

부신의 혈관근육지방종 1예

전남대학교 의과대학 내과학교실

김성균 · 이우석 · 정귀홍 · 김희경 · 명대성 · 정진욱 · 정동진 · 정민영 · 강호철

A Case of Adrenal Angiomyolipoma

Sung Kyun Kim, Woo Seok Lee, Gwi Hong Jeong, Hee-Kyung Kim, Dae Sung Myung, Jin-Ook Chung, Dong Jin Chung, Min Young Chung, Ho-Cheol Kang

Department of Internal Medicine, Chonnam National University Medical School

ABSTRACT

An angiomyolipoma is a benign mesenchymal neoplasm that typically occurs in the kidney of patients with tuberous sclerosis. Extrarenal angiomyolipomas are uncommon, and the adrenal gland is an extremely rare site for the tumor. An incidental adrenal mass is the usual presentation of an adrenal angiomyolipoma, as most of the tumors are hormonally inactive. Recently we experienced one case of a right adrenal angiomyolipoma that presented with an adrenal incidentaloma. To the best of our knowledge, this is the first case of an adrenal angiomyolipoma described in the Korean medical literature. We report the case with a special emphasis on the differential imaging findings of fat-containing adrenal tumors. (J Kor Endocrine Soc 22:371~375, 2007)

Key Words: Adrenal gland neoplasm, Angiomyolipoma

서 론

혈관근육지방종(angiomyolipoma)은 중간엽 기원의 지방, 평활근 및 혈관으로 구성된 과오종(hamartoma)으로 신장에 서 가장 흔하게 발생하며 부신에서 기원하는 경우는 매우 드물다[1~5]. 약 반수에서 결절경화증(tuberous sclerosis)과 동반되며[3] 호르몬을 분비하지 않으므로 대부분 영상진단 검사상 우연히 발견된다[4,5]. 부신의 혈관근육지방종은 매우 드물며 국내에서는 보고된 바 없다. 이에 저자들은 부신의 혈관근육지방종의 임상상, 영상 진단 소견 및 조직학적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 김OO, 44세 남자

주 소: 우연히 발견된 우상복부 종괴

현병력: 건강검진 목적으로 타병원에서 시행한 복부 초음파 검사에서 우상복부 종괴가 발견되어(Fig. 1) 이에 대한 정밀 검사를 위해 전원되었으며 증상은 없었다.

과거력, 사회력, 가족력: 특이사항 없음

진찰 소견: 키 167 cm, 몸무게 68 kg, 내원 당시 혈압은 130/80 mmHg, 맥박은 72회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.0℃였다. 외형상 특이 소견 보이지 않았으며 의식은 명료하였고 두경부 검사상 특이소견 없었으며 흉부 청진상 심음 및 호흡은 정상이었고 복부 검사상 압통이나 종괴는 없었다.

검사실 소견: 말초혈액 검사에서 백혈구 4,270/mm³, 혈색소 14.2 g/dL, 혈소판 197,000/mm³ 이었다. 생화학 검사는 BUN 13.6 mg/dL, creatinine 0.9 mg/dL, 총 단백 7.3 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, AST 20 IU/L, ALT 18 IU/L, 알칼리인산 분해효소 44 IU/L, 총 칼슘 4.1 mEq/L, 나트륨 141 mEq/L, 칼륨 4.1 mEq/L였고 소변검사상 이상소견은 없었다.

내분비검사 소견: 부신 종괴의 기능성 여부를 확인하기 위해 시행한 24시간 소변 VMA 2.4 mg/24 hr, metanephrine 0.4 mg/24 hr, free cortisol 21 µg/24 hr였고, 1 mg 텍사메타손 투여 후 다음 날 아침 혈청 코르티솔은 0.1 µg/dL로 기

접수일자: 2007년 6월 25일

통과일자: 2007년 7월 31일

책임저자: 강호철, 전남대학교 의과대학 내과학교실

능성 종괴를 배제하였다.

