

두피에 발생한 Solitary Fibrous Tumor 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 피부생물학 연구소, 아주대학교 의과대학 피부과학교실¹

강태원 · 김현정 · 김유찬¹ · 김수찬

A Case of Solitary Fibrous Tumor That Developed on the Scalp

Tae-Won Kang, M.D., Hyun Jung Kim, M.D., You Chan Kim, M.D.¹, Soo-Chan Kim, M.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul,
Department of Dermatology, Ajou University College of Medicine, Suwon¹, Korea

Solitary fibrous tumor is an uncommon mesenchymal neoplasm that can arise in both pleura and extrapleural locations. This tumor is composed of spindled cells intimately admixed with collagen bundles that are arranged in a 'patternless pattern'. Immunohistochemically, the tumor cells strongly express CD34 and vimentin. This tumor can mimic a variety of benign and malignant mesenchymal tumors. Rare cases of primary cutaneous solitary fibrous tumor have recently been reported and they have been added to an increasing variety of mesenchymal tumors that may primarily arise in the skin. We present here a case of primary cutaneous solitary fibrous tumor and we briefly review the relevant literature. (*Korean J Dermatol* 2009;47(5):615~617)

Key Words: CD34, Solitary fibrous tumor

서 론

Solitary fibrous tumor (SFT)는 주로 늑막에서 발생하는 간엽 조직 기원의 드문 종양으로 늑막 이외에도 피부를 포함한 여러 장기에서 발생한 예가 보고되었다^{1,2}. 조직학적으로 경계가 비교적 명확한 종괴 내부에 방추형 세포의 증식이 다양한 형태를 띠는 'patternless pattern'을 보이며, 면역조직화학 염색상 특징적으로 CD34에 양성을 보인다³. 본 질환의 발병 기전 및 자연 경과에 대해서는 아직 정확하게 밝혀지지 않았으며 조직학적으로 다양한 양상을 보일 수 있으므로 진단이 쉽지 않은 종양이다. 특히 피부에 일차적으로 발생하는 SFT는 임상적으로 비특이적인 단발성의 결절 또는 피하 종괴로 나타나며 매우 드문 것으로 알려져 있다. 국내에서는 Chang 등⁴이 하지에서 발생한 점액성 기질과 동반된 SFT 1예를 보고한 바 있다. 저자들은 60세 여자의 두피에 발생한 피하 종괴에 대해 전 절제술 및 병리조직 검사 시행 후 SFT로 진단한 1예를 경험하고

드문 증례로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

환자는 60세 여자 환자로 10년 전부터 두정부의 두피에



Fig. 1. 2×2 cm sized elevated subcutaneous mass on the scalp

<접수: 2009년 3월 4일, 게재허가: 2009년 5월 1일>
교신저자: 김수찬
주소: 135-720 서울시 강남구 언주로 712
강남세브란스병원 피부과
전화: 02)2019-3362, Fax: 02)3463-6136
E-mail: kimsc@yuhs.ac

