

신장에서 발생한 신경모세포종 1예

연세대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

한애리 · 한석주 · 오정탁 · 최승훈 · 황의호

= Abstract =

A Case of Intrarenal Neuroblastoma

Ai-Ri Han, M.D., Seok-Joo Han, M.D., Jung-Tak Oh, M.D.,
Seung-Hoon Choi, M.D., Eui-Ho Hwang, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea*

Neuroblastoma arises from the embryonic tissue of the adrenergic rest. It is commonly found in children and mostly in nonrenal tissue. We present a case of intrarenal neuroblastoma which was initially thought to be a Wilms' tumor. The patient was a 18 months-old girl treated with radical nephrectomy and adjuvant chemotherapy after operation. The neoplasm within the kidney in children cannot always indicate Wilms' tumor. Neuroblastoma of the adrenal gland or retroperitoneal tissue may often compress or invade the kidney directly or arise from the kidney. Clinical aspects that differentiate between neuroblastoma and Wilms' tumor are discussed with a review of the literatures.

Index Words : *Neuroblastoma, Wilms' tumor, Kidney, Children*

서 론

소아의 후복막강에서 발생하는 종양 중 윌름씨 종양과 신경모세포종은 최근 컴퓨터 단층 촬영술의 발달로 수술 전 감별진단이 비교적 어렵지 않게 되었다^{1,2}. 이 두 질환의 감별진단은 매우 중요한데 그것은 치료방침 및 예후에 많은 차이가 있기 때문이다^{3,4}. 문헌상 보고를 살펴보면 아주 드물게 신장에서 발생하는 신경모세포종이 보고되고 있으며 보고된 증례는 모두 수술 전 윌름씨 종양으로 오진되었었다^{1,5,7}. 이런 오진의 원인은 두 질환을 감별하는 기준이 주로 신장과 종괴와의 상호

위치관계에 따른 방사선학적 소견에 근거하기 때문이다². 이제까지 보고된 바에 의하면 신장에서 발생한 신경모세포종의 경우 예후가 모두 나빴다^{1,6,7}. 최근 본 연구자는 신장에서 발생하여 수술 전 윌름씨 종양으로 오진하고 수술 후 현미경학적 진단에 의해 신경모세포종으로 확인된 예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

1년 6개월 된 여자어린이가 1개월 전 발견된 좌 상복부 종괴를 주소로 내원하였다. 환아는 과거력

Correspondence : Seok-Joo Han, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine, 132 Shinchon-dong, Seodaemoon-ku, Seoul 120-752, Korea

본 논문은 2000년 6월 16-17일 대구에서 개최된 제 16회 대한 소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.

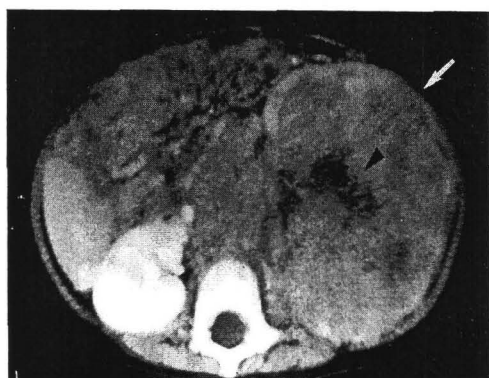


Fig. 1. Computed tomography findings of the intrarenal tumor; showing the intact capsule of the tumor (arrow) and intrarenal hemorrhage (arrow head).

