

방광에 발생한 단일섬유종

Solitary Fibrous Tumor of Bladder

Dong Suk Kim, Kyoung Bin Cha, Seung Ruy Lee, Dong Jun Kim, Nam Hoon Cho¹, Young Deuk Choi

From the Department of Urology, Urological Science Institute and ¹the Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

A solitary fibrous tumor (SFT) is now commonly accepted to derive from mesenchymal cells differentiating toward fibroblast or myofibroblast. Although the extrapleural manifestations of SFT have been documented in almost all sites, an SFT arising in the genitourinary tract is extremely rare, with less than 10 cases having been reported. The histopathological criteria between a benign and a malignant SFT are obscure, and their biological behaviors remain controversial. The choice of treatment of an SFT remains to be clarified. Herein, a case of a bladder SFT, well encased within the submucosa and bladder muscle, is reported. The SFT of bladder was completely excised, and there was no evidence of recurrence after 15 months of follow-up. (*Korean J Urol* 2004;45:393-395)

Key Words: Bladder, Tumor, Mesenchyme

과거 섬유성 중피종 (fibrous mesotheliomas)으로 알려진 단일섬유종 (solitary fibrous tumor, SFT)은 중피세포 (mesothelial cell)보다 간엽조직세포 (mesenchymal cell)에서 기원하여 섬유아세포나 근섬유아세포로 분화되는 양성종양이다.¹ SFT는 주로 흉막에서 기원하지만 드물게 종격동, 폐, 상기도 및 두경부, 특히 안와, 비강, 갑상선, 타액선 등의 흉막의 발생이 보고되고, 연부조직 및 사지의 골막에서 발생한 경우도 보고되었다.²

요로계에서 기원한 SFT는 매우 드물며, 현재까지 신장 4례,³ 방광 5례, 전립선 4례, 정낭 3례가 보고된 바 있다.⁴ 저자는 방광에서 기원하여 완전 절제된 SFT를 경험하였기

에 보고한다.

대한비뇨기과학회지
제 45 권 제 4 호 2004

연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실,
비뇨의과학연구소, ¹해부병리학교실

김동석 · 차경빈 · 이승렬
김동준 · 조남훈¹ · 최영득

접수일자 : 2003년 12월 9일
채택일자 : 2004년 2월 21일

교신저자: 최영득
연세대학교 의과대학
비뇨기과학교실
서울시 서대문구 신촌동 134
☎ 120-752
TEL: 02-361-5802
FAX: 02-312-2538
E-mail: youngd74@yumc.
yonsei.ac.kr

증례

56세 남자가 4개월 전부터 빈뇨, 단속뇨 및 배뇨통이 있었으며, 내원 전 요폐가 발생하였다. 신체검진에서 하복부에 무통의 단단한 종물이 촉지되었고, 고배율 소변검사에서 다수의 적혈구가 관찰되었다. 배설성요로조영술에서 방광에 10cm의 음영결손이 관찰되었고, 복부-골반 컴퓨터단층촬영에서 방광상부로부터 10cm의 무균질 종물이 돌출되어 있었으며, 방광외부로의 침범이나 복부 및 골반강내 특



Fig. 1. Contrast enhanced computerized tomography of the bladder solitary fibrous tumor. A. Preoperative tomography shows about 10.0x 10.0cm sized heterogeneous mass in bladder dome almost filling the bladder. B. Postoperative 15 months follow up tomography shows no evidence of residual or recurred mass lesion in urinary bladder.

이 소견은 없었다 (Fig. 1A). 배뇨증상의 해결 및 조직학적 진단을 위하여 경요도 방광종물 절제술과 경복부 세침생검을 시도하였다. 방광경에서 상부에 10cm의 원형 종물이 보였으며, 점막은 정상이었다. 조직학적으로 간엽세포에서 기원한 양성종양의 가능성이 높아 방광근육 절개 후 점막하 접근으로 완전절제를 시행하였다. 종물은 방광상부의 점막

과 근육내에 위치하였으며, 12x8x 6cm로 표면은 결절들로 불규칙하였으나, 피막에 싸여 있었다 (Fig. 2A, B, C). 병리 소견에서 작고 뚜렷하지 않은 핵수체를 가진 타원형과 방추형세포의 증식 및 콜라겐 기질의 불규칙적인 배열이 보였으며, 면역조직화학 염색에서 CD34에 양성이고 S100, smooth muscle actin, desmin, CD68에 음성이며 단일섬유종

