

신장에서 단독 발생한 염증성 근섬유아세포종

Inflammatory Myofibroblastic Tumor of Kidney

Dong Hoon Lee, Byung Hyun Soh, Sung Hoon Lee, Young Taik Oh¹,
Yong Seong Lee², Koon Ho Rha

From the Departments of Urology, Urological Science Institute, ¹Radiology, Yonsei University College of Medicine, ²Department of Urology, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a very rare benign mass lesion. Inflammatory myofibroblastic tumor of genitourinary tract most frequently involves the urinary bladder. Renal inflammatory myofibroblastic tumor is rare. Renal inflammatory myofibroblastic tumor usually remain asymptomatic until the tumor occurs obstructive uropathy. We experienced a case of right renal inflammatory myofibroblastic tumor. (Korean J Urol 2006;47:910-912)

Key Words: Myofibroma, Inflammatory pseudotumor, Kidney

대한비뇨기과학회지
제 47 권 제 8 호 2006

연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실,
비뇨의과학연구소 ¹영상의학과학교실,
²한림대학교 의과대학 비뇨기과학교실

이동훈 · 소병현 · 이승훈
오영택¹ · 이용성² · 나군호

접수일자 : 2006년 3월 14일
채택일자 : 2006년 6월 1일

교신저자: 나군호
연세의료원 비뇨기과
서울시 서대문구 신촌동
☎ 120-752
TEL: 02-2228-2310
FAX: 02-312-2538
E-mail: khrha@yumc.
yonsei.ac.kr

염증성 근섬유아세포종 (inflammatory myofibroblastic tumor; IMT)은 흔하지 않은 질병으로 대부분의 경우 임상적으로나 조직학적으로나 양성적 형태를 나타낸다. 호흡기 이외의 장기인 중추신경계, 심장, 간, 비장, 후복막강, 비뇨기계 등에서도 간혹 발견이 되는 경우가 있는데 비뇨기계에서 발견된 염증성 근섬유아세포종은 주로 방광에서 발생하며 신장에서 발견되는 경우는 흔하지 않다. 신장에서 발생한 염증성 근섬유아세포종의 대부분은 무증상인 경우가 많으며 종양의 크기가 커지면서 그로 인해 요로 폐색이 나타나는 경우 증상이 나타나게 된다. 저자들은 건강하게 지내던 43세 여자환자의 우측 신장에 생긴 종물이 염증성 근섬유아세포종으로 판명되었기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례

43세 여자 환자가 건강검진에서 시행한 초음파에서 우연히 발견된 우측 신의 종물과 담낭 결석을 주소로 외래에 내원하였다. 과거력에서 특이소견은 없었으며 내원 당시 시행한 신체 검사에서 우측 신 부위의 압통이나 종물 등은 관찰되지 않았다. 환자는 요통이나 혈뇨 등의 증세는 보이지 않았으나 상복부 불편감을 간간히 경험하였다고 하였다. 검사실 소견에서 혈액검사 및 혈액화학검사는 정상 소견이었으며 일반 요검사에서 백혈구가 2-3개 관찰되었다.

당시 시행한 복부전산화단층촬영에서 우측 신의 상부에 약 5x5cm 크기의 신종물이 관찰되었고 종물의 내부는 낭종성 변화를 보였다. 췌장의 두부와 체부에 걸쳐 직경 약 2cm 크기의 낭종성 병변이 관찰되었다 (Fig. 1). 복강 내 림프절 전이는 관찰되지 않았고 우측 신의 종물 상방으로 신우의 확장과 함께 담낭 내 결석이 관찰되었다 (Fig. 2).

낭종성 신세포암 의증 및 췌장에 생긴 점액성 낭종성 종



Fig. 1. Contrast enhanced computed tomography demonstrates a 5x5cm sized solid mass with poor enhancement on right kidney upper pole and a 2cm sized cystic lesion on uncinate process of pancreas.