상 자궁 내 임신 40주에 정상질식분만을 통하여 태어났으며 출생체중은 4 kg이었다. 가족력상 특이 소견은 없었다. 문진상 1개월 전부터 좌상복부의 종괴가 만져졌으며 통증은 호소하지 않았다. 전신 열감이 있었으며 구토, 변비증상을 호소하였다. 이학적 소견상 급성병색을 띄고 있었으며 영양상태가 불량해 보였다. 경부에서 관찰되는 림프절은 없었다. 흉부 및 심혈관계에 특이소견은 관찰되지 않았다. 복부는 팽만되어 있었으며 장음은 항진되어 있지 않았다. 좌상복부에서 10×12 cm의 종괴가 촉진되었으며 종괴는 유동성이 없었고 압통, 열감 등은 관찰되지 않았다. 수술 전 시행한 복부 초음파 및 복부 전산화 단층 촬영상 종괴는 좌측 신장 내에 국한되었으며 대동맥주위 림프절의 비대가 관찰되었다(그림 1). 월름씨 종양을 의심하여 수술을 진행하였다. 약 16×13×9 cm의 종괴가 좌측 후복강에 위치하고 있었고 후복강을 열어보니 종괴는 좌측신장에서 기원한 것으로 생각되어 졌으며 종괴의 주위는 신장실질로 둘러싸여져 있었다. 종괴는 대동맥을 감싸고 있었으며 뒤쪽으로는 좌측 횡경막 다리(diaphragmatic crus)를 직접 침습하였다. 대동맥 및 하공동맥 주위의 임파선이 커져 있어 전이가 의심되었다. 수술은 좌측신적출술 및 림프절 박제술, 횡경막부분절제술을 시행하였고 적출된 종괴의 육안 소견은 그림 2와 같다. 적출된 종괴의 현미경학적 소견은 소원형 세포가 전반적으로 관찰되며 rosset을 형성하는 등 신경모세포종에 합당한 소견을 보이고 있었다(그림 3, 4). 환자는 수술 후 합병증으로 급성신부전에 빠졌으며, 수술 후 17일까지 복막투석을 시행한 후 신부전에서



Fig. 2. Gross appearance of the tumor showing the ureter (arrow) and intact capsule of the tumor.

회복되었다. 수술 후 48일째 VP-16, adriamycin으로 항암화학요법을 시행하였다. 이후 여섯 차례에



Fig. 3. Microscopic finding of the tumor, showing the Gerota's fascia (arrow) and small round cells (star) in the renal parenchyma (H&E, ×200).

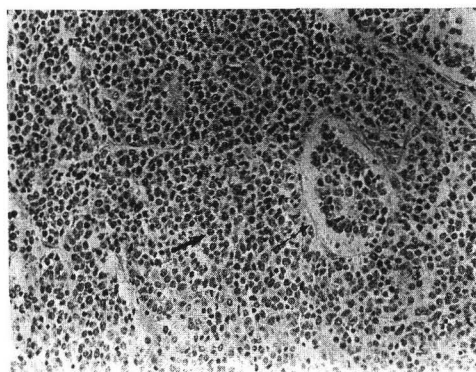


Fig. 4. Microscopic finding of the tumor, showing the glomerulus (thin arrow) and small round cells (thick arrow) (H&E, ×400).

걸친 항암화학요법을 시행하였으며 수술 후 6개월 간 방사선치료를 시행하였으나 자기공명영상술을 통한 추적 검사상 복강 내 국소 재발이 의심되었다. 환아는 이후 전신상태 악화, 폐혈증 등으로 보존적 치료받던 중 수술 후 9개월 쯤에 사망하였다.

고 찰

신장 내에서 발생한 신경모세포종은 그 예가 매우 드물어 문헌상 16예만이 보고되었다^{1,5-8}. 신장에서 발생한 신경모세포종은 1예만을 제외하고는 모두 12개월 이상의 연령에서 발견되었다. 수술 전 방사선학적 검사상 신경모세포종을 의심한 경우는 한 예도 없었으며 수술 후 제거된 종괴의 육안소견으로 신경모세포종을 의심한 경우도 없었다. 수술 후의 예후도 나빠서 18개월의 생존기간이 수술 후 최장생존기간이었다. 이상의 문헌보고에 따르면 신장에서 발생하는 신경모세포종은 호발연령이 1세 이상이었으며, 모든 경우 월름씨 종양으로 오진되었고 수술 후의 예후도 나빴다. 본 저자들이 경험한 예 역시 수술 당시의 연령은 1년 6개월이었다. 수술 전 방사선학적 검사에서 종괴가 정중선을 넘어가 있었고, 종양의 성격이 매우 침범적이었으나, 신장 내 종괴인 까닭에 월름씨 종양의 가능성을 생각하였다. 제거된 종괴 역시 신장 내에 국한된 종괴였기에 월름씨 종괴를 의심하였으나 현미경학적 검사를 통해 신경모세포종을 확인하였었다. 그리고 수술 후 9개월밖에 생존하지 못하였다.