방사선 소견: 지역병원에서 시행한 복부초음파 소견은 간 콩팥오목(hepatorenal recess) 부위가 확장되어 있으며 에코 발생이 높은 병변이 의심되었다(Fig. 1). 복부 전산화단층촬영 영상 우측 신장의 상부에 약 9 cm 크기의 저음영 종괴가 관찰되어 지방을 함유하는 종양으로 생각되었으며(Fig. 2A) 조영제 주입 후 종괴 내로 혈관 조영상 및 경도의 조영 증강이 있는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 2B). 복부 자기공명영상 소견상 T1강조영상에서 고신호강도(Fig. 3A) T2강조영상에서 중등도 신호강도를 보이며(Fig. 3B) 우측 신장의 상부를 감싸는 종괴가 관찰되었다(Fig. 3C).

치료 및 임상경과: 종양의 크기가 크고 우측신장을 하방으로 전이시키고 있어 지방육종(liposarcoma)을 배제할 수 없는 상황으로 수술적 절제를 시행하였으며 수술 후 특별한 합병증은 발생하지 않았다. 종괴의 절단면은 노란색으로 지방 조직을 많이 함유하는 것을 알 수 있었고(Fig. 4A) 조직 검사상 지방 세포, 평활근육 세포, 두터운 벽을 갖는 혈관 구조물로 구성되어 있었고(Fig. 4B), 면역조직학적 염색상 Actin, HMB-45에 양성 소견을 보여(Fig. 4C and 4D) 우측

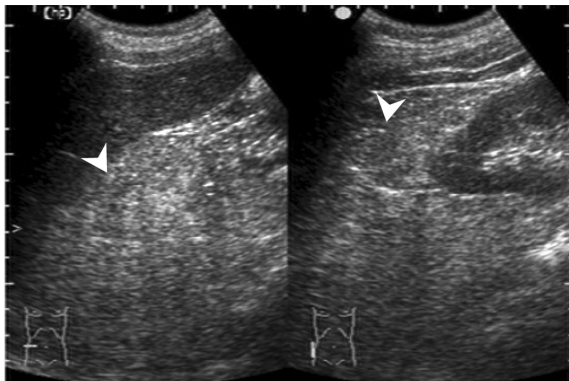


Fig. 1. Abdominal ultrasonogram shows a widening of hepatorenal recess and suspicious echogenic lesion (arrowheads).

부신의 혈관근육지방종을 확진하였다. 환자는 퇴원 후 외래 추적 관찰 중이며 1년 후 시행한 복부 전산화단층촬영상 병변의 재발 소견은 보이지 않았다.

고 찰

혈관근육지방종은 지방조직, 평활근세포, 및 혈관의 세가지 구성요소로 이루어진 드문 양성 연조직 종양이나 조직학적 특성상 지방세포가 적으며 주로 상피모양세포(epithelioid cells)로 구성된 경우에는 전이할 수도 있다[6,7]. 일반적으로 신장에 가장 흔하게 발생하나[8], 드물게 신장 이외 장소에 발생할 수 있으며, 그 중 간이 가장 흔히 발생하는 곳으로 알려져 있고 폐[9], 대장[10], 심장[11], 폐[12], 이하선[13], 피부[14], 후복막강[2] 등에 발생했다는 보고들이 있다. 부신 기원의 혈관근육지방종에 대한 문헌보고는 매우 드물며 국내에서는 보고된 바 없다[1~5].

혈관근육지방종의 약 반수에서 결절성경화증과 동반되며 그러한 경우에는 다발성이거나 양측성인 경우가 흔하며 다발성경화증 환자의 약 80%에서 신장에 혈관근육지방종이 발생한다고 한다[15,16]. Elsayes 등[3]과 Lam 등[5]은 결절성경화증을 가진 환자에서 발생한 혈관근육지방종을 보고하였는데 부신에 발생했던 혈관근육지방종의 증례가 매우 제한되어 있어[1~5] 그러한 연관은 아직 불분명하며 본 증례에서는 결절성 경화증은 동반하지 않았다.