양 의증 하에 자기공명영상촬영과 자기공명 담도조영술을 동시에 시행하였다. 우측 신의 상부에 낭종성 변화를 보이는 5x5cm 크기의 신종물이 관찰되었고 담낭 결석과 췌장의 낭종성 종양이 관찰되었다 (Fig. 3).

간담도계에는 협착이나 폐색 등의 특이소견은 보이지 않았다. 전신 골주사 검사를 시행하였으며 골전이를 의심할 만한 병변은 관찰되지 않았다. 우측 신에 생긴 신종물과 함께 췌장의 낭종성 종물과 담낭 결석을 일반 외과와 같이 수술하기로 하고 환자는 입원하였으나 수술 전날 췌장 병변에 대해 환자의 수술 거부로 인해 내시경적 우측 신 근치적절제술과 함께 내시경적 담낭절제술만을 시행하였다. 수술 소견에서 우측 신의 상부에 신장 외부로 돌출된 5cm 크기의 종물이 관찰되었고 종물과 주위 조직과의 유착 등은 관찰되지 않았다. 내시경적으로 우측 신과 담낭을 안전하게 제거하였으며 병리조직학 검사에서 신종물은 신장에 발

생한 염증성 근섬유아세포종으로 보고되었다 (Fig. 4). 췌장의 병변은 외과에서 외래 추적 관찰하기로 하고 환자는 술 후 4일째 별다른 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

염증성 근섬유아세포종은 plasma cell granuloma, inflammatory pseudotumor, pseudosarcomatous fibromyxoid tumor라고도 불리며 제일 처음 폐에서 발견된 후 호흡기계에서 빈번하게 발생한다고 보고되고 있다.¹ 염증성 근섬유아세포종은 재발을 거의 하지 않으며 전이도 거의 없다고 알려져 있다.¹ 호흡기계 이외의 장기인 중추신경계, 심장, 간, 비장, 후복막강, 비뇨기계 등에서도 간혹 발견이 되는 경우가 있

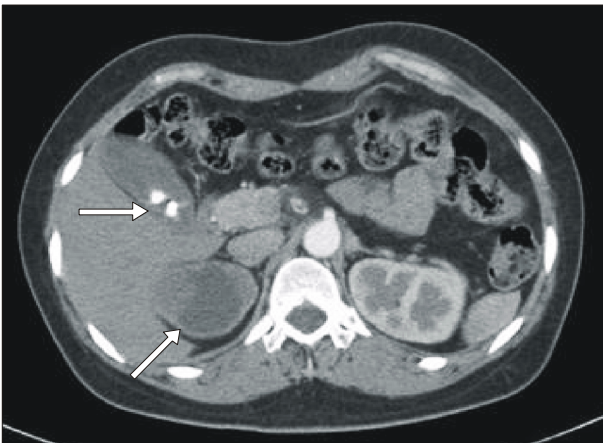


Fig. 2. Contrast enhanced computed tomography demonstrates multiple gallbladder stones with mild gallbladder wall thickening and right pelvis dilatation.

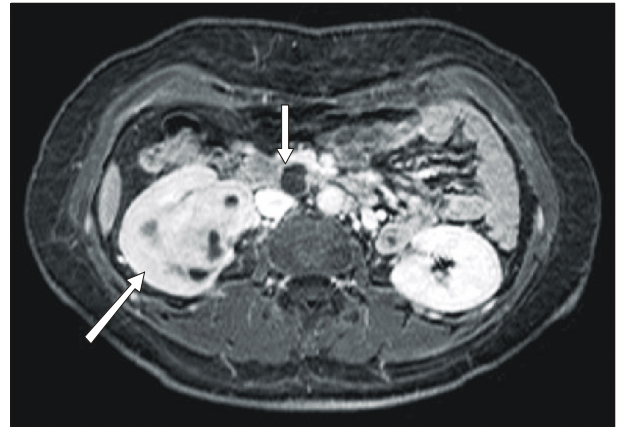


Fig. 3. Magnetic resonance imaging demonstrates solid mass in the renal pelvicalyceal system, upper portion of the Rt kidney with secondary cystic change of upper calyceal system and pancreas head with internal septation and suspicious mural nodule and multiple stones in the gallbladder.