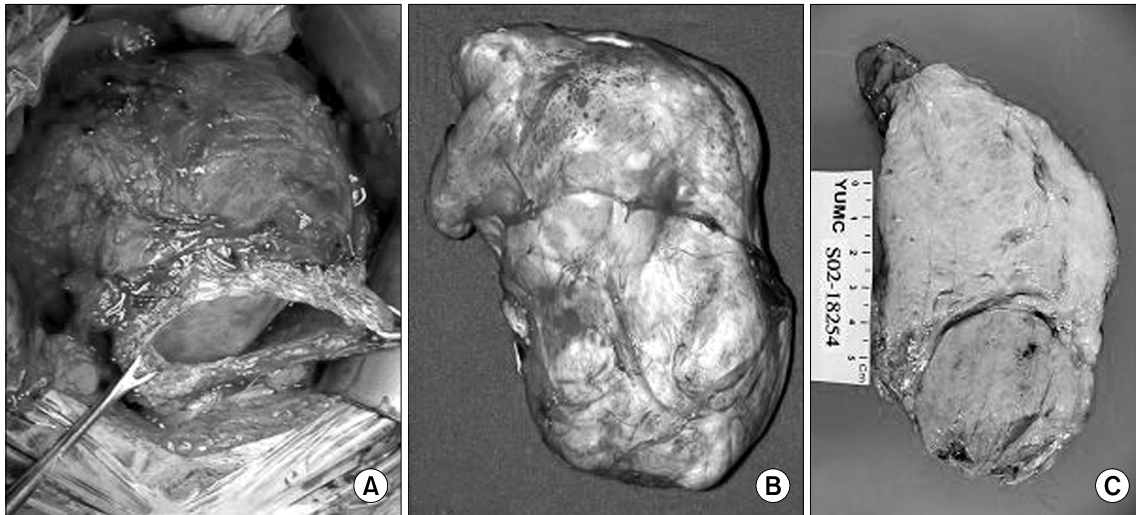


Fig. 2. Operative findings of bladder solitary fibrous tumor. A. The mass is observed in bladder dome. B. The specimen consists of a multinodular encapsulating rubbery mass (12x8x6 cm, 450gm). C. The specimen shows a well demarcated round whitish whorled rubbery homogeneous cut surface with round demarcation.

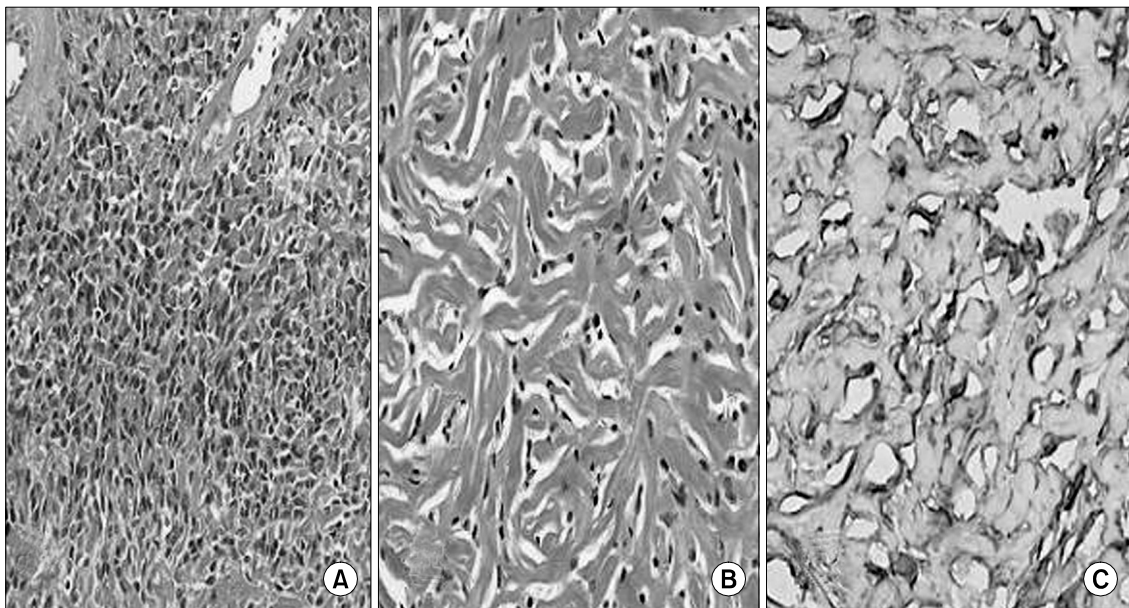


Fig. 3. Histopathologic findings of the bladder solitary fibrous tumor. A. Proliferation of spindle cells with patternless arrangement is seen in a collagenous stroma. H & E, reduced from x100. B. Mitosis is seen less than 4/10 HPF with low cellularity and partial atypia. H & E, reduced from x400. C. Tumor cells are strongly and diffusely immuno-positive for CD34. reduced from x400.

(solitary fibrous tumor)으로 진단하였다 (Fig. 3). 유사분열 등은 소수 관찰되었으나 4/10 HPF 미만이었고 세포충실성 (cellularity)은 높지 않았으나 부분적 이형성이 관찰되었다. 현재 환자는 술 후 15개월 추적관찰 중으로 복부-골반 컴퓨터단층촬영에서 특이소견은 없었다 (Fig. 1B).