신경모세포종과 월름씨 종양의 감별은 컴퓨터 단층촬영기법이 도입되면서 큰 진전이 있어서 문헌에 따라서는 약 100 %의 sensitivity와 94.9 %의 specificity까지 보고하고 있다⁹. 이러한 신경모세포종과 월름씨 종양을 감별하는 방법은 1) 종괴의 위치, 즉 신장 내에 있느냐, 신장의 외부 특히 상부에 위치하느냐, 2) 종괴와 주요 혈관과의 관계 등을 보게 된다². 따라서 이런 기준으로는 신장 내 종괴의 경우 신경모세포종은 의심하지 않게 된다. 그러나 드물더라도 신장 내의 종괴에 대해서 신경모세포종을 감별하여야 하는 경우가 있을 것이며 특히 신장 내 종괴에서 석회화가 관찰되면서 고혈압이 관찰되는 경우 신경모세포종의 가능성을 의심하여야 할 것이다¹.

이러한 감별진단의 의의는 그 치료방법 및 예후에 있어서 두 질환에서 차이가 있기 때문이다³. 신경모세포종의 경우 cyclophosphamide, doxorubicin,

platinum제제, epipodophyllotoxin, vincristine등을 사용하게 되며 전체적인 5년 생존율은 58 % 정도로 보고되고 있다¹⁰⁻¹¹. 월름씨 종양의 경우, 수술로서 종양을 제거하여 병기를 결정하고, 이에 따라 항암 약물치료와 방사선치료 등의 추가치료를 결정하게 된다¹². 약물치료의 경우 cyclophosphamide, actinomycin, vincristine, doxorubicin등을 선택하게 되며, 전체적인 생존율은 85 %로 보고되고 있다¹³. 이러한 감별진단이 특히 신중하게 이루어져야 하는 경우는 수술 전 방사선학적 검사상 병기가 진행되었다고 판단되어 수술 전 항암 화학요법을 먼저 선택하여야 할 때라고 생각된다. 즉 주로 위치에 근거한 방사선학적인 판단은 신경모세포종, 월름씨 종양, 기타 다른 여러 종류의 전혀 다른 종양에 대한 치료를 무분별하게 유도할 수 있기 때문이다. 이와 관련되어 월름씨 종양에 대한 조직학적 확인 없이 수술 전 약물치료를 한 후 적출한 신장에서 renal cell carcinoma가 진단된 예가 보고되고 있다¹⁴.

신경모세포종 및 월름씨 종양의 수술 후 신기능의 장애를 경험하게 되는 경우가 보고되고 있다¹⁵⁻¹⁸. 본 예의 경우도 수술 후 합병증으로 급성신부전을 경험하였다. 수술 후 17일까지 복막 투석을 시행하였으며 이후에도 계속 잔류신장의 기능을 추적 관찰하였다. 이러한 급성신부전에 대해 Ogita 등¹⁸은 신동맥의 spasm에 의한 혈류차단의 가능성을, Kaneko 등¹⁵은 종양에 의한 반대쪽 신혈관의 차단 가능성을 들었다. 따라서 후복막강내의 종괴 수술에서 대동맥주변부 수술은 신증을 기하여야 할 것이며 특히 혈관의 외막을 다치지 않도록 하여야 할 것이다¹⁹. 본 증례의 경우 개복한 수술 소견이 매우 진행된 상태였으며 따라서 대동맥 주변부의 임파선 광청술을 무리하게 시행하였고 이에 수술 후 급성신부전에 빠지게 된 것으로 생각된다. 더욱이 이러한 반대측 신장의 손상은 수술 후 항암화학요법에 의해서 악화될 수 있으므로 특히 유의하여야 할 것이다²⁰.

결 론

신경모세포종은 소아에서 흔히 발생하는 종양으로 교감신경절이 있는 부위에서는 어디에서나 발견될 수 있는 종양이다⁶. 최근 저자들은 신장 내에서 발생한 신경모세포종에 대해 월름씨 종양으로 오진한 경험이 있었기에 이를 보고하는 바이며 특히 월름씨 종양과 신경모세포종을 감별하는 방사

선학적 기준의 하나가 신장 내 또는 신장 외에 위치하느냐에 따른다는 점을 감안할 때 신장 내의 종괴에서 월름씨 종양 이외의 것을 고려하는 경우, 신경모세포종도 감별진단의 대상이 되어야 하리라고 생각된다.

