

방광암으로 오인한 단일섬유종

Solitary Fibrous Tumor as Misdiagnosed as Bladder Cancer

Seung Kyu Lee, Kyung Hyun Moon, Young Hwan JI, Hyun Ho Hwang, Hyun Soo Choo, Young Min Kim¹, Ro Jung Park

From the Departments of Urology and ¹Pathology, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

Solitary fibrous tumor (SFT) was previously named localized fibrous mesothelioma, and this is a rare mesenchymal neoplasm that usually shows benign behavior. It is the most commonly recognized tumor of the pleura. These tumors have been recently reported to be found in unexpected locations. To the best of our knowledge, there have been only 2 reports of SFT arising from the urinary bladder in Koreans. We review this third case of SFT that was misdiagnosed as bladder cancer. This tumor was removed from a 40-year-old man who had a history of lower urinary tract symptoms. (Korean J Urol 2007;48:1319-1321)

Key Words: Solitary fibrous tumor, Bladder, Mesenchyme

단일섬유종(solitary fibrous tumor)은 주로 섬유화를 동반한 방추형 세포로 구성되어 있고 다양한 조직학적 소견을 나타내며, 특징적인 소견이 없다.¹ 하지만 고립섬유종양은 대부분 양성이며 대부분의 경우 성인의 흉막에 발생한다고 알려져 있고 흉막 이외에 복막, 전립선, 폐, 간, 심낭막, 비강, 부비동, 안와, 연부조직 및 사지의 골막 등에서도 발생할 수 있다. 신장, 방광, 전립선, 정삭 및 정낭 등과 같은 요로계에서 발생한 단일섬유종은 매우 드물며 특히 방광에 생긴 단일섬유종은 국내에서 오직 2례 보고된 바 있다.^{2,3} 저자들은 우연히 방광종물로 발견되어 내시경적 수술을 시행한 단일섬유종 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

40세 남자 환자가 내원 1달 전부터 야간뇨, 세뇨, 단속뇨 및 배뇨통이 발생하여 외부병원에서 시행한 전립선초음파상 방광 내로 돌출된 4cm의 원형 종물이 관찰되었고 PSA 5.1ng/ml로 증가된 소견을 보여 본원으로 전원되었다. 과거력 및 가족력에서 특이사항은 없었다. 내원 시 전신건강상태는 양호하였고 일반적인 신체검사상 특이사항은 없었다. 술 전 요속도검사상 최대요속은 17ml/sec, 잔뇨량은 87cc였고, 직상수지검사상 전립선의 크기는 약 40g으로

측지되었고, 표면은 평활하고 압통은 없었으며 결절은 만져지지 않았다. 일반혈액 및 일반혈액화학검사는 정상이었다. 고배율 소변검사상 1-3개의 적혈구가 관찰되었으며 PSA는 3.4ng/ml였다. 흉부 X-선 촬영상 특이소견은 없었으며 전립선초음파에서 전립선의 크기는 69.4g이었고, 이 중 전립선 중심구역에서 시작되어 방광으로 돌출된 불균등한 반향을 보이는 원형 종물의 크기는 25.9cc였고, 전립선과의 경계는 명확하지 않았다(Fig. 1A). 복부-골반 전산화 단층촬영에서 방광내부에 전립선에서 기원한 것으로 생각되는 약 4.1x3.9x4.1cm의 원형 종물이 좌측 방광삼각부에 있었고 종물의 경계부위는 비교적 종영증강이 잘 되고 종물 내부는 불균등하게 조영증강이 되었으며 방광외부로 침범이나 복부 또는 골반강내 전이 소견은 없었다(Fig. 1B). PSA가 증가되어 있고 복부-골반 전산화 단층촬영상 방광 내의 종물이 전립선에서 발생한 것으로 생각하여 경직장초음파 유도 하에 전립선생검을 시행하였다. 병변부위를 포함한(2 sites 포함), 12 sites에서 시행한 전립선 조직검사에서는 전립선암의 증거는 없었고 전립선의 결절성 과증식 이외의 특이소견은 없었다. 술 전 방광경검사는 환자의 검사에 따른 통증에 대한 강한 두려움으로 강력히 거부하여 시행하지 못했다. 환자 하부요로증상의 완화 및 조직학적 진단을 위해 경요도 방광종물 절제술을 시도하였다. 수술 시 시행한 방광경에서 방광경부에서 기시하여 좌측 방광삼각부에