고 찰

SFT는 조직학적으로 다양한 세포구성을 보이고, 불규칙한 혈관 구조와 조직학적 성장 형태를 보이는 방추세포들을 지닌다.^{1,2} 간엽조직 종양의 임상적, 형태학적 이질성으로 인하여 SFT와 간엽조직 종양의 감별이 어려우나, SFT의 경우 CD34의 활성을 보이는 종양의 전형적인 경화성 성장이 존재하므로 확진할 수 있다.² 최근 흉막의 SFT의 진단에 bcl-2 protein 및 IGF-II mRNA를 이용하는데, Suster 등⁵은 흉막 및 흉막의 SFT 56례 중 bcl-2 protein이 100% 양성을 보인 반면, CD34는 68% 양성을 보고한 바 있으며, Barbara 등⁶은 in situ hybridization을 통해서 방광 SFT에서 bcl-2, CD34, vimentin, IGFII mRNA가 강하게 표현됨을 발견하여 발생 위치와 관계없이 IGFII mRNA, CD34, bcl-2 등이 SFT의 진단에 사용될 수 있음을 제시하였다.

SFT는 조직학적 양상이 다양하여 감별을 위해서는 세포 성장 형태, 다양성, 혈관구조, 켈로이드성 유리질화, 방추세포의 형태 등의 고찰이 필요하며, 방광 SFT의 경우 술 후 방추세포결절에서 발생한 방추세포증식, 염증성 가종양, 유육종성 이행상피세포암, 평활근육종 등과 감별하여야 한다. 유육종성암은 형태학적으로 심한 이형성과 유사분열을 보이며 keratin을 표현하고 평활근육종은 단일한 성장형태, 강한 호산성의 세포질, 평활근 actin에 양성, CD34 및 bcl-2에 음성인 특성을 보인다. 염증성 가종양은 방사선학적 및 반향 (echogenecity)의 유사성으로 감별하기 어려우며, 염증세포들의 혼합, 작은 혈관들의 증식, 유사분열의 증가를 보이나, CD34 및 bcl-2에는 음성을 나타낸다.^{2,7}

흉막외에서 발생한 SFT는 큰 종물임에도 불구하고 악성을 보이는 경우는 적다.¹ Westra 등⁸은 방광 및 정낭의 SFT를 완전 절제한 후 재발이 없음을 보고하였고, Bain-bridge 등²은 방광 SFT 2례의 경요도 절제술 3개월 후 동일 부위 재발이 관찰되었으나 외과 수술로 완전 절제한 경우, 재발이 없어 세포의 분화도와 함께 외과적 완전 절제가 중요 예후인자로 밝혀졌다.

하부 요로계에서 발생한 SFT의 임상증상은 종양의 크기, 발생위치, 주위조직의 침범, 점막의 보존정도에 따라서 달리 나타난다.⁸ 방광 SFT는 요로폐색이나 점막 궤양없이 혈뇨를 보이는 경우는 매우 드물며, 대개는 전립선 검사과정에서 우연히 발견된다.⁸ 다른 흉막의 SFT와 마찬가지로, 방광 SFT 역시 크기에 관계없이 양성을 보이며, 현재까지는 외과적 완전절제가 가장 좋은 치료법으로 여겨지고 있다.

본 증례에서 경요도 방광종물 절제 및 경복부 세침 생검 조직에서 중엽기원의 종양이라는 사실은 확인하였으나, 정확한 진단은 종양의 완전 절제 후 가능하였다. 세포병리결과 일부세포에서 이형성과 유사분열이 관찰되어 논란이 있으나 점막하 접근으로 종양의 완전 절제를 시행하여 좋은 예후를 보일 것으로 기대되고 향후 주기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Mentzel T, Bainbridge TC, Katenkamp D. Solitary fibrous tumour: clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of 12 cases arising in soft tissues, nasal cavity and nasopharynx, urinary bladder and prostate. *Virchows Arch* 1997;430:445-53
2. Bainbridge TC, Singh RR, Mentzel T, Katenkamp D. Solitary fibrous tumor of urinary bladder: report of two cases. *Hum Pathol* 1997;28:1204-6
3. Cortes-Gutierrez E, Arista-Nasr J, Mondragon M, Mijangos-Parada M, Lerma-Mijangos H. Solitary fibrous tumor of the kidney. *J Urol* 2001;166:602
4. Grasso M, Blanco S, Franzoso F, Lania C, Bella CD, Crippa S. Solitary fibrous tumor of the prostate. *J Urol* 2002;168:1100
5. Suster S, Nascimento AG, Miettinen M, Sickel JZ, Moran CA. Solitary fibrous tumors of soft tissue. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 1995;19:1257-66
6. Corti B, Carella R, Gabusi E, D'Errico A, Martorana G, Grigioni WF. Solitary fibrous tumor of the urinary bladder with expression of bcl-2, CD34, and insulin-like growth factor type II. *Eur Urol* 2001;39:484-8
7. Burkhard H. Nonepithelial neoplasm of the urinary bladder. *Virchows Arch* 2001;439:497-503
8. 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