

부신 골수지방종의 자연발생적인 파열로 인한 후복막강내 출혈 -1예 보고-

여천전남병원 일반외과, ¹해부병리과, ²여수전남병원 일반외과

정웅길 · 박미옥¹ · 정종길²

Retroperitoneal Hemorrhage due to Spontaneous Rupture of Adrenal Myelolipoma

-A case report-

Ung Gill Jeong, M.D., Mi-Ok Park, M.D.¹ and Jong Gill Jeong, M.D.²

Adrenal myelolipomas are rare benign tumors consisting of mature fat and hematopoietic elements resembling bone marrow. Due to the frequent use of ultrasound and computerized tomography their presence is now more frequently discovered. Although these tumors are usually asymptomatic and only found incidentally at autopsy, they can cause local symptoms or hemorrhage requiring surgical excision. We present the case of a large surgically and histologically confirmed, adrenal myelolipoma with retroperitoneal hemorrhage due to spontaneous rupture in a 32-year old man. (Korean J Endocrine Surg 2001;1:118-121)

Key Words: Adrenal gland, Neoplasms, Myelolipoma, Retroperitoneum, Hemorrhage

중심 단어: 부신 종양, 골수지방종, 후복막, 출혈

Departments of General Surgery and ¹Pathology, Yochon Chonnam Hospital, ²Department of General Surgery, Yosu Chonnam Hospital, Yosu, Korea

서론

부신 골수지방종은 부신 피질에서 드물게 관찰되는 비기능성 양성 종양으로 성숙된 지방세포와 골수세포로 구성되어 있다. 1905년 Gierke(1)에 의해 처음 기술된 이래로 현재까지 영어권에서 약 300예가 보고되어 있다. 부검에

서 또는 우연히 발견되어 수술로 제거되며, 최근에 초음파, 전산화단층촬영, 자기공명영상의 발달로 발견 빈도가 점차 증가하고 있다. 대부분의 부신 골수지방종은 증상이 없으나, 종양의 크기가 큰 예에서 드물게 출혈로 인한 복통, 혈뇨, 오심 등을 유발할 수 있다. 저자들은 32세 남자에서 발생한 부신 골수지방종이 자연발생적으로 파열되어 후복막강내 출혈을 일으킨 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 이○남, 32세, 남자

주소: 악화된 우측 흉부와 복부의 통증

과거력: 고혈압, 당뇨, 결핵 등이나 배변 습관의 변화는 없었다.

가족력: 특이 사항은 없었다.

현병력: 평소 간헐적으로 식후에 복부 통증이 있었다. 내원 하루 전부터 악화된 우측 복부 통증을 호소하였다. 외상의 병력은 없었다.

이학적 소견: 입원당시 체온 36.5°C, 맥박 74회/분, 호흡수 24회/분, 혈압 130/90 mmHg이었다. 환자는 급성병색을 보였으나 의식은 명료하였으며, 발육과 영양상태는 중등도였고, 두정부 및 흉부 이학적 검진상 특이 소견은 없었다. 복부 이학적 검진상 우측 상복부에 압통과 부종이 있었다.

일반 검사 소견: 말초 혈액 검사상 혈색소 13.4 g/dl, 헤마토크릿 38.4%, 백혈구수 $10.2 \times 10^3/\text{mm}^2$, 혈소판 318,000/ mm^2 이었다. 혈청 생화학 검사는 AST 24 U/L, ALT 30 U/L, 단백질 7.2 g/dl, 알부민 4.4 g/dl, 혈액노질소 21 mg/dl, 크레아티닌 0.8 mg/dl, 나트륨 140 meq/L, 칼륨 3.7 meq/L, 아밀라제 28 U/L, 리파제 21 U/L로 정상 범위였다. 소변 검사에서 이상 소견은 없었다.

방사선학적 검사 소견: 복부 전산화단층촬영에서 우측 신장 상부에 9 cm 크기의 혈종을 동반한 지방성 밀도를 보이는 영역으로 이루어진 종괴와 후복막강내 출혈이 관찰되었다(Fig. 1).