대한비뇨기과학회지
제 48 권 제 12 호 2007

울산대학교 의과대학
비뇨기과학교실, ¹병리학교실

이승규 · 문경현 · 지영환 · 황현호
추현수 · 김영민¹ · 박노정

접수일자 : 2007년 9월 17일
채택일자 : 2007년 10월 2일

교신저자 : 박노정
울산대학교병원 비뇨기과
울산광역시 동구 전하동 290-3
☎ 682-714
TEL: 052-250-7191, 8802
FAX: 052-250-7193, 7198
E-mail: rjpark@uuh.
ulsan.kr

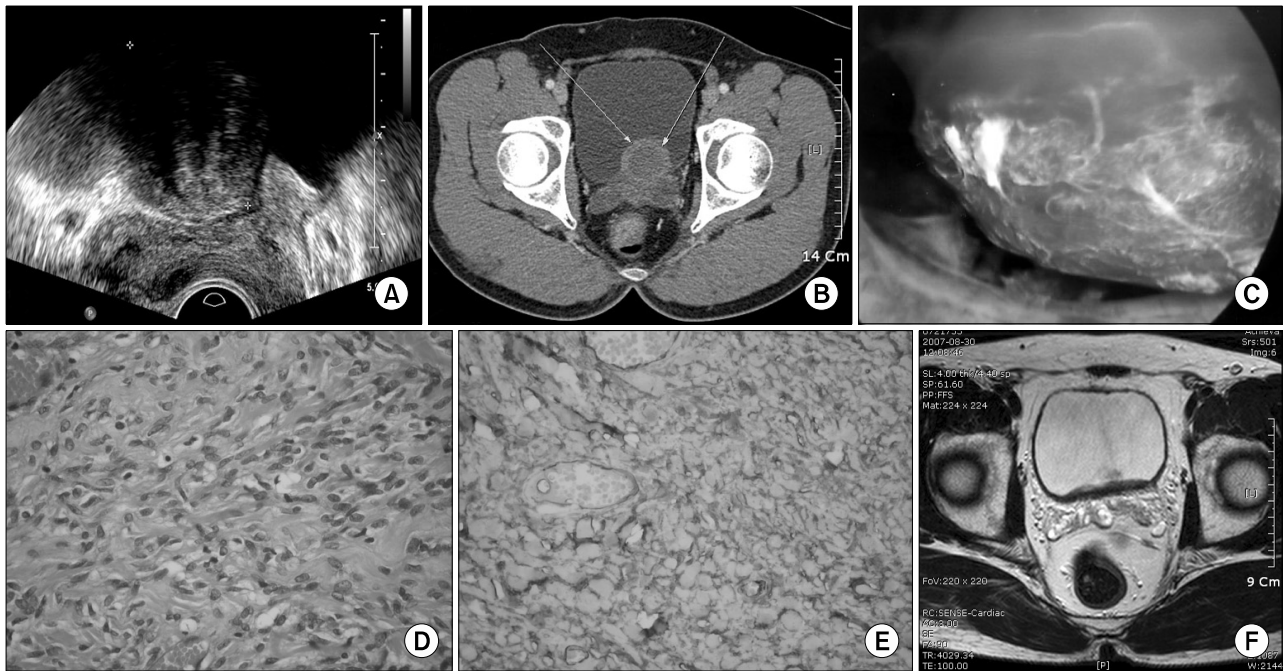


Fig. 1. Preoperative transrectal ultrasonography revealed about a 3.6x3.4x3.7cm (25.9g) sized central protruding mass (A), and computerized tomography showed a round shaped intravesicular protruding mass that was probably due to prostatic gland enlargement (B). The round shaped solid mass showing partially hyperemic mucosa with a yellowish crust is observed in the left bladder trigone (C: intraoperative photograph). Photomicrography showed the characteristic “patternless pattern” of spindle cells with abundant collagenous deposition. On the immunohistochemical staining, the tumor cells showed diffuse, strong immunoreactivity for CD34 (D: H & E, reduced from x400, E: reduced from x400). Postoperative T2 weighted magnetic resonance imaging showed a 1.2x1.6x1.1cm sized residual solid mass in the intravesical mass (F).

