

신장의 율름 종양 : 증례 보고¹

김 중 철 · 서 광 선²

신장외에 생기는 율름 종양은 대단히 드문 질환으로 주로 소아에서 발생한다. 저자들은 6개월 전부터 촉진되는 좌측 복부 종괴를 주소로 내원한 6세 여아에서 발생한 신장의 후복막강 율름종양 1예를 보고한다. 이 종양은 복부 초음파 검사와 전산화 단층 촬영 소견상 좌측 신장과는 분리되면서 경계가 명확한 불균질성의 주로 고형 성분으로 된 큰 종양의 양상을 보였다. 절제 수술 후의 병리 조직 검사상 신장의 율름 종양으로 확진되었다.

율름 종양이 신장외에서 발생하는 경우는 대단히 드물다. 이 신장외 율름 종양(extrarenal Wilms' tumor)의 방사선학적 소견에 대한 보고는 더욱 희귀한데, 국내에서는 아직 이 종양의 방사선학적 소견에 대한 보고가 없는 상태이다. 저자들은 6세 여아에서 후복막강에 발생한 신장외 율름 종양 1예를 경험하였기에, 이 드문 종양의 방사선학적 소견을 중심으로 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

6세 여아가 6개월 전부터 촉진되면서 서서히 커지다가 1주일 전부터 더 단단해진 좌측 복부 종괴를 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 복부에 경계가 명확하게 촉진되는 큰 종괴(약 15×20cm)가 단단하고 고정된 상태로 촉진되었다. 종양 표지 검사(α -FP, β -HCG, CEA 등)를 포함한 임상 검사 수치는 모두 정상 범위에 속하였다.

단순 복부 X선 사진상 좌측 복부에 큰 연부 조직 종괴가 보이고 장내 가스를 상하 좌우로 전위시키는 소견이 관찰되었다. 복부 초음파 검사에서는 좌측 복부에 명확한 경계를 가지는 불균질성의 큰 고형성 종괴가 관찰되었는데, 내부에는 다양한 크기와 형태의 다발성 저 에코 부분들이 포함되어 있었다(Fig. 1). 이 종양은 좌측 신장의 전방에 위치하면서 좌측 신장과는 그 경계가 명확하게 분리되는 양상을 보였다. 이 큰 복부 종양의 위치, 주위 장기와의 관계, 동반된 림프절 종대 여부, 원격전이 여부 등을 알아보기 위해 복부 컴퓨터 단층 촬영(이하 CT로 약함)을 실시하였다. 조영전 CT상, 경계가 명확하며 주로 고형 성분으로 구성된 큰 종괴가 좌측 신장의 전방 및 복부 대동맥과 좌측 요관의 전내측에 위치하고 있음을 알 수 있었다. 종양은 내부에 다양한 크기와 형태의 저밀도 부분들을 여러 군

데 내포하고 있었으나 석회화나 지방 성분을 함유하고 있지는 않았으며, 복부 중양을 가로질러 우측으로도 일부 확산되어 있었다. 이 종양은 CT상 좌측 신장에 인접하였으나 좌측 신장과는 분명히 분리되었다. 좌측 신장의 신우 신배가 확장된 수신증이 동반되었는데, 이는 좌측 요관이 이 거대한 종괴에 압박되어 발생한 것으로 관찰되었다(Fig. 2A). 조영 증강 후의 CT에서는 종양의 고형 성분과 피막이 비교적 잘 조영 증강되는 양상을 보였으나, 내부의 다발성 저밀도 부분들은 조영 증강 없이 저밀도 상태로 남아 있었다(Fig. 2B).

상기와 같은 임상 및 방사선학적 소견을 종합하여 수술 전의 진단은 부신 외에 발생한 신경모세포종(neuroblastoma)일 가능성이 가장 많을 것으로 생각하였으며, 기타 후복막강에 발생한 생식 세포 종양과 횡문근육종(rhabdomyosarcoma) 등을

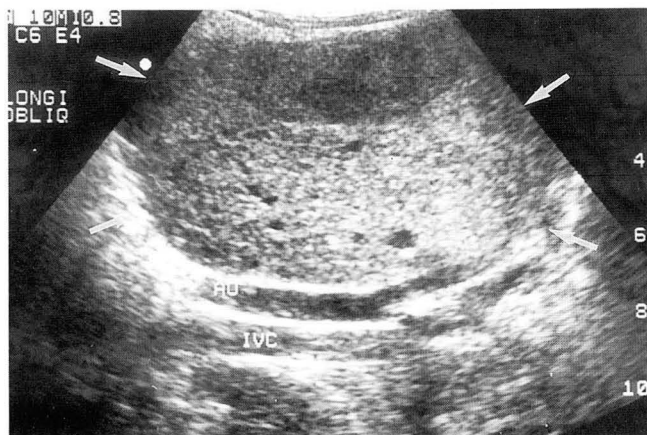


Fig. 1. Longitudinal oblique scan of abdominal ultrasonography demonstrates a large inhomogeneous, predominantly solid mass (arrows) with multiple hypoechoic foci in the left abdomen. AO=abdominal aorta, IVC=inferior vena cava