부신에서 발생하는 지방 함유 종양에 대한 감별 진단으로 고려해야 할 질환으로 지방육종(liposarcoma), 지방종(lipoma), 평활근종의 지방변성(fatty degeneration of leiomyoma), 골수 지방종(myelolipoma), 기형종(teratoma), 혈관근육지방종을 들 수 있으며, 골수지방종이 가장 흔하고 영상진단검사상 서로 명확히 감별이 되지 않는 이유로 대부분 수술을 통한 조직학적 확진을 필요로 한다[5]. 부신의 골수지방종은 혈관근육지방종보다는 작으며 전산화단층촬영상 특징적인 소견을 보이는데 지방조직과 조혈조직이 섞여있으므로 낮은 Hounsfield

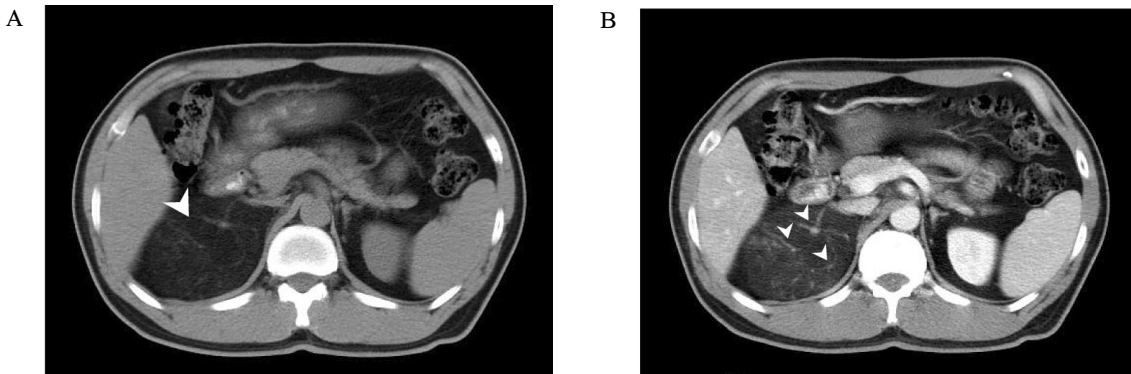


Fig. 2. Abdominal CT scans. A, An about 9 cm sized low-density mass in right suprarenal region (arrowhead). B, Numerous vessels and mild contrast enhancement after injection of contrast agent (arrowheads).

