교적 명확한 얇은 섬유성의 위막을 가진 부드럽고 부서지기 쉬우며 단단한 종괴가 관찰

되었다(Fig. 3A). 외부의 절제 단면은 다엽성으로 되어 있었으며, 부분적으로 피막이 파괴된 황색을 띤 분홍색의 성숙 지방세포조직으로 둘러싸여 있었다. 절제단면은 전체적으로 크림색에서 분홍색을 띠고 있었으며, 여러 부분에서 반상출혈성 및 소용돌이모양의 괴사소견을 보였다(Fig. 3B).

현미경 소견으로 7×6.3×5.2 cm 크기의 연부조직의 종양이 경계를 부분적으로 침범하는 형태를 띠고 있었으며, 주로 방추형 세포로 이루어지면서 부분적으로 상피형의 종양 세포의 증식이 관찰되었다. 상대적으로 높은 유사분열조건(20/50 HPF)을 보였으나 비정형 유사분열 형태는 보이지 않았고, 부분적 핵 이형성 및 다형성 소견, 그리고 고밀도의 세포성 및 핵증식소견을 보였다. 혈관주위세포종 양상의 교차성 다발형태를 보였고, 림프관이나 정맥 침윤은 없었으며, 절제 변연부는 깨끗하였다(Fig. 4). 면역조직화학 염색 결과 방추형 세포는 CD34, CD99, BCL2, CD117 (C-Kit), smooth muscle actin, synaptophysin, vimentin 및 epithelial membrane antigen에 양성소견을 보였으며(Fig. 5), desmin, S-100단백, cytokeratin, calretinin, BerEP4에 음성 소견을 보였다.

## 고 찰

고립성 섬유성 종양은 혈관주위세포종 양상의 혈관형태를 보이는 섬유모세포형태의 중간엽기원의 종양이라고 분류하였다.(6) 흉막에서 발생한 고립성 섬유성 종양을 Klemperer와 Rabin(1)이 1931년 처음 보고한 이후로, 복막이나 종격동, 안와, 비강, 갑상선, 간, 전립선, 폐, 항문관 등 흉막 이외의 다양한 장기에서도 고립성 섬유성 종양이 발생한 예가 보고되고 있다.(2,7)

Anders 등(8)에 의하면, 특히 하지에 발생하는 고립성 섬유성 종양은 매우 드물고, 수술전 진단이 어려우며, 외상과 관련된 병리학적 변화, 그리고 양성이나 악성의 피부섬유종(fibrous histiocytoma), 데스모이드 종양(desmoid tumor), 섬유육종(fibrosarcoma), 혈관주위세포종(hemangiopericytoma), 용기피부섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberans), 신경섬유종(neurofibroma), 그리고 악성말초신경집종(malignant peripheral nerve sheath tumor)과 감별해야 한다고 하였다. 본 사례에서도 수술전 조직생검에서 위장관의 기질성 종양(extragastrintestinal stromal tumor)을 의심하였으나, 수술적 절제 후 고립성 섬유성 종양으로 진단되었다.

고립성 섬유성 종양의 방사선학적 소견은 비특이적이며,

양성과 악성을 구분할 수 없고, 영상은 주로 종양의 위치 판단이나, 수술이전 종양의 범위를 평가하는데 사용되어진다.(9)

Akisue 등(2)의 사례에서는 자기공명영상에서 T1-weighted 영상에서 저음영에서 중등도의 신호강도를 보이고, T2-weighted 영상에서 중등도에서 고음영의 신호강도를 보인다고 하였고, 본 사례에서는 T1-weighted 영상에서는 저음영의 신호강도, T2 영상에서는 고음영의 신호강도를 보였다.

고립성 섬유성 종양은 조직 소견상 다양한 증식 소견을 보이며 이들의 조합이 나타날 수 있는데 멍석모양(storiform), 빗살무늬(herringbone), 물결모양(wavy), 그리고 혈관주위세포종(hemangiopericytoma)과 유사한 혈관 증식 형태가 나타날 수 있어, 특징적으로 'patternless pattern'이라는 용어가 기술되고 있다.(3)

Gengler와 Guillou(10)은 면역조직화학 염색에서 CD34에 양성을 나타내며, CD99, vimentin 및 bcl-2에도 다양한 정도의 양성을 보이고, epithelial membrane antigen (EMA)과 smooth muscle actin (SMA)에서는 경우에 따라 발현될 수 있다고 하였다. 그리고 S-100 protein, desmin, cytokeratins에서는 흔히 음성 소견을 보인다.