위치한 약 4cm의 점막이 부분적으로 충혈된 고형 종물이 있었으며 전립선요도에 특이소견은 없었다 (Fig. 1C). 경요도방광종물절제술을 시행하여 육안적으로 확인 가능한 고형종물을 모두 절제하였고 절제된 종물의 무게는 약 30g이었다. 광학현미경검사에서 방광근육층을 포함하고 있지 않아 방광근육층의 침범유무는 확인할 수 없었으나 침윤성 성장 양상을 보이는 방추상의 세포들이 특정구조가 없이 미만성으로 혼재해 있었고 세포밀도가 높은 곳과 낮은 부분이 교대로 나타났다. 두꺼운 섬유성 띠를 이루는 유리질화된 콜라겐 기질과 국소성 종양내 괴사가 있었고 유사분열은 1-2/10 HPF로 관찰되었다. 다른 질환과의 감별을 위해 시행한 면역화학검사에서 CD34에는 양성을 나타냈고, 그 외에 c-Kit, smooth muscle actin (SMA), desmin, CD68, smooth muscle myosin-heavy chain (SMM-hc), estrogen receptor (ER) 및 S-100에는 모두 음성이었으며 progesterone receptor (PR)에는 불확실하게 나타나 단일섬유종으로 진단하였다 (Fig. 1D, E). 내시경을 이용하여 방광내 종물을 절제한 후에 시행한 요속도검사에서 최대요속은 19ml/sec, 잔뇨량은 87cc로 나타나 술 전에 비해 배뇨증상은 개선되었다. 술 후 2주째 시행한 골반자기공명영상에서 방광 내부에 1.2x1.6x1.1

cm의 종물이 남아있어 환자에게 방광종물을 모두 제거하기 위한 수술을 권유하였으나 현재까지 환자가 거부하여 종양을 완전히 절제하지는 못하였다 (Fig. 1F).

고 찰

단일섬유종은 1931년에 Klemperer와 Rabin이 흉막에서 발생한 경우를 보고한 이래 비뇨생식기계의 경우는 최근 부신, 신장, 방광, 전립선, 정삭, 정낭, 음낭 및 고환집막 등에서 드물게 보고되고 있다. 방광 고립섬유종의 주증상은 배뇨통 또는 혈뇨이며 무증상일 수도 있다.⁴ 방광에서 발생한 단일섬유종은 요로폐색이나 점막의 궤양 없이 혈뇨를 보이는 경우는 드물며, 대부분 전립선 검사과정에서 우연히 발견된다.⁴ 본 증례에서는 야간뇨, 세뇨, 단속뇨 및 배뇨통이 주증상이었고 이를 검사하는 과정에서 우연히 방광내 종물을 발견하였다. 상기 배뇨증상은 점막의 상태, 종물의 위치와 크기에 따른 것으로 생각한다.

단일섬유종은 조직학적 소견 및 발생부위가 다양하기 때문에 육안적, 조직학적 소견 이외에 임상 및 방사선 소견과 종합하여 진단하는 것이 중요하다.³ 이 종양의 육안적 소견

으로는 국소성으로 발생하고 경계가 비교적 좋으며 피막으로 둘러싸인 종양으로 용종성 성장과 부착경이 있는 경우도 있다. 종물을 절단하면 회백색의 소용돌이 모양의 고형성, 섬유성 및 점액성이 혼재하는 다양한 형태를 보인다.¹ 조직학적으로 특징구조가 없고¹ 비특이적이며 다양한 세포로 구성되어 있으며 불규칙한 성장형태를 보이는 방추형 세포들이 관찰되고⁵ 고형성의 방추세포의 증식 부위는 세포밀도가 높은 부분과 낮은 부분이 주기적으로 나타나는 경우가 흔하다.⁶ 본 증례의 경우 육안적으로는 조직이 내시경으로 절제되어 조각난 상태라 경계를 알 수 없었지만 술전에 시행한 복부-골반 전산화 단층촬영에서 비교적 경계가 주위조직과 잘 지워짐을 확인할 수 있었고, 절단면에서 부분적인 출혈 소견을 보이는 회백색의 소용돌이 모양의 고형성 부분이 대부분을 차지하였다. 조직학적으로 침윤성 성장 양상을 보이는 방추상의 세포들이 혼재해 있었고 세포밀도가 높은 곳과 낮은 부분이 교대로 나타났다.