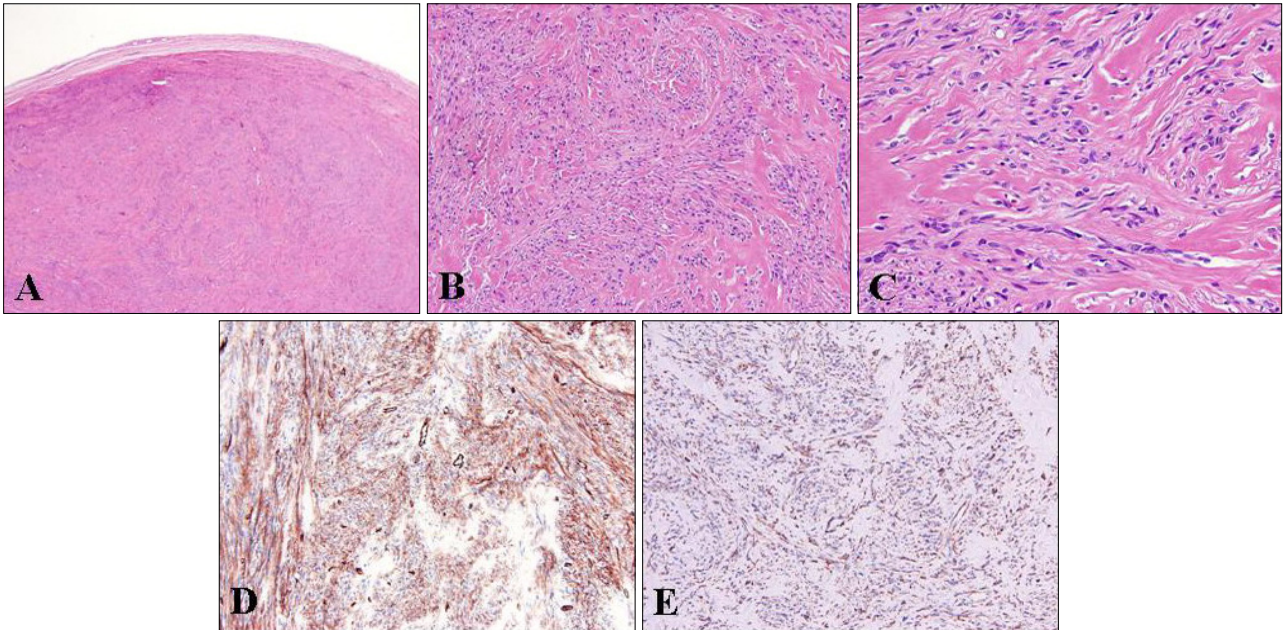


Fig. 2. (A) At low power view, the tumor is well circumscribed and surrounded by a thin fibrous connective tissue (H&E, $\times 40$), (B) Proliferation of spindle cells in a haphazard pattern (H&E, $\times 200$), (C) The tumor is composed of spindle-shaped and epithelioid cells with vesicular nuclei in the hyalinized collagen (H&E, $\times 400$). Tumor cells in this solitary fibrous tumor show strong expression of (D) CD34 ($\times 200$), (E) vimentin ($\times 200$).

발생한 단단한 피하 종괴를 주소로 내원하였다. 병변은 작은 크기의 결절로 시작하여 천천히 커지는 양상을 보였으며 내원 당시 두피에 2×2 cm 크기의 단단한 피부색의 피하 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 촉진 시 미약한 압통을 호소하였다. 외상의 과거력은 없었으며 이학적 소견상 림프절 종대 등의 특이 소견은 관찰되지 않았다. 과거력과 가족력상 특이 사항은 없었다. 병변 전 절제술을 시행하였으며 조직검사 결과 지배율에서 경계가 비교적 명확한 방추형 세포의 증식이 관찰되었다. 병소는 섬유성 기질과 불규칙적으로 배열된 방추형 세포의 증식으로 이루어져 있으며 일부에서는 다발형태의 배열을 보였다. 세포의 이형성 및 유사분열 소견은 없었다(Fig. 2A~C). 면역조직화학 염색 결과 방추형 세포는 CD34 및 vimentin에 양성이었으며(Fig. 2D, E), *bcl-2*, S-100단백, smooth muscle actin에 음성 소견을 보였다. 환자는 전 절제술 시행 후 3개월이 경과한 시점까지 추적 관찰 결과 재발 소견은 없었다.

고 찰

SFT는 주로 늑막에서 발생하는 드문 종양으로 조직학적으로 섬유모세포와 유사한 방추형 세포의 증식 및 CD34에 양성을 보이는 질환이다. 늑막 이외 부위에서도 일차적으로 발생하며 피부 및 간, 신장, 갑상선, 중추신경계, 부신 등에서 발생한 SFT의 예가 보고되었다³. 그 중 피부에서 발생한 SFT는 Okamura 등⁵에 의해 처음 보고 되었으며 매

우 드문 것으로 알려져 있다. Soldano와 Meehan⁶은 피부에서 발생한 총 17예의 SFT를 분석한 결과 평균 발병 연령은 47세 (26~83세)이며, 여자에서 호발 경향을 보였다(여: 12예, 남: 5예). 임상적으로 대부분 낭종이나 지방종과 유사하게 무증상의 피하 종괴로 나타났다. 호발 부위는 두경부로 나타났고 체간 및 사지에서 발생한 예가 보고되었다. 모든 예에서 전 절제술 이후 재발 또는 원격전이 소견은 나타나지 않은 것으로 보고되었다.

SFT는 조직 소견상 다양한 증식 소견을 보이며 이들의 조합이 나타날 수 있는데 멍석모양(storiform), 빗살무늬(herringbone), 물결모양(wavy), 그리고 hemangiopericytoma(HPC)와 유사한 혈관 증식 형태가 나타날 수 있다⁷. 따라서 특징적으로 'patternless pattern'이라는 용어가 기술되고 있다. 면역조직화학 염색상 CD34에 양성을 나타내며, CD99, vimentin 및 *bcl-2*에도 다양한 정도의 양성을 보이므로 진단시 도움이 되는 것으로 알려져 있다. 본 증례에서는 CD34 및 vimentin에 양성이었으며 *bcl-2*, S-100단백, smooth muscle actin에는 음성 소견을 보였다.

SFT는 조직학적으로 방추형 세포의 증식을 보일 수 있는 여러 질환을 감별해야 하며, 피부섬유종, 용기피부섬유종, 방추세포 지방종(spindle cell lipoma), 피부 평활근종 및 평활근육종, benign peripheral nerve sheath tumor, HPC 등 여러 양성 종양을 배제하여야 한다. 피부섬유종은 비교적 흔한 피부 질환으로 주로 성인의 하지에 흔히 발생하며 조직학적으로 섬유모세포, 조직구 및 염증세포 등 다양한 세