¹충남대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²충남대학교 의과대학 조직병리학교실

이 논문은 1996년 8월 9일 접수하여 1996년 10월 31일에 채택되었음

감별 진단에 포함시켰다.

종양의 절제 수술 소견상 15×12×12cm 크기의 큰 종양이 후복막강에 위치하였는데, 종양의 경계는 명확하였으며 고무처럼 단단하였고, 외견 상 적회색(reddish gray)의 색조를 띠고 있었다. 이 종양은 S상 결장 뒤에 위치하면서 S상 결장과 좌측 요관 및 좌측 난소 혈관들과 유착되어 있었으며, 장(bowel)들을 전상방으로 전위시키고 있었다. 종양은 복부 대동맥에서 분지되는 다발성의 비교적 굵은 동맥들로부터 혈류 공급을 받고 있었다. 좌측 신장과 신장 주위 조직들은 종양과 완전히 분리되어 있었다. 이 종양은 수술로 절제되었는데, 수술장에서 외과

의사에 의해 여러 조각으로 분할된 상태로 조직 병리과에 전달되었다(Fig. 3). 절단면에서는 연부 조직내에 다발성의 낭성 부분들이 관찰되었는데, 이 낭성 공간 내부에는 젤리와 같은 액체와 혈액 성분 등이 포함되어 있었다. 또한 꼬불꼬불한 종양 혈관들이 엉켜 있는 양상도 관찰되었다. 회장(ileum) 말단부 뒤쪽에서 두 개의 림프절이 1cm 이하의 크기로 발견되어 같이 절제되었다. 병리 조직 검사상, 이 종양은 방추상의 간질 세포로 둘러싸인 섬(islands) 모양의 모체(blastema) 세포들과 미분화된 원시 신장 세포들 및 사구체들로 구성되어 있었다(Fig. 4). 절제된 림프절에서는 악성 종양의 전이 소견이 없었다. 최

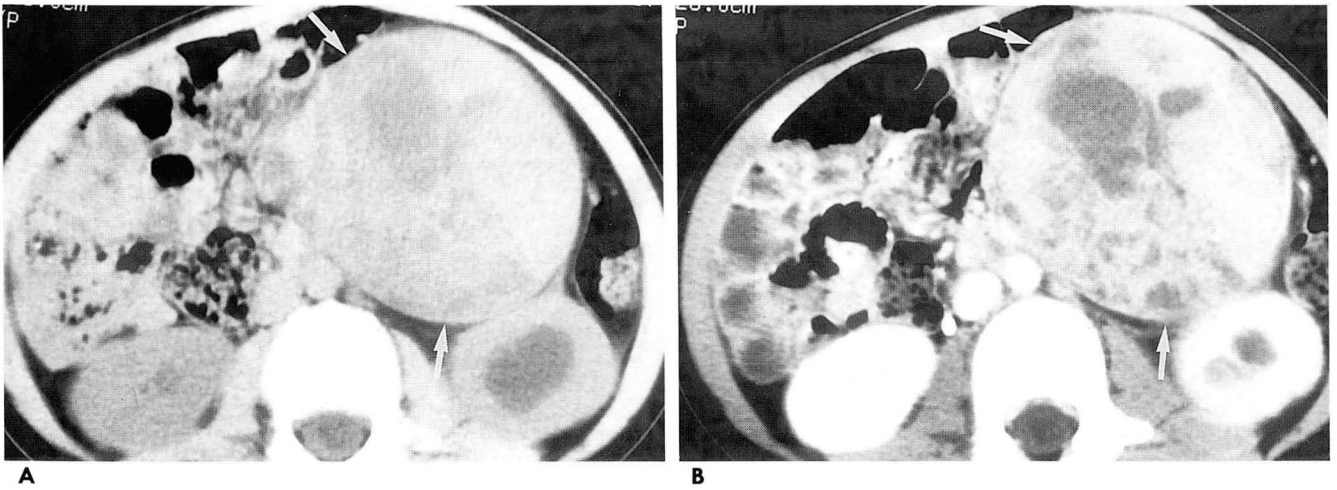


Fig. 2. Pre-contrast (A) and post-contrast (B) abdominal CT scans at the level of mid-portion of kidneys show a large, well-defined, retroperitoneal mass (arrows) anterior to, and apparently separated from the left kidney. The solid portion and capsule of the mass have been enhanced inhomogeneously, and multiple hypodense areas with variable size and shape on pre-contrast scan (A) remains hypodense on post-contrast scan (B). Note the associated left hydronephrosis.