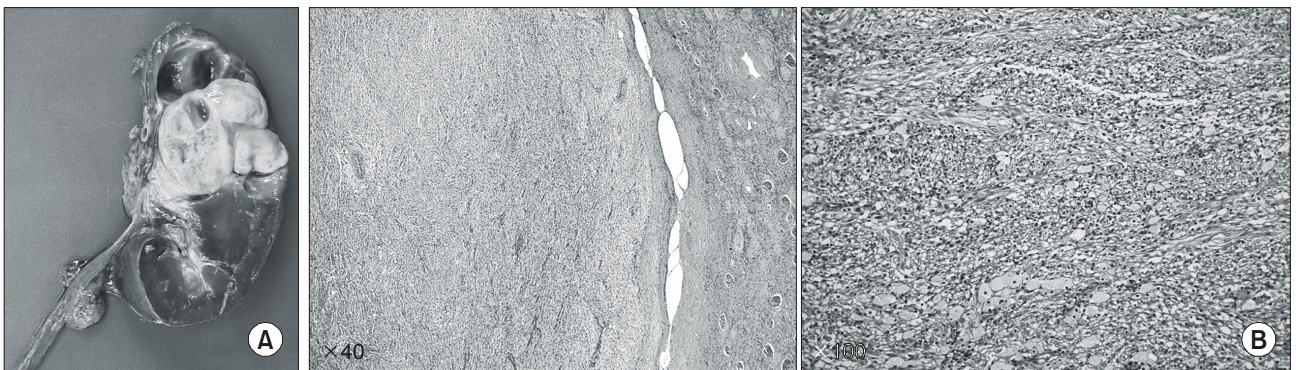


Fig. 4. (A) Gross feature in right kidney: multilobulated solid bright yellow mass, measuring 6.5x4.5cm which is located at the mid to upper pole with adjacent renal calyceal dilatation. (B) Histologic features in right kidney: presence of compact spindle cell (H-E stain).

다.² 비뇨기계에서는 주로 방광에서 발생한다고 알려져 있고 신장에서 발견되는 경우는 방광에 비해서 흔하지 않다. 문헌에 의하면 현재 신장에서 발견된 일차성 염증성 근섬유아세포종은 38례가 있으며 부위별로 신실질 (56%), 신우 (38%), 신주위 연부 조직 (6%)의 순서로 발생하였다.³ 신장에 생긴 염증성 근섬유아세포종 경우 보통 무증상인 경우가 많으며 종물의 크기가 커지면서 종물이 만져지거나 요로 폐색 등을 일으켜 요통이나 무통성 혈뇨 등의 증상이 나타나기도 한다.

염증성 근섬유아세포종의 진단에 있어서 초음파촬영이 복부전산화단층촬영 등을 시행할 수 있으나 방사선학적인 진단에 있어서 도움을 줄 만한 종양의 특징적인 모습이 없을 뿐 아니라 종물의 크기, 종물의 조영 정도 및 종물의 혈행 분포도 종물마다 차이가 심하여 신세포암, 신혈관근지방종 및 호산구종 등으로 오인되기도 한다.⁴ 염증성 근섬유아세포종의 발생 원인은 보통 감염, 외상 후 이차적인 변화, 원발성 종물 등으로 설명되고 있으나 정확하게 알려진 바가 없다.⁵ 폐에서 발생한 염증성 근섬유아세포종의 경우 Human Herpes Virus-8 등과 관련이 있다고 알려져 있으며 간과 비장에서 발생한 염증성 근섬유아세포종은 Epstein-Barr virus와 연관이 있다고도 알려져 있다.⁶ 문헌에 의하면 Actinomyces, Mycoplasma 및 Eikenella corrodens 등의 감염에 의해서도 원인이 될 수 있다고 보고되고 있다.⁷ 염증성 근섬유아세포종은 병리학적으로 크게 3가지의 특징적인 모습을 보이는데 첫째 myxoid vascular pattern, 둘째 compact spindle cell pattern, 마지막으로 hypocellular fibrous pattern이 있다.⁸

