

## 융기성 피부섬유육종의 폐전이 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 폐질환연구소<sup>2</sup>, 병리학교실<sup>3</sup>

정세진<sup>1</sup>, 변민광<sup>1</sup>, 정우영<sup>1</sup>, 박무석<sup>1,2</sup>, 강신명<sup>1</sup>, 김혜령<sup>3</sup>, 신동현<sup>2,3</sup>, 김세규<sup>1,2</sup>, 장 준<sup>1,2</sup>, 김성규<sup>1,2</sup>, 김영삼<sup>1,2</sup>

## A Case of Pulmonary Metastasis of a Dermatofibrosarcoma Protuberans

Se Jin Jung, M.D.<sup>1</sup>, Min Kwang Byun, M.D.<sup>1</sup>, Woo Young Chung, M.D.<sup>1</sup>, Moo Suk Park, M.D.<sup>1,2</sup>, Shin Myung Kang, M.D.<sup>1,2</sup>, Hae Ryoung Kim, M.D.<sup>3</sup>, Dong Hwan Shin, M.D.<sup>3</sup>, Se Kyu Kim, M.D.<sup>1,2</sup>, Joon Chang, M.D.<sup>1,2</sup>, Sung Kyu Kim, M.D.<sup>1,2</sup>, Young Sam Kim, M.D.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Internal Medicine, <sup>2</sup>The Institute of Chest Diseases, and <sup>3</sup>Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFPS) is a locally aggressive skin tumor with a very low incidence in the general population. This tumor has a remarkable tendency to recur. However, a metastasis is rare. We report a case of DFPS with a pulmonary metastasis in 28-year-old man. The pulmonary metastasis developed 5 years after a complete resection of the primary skin tumor. We reviewed the clinical manifestations and treatment of DFPS, and highlight the need for a long-term follow-up examination for metastases after a wide excision of these lesions.

(*Tuberc Respir Dis* 2006; 61: 573-577)

**Key Words:** Dermatofibrosarcoma protuberans, Pulmonary metastasis.

### 서 론

융기성 피부섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberans)은 나선형 모양을 특징으로 하는 결정성 피부종양으로서, 1924년에 진행성이면서 재발하는 피부섬유종(dermatofibroma)으로 처음 기술되었다<sup>1</sup>. 융기성 피부섬유육종은 국소 재발을 잘하는 섬유조직구 종양으로 중증도의 악성도를 가지는 것으로 생각된다<sup>1,2</sup>. 융기성 피부섬유육종은 매년 백만명당 0.8에 정도의 발생률을 가지고 전형적으로 성인 초기나 중기에 호발하며 남성에게 잘 생긴다<sup>1</sup>. 주로 몸통이나 사지 근위부에 호발하나 거의 전신 부위에 발생하며, 원발부위의 전이는 드문 것으로 되어 있다<sup>1,2</sup>.

폐 또는 임파절로의 전이가 보고되어 있으나 매우 드문 것으로 알려져 있으며, 본 질환에 대한 보고가 국내에서는 2예 정도의 전이된 증례가 보고되어 있

며, 폐에 단독으로 전이된 경우는 한 예가 보고되었다<sup>3,4</sup>.

저자들은 오른쪽 옆구리부위의 융기성피부섬유육종을 제거한 후에 5년뒤에 폐에 원격 전이되어 수술적 제거를 시행한 증례가 있어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자: 추O석, 28세, 남자

주 소: 우연히 발견된 폐종괴

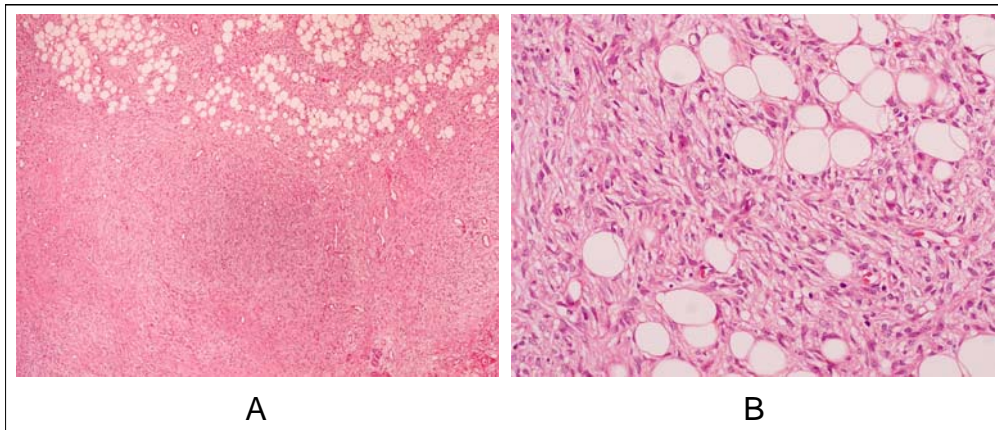
현병력: 3개월전 시행한 직장 신체 검진상 폐종괴 소견 보여 조직 검사를 시행하기 위해 입원하였다.