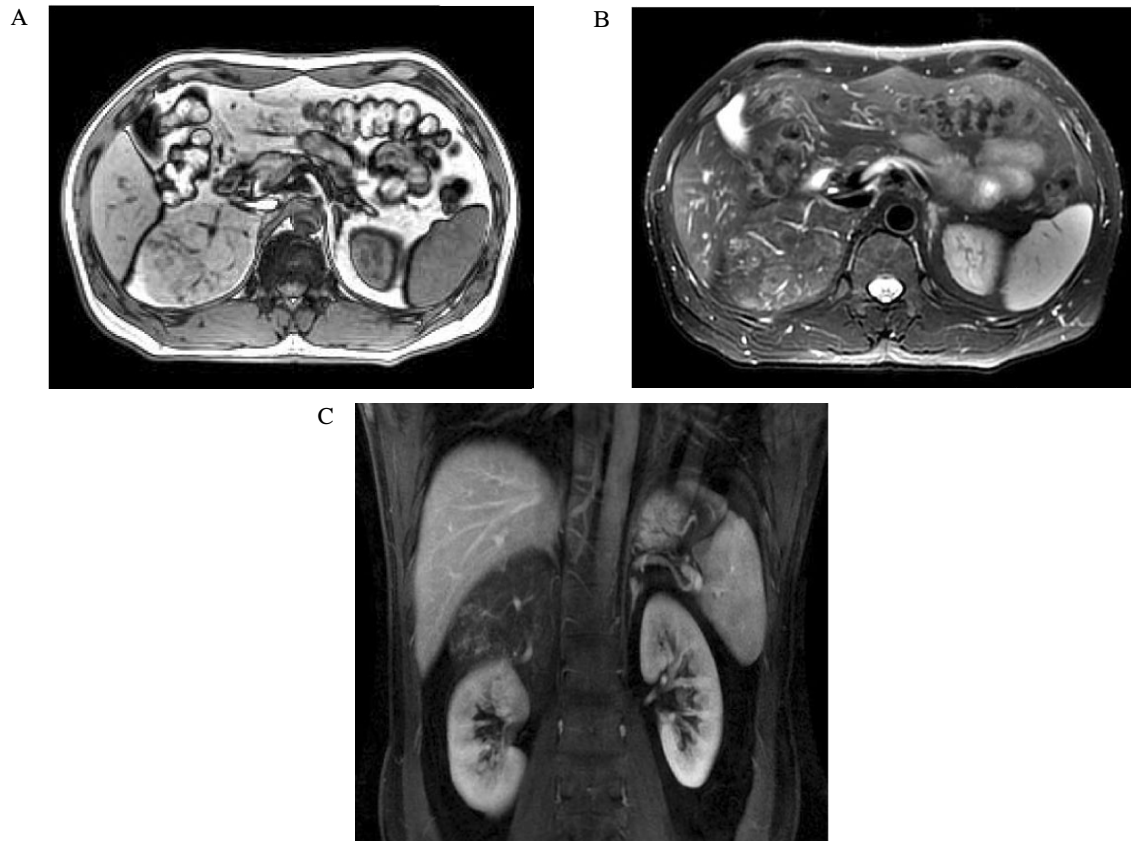


Fig. 3. Abdominal MRI scans. A, T1-weighted axial scan reveals a right adrenal mass with high signal intensity. B, Moderate high signal intensity is seen on T2-weighted image. C, The anatomical relationship between the mass and surrounding organs is well shown in coronal scan.

unit값을 보이나 주위의 후복막강 지방보다는 그 밀도가 높으며 종종 동반되는 출혈 및 석회화로 높은 밀도를 보이는 영역이 관찰될 수 있다. 자기공명영상에서는 T1강조영상에서는 매우 높은 신호를 보이고 T2강조영상에서는 이질적인 신호증강을 보이며 지방억제영상에서는 신호가 소실된다[4]. 크기가 비교적 큰 혈관근육지방종의 경우 영상진단에서 지방육종으로 오인되는 경우가 많으며 지방육종의 경우 반드시 근치적 절제술을 해야 하는 반면 혈관근육지방종은 종양의 절제만으로 완치가 될 수 있기 때문에 이들을 감별하는 것은 매우 중요하다[2,17~19]. 혈관근육지방종에서 더 흔히 관찰되는 전산화단층촬영 소견들로 종괴 내부에 선형의 혈관상(linear vascularity), 동맥류성 혈관확장(aneurysmal dilatation), 연결 혈관(bridging vessels), 부리징후(beak sign) 등을 들 수 있으며 다른 장기에도 또 다른 지방함유 종양이 관찰되는 경우 혈관근육지방종의 가능성을 높인다고 한다[18,19]. 신장 기원의 혈관근육지방종과 신장주위의 지방육종의 감별에서 가장 중요한 점은 신장 내부에 명확한 결손부위(sharp renal defect)가 혈관근육지방종에서는 관찰되는 점이며 지방육종의 경우는 신장이 외부 종괴에 의해 압박 당하거나 밀리는 소견을 보인다고 한다[18]. 자기공명영상을 이용하면 보다

