

성인의 증배엽성 신종 1예

인하대학교 의과대학 비뇨기과학교실

임종설 · 이광훈 · 성도환 · 이택 · 윤상민

서론

선천성 증배엽성 신종(congenital mesoblastic nephroma)은 드물지만 생후 6개월 이하의 신생아 및 영아에서는 비교적 흔하여 전체 신 종양의 약 5% 정도를 차지한다. 그러나 성인에서는 발생 빈도가 매우 낮아 1973년에 Block 등¹⁾에 의해 처음 보고되어진 이후 지금까지 약 70예가 보고되었다. 증배엽성 신종은 임상적으로 양성의 경과를 보여 단순 신 적출술만으로 완치가 가능한 질환으로 알려져 있으나, 윌름스 종양 및 악성 신 종양과 감별이 반드시 필요하다. 그러나 임상적 양상은 성인의 다른 신 종양과 유사하게 나타나고 방사선검사으로도 다른 신 종양과 구별하기 어려운 것으로 알려져 있다^{2, 3)}.

본 저자들은 성인의 우측 신종물에 대해 근치적 신 적출술을 시행하여 정형적 증배엽성 신종으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

환자: 최○○, 남자, 38세

주소: 상복부 불쾌감

현병력: 내원 1개월전부터 발생한 상복부 불쾌감으로 내원하여 위내시경을 시행하였으나 특이 소견 없었고, 복부초음파 검사에서 이상 소견을 보여 입원함.

과거력: 특이 사항 없음.

개인력: 특이 사항 없음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 검사: 입원 당시 혈압, 체온, 맥박 및 호흡수는 정상범위였으며 전신상태는 양호하였고 복부에

만져지는 종물은 없었다.

검사실 소견: 일반 혈액검사, 혈청 전해질 검사, 간기능, 신기능 검사 및 일반 요검사는 모두 정상소견이었다.

방사선 검사:

단순 흉부사진: 정상 소견임.

복부초음파 검사: 우측 신장 하극에 직경 6cm 크기의 불균질 반향의 종물이 관찰되었으며 그를 덮고 있는 신실질은 정상이었고(Fig. 1), 좌측 신장, 간, 비장 및 췌장은 정상소견을 보였다.

복부 전산화 단층촬영: 우측 신장 하극의 외측으로 외부로 돌출되나 신실질에 국한되는 균일한 밀도를 가진 6×4cm의 종괴가 보였으며, 조영제 주입 후 종괴는 비교적 균등하게 조영되고 중심부에 중심 반흔으로 생각되는 저밀도 음영이 관찰되었으나 주위조직과는 경계가 비교적 명확하였다. 주변에 커진 림프절이나 정맥혈전은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

수술 및 육안적 소견: 술전 신세포암 또는 호산성 과립종을 의심하여 근치적 신 적출술을 시행하였다. 절제된 우신의 크기는 11.4×7.0×7.5cm이었고, 무게가 312gm이었다. 우측 신장 하극의 후측으로 정상

책임저자: 성도환 인천시 중구 신흥동 7-206
인하대학교 의과대학 비뇨기과학교실
Tel: 032)890-3440, Fax: 032)890-3097

Fig. 1. Kidney USG shows a heterogeneously echogenic mass on the lower pole of right kidney.

신실질에 국한되고 피막에 의해 둘러싸인 직경 5.5cm의 종물이 관찰되었으며, 종물의 절단면은 주위조직과 경계가 명확하였고 흰색과 노란색의 점액종이었으며 축진시 단단하게 만져졌다(Fig. 3).

Fig. 2. Abdominal CT scan shows that solid mass is confined to renal parenchyme, and it seems exophytic and relatively homogeneous enhancement with well encapsulation in the lower pole of right kidney.

Fig. 3. Gross section of specimen shows a whitish, yellow and myxoid mass(5.5cm in the greatest diameter) on the lower pole of right kidney.

광학 현미경 소견: 종양과 주변 신 조직과의 경계는 비교적 명확하였으나 종양의 변연부에 entrapped tubule이 산재해 있었다. 이러한 신세뇨관 조직은 종양의 중앙부위에서도 관찰되었으며, 이들을 피복하는 세포는 정상 신세뇨관 조직과 유사한 양상을 보였다(Fig. 4). 종양을 구성하는 세포는 대부분 섬유 모세포 또는 근섬유 모세포 등으로 구성되어 있었으며 이들은 불규칙한 섬유속(fascicle)을 이루고 있었다. 세포 밀집도는 부위별로 다양한 양상을 보였으나 대부분의 영역에서는 저 밀집도의 양상을 보였다. 세포는 긴 방추형의 핵과 호산성의 세포질을 가지고 있었으며 세포의 이형성증 또는 유사분열은 관찰되지 않았다(Fig. 5). 이들 세포들은 평활근의 actin에 대한 면

Fig. 4. The tumors are composed of stromal & epithelial components. The epithelial component shows isolated or clustered tubule (H&E, ×40).

Fig. 5. Stromal cellularity was low. Most of the stromal cells were fibroblasts, many of which displayed myofibroblastic differentiation showing cigar shape nucleus and eosinophilic elongated cytoplasm.(H&E, ×100).

역조직화학 염색에서 양성반응을 보였다.

수술 후 경과: 조직학적으로 증배엽성 신종으로 확진되어 추가적인 항암 화학요법 및 방사선치료는 하지 않았으며 술후 특별한 문제없이 외래를 통하여 경과 관찰 중이며 수술후 5개월째로 현재까지 재발은 발견되지 않았다.