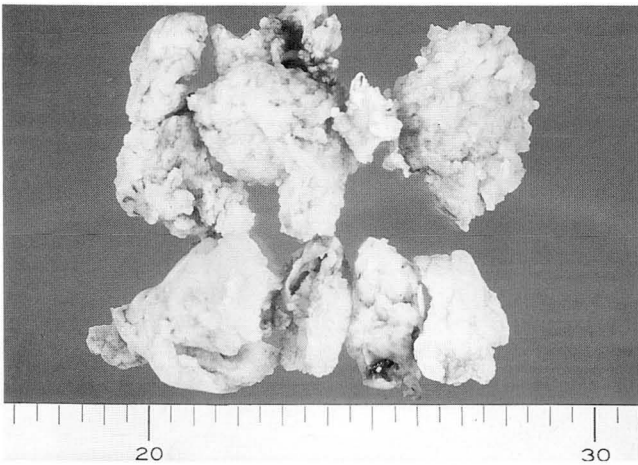


Fig. 3. Gross findings of dissected fragments of a retroperitoneal extrarenal Wilms' tumor. The largest one of the multiple, variable sized, friable fragments of the tumor measures 4×3cm in size. The cut surface of the tumor is light yellow in color and shows foci of hemorrhage and necrosis with cystic degeneration.

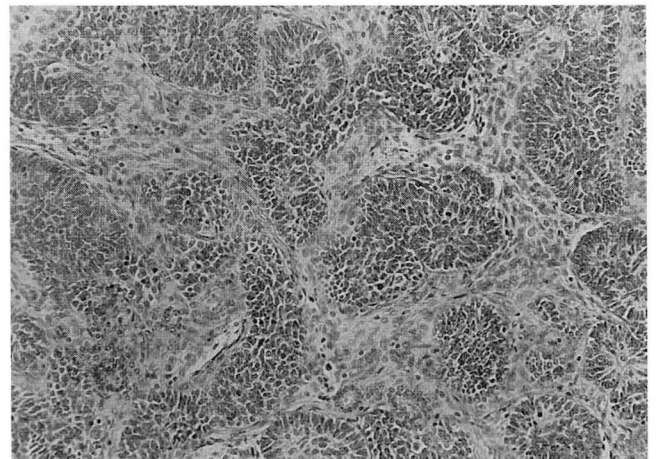


Fig. 4. Histologic section of the tumor reveals islands of blastemal cells with scattered primitive renal tubules and glomeruli, that are surrounded by spindle stromal cells (Hematoxylin and eosin, ×100).

종 병리학적 진단은 피막 침습 소견을 보이는 신장의 율름 종양이었다.

고 찰

신장외에 발생한 율름 종양은 대단히 드문 질환으로서, 주로 무통성 복부 종괴 축지의 임상 소견으로 발현되는 경우가 많다(1). 1993년까지 영문 문헌 상 37예만 보고되어 있을 뿐인데(2), 이들 중에서도 방사선학적 소견을 중점적으로 설명하거나 논의한 보고는 더욱 희귀하며, 이에 대한 국내 보고는 저자들이 아는 바로는 아직 없다. Coppes 등이 조사한 바로는 1991년까지 보고된 34명 환자의 연령은 2개월에서부터 56세까지로 그 평균 연령이 3.6세이었다고 한다(3). 저자들의 증례는 6세 여아에서 발생한 것이었다.

Suzuki 등은 2세 남아에 발생한 신장의 율름 종양 1예의 CT, 자기 공명 영상, 초음파 검사 및 혈관 조영술 소견을 비교적 상세하게 보고한 바 있다. 이 종양은 CT, 자기 공명 영상이나 초음파 검사상 우측 신장과 분리되는 불균질성의 고형 종괴로 나타났으며, 혈관 조영술 소견상 확대된 생식선(gonadal) 동맥과 “거미 다리(spider leg)” 혹은 “포도 덩굴(creeping vine)” 모양의 사행성 종양 혈관을 가진 것으로 보고되었다. 그들은, 이러한 혈관 조영 소견이 신장에 발생한 율름 종양에서와 같은 양상을 보이는 것으로 보아, 후복막강에 발생한 큰 종양의 진단에 혈관 조영술이 어느 정도 도움을 줄 수 있을 것 같다고 시사하였다(4).