방광에서 발생한 단일섬유종과 감별해야 할 경우는 술 후 방추세포결절에서 발생한 방추세포증식, 염증성 가종양, 유육종성 이행상피세포암, 평활근육종이며,² 이외에 혈관육종, 섬유성육종, 섬유성 과오종, 양성 섬유성 조직구종, 악성 중피종, 섬유증식증, 혈관외피세포종, 악성 혹은 양성 신경초종, 간염성 연골육종 등이 있다. 이와 같은 절결과 감별 및 단일섬유종의 확진을 위해 일반적으로 면역화학검사를 시행하며 단일섬유종의 경우 종양의 위치나 분화도에 관계없이 79-100%에서 CD34에 미만성으로 강양성을 나타낸다. 이외에 cytokeratin, SMA, desmin, S-100 protein에는 주로 음성을 보이며 vimentin에는 양성을 보이는 경향이 있다.⁷ 본 증례에서는 위에서 기술한 조직학적 소견과 면역화학검사 소견에서 CD34에서 양성을 보여 단일섬유종이라 진단하였다. 최근 홍막외 단일섬유종의 진단에 bcl-2, IGF II mRNA, CD34, CD99 등이 진단에 사용될 수 있다고 알려져 있고, 이 중 CD34는 골수성 및 임파구성 조혈 원시세포와 급성 백혈병 세포에서 처음으로 발현이 보고 된 횡막성 포면 당단백⁸으로, 대부분의 단일섬유종에 매우 특이성이 높다. 하지만 CD34가 모든 단일섬유종에 양성을 보이는 것은 아니며 CD34에 양성이라도 단일섬유종이 아닐 수 있다. 혈관외피세포종의 44-50%, 신경초종의 89%에서 CD34에 양성을 보일 수 있으며 혈관외피세포종은 단일섬유종에 비해 세포외의 교원질이 비교적 적고, 저명한 기저판과 세포간극을 가지는 것이 특징이다. 반면 신경초종은 S-100 단백에

양성을 보이는 것으로 단일섬유종과 감별이 가능하다.

단일섬유종이 높은 세포밀도, 큰 종양의 크기, 다형성 세포, 주위조직과 경계가 명확하지 않은 침윤성 성장, 10개의 고배율상 4개 이상의 유사분열수, 출혈 및 종양내 괴사 소견이 있을 경우 악성의 가능성이 높지만⁹ 대부분은 양성의 자연경과를 보인다. 본 증례의 경우 종물의 절제로 하부요로증상의 개선을 보였지만 첫째, 세포밀도가 부분적으로 증가되어 있고 둘째, 부분적 출혈 및 국소성 종양내 괴사가 보였으며 셋째, 현재 환자의 거부로 종양의 수술적 완전절제를 시행하지 못하였고 방광에서 발생한 단일섬유종의 보고가 적어 임상경과가 정확히 알려져 있지 않기 때문에 향후 환자 설득 후 개복하 경방광 종물절제술 (open transvesical mass enucleation) 등의 추가적인 수술을 통한 종물의 완전절제 및 주기적인 면밀한 추적관찰이 필요하다고 생각한다.

REFERENCES

1. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001;1021-31
2. Kim DS, Cha KB, Lee SR, Kim DJ, Cho NH, Choi YD. Solitary fibrous tumor of bladder. Korean J Urol 2004;45: 393-5
3. Lee JS, Hwa JS, Ko GH, Lee JH, Kim HW. Solitary fibrous tumor of the urinary bladder. Korean J Pathol 2004;38:129-31
4. Westra WH, Grenko RT, Epstein J. Solitary fibrous tumor of the lower urinary tract: a report of five cases involving the seminal vesicles, urinary bladder, and prostate. Hum Pathol 2000;31:63-8
5. Bainbridge TC, Singh RR, Mentzel T, Katenkamp D. Solitary fibrous tumor of urinary bladder: report of two cases. Hum Pathol 1997;28:1204-6
6. Lee MK, Shin DH, Cho MS, Kim YM, Kim J. Extrapleural solitary fibrous tumor-a clinical & pathological study of 8 cases. Korean J Pathol 1999;33:108-14
7. Lee CJ, Jang BJ, Park HJ, Kim SY, Park HY. A case of localized fibrous tumor of pelvic cavity. Korean J Urol 2001; 42:124-6
8. Traweek ST, Kandalaft PL, Mehta P, Battifora H. The human hematopoietic progenitor cell antigen (CD34) in vascular neoplasia. Am J Clin Pathol 1991;96:25-31
9. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1989;13:640-58