REFERENCES

1. Kessler OJ, Siegel JF, Brock WA: Intrarenal neuroblastoma masquerading as Wilms' tumor. *Urology* 51(2):313-316, 1998
2. Peretz GS, Lam AH: Distinguishing neuroblastoma from Wilms' tumor by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 9(5): 889-893, 1985
3. Massad M, Slim MS, Mansour A, Dabbous I, Firzli S, Issa P: Neuroblastoma: Report on a 21-year experience. *J Pediatr Surg* 21(5) 388-391, 1986
4. D'Angio GJ, Evans AE, Beckwith JB, Evans A, Baum H, deLorimier A, Fernbach D, Hrabovsky E, Kelaris D: Treatment of Wilms' tumor. Result of the third national Wilms' tumor study. *Cancer* 64(2):349-360, 1989
5. Shende A, Wind ES, Lanzkowsky P: Intrarenal neuroblastoma mimicking Wilms' tumor. *NY State J Med* 79(1):93, 1979
6. Donenias R, Rich MA, Leonides JC, Brock WA: Intrarenal neuroblastoma in children. *J Urol* 143:190A, 1990
7. Rosenfield NS, Leonides JC, Barwick KW: Aggressive neuroblastoma simulating Wilms' tumor. *Radiology* 166:165-167, 1988
8. Gohji K, Nakanishi T, Hara I, Hamami G, Kamidono S: Two cases of primary neuroblastoma of the kidney in adults. *J Urol* 137(5):966-968, 1987
9. Albregts AE, Cohen MD, Galliani CA: Neuroblastoma invading the kidney. *J Pediatr Surg* 29(7):930-933, 1994
10. Grosfeld JL: Neuroblastoma, in O'Neill JA, Jr., Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): *Pediatric Surgery*(ed 5), chapter 26. St. Louis, Missouri, Mosby Pp 405-417
11. Morris JA, Shochat S, Smith EI: Biological variables in thoracic neuroblastoma: A Pediatric Oncology Group Study. *J Pediatr Surg* 30:296-303, 1995
12. Othersen HB Jr, Tagge EP, Garvin J: Wilms' tumor, in O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): *Pediatric Surgery*(ed 5), chapter 26. St. Louis, Missouri, Mosby Pp 405-417
13. Breslow NE, Norkook PA, Olshan A: Second malignant neoplasm in survivors of Wilms' tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study. *J Natl Cancer Inst* 80: 592-595, 1988
14. Zoeller G, Perkun A, Lakomek M, Ringert RH: Wilms' tumor: the problem of diagnostic accuracy of children undergoing preoperative chemotherapy without histological tumor verification. *J Urol* 151:169-171, 1994
15. Kaneko M, Iwakawa M, Ikebukuro K, Ohkawa H: Complete resection is not required in patients with neuroblastoma under 1 year of age. *J Pediatr Surg* 33(11):690-4, 1998
16. Day DL, Johnson RT, Odrezin GT, Woods WG, Alford BA.: Renal atrophy or infarction in children with neuroblastoma. *Radiology* 180: L493-495, 1991
17. Kessler O, Franco I, Jayabose S, Reda E, Levitt S, Brock W: Is contralateral exploration of the kidney necessary in patients with Wilms' tumor ? *J Urol* 156:693-695, 1996
18. Ogita S, Tokiwa K, Takahashi T: Renal artery spasm: A cause of acute renal failure following abdominal surgery for neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 24(4):215-217, 1989
19. Kaneko M, Ohkawa H, Iwakawa M: Is extensive surgery required for treatment of advanced neuroblastoma? *J Pediatr Surg* 32: 1616-1619, 1997
20. Schell M, 3Cochat P, Hadj-A ssa A, Bouffet E, Dubourg L, Brunat-Mentigny M: Renal function following unilateral nephrectomy for neuroblastoma and Wilms' tumor. *Pediatr Nephrol* 9:579-582, 1995