임상 경과와 병리학적 소견: 종괴 내부의 출혈과 파열로 후복막강내 출혈을 유발한 신장의 혈관근지방종을 의

책임저자 : 박미옥, 전라남도 여수시 선원동 1311-3

☎ 555-040, 여천전남병원 해부병리과

Tel: 061-690-6178, Fax: 061-690-6699, H.P.: 017-511-5547

게재승인일 : 2001년 4월 2일

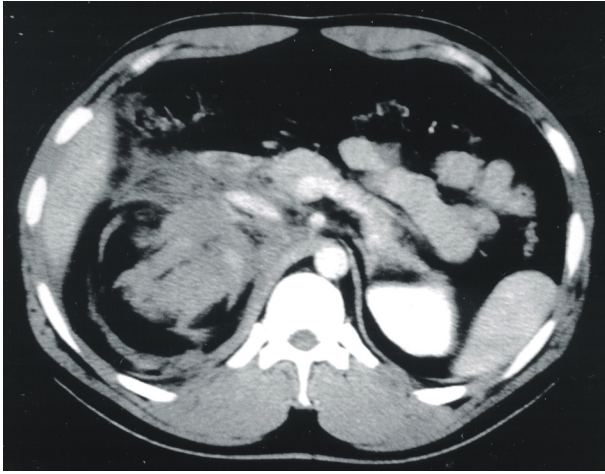


Fig. 1. Contrast-enhanced CT shows a large non-enhancing right retroperitoneal mass with fatty elements and areas of hematoma.

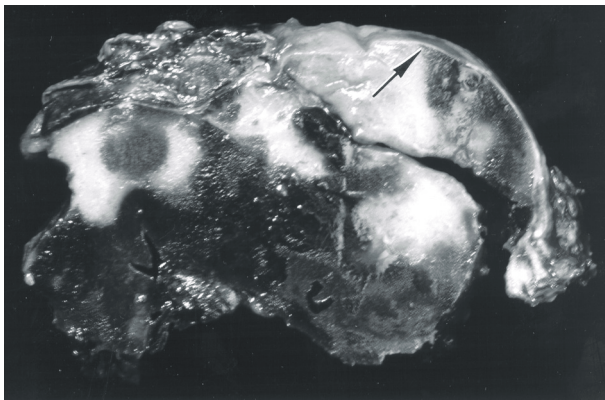


Fig. 2. The cut surface of the mass shows irregular yellowish fatty areas with foci of red-brown discoloration and blood clot. Thin rim of yellow residual adrenal tissue is attached to the mass (arrow).

심하고 후복막 개복술을 시행하였다. 육안적 소견상 적출된 종괴는 얇은 가성피막에 둘러 싸여 있고, 직경이 9 cm, 무게는 약 400 gm이었다. 절단면은 종괴의 파열로 인해 출혈을 보이는 조직과 노란색의 지방성 조직으로 이루어져 있었고, 종괴 주변부에 황갈색의 부신 조직이 붙어 있었다(Fig. 2). 현미경학적으로 정상 부신 피질 조직에 인접한 종괴는 골수에서 관찰되는 적혈구계, 골수계 세포와 거핵구로 이루어진 조혈세포성분과 성숙한 지방세포로 구성되어 있었다(Fig. 3). 환자는 상태 호전되어 퇴원하였으며, 현재 외래 경과 관찰중이다.

고 찰

부신 골수지방종은 드문 양성 종양으로 1905년 Gierke

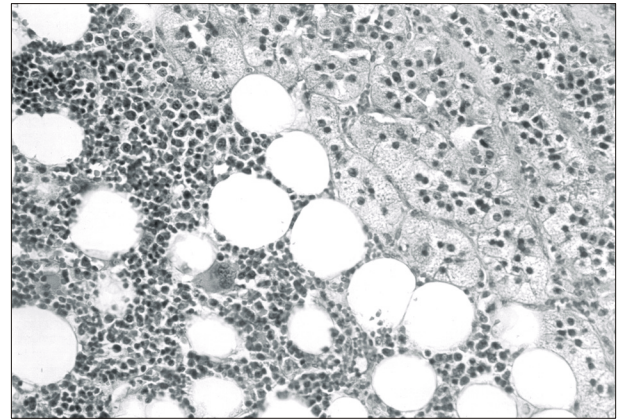


Fig. 3. Microscopic finding of myelolipoma shows hematopoietic and mature fat elements, and adjacent normal adrenal cortical cells (H-E stain, ×200).