정확한 조직 특성을 알 수 있는데 혈관근육지방종의 특징적 소견은 T1강조 및 T2강조 영상에서 강한 신호를 보이고 지방억제영상에서 병변의 신호가 급격히 감소하며 조영증강 후 전산화단층촬영소견과 같이 종양 내에 확장된 혈관들이 잘 관찰된다는 점이다[3~5]. 혈관근육지방종의 지방조직이 적거나 출혈과 같은 이차변성을 동반한 경우에는 영상진단 검사상 진단이 더 어려워질 수 있는데, 이와 같은 경우에는 지방조직 검출에 유리한 자기공명영상이 진단에 이점이 있다고 한다[4]. 본 증례의 경우에는 종괴 내에 잘 발달된 선형의 혈관상이 조영증강 전산화단층촬영 및 자기공명소견상 잘 관찰되었으나 그 외의 소견들은 저명하지 않았고 종괴에 의해 우측 신장이 하방으로 밀리는 소견을 보였다. 이와 같은 소견은 혈관근육지방종과 후복막강 지방육종의 특성을 동시에 보이는 것으로 영상진단소견만으로는 지방육종을 완전히 배제할 수 없어 수술적 절제를 시행하였다. 성인에서 후복막강 지방함유 종양 중 가장 흔한 것은 지방육종으로 몇몇 증례들에 있어 실제 그 감별의 어려움이 보고되고 있다[7]. 사지에 발생한 지방함유 종양들에서 지방종과 지방육종을 감별하기 위해 FDG-양전자방출단층촬영술(FDG-positron-emission tomography, FDG-PET)을 이용하여 종양