신장의 율름 종양은 후복막강에서 제일 많이 발생한다(4). 그 외에 서혜부, 정삭(spermatic cord), 난소, 자궁, 종격동, 흉벽 등에도 발생하였다는 보고들이 있다(2, 4). Anderson 등은 1995년에 이 종양이 복막강으로 출혈하는 희귀한 증례를 최초로 보고한 바 있다(1).

신장의 율름 종양의 방사선학적 소견(CT, 자기 공명 영상, 초음파 검사 등)에 대한 보고는 매우 드문데, 이 종양의 방사선학적 소견이 다양함을 보이고 있다. 이 종양은 석회화를 동반할 수도 있는 비교적 균질성의 고형 종괴(5), 출혈 부위를 포함한 고형성 종괴(4), 큰 낭성 성분을 내포하고 있는 종괴(6) 등으로 보고되고 있다.

신장의 율름 종양은 후신(metanephric) 혹은 중신(mesonephric)의 잔유물(remnants)에서 발생한다는 등, 이 종양의 조직학적 발생 기원에 대해서는 아직까지도 이견이 많고 정설이 없다(3).

저자들의 경우 6세 여아에서 거대한 신장의 율름 종양이 후복막강에 발생하였는데, 내부에 다발성의 출혈, 괴사 부위 및 낭성 변성을 동반하고 있어서 초음파 검사와 CT상 불균질한 고형 종괴의 양상을 보였다. 이는 신장 내에 발생하는 율름 종양이 출혈이나 괴사를 잘 일으키는 경향을 가진 것과 비슷하다고 생각된다. 저자들의 증례에서는 혈관 조영술을 시행하지 않아서 Suzuki 등이 보고한 바와 같은 혈관 소견(4)을 관찰할 수 없었다. 그러나 수술 소견상 대동맥으로부터 비교적 굵은 혈관들이 종양 내부로 들어가고 종양의 절단면에서 포도 덩굴처럼 엉켜 있는 종양 혈관들을 관찰할 수 있었던 것으로 보아, 혈관 조영술을 시행하였다면 그들의 증례와 비슷한 소견을 얻을 수 있었을 것으로 짐작되었다.

저자들의 증례와 문헌들을 고찰해 볼 때, 소아 연령에서 방사선학적 검사상 거대한 고형 종괴가 후복막강, 특히 신장 근처에서 발견되면, 신경모세포종, 횡문근육종이나 기형종을 포함한 생식 세포 종양 외에도 신장의 율름 종양을 감별 진단에 포함시키는 것이 좋을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Anderson PJ, Smith NM, Scobie WG. Extrarenal Wilms' tumor presenting with intraperitoneal hemorrhage. *J R Coll Surg Edinb* 1995; 40: 197-199
2. Comerici JT Jr, Denehy T, Gregori CA, Breen JL. Wilms' tumor of the uterus. A case report. *J Reprod Med* 1993; 38: 829-832
3. Coppes M, Wilson P, Weitzman S. Extrarenal Wilms' tumor: staging, treatment and prognosis. *J Clin Oncol* 1991; 9: 167-174
4. Suzuki K, Miyake H, Tashiro M, et al. Extrarenal Wilms' tumor. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 149-150
5. Broecker B, Cadamone A, McWilliams N, Msurer H, Salzberg A. Primary extrarenal Wilms' tumor in children. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 1283-1288
6. Narasimharao K, Marwaha R, Kaushik S, et al. Extrarenal Wilms' tumor. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 212-214

A Case Report of Extrarenal Wilms' Tumor¹

Jong Chul Kim, M.D., Kwang Sun Suh, M.D.²

¹*Department of Diagnostic Radiology, Chungnam National University School of Medicine*

²*Department of Surgical Pathology, Chungnam National University School of Medicine*

Extrarenal Wilms' tumor is a very rare disease, and usually occurs in pediatric patients. We present a case of extrarenal retroperitoneal Wilms' tumor in a six-year old girl with a six-month history of a palpable left abdominal mass. The ultrasonographic and CT features of this tumor showed a well-defined, large, inhomogeneous predominantly solid mass which was separate from the left kidney. Surgical pathology confirmed this to be an extrarenal Wilms' tumor.

Index Words : Retroperitoneum, neoplasms
Kidney, neoplasms

Address reprint requests to: Jong Chul Kim, M.D., Department of Diagnostic Radiology,
Chungnam National University School of Medicine, # 640 Daesa-dong, Jung-ku, Taejeon,
301-040, Korea. Tel. 82-42-220-7835, Fax 82-42-253-0061