(1)에 의해 처음 기술되었고, 1929년 Oberling(2)이 골수지방종으로 명명하였다. 부신 골수지방종은 부검에서 우연히 발견되는 경우가 대부분이었으나 최근 초음파, 전산화단층촬영 및 자기공명영상의 발달로 의해서 다른 검사 도 중 우연히 발견되는 경우가 늘고 있다. 1957년 Dyckman과 Freedman(3)이 증상을 동반한 부신 골수지방종을 처음으로 외과적으로 제거한 후 보고하였고, 외과적 수술로 제거된 59예 중 29예가 증상 때문에 수술했지만 나머지는 다른 질환으로 수술 중 우연히 발견되었다고 보고하였다. 복부 전산화단층촬영에서 우연히 부신종양이 발견된 빈도는 0.6~1.3%로 대부분 피질선종이고, 그 외에 전이성 암, 부신피질암, 크롬친화성 세포종, 신경종, 낭종, 골수지방종 등이 있다. McDonnell(4)은 200예의 부검에서 부신 골수지방종의 발견율이 0.2%라고 보고하였고, Olsson등(5)은 1973년 부검에서 부신 골수지방종의 발견율이 0.08~0.2%라고 보고하였다. Hattery등(6)에 의하면 전산화단층촬영상 발견된 부신의 병변중 약 3%가 골수지방종이었고 Aso와 Homma(7)는 210예의 부신의 우연종중 7%가 골수지방종이라고 보고했다. 발생 빈도상 남녀비는 비슷하거나 남성에서 약간 높고 40~50대에 호발한다. 좌우 부신의 발생빈도는 같으나 대부분 한쪽 부신에서 발견되고, 드물게 종격동, 간장, 위장, 수막, 폐장 등의 부신 이외의 장소나 이소성 부신에서도 발견된다. 종양의 크기는 2~34 cm, 무게는 최고 5,900 g까지 보고있다.(8-11)

부신 골수지방종의 발생 원인은 아직 확실히 밝혀져 있지 않으나, 다음의 세 가지 가설로 요약된다. 첫째, 골수세포의 색전이 혈류를 통해 부신에서 골수지방종을 일으킨다. 둘째, 부신에 존재하는 원시 간질모세포로부터 화생한다. 셋째, 화상, 감염, 만성 소모성 질환, 스트레스와 같은 자극으로 모세혈관의 망상 내피세포가 부신 피질세포로 화생하여 골수지방종이 발달한다. 이 중 세번째 가설이

우세하다. 1950년 Selye와 Stone(12)은 피사된 종양 조직을 부신피질 호르몬과 뇌하수체의 추출물에 섞어 이를 쥐에 주사하여 부신피질 세포가 조혈계 세포로 분화한다는 것을 보고하였다. 부신피질에서 조혈에 대한 자극은 모르나, 스트레스 또는 스테로이드 호르몬의 중요한 역할을 한다는 보고가 있고, 그 증거로서 골수지방종이 동맥경화증, 고혈압, 비만, 만성감염, 심한 화상, 당뇨병, 신증후군과 같은 만성질환이나 Conn씨 증후군, 남성화, 쿠싱 증후군, 부신-성 증후군, 다발성 내분비이상과 같은 질환을 가진 환자에서 발생한 예를 들 수 있다. 그러나 종양 생성에 있어 이들 질환의 역할은 확실하지 않다.(13,14) 본 증례의 환자에서 비만, 당뇨병, 고혈압 등의 내분비 이상의 징후는 관찰되지 않았다.