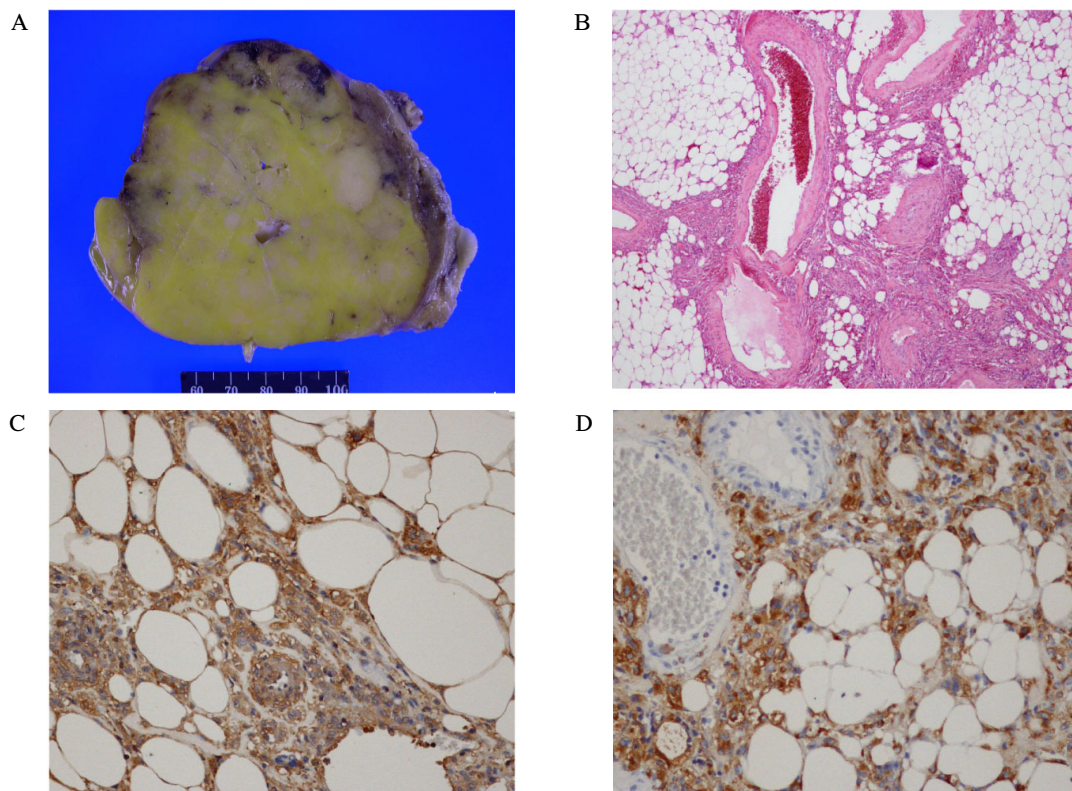


Fig. 4. Gross and histologic finding of the mass. A, The cut surface of the tumor shows the fatty nature of the mass. B, Histology confirms the diagnosis of angiomyolipoma. The tumor is consisted of abundant fatty tissue, vessels and smooth muscles (H&E stain, $\times 100$). C and D, Immunohistochemical stain shows positive finding for actin and HMB-45 (IHC, $\times 400$).

의 FDG 섭취 정도를 정량적이고 객관적으로 평가했던 Suzuki 등[20]의 연구는 매우 주목할만하다. 전산화단층촬영 및 자기공명영상과 같은 전통적인 영상진단법은 그 해석이 매우 주관적으로 판독자-의존적인 경향을 보이며 악성질환을 간과할 위험을 내포하고 있다. 하지만 정량화된 FDG-PET를 이용한 대사영상(metabolic imaging)은 그 단점을 개선시킬 수 있을 것이며, 본 증례에서도 FDG-PET이 수술 전에 시행되었다면 보다 명확히 지방육종을 배제할 수 있었으리라 생각한다. 추후 다수의 지방함유 부신종양에 대한 FDG-PET 연구가 필요하리라 생각한다.

부신 혈관근육지방종의 치료는 통증 및 압박증상과 같이 증상이 있거나 악성의 가능성을 배제할 수 없는 경우에는 수술적 절제가 필요하며[21] 영상진단소견이 혈관근육지방종에 특징적인 경우에는 주의 깊은 관찰만 시행해도 된다. 신장의 혈관근육지방종처럼 부신의 혈관근육지방종도 수술 중 과다출혈이 발생할 수 있으며 이는 종양의 크기와 관계가 있어, 종양이 큰 경우 수술 중 출혈을 줄이기 위해 수술 전 선택적 동맥색전술을 이용할 수 있다[22].

영상진단기기의 발달과 건강검진의 증가로 우연히 부신종양이 발견되어 내원하는 경우가 점차 증가하고 있으며 이러한 부신우연종 환자에서 수술적 절제의 판단은 호르몬 분

비 여부와 악성의 가능성을 높이는 영상의학적 소견들에 근거한다[23]. 본 증례는 호르몬 과분비의 증거는 보이지 않았으나 그 크기가 크고 영상진단 소견상 지방육종을 배제할 수 없어 수술적 절제를 시행한 부신의 혈관근육지방종 증례로 지방조직을 함유한 부신우연종 환자의 감별진단에 있어 시사점이 있다고 하겠다.