과거력: 2000년 오른쪽 옆구리 부위에 8 × 3 cm 종괴 소견 보여 광범위 절제술 시행하였으며, 조직검사상 융기성 피부섬유육종 소견(Figure 1) 보이고, 수술 경계 음성으로 외래 추적 관찰 중이었다. 수술 당시 흉부 방사선 사진상 이상 소견은 보이지 않았다.

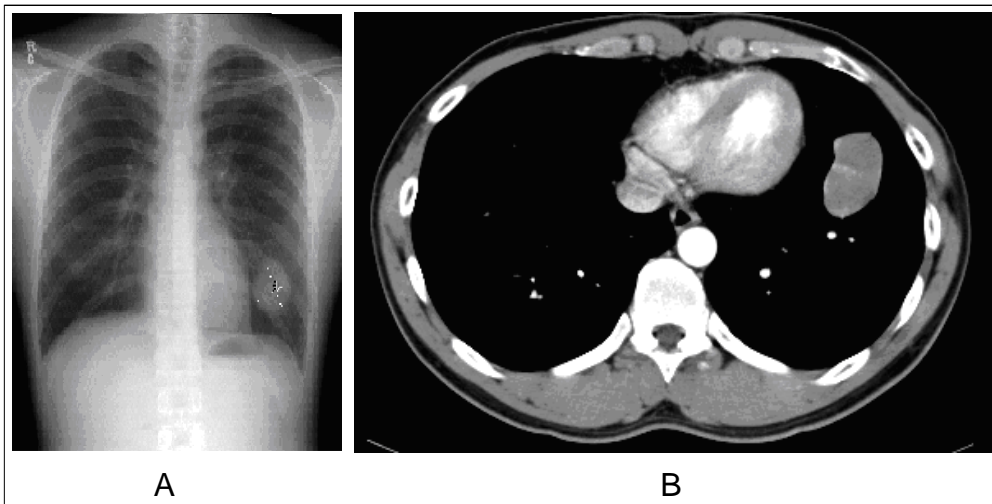
가족력: 특이 사항 없었다.

이학적 소견: 내원 당시 혈압은 110/80 mmHg, 맥박수 분당 80회, 호흡수 분당 20회, 체온은 36.2 °C이었다. 이학적 검사상 이전 수술 부위에 종괴 소견은 관찰되지 않았다. 청진상 호흡음은 깨끗하였으며, 심음은 규칙적이었고 심잡음은 청진되지 않았다. 복부

Address for correspondence: Young Sam Kim, M.D.  
Department of Internal Medicine, Yonsei University  
College of Medicine, 134 Shinchon-Dong, seodaemun-Ku,  
Seoul 120-752, South Korea.  
Phone: 82-2-2228-1965, Fax: 82-2-393-6884,  
E-mail: ysamkim@yumc.yonsei.ac.kr  
Received: Aug. 7. 2006  
Accepted: Oct. 11. 2006



**Figure 1.** A) Low-power magnification of the right flank mass shows a solid cellular tumor with infiltrative borders and arranged in short fascicles (Original magnification x40; Hematoxylin-eosin). B) The tumor cells show plump spindle-shaped nuclei and indistinct cytoplasmic borders (Original magnification x200; Hematoxylin-eosin).