대부분의 골수지방종은 증상이 없으나 종양에 의한 주위 장기의 압박, 종양의 피사나 출혈로 인한 장폐색, 비특이적 복통, 현미경적 혈뇨, 오심, 구토 등의 이차적인 증상을 유발할 수 있다. 드물게 자연발생적인 후복강내 출혈로 응급수술이 필요하거나 출혈로 속상태에 빠질 수도 있다.(11,15) 종양내에서 급성 출혈이 생기면 갑작스런 통증, 오심, 구토가 일어나며 출혈이 양이 증가하면 통증도 일반적으로 더 심해진다. 본 증례의 환자도 후복강내 출혈로 인한 갑자기 악화된 통증을 호소하였다. 부신 골수지방종의 자연발생적인 파열로 인한 후복강내 출혈은 가장 심각한 합병증으로 여겨지고 비록 이런 출혈이 매우 드물지만 외과적 절제가 요구된다.

골수지방종의 육안 소견은 황색과 회색을 띤 지방조직으로 이루어져 있고, 압박된 정상 부신 조직으로 이루어진 가성피막을 가진다. 조직학적으로 성숙된 지방세포와 골수계 세포, 적혈구계 세포, 거핵세포 등으로 이루어진 골수양 조직으로 구성되어 있고, 성숙한 골수에서 보이는 동양구조와 망상구조는 없다. 다수의 예에서 지방성분이 우세하지만 일부에서는 골수양 성분이 종양의 대부분을 차지할 수 있다.(10)

부신 골수지방종을 진단하는 능력은 영상 진단기술의 발달과 함께 향상되었으며, 우연히 종양을 발견하는 빈수가 늘고있다. 수술 전 부신 골수지방종의 진단은 불필요한 절제를 피하기 위해서 중요하다. 수술 전 진단에 초음파와 전산화단층촬영이 유용하게 이용되고 있고 전산화단층촬영이 정확한 진단을 위한 가장 좋은 방법이다. 초음파에서 현저한 반향성이 특징적이나 조혈성분이 많고 출혈이 있거나 병변의 석회화가 심하면 진단이 어려워진다. 복부 전산화단층촬영에서 지방조직의 저밀도를 보이는 특징적인 소견으로 대부분 진단이 가능하지만 지방, 조혈조직, 출혈의 비에 따라 종양의 밀도가 다르게 나타날 수 있고, 부신 종양, 지방육종과 같은 악성 종양과 감별을 위해 조직학적인 검사가 필요하다. 지방을 함유한 후복강 종괴로는 신장 혈관근지방종, 지방육종, 지방종,

부신 골수지방종, 원발성 부신 악성종양 등을 감별해야 한다.(16-18) 대부분의 부신 골수지방종은 지방밀도를 가진 부분으로 자기공명영상에서도 골수지방종을 진단할 수 있으나 전산화단층촬영보다 더 많은 정보를 얻지 못한다.

부신 골수지방종은 드물기 때문에 종양에 대한 예후인자, 치료 방침에 대해 명확히 알려져 있지 않다. 비록 종양이 커지고 복부나 옆구리 통증이 심하면 종양 발전의 가능성이 있기 때문에 외과적 수술이 행해지지만 대부분의 예에서 종양이 진행할지, 외과적 절제가 필요한지는 확실하지 않다. Han등(14)은 부신 골수지방종을 가진 20명의 환자를 추적 관찰한 연구에서 대부분의 부신 골수지방종은 보존적으로 치료될 수 있고, 다양한 성장을 보이면서 종양이 커지는 동안 종양의 크기와 성장률이 증상과 반드시 일치하지는 않는다고 하였다.(17,18) 통상적으로 우연히 발견된 부신 골수지방종은 질병의 활동정도와 기초평가로서 내분비학적 검사를 해서 내분비학적으로 비활동성이면 종양이 크더라도 추적관찰을 한다. 주위장기의 압박, 복부 증상, 내분비학적 이상, 종양크기의 증가 등이 있으면 수술적 절제가 고려된다.(19) 그러나 종괴가 큰(장경이 10 cm 이상) 예에서는 출혈이 더 흔하게 일어날 수 있고 본 예와 같이 골수지방종의 출혈로 인한 후복강내 출혈이 있으면 재출혈의 위험성이 높기에 수술적 절제가 필요하다. 본 증례는 내분비학적 증상이 없는 비기능성의 종양으로 크기가 9 cm이지만 출혈이 일어났고, Amano등(17)이 보고한 출혈된 부신 골수지방종도 크기가 9×7×5 cm으로 10 cm 미만이지만 출혈이 일어난 것으로 보아 종양의 크기가 5 cm 이상이 되면 출혈이후의 재출혈과 빈혈을 예방하기 위해서 수술적 절제도 고려되어야 할 것이다.