요 약

부신의 혈관근육지방종은 매우 드물며 국내에 보고된 바 없다. 지방 조직, 평활근 및 혈관으로 구성된 중간엽 기원의 양성 종양이며 호르몬 검사상 이상 소견을 보이지 않으므로 대부분 영상진단 검사과정에서 우연히 발견된다. 영상진단 소견상 지방육종과 같은 악성종양과 감별이 어려워 대부분 수술적 절제가 필요하며, 완전히 절제한 경우 양성종양으로 재발의 가능성은 매우 낮다. 저자들은 우측 부신에 발생한 혈관근육지방종을 경험하였기에 그 특징적인 영상진단소견 및 임상상을 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Sutter R, Boehler A, Willmann JK: Adrenal angiomyolipoma in lymphangiomyomatosis. *Eur Radiol* 17:565-566, 2007
2. Tseng CA, Pan YS, Su YC, Wu DC, Jan CM, Wang WM: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: case report and review of the literature. *Abdom Imaging* 29:721-723, 2004
3. Elsayes KM, Narra VR, Lewis JS, Jr., Brown JJ: Magnetic resonance imaging of adrenal angiomyolipoma. *J Comput Assist Tomogr* 29:80-82, 2005
4. Pereira JM, Sirlin CB, Pinto PS, Casola G: CT and MR imaging of extrahepatic fatty masses of the abdomen and pelvis: techniques, diagnosis, differential diagnosis, and pitfalls. *Radiographics* 25:69-85, 2005
5. Lam KY, Lo CY: Adrenal lipomatous tumours: a 30 year clinicopathological experience at a single institution. *J Clin Pathol* 54:707-712, 2001
6. Pea M, Bonetti F, Martignoni G, Henske EP, Manfrin E, Colato C, Bernstein J: Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 22:180-187, 1998
7. Shimada S, Harada H, Ishizawa K, Hirose T: Retroperitoneal lipomatous angiomyolipoma associated with amyloid deposition masquerading as well-differentiated liposarcoma. *Pathol Int* 56:638-641, 2006
8. Eble JN: Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 15:21-40, 1998
9. Insabato L, De Rosa G, Terracciano LM, Fazioli F, Di Santo F, Rosai J: Primary monotypic epithelioid angiomyolipoma of bone. *Histopathology* 40:286-290, 2002
10. Maesawa C, Tamura G, Sawada H, Kamioki S, Nakajima Y, Satodate R: Angiomyolipoma arising in the colon. *Am J Gastroenterol* 91:1852-1854, 1996
11. Shimizu M, Manabe T, Tazelaar HD, Hirokawa M, Moriya T, Ito J, Hamanaka S, Hata T: Intramyocardial angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 18:1164-1169, 1994
12. Ito M, Sugamura Y, Ikari H, Sekine I: Angiomyolipoma of the lung. *Arch Pathol Lab Med* 122:1023-1025, 1998
13. Foschini MP, Corti B, DaCol M, Cenzi M, Zanella F, Barbazza R: Angiomyolipoma of the parotid gland: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 87:738-741, 1999
14. Argenyi ZB, Piette WW, Goeken JA: Cutaneous angiomyolipoma. A light-microscopic, immunohistochemical, and electron-microscopic study. *Am J Dermatopathol* 13:497-502, 1991
15. Bernstein J, Robbins TO, Kissane JM: The renal lesions of tuberous sclerosis. *Semin Diagn Pathol* 3:97-105, 1986
16. Martignoni G, Pea M, Rocca PC, Bonetti F: Renal pathology in the tuberous sclerosis complex. *Pathology* 35:505-512, 2003
17. Prasad SR, Wang H, Rosas H, Menias CO, Narra VR, Middleton WD, Heiken JP: Fat-containing lesions of the liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 25:321-331, 2005
18. Israel GM, Bosniak MA, Slywotzky CM, Rosen RJ: CT differentiation of large exophytic renal angiomyolipomas and perirenal liposarcomas. *AJR Am J Roentgenol* 179:769-773, 2002
19. Wang LJ, Wong YC, Chen CJ, See LC: Computerized tomography characteristics that differentiate angiomyolipomas from liposarcomas in the perinephric space. *J Urol* 167:490-493, 2002
20. Suzuki R, Watanabe H, Yanagawa T, Sato J, Shinozaki T, Suzuki H, Endo K, Takagishi K: PET evaluation of fatty tumors in the extremity: possibility of using the standardized uptake value (SUV) to differentiate benign tumors from liposarcoma. *Ann Nucl Med* 19:661-670, 2005
21. Neary P, Mathews R, Harries R, McDonald A, Monson JR: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: management of a rare benign tumour. *Int J Colorectal Dis* 18:526-528, 2003
22. Murphy DP, Glazier DB, Chenven ES, Principato R, Diamond SM: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: nonoperative management. *J Urol* 163:234-235, 2000
23. Young WF, Jr.: Clinical practice. The incidentally discovered adrenal mass. *N Engl J Med* 356:601-610, 2007