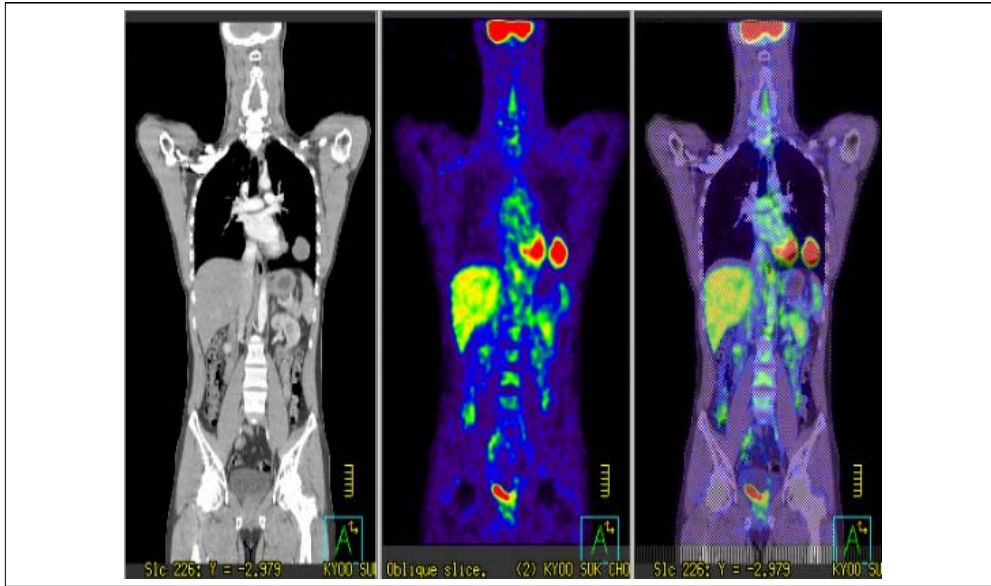
**Figure 2.** A) Chest PA shows about 4 × 5 cm sized lobulated well-defined mass at left lower lobe. B) Chest CT shows a 4.4cm x 2.6cm sized mass at the anterior basal segment of left lower lobe.

는 편평하고 장음은 정상이었으며, 압통이나 반발통은 없었고, 종물은 촉진되지 않았다. 사지 운동 제한은 없었고, 양측 다리의 함요부종이 관찰되지 않았다.

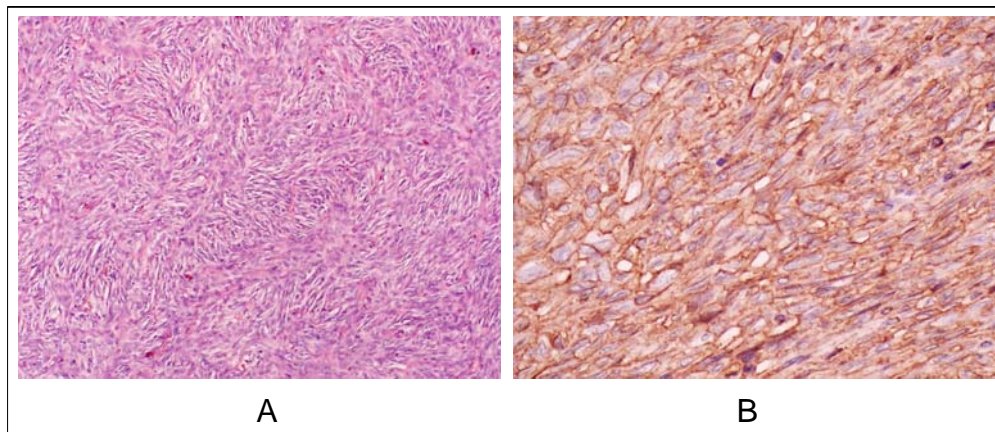
검사실 소견: 말초혈액검사상 혈색소 15.1 g/dL, 헤마토크릿 43.9%, 백혈구 8,010/mm<sup>3</sup>, 혈소판수는 303,000/mm<sup>3</sup>이었다. 일반화학검사상, calcium 9.7 mg/dL, phosphate 3.2 mg/dL, total protein 7.5 g/dL, albumin 4.8 g/dL, AST 16 IU/L, ALT 17 IU/L, total bilirubin 0.6 mg/dL, alkaline phosphatase 58 IU/L, uric acid 4.9 mg/dL, cholesterol 132 mg/dL, BUN

10.7 mg/dL, creatinine 1.0 mg/dL, Na 143 mEq/L, K 3.9 mEq/L, Cl 100 mEq/L이었다. Prothrombin time은 11.9초, aPTT는 34.6초이었다. 소변 검사는 정상이었다.

방사선학적 검사: 단순 흉부 X-선 검사와 흉부전산화단층촬영 결과 좌 하엽에 4 × 5cm 크기에 종괴 소견이 관찰되었고(Figure 2), 전신 양자 방출 단층촬영 영상 좌폐 하엽에 중간 정도의 FDG 침착을 보이는 종괴 소견이 보이고, 그 이외 부위에는 비정상적인 FDG 침착을 보이지 않았다(Figure 3). 복부 초음파검



**Figure 3.** Whole body Positron emission and computed tomography(PET-CT) scan shows mass lesion with FDG uptake with moderate degree at left lower lobe. It was compatible with metastasis of soft tissue sarcoma with intermediate grade.