면역조직학적 검사에서 특징적으로 vimentin에 양성 반응을 보이며 면역조직화염색을 시행한 경우에서는 대부분의 염증성 근섬유아세포종에서 평활근 내의 actin에 양성을 보이며 desmin, CD34, HMB-45 등에서 음성 반응을 보여 신혈관근지방종과의 감별에 도움을 줄 수가 있다.⁸ 염증성 근섬유아세포종에 있어서의 치료는 수술적 제거가 원칙이며 최종 진단 역시 수술적 제거를 통한 병리학적인 검사를 통해 이루어진다. Sugimoto 등⁹은 1례에서 수술적 제거를 시행하지 않고 항생제 치료만으로 염증성 근섬유아세포종을 완전히 제거했다고 보고하고 있으나 진단에 있어서 환자의 과거력과 영상촬영만을 이용하였으며 조직학적인 검사가 없다는 단점이 있다. 수술적 제거를 시행한 후 종양의 재발이나 전이 등은 흔하지 않으며 술 후 스테로이드 치료가 도움이 된다는 보고도 있다.¹⁰

본 환자는 현재 다른 부위로의 전이는 없는 상태이며 앞으로 종양의 재발 등에 대비하여 장기적인 외래 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다. 그리고 채장과 담낭의 병변이 염증성 근섬유아세포종의 발생에 영향을 줄 수도 있었다고 생각하며 발생의 원인에 대해서 좀 더 연구가 필요하다.

REFERENCES

1. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Caglar M, Bingol-Kologlu M, Tanyel FC, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2001;36:908-12
2. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995;19:859-72
3. Kapusta LR, Weiss MA, Ramsay J, Lopez-Beltran A, Srigley JR. Inflammatory myofibroblastic tumors of the kidney: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 2003;27:658-66
4. Choi BY, Kim WS, Cheon JE, Kim IO, Kim CJ, Yeon KM. Inflammatory myofibroblastic tumour of the liver in a child: CT and MR findings. *Pediatr Radiol* 2003;33:30-3
5. Arber DA, Kamel OW, van de Rijn M, Davis RE, Medeiros LJ, Jaffe ES, et al. Frequent presence of the Epstein Barr virus in inflammatory pseudotumor. *Hum Pathol* 1995;26:1093-8
6. Gomez-Roman JJ, Sanchez-Velasco P, Ocejio-Vinyals G, Hernandez-Nieto E, Leyva-Cobian F, Val-Bernal JF. Human herpesvirus-8 genes are expressed in pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor. *Am J Surg Pathol* 2001;25:624-9
7. Lee SH, Fang YC, Luo JP, Kuo HI, Chen HC. Inflammatory pseudotumour associated with chronic persistent Eikenella corrodens infection: a case report and brief review. *J Clin Pathol* 2003;56:868-70
8. Kempson RL, Fletcher CD, Evans HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Fibrous and myofibroblastic tumors; in Atlas of tumor pathology: tumors of the soft tissues. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 2001;83-6
9. Sugimoto K, Hayashi T, Imanishi M, Kadowaki T, Kurita T. A case of inflammatory pseudotumor of renal pelvis showing a complete response to antibiotics. *Hinyokika Kyo* 2004;50:629-31
10. Williams ME, Longmaid EE, Trey G, Federman M, Crosson AW. Renal failure resulting from infiltration by inflammatory myofibroblastic tumor responsive to corticosteroid therapy. *Am J Kidney Dis* 1998;31:E5