본 증례에서는 CD34, CD99, BCL2, CD117 (C-Kit), SMA, synaptophysin, vimentin 및 EMA에 양성소견을 보였으며, desmin, S-100단백, cytokeratin, calretinin, BerEP4에 음성 소견을 보였다.

대부분의 고립성 섬유성종양은 양성인 소견을 보이거나 소수는 악성화로 진단된다. 특히 사지에 발생한 고립성 섬유성종양은 대부분의 환자에서 임상적 진행이 양성이나, 악성의 소견의 가능성을 가질 수 있다고 하였으며,(2) Gold 등(4)은 종양의 크기(> 10 cm), 세포의 다형성(pleomorphism) 및 이형성(atypia), 높은 세포 충실도(high cellularity), 다수의 분열 양상(10개의 고배율 소견상 4개 이상), 그리고 종양세포의 괴사 소견을 보일 경우 악성으로 정의하였다.

본 증례에서는 세포의 다형성 및 이형성, 높은 세포충실도, 높은 유사분열빈도(50개의 고배율 소견상 20개 이상), 괴사소견을 보여 병리학적으로 악성으로 분류되었고, 사지에 발생하였으므로 임상적 진행이 악성화의 경향을 보일 수 있다. Gold 등(4)에 의하면 치료는 주로 종양의 완전 절제만으로 충분하나 사지에 발생한 종양은 원칙적으로 악성 가능성을 가지므로 광범위 절제술이 필요하다고 하였다. 국소 재발률과 전이가 일어날 수 있는 요소는 증상이 존재하거나, 절제된 변연부에 종양이 존재할 때, 크기가 10 cm

이상일 때, 조직학적 악성소견이다.(4) 이 때 방사선치료와 항암요법과 같은 선택적 치료가 행해질 수 있으나 완전한 수술적 절제가 완치 방법이며, 가까운 시간 내에 술 후 추적 감시가 필요하다.(2) 본 증례는 수술 전 악성 종양 의심하에 종양을 광범위 절제하였던 경우로 조직병리학적 결과를 통해 악성 고립성 섬유성 종양을 진단하였다. 병리학적으로 악성을 보였으나 종괴의 크기가 10 cm 이하이고, 종괴를 완전 절제하였으므로 특별한 추가 치료 없이 추적 관찰 예정이다.

본 증례는 하지에 발생한 피하종괴를 주소로 내원한 70세의 성인 환자에서 내원 당시 연부조직 육종 의심하에 광범위 전 절제술 및 조직검사로 악성 고립성 섬유성 종양으로 진단된 예로 국내 문헌상 드문 증례로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

## REFERENCES

- 1) Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
- 2) Akisue T, Matsumoto K, Kizaki T, Fujita I, Yamamoto T, Yoshiya S, et al. Solitary fibrous tumor in the extremity: case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 2003;(411):236-44.
- 3) Moran CA, Suster S, Koss MN. The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 1992;9:169-80.
- 4) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94:1057-68.
- 5) Park MS, Araujo DM. New insights into the hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor spectrum of tumors. *Curr Opin Oncol* 2009;21:327-31.
- 6) Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, Mandahl N. Extrapleural solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon: IARC Press; 2002. p.86-90.
- 7) Si Y, Kim HJ, Kang WK, Jung CK, Oh ST. Malignant solitary fibrous tumor in the perianal region. *J Korean Surg Soc* 2007;73:443-6.
- 8) Anders JO, Aurich M, Lang T, Wagner A. Solitary fibrous tumor in the thigh: review of the literature. *J Cancer Res Clin Oncol* 2006;132:69-75.
- 9) Lee SC, Tzao C, Ou SM, Hsu HH, Yu CP, Cheng YL. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical, radiological, surgical and pathological evaluation. *Eur J Surg Oncol* 2005;31:84-7.
- 10) Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006;48:63-74.