**Figure 4.** A) The metastasis tumor is relatively well-demarcated, and shows short fascicular arrangement similar to the pattern seen in the primary tumor (Original magnification x100; Hematoxylin-eosin). B) Immunohistochemical stain shows strong cytoplasmic expression of CD34 in the tumor cells (Original magnification x400).

사상에는 특이 소견 보이지 않았다.

**병리학적 검사:** 외부에서 시행한 폐세침 생검 검사상 CD34 양성, S-100 음성 소견으로 전이된 용기성 피부섬유육종 소견을 보였다(Figure 4).

**경과 및 치료:** 환자의 과거력 및 폐세침 생검 검사, 방사선학적 검사 등을 고려해 볼 때 폐에 전이된 용기

성 피부섬유육종으로 생각되어 좌 폐하엽절제술을 시행하였다. 조직검사 결과 용기성 피부섬유육종에 합당한 소견을 보였으며, 절제 변연에 종양세포의 침윤은 관찰되지 않았다. 수술 후 9일째 환자는 특별한 소견 보이지 않아 퇴원하였으며, 이후 재발 방지를 위해 imatinib mesylate 복용하면서 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

융기성 피부섬유육종은 비교적 일정한 모양의 방추형세포로 구성된 병변이며 주로 진피에서 발생하고 대부분 피하조직도 침범한다. 이러한 방추형 세포들은 뒤섞여 있는 형태나, 교원질로 된 중심으로부터 방사상으로 배열된 형태를 나타내는데, 이러한 차바퀴 모양의 배열은 가장 특징적인 조직소견중의 하나로 진단에 큰 도움을 준다고 하였다<sup>5</sup>. 본 증례에서도 원발성 병소 및 폐의 전이성 병변 모두에서 방추형의 핵을 지닌 종양 세포들이 특징적인 차바퀴 모양의 배열을 보였다.

융기성 피부섬유육종은 드문 단세포군 피부 연부 종양으로, 처음 나타나는 임상적인 양상은 피부에 단단한 판 모양의 병변이 생기는 것이며, 종종 주위에 붉은색이나 푸른색으로 변색되기도 하며, 이후 융기성 모양을 가지는 하나 이상의 결절로 진행된다<sup>6</sup>. 수술 시 평균 크기는 약 5cm 정도되며, 종양을 감싸고 있는 피부는 팽팽해져 있거나 궤양이 발생해 있기도 하는데, 흔히 출혈이나 낭성 변화를 보이지만, 괴사를 동반하는 경우는 드물다<sup>17</sup>.

자기 공명 영상이 심부 종양 침범, 특히 재발을 자주하는 환자에서 유용하며, 전산화 단층촬영은 뼈에 침범이 의심되는 드문 예를 제외하고는 크게 도움이 되지 않는다<sup>7</sup>. 조직학적 진단은 세침 검사나 절개생검을 통해 얻을 수 있다. 미세세침흡입 생검은 대부분의 치료하지 않은 종양에 정확히 진단을 내리는데 충분한 양을 제공하지 못하나, 재발이 의심되는 사람에게는 유용한 검사이다<sup>8</sup>.

융기성 피부섬유육종의 가장 좋은 치료법은 충분한 경계를 확보하고 절제하는 것이다. 절제 후 국소 재발율을 10% 미만이나, 최종 경계에 암세포 침윤 소견을 보일 경우에 국소 재발율이 50% 이상이다<sup>8</sup>. 치료와 재발 사이의 기간은 다양하다. Chang 등의 보고에 의하면 융기성 피부섬유육종으로 수술을 받은 60명의 환자에서, 10명의 환자가 재발을 하였는데, 수술 후 1-100달(평균 38달) 정도의 기간에 발생하였고, 재발 환자 10명중 3명은 수술후 5년 이후에 발생하였다<sup>9</sup>. Bowne 등의 보고에 의하면, 국소 재발까지 평균 32개

월이 걸린다고 보고하였다<sup>10</sup>. 보조적 방사선 요법이 수술 전후에 시행될 수 있으며, 특히 수술 경계가 불충분하거나 양성인 경우에 국소 재발율을 줄이는 것으로 되어 있다<sup>11</sup>.