포들의 침윤이 관찰된다. 표피의 증식 및 병변 주변부에 특징적인 콜라겐 섬유질의 포획이 나타나는 소견으로 쉽게 감별 가능하다. 또한 피부섬유종은 CD68 및 factor XIIIa에 양성 반응을 보이고 CD34, *bcl-2*에는 음성 반응을 나타낸다. 용기피부섬유종은 면역조직화학 염색상 SFT와 유사한 결과를 보이며 CD34외에도 CD99, *bcl-2*가 일부 피부용기 섬유종에서 양성을 보이는 것으로 보고되었다. 그러나 용기피부섬유종은 조직 소견상 병변의 경계가 명확하지 않고, 명석모양 배열을 나타내며, 세포 충실도가 더욱 현저하고, 유사분열 소견이 나타나며, 피하 지방층을 침윤하는 소견을 보이는 점으로 SFT와 감별이 가능하다. 방추세포지방종은 SFT와 유사하게 경계가 명확한 종괴 내부에 단일한 방추형 세포의 증식을 보이며 CD34 및 *bcl-2*에도 양성을 보이는 것으로 보고되었다. 그러나 성숙한 지방세포가 존재하고 콜라겐 섬유의 비후와 비만세포의 침윤이 나타나는 점으로 감별이 가능하다. 평활근종 또는 평활근육종에서 근육 섬유가 다발 형태 또는 무질서하게 배열되어 있는 양상을 보일 수 있으므로 SFT와 감별해야 한다. 그러나 종양 세포의 핵이 길고 가늘며 끝이 뾰족한 소견을 보이므로 SFT의 종양세포에서 관찰되는 끝이 가는 핵의 형태를 보이는 것과 차이가 있다. 또한 평활근종에서는 smooth muscle actin에 양성이나 CD34 및 *bcl-2*에서 음성 소견을 보이므로 쉽게 감별이 가능하다. 신경섬유종이나 슈반세포종 또한 CD34 및 *bcl-2*에 양성을 보일 수 있으나 S-100단백에 양성을 보이는 점으로 감별할 수 있다. 본 환자의 조직에서는 혈관의 증식 소견이 관찰되지 않았으나 SFT의 종괴 내부에 다수의 혈관 증식 소견이 동반되어 나타날 경우 HPC와 감별이 필요하다. HPC는 병리조직소견상 저배율에서 비교적 단조로운 구조를 보이고 중등도 이상의 세포 충실도를 나타내며 다수의 분지된 'staghorn' 양상의 혈관 구조가 관찰된다. 최근 HPC는 특정 질환을 일컫는 용어라기보다 상기에 기술한 유사한 조직소견을 보이는 다양한 질환군을 포함하는 조직학적 용어로 널리 받아들여지고 있다. 따라서 SFT도 HPC와 유사한 증식 소견을 보이는 질환군의 하나로 보는 견해가 제시되었으며 과거에 'conventional' HPC로 명명하였던 질환이 'cellular' SFT에 합당한 것으로 간주되고 있다⁸.

대부분의 SFT는 단일한 형태의 종양세포 증식 소견을 보이나 소수에서는 악성화 소견을 보이는 경우도 있다. 세포의 다형성(pleomorphism), 높은 세포 충실도(high cellularity), 다수의 분열 양상(고배율 소견상 4개 이상), 그리

고 종양세포의 괴사 소견을 보일 경우 악성화의 가능성을 고려해야 하며 높은 재발율과 원격전이와 관련이 있다⁹.

치료는 전 절제술을 시행하며 대부분 재발없이 완치가 가능하다¹⁰. 그러나 SFT의 임상양상을 정확히 예측하기 어려우며 조직소견상 악성이 의심되는 경우 더욱 적극적인 치료가 필요하다.

본 증례는 두피에 발생한 피하 종괴를 주소로 내원한 60세의 성인 환자에서 내원 당시 육안적 소견상 털낭종(trichilemmal cyst)을 의심하였으나, 전 절제술 시행 및 조직검사 결과 SFT로 진단된 예로 국내 문헌상 보고가 없는 드문 증례로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Klemperer P RC. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. Arch Pathol 1931;1:385-412
2. Chan JK. Solitary fibrous tumour-everywhere, and a diagnosis in vogue. Histopathology 1997;31:568-576
3. Erdag G, Qureshi HS, Patterson JW, Wick MR. Solitary fibrous tumors of the skin: a clinicopathologic study of 10 cases and review of the literature. J Cutan Pathol 2007; 34:844-850
4. Chang SE, Bae GY, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK, et al. Cutaneous solitary fibrous tumour with myxoid stroma. Br J Dermatol 2002;147:1267-1269
5. Okamura JM, Barr RJ, Battifora H. Solitary fibrous tumor of the skin. Am J Dermatopathol 1997;19:515-518
6. Soldano AC, Meehan SA. Cutaneous solitary fibrous tumor: a report of 2 cases and review of the literature. Am J Dermatopathol 2008;30:54-58
7. 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;9:169-180
8. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. Histopathology 2006; 48:63-74
9. 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;22:1501-1511
10. Hardisson D, Cuevas-Santos J, Contreras F. Solitary fibrous tumor of the skin. J Am Acad Dermatol 2002;46:S37-40