REFERENCES

- 1) Gierke E. Über Knochenmarksgewebe in der Nebenniere Zeiglers. Beitr Anat Suppl 1905;7:311-24.
- 2) Oberling C. Les formations myelo-lipomateuses. Bull Assoc Fr Caner 1929;18:234-46.
- 3) Dyckman J, Freedman D. Myelolipoma of the adrenal with clinical features and surgical excision. J Mt Sinai Hosp 1957;24:793-6.
- 4) McDonnell W. Myelolipoma of adrenal. Arch Pathol 1956; 61:416.
- 5) Olsson CA, Krane RT, Klugo RC, Selikowitz SM. Adrenal myelolipoma. Surgery 1973;73:665-70.
- 6) Hattery RR, Sheedy II PF, Stephens DH, van Heerden JA. Computed tomography of the adrenal gland. Semin Roentgenol 1981;16:290-300.
- 7) Aso Y, Homma Y. A survey on incidental adrenal tumors in Japan. J Urol 1992;147:1478-81.
- 8) 전인석, 김용봉, 두창준, 이홍복, 변종훈, 이성규 등. 부신의 골

- 수지방종 1예. 대한내분비학회지 1988;3:251-4.
- 9) 정영식, 황준호, 양전호, 신현수, 김이근, 안기성 등. 세침흡입술 및 조직생검으로 진단한 부신 골수지방종 1예. 대한내분비학회지 1997;12:105-10.
- 10) Hunter SB, Schemankewitz EH, Patterson C, Varma VA. Extraadrenal myelolipoma: a report of two cases. Am J Clin Pathol 1992;97:402-4.
- 11) Goldman HB, Howard RC, Patterson L. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma. J Urol 1996;155:639.
- 12) Selye H, Stone H. Hormonally induced transformation of adrenal into myeloid tissue. Am J Pathol 1950;26:211-44.
- 13) Albala DM, Memoli VA, Chung CJ, Heaney J, Sueoka BL. Hemorrhagic myelolipoma of adrenal gland after blunt trauma. Urology 1991;38:559-62.
- 14) Han M, Burnett AL, Fishman EK, Marshall FF. The natural history and treatment of adrenal myelolipoma. J Urol 1997;157:1213-16.
- 15) Catalano O. Retroperitoneal hemorrhage due to a ruptured adrenal myelolipoma, a case report. Acta Radiol 1996;37:688-90.
- 16) Nonomura A, Mizukami Y, Kadoya A, Hasegawa T, Koshida K, Ohkawa M. Myelolipoma of the adrenal gland found incidentally during abdominal ultrasound and computed tomography examinations. Radiat Med 1996;14:37-42.
- 17) Amano T, Takemae K, Niikura S, Kouno M, Amano M. Retroperitoneal hemorrhage due to spontaneous rupture of adrenal myelolipoma. Int J Urol 1999;6:585-8.
- 18) EL Mekresh MM, Abdel Gawad M, EL Diasty T, EL Baz M, Ghoneim MA. Clinical, radiological and histological features of adrenal myelolipomas: review and experience with a further eight cases. Br J Urol 1996;78:345-50.
- 19) Copeland PM. The incidentally discovered adrenal mass. Ann Intern Med 1983;98:940-5.