융기성 피부섬유육종은 전이율이 5% 미만이며, 흔하게 전이되는 부위는 폐, 뼈, 림프절 등이다. 원격전이의 경우 반복적인 국소 재발 후에 발생하는 경우가 많으며, 이는 불완전한 절제로 인해 수술시 발생한 혈관 통로를 통해 종양이 혈행성 전이를 일으키기 때문이라는 가설이 있다<sup>12</sup>. Zorlu 등의 보고에 의하면 왼쪽 정맥동에 융기성 피부섬유육종 발생하고 반복적인 국소 재발 이후 8년 뒤 해면정맥동, 9년뒤 폐전이 보고한 예가 있다<sup>13</sup>. 하지만, Turgut 등의 보고에 의하면 원발 병소 제거 뒤 7년간 재발없다 폐전이가 발생하였다고 보고한다<sup>14</sup>. 본 증례는 처음 수술 당시 수술 경계가 음성이었으며, 이후 5년간 국소 재발이나 원발전이 없이 지냈던 경우로, 국소 재발이 없다고 하더라도 주기적인 원발 전이에 대한 검사 및 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

융기성 피부 섬유육종의 폐전이에 대해 imatinib mesylate를 사용하여 효과를 보았다는 보고가 있으며, 이는 imatinib mesylate가 융기성 피부섬유육종에 발생화 성장에 관여하는 platelet-derived growth factor B를 선택적으로 방어하여 티로신 키나아제의 자가인산화(autophosphorylation)에 필요한 아데노신 트리포스페이트(adenosine triphosphate)의 결합부위에 대신 작용함으로써 성장을 멈추게 하고 아포프토시스(apoptosis)를 일으키게 한다<sup>15</sup>. 본 예에서 수술 후 완전 절제가 되었다고는 판단되었으나 향후 재발 가능성을 고려하여 imatinib mesylate를 사용하였으며, 경과 관찰 중이다.

본 증례에서는 수술 경계 음성으로 충분한 절제가 되었으며 이후 재발없이 경과 관찰 중인 환자에서 5년 뒤 우연히 신체 검진상 시행한 흉부 촬영에서 폐종괴가 발견되었으며, 융기성 피부섬유육종의 전이로 판명되었다. 향후 충분한 절제가 이루어 졌다고 할지라도 다른 부위로의 전이에 대한 주기적인 경과 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

## 요 약

저자들은 용기성 피부섬유육종을 완전 절제한 환자에서 5년 후에 원발부위에 재발없이 폐에 단독으로 전이된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Enzinger FM, Weiss SW. Chapter 14. Dermatofibrosarcoma protuberans. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In : Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995. p. 3235-49.
2. Barnes L, Coleman JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. Arch Otolaryngol 1984;110:398-404.
3. Kim SS, Kim JR, Lee YH, Han DS, Kim DH, Lee HK, et. al. A case of dermatofibrosarcoma protuberans with pulmonary metastasis. Dongkooknonjib 1993;12:301-12.
4. Kim WH, Park CK, Kim DG, Jung HW. Brain metastasis from dermatofibrosarcoma protuberans. J Korean Neurosurg Soc 2006;39:148-51.
5. Connelly JH, Evans HL. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic review with emphasis on fibrosarcomatous areas. Am J Surg Pathol 1992;16:921-5.
6. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. Cancer 1962;15:717-25.
7. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer 2004;101:2503-8.
8. Klijanicko J, Caillaud JM, Lagacé R. Fine-needle aspiration of primary and recurrent dermatofibrosarcoma protuberans. Diagn Cytopathol 2004;30:261-5.
9. Chang CK, Jacobs IA, Salti GI. Outcomes of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. Eur J Surg Oncol 2004;30:341-5.
10. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. Cancer 2000;88:2711-20.
11. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efrid J, Rosenberg AE. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. J Clin Oncol 1996;14:2365-9.
12. McPeak CJ, Cruz T, Nicastrì AD. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases: five with metastases. Ann Surg 1967;166:803-16.
13. Zorlu F, Yildiz, F, Ertoy D, Atahan IL, Erden E. Dermatofibrosarcoma protuberans metastasizing to cavernous sinuses and lungs: a case report. Jpn J Clin Oncol 2001;31:557-61.
14. Turgut AT, Kosar U, Ergeneçi A, Cakmak H. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to lung without local recurrence. Tani Girisim Radyol 2003;9:195-8.
15. Mizutani K, Tamada Y, Hara K, Tsuzuki T, Saeki H, Tamaki K, et. al. Imatinib mesylate inhibits the growth of metastatic lung lesions in a patient with dermatofibrosarcoma protuberans. Br J Dermatol 2004;151:235-7.