고 찰

신생아에 있어서 증배엽성 신종(congenital mesoblastic nephroma)은 드문 질환으로 1967년 Bolande 등⁴⁾이 윌름스 종양과 구별되는 특징적인 조직 소견을 가진 8예를 처음 보고한 이후 태아 중간엽성 과오종(fetal mesenchymal hamatoma)⁵⁾, 평활근종(leiomyoma)⁶⁾ 등으로 조직학적 또는 발생학적 기원에 따라 다르게 명명되어져 왔다. 성인의 증배엽성 신종(adult mesoblastic nephroma)은 매우 드문 질환으로 1973년에 Block 등¹⁾에 의해 처음 보고된 이후 지금까지 70예 정도가 보고되었다.

임상 증상과 증후는 육안적 또는 현미경적 혈뇨, 촉진되는 종물, 측부통 등 성인의 다른 신 종양과 유사하게 나타나고, 방사선 검사로도 다른 신 종양과 구별하기는 어려운 것으로 알려져 있다^{2,3)}.

증배엽성 신종의 발생기전에 대해서는 논란이 많다. 첫째는 증배엽성 신종은 대개 간엽조직 성분으로 구성되어 있으면서 선천성인 점으로, 종양이 후신배배질(metanephric blastema)이 간질 형성능(stromagenic activity)을 가질 때 초기의 배아성 후신(embryonic metanephros)에서 유도된 것으로 생각되고⁷⁾, 둘째는 상피세포 구조를 형성할 수 없는 이차성 간질 세포에서 기원한 종양으로⁵⁾ 섬유아세포나 평활근과 유사한 방추상 세포로 이루어져 있으며 경우에 따라서는 이 두가지 세포가 섞여 나타나기도 한다.

증배엽성 신종은 육안 및 현미경 소견에 따라 정형적 및 비정형 증배엽성 신종으로 분류할 수가 있다. 정형적 증배엽성 신종(classic mesoblastic nephroma; CMN)은 비교적 균질한 자궁근종과 유사한 형태의 회색 종괴를 형성한다. 양성인 증배엽성 신종과 악성인 투명 세포육종 사이에 다양한 분화성을 가진 간엽성 신종이 존재할 수 있으며⁸⁾, 이런 경우를 비정형 증배엽성 신종(atypical mesoblastic nephroma; AMN)으로 분류하였다⁹⁾. 출혈, 괴사, 낭종성 변화 등의 육안

소견은 육종을 의심케 하며 조직학적으로도 세포 밀집도가 높고, 세포의 다형성과 함께 빈번한 유사분열이 관찰되며 주변 조직을 침윤하는 등의 공격적인 생물학적 행동양식을 보여 CMN과 신장 육종의 중간형태로 생각된다¹⁰⁾. 따라서 AMN은 CMN과 육안적으로 쉽게 감별이 되나 오히려 다른 육종과는 방사선 또는 검사실 소견으로는 구별되지 않아 다른 육종성 윌름스 종양이나 신장의 투명 세포육종과 감별이 필요하다.

증배엽성 신종에 대한 면역조직화학 염색을 보면 Pettinato 등¹¹⁾은 vimentin, actin에 대한 전반적인 양성반응, desmin에 대한 국소적인 양성반응과 함께 소수에서 α -1-antitrypsin에 대한 양성반응을 보고하였고, 정 등¹²⁾은 CMN에서 vimentin에 강양성, desmin과 actin에 미약한 양성반응을 보여 근섬유 및 섬유 모세포변화를 보이는 것으로 생각되며, AMN은 vimentin에 양성, desmin과 actin에 음성반응을 보여 정형적 증배엽성 신종의 미분화 형태일 것이라고 보고하고 있다. 유세포 분석을 보면 CMN에서는 모두 이배수성이며 AMN에서는 비배수성이 있다¹¹⁾고 보고하였다.

성인의 증배엽성 신종은 신생아의 선천성 증배엽성 신종과 차이점이 있다^{3,13)}. 선천성 증배엽성 신종은 인종이나 성에 관계가 없으며 육안적으로는 막에 의해 둘러 싸여있지 않다. 현미경적으로 신동을 자주 침범하면서 신피막을 침범하며, 조직학적으로는 높은 세포 밀집도를 나타내며 종양주위에 신세뇨관이 드물게 관찰되고 CMN과 AMN이 같은 빈도로 발생한다. 그러나 성인의 증배엽성 신종은 여성에서 발생빈도가 높고 육안적으로 주위조직과 경계가 명확하며 막에 둘러싸여 있다. 현미경적으로 신동을 자주 침범하지만 신피막은 침범하지 않고 조직학적으로 낮은 세포 밀집도를 나타내며 상피세포가 보다 많이 관찰되고 대부분이 CMN이고 AMN은 드물다^{9,14)}. 선천성 증배엽성 신종은 많은 증례에서 재발이 보고되었고, 드물지만 전이도 있을 수 있다. 그러나 성인의 증배엽성 신종에서는 불완전한 절제 후 잔존 종양이 서서히 커진 1예의 재발이 보고되고 있을 뿐이다¹⁵⁾.

선천성 증배엽성 신종은 드물지만 생후 6개월 이하의 영아에서는 가장 흔한 질환으로 선천성 윌름스 종양과의 감별이 필요하다. 성인의 증배엽성 신종은 신장의 방추상세포병변(spindle cell lesion) 질환인 성인

윌름스 종양, 신암육종, 다방성 낭종, 신 황문종양, 혈관근 지방종, 신성 선섬유종과 반드시 감별해야 한다.

중배엽성 신종은 임상적으로 양성의 경과를 보이는 종양으로 신 적출술만으로 완치가 되지만 재발의 경우도 보고되어, 단순히 신 적출술만 할 것인지 또는 보조적인 항암 화학요법이나 방사선요법을 추가할 것 인지는 아직 논란이 있다. 선천성 중배엽성 신종에서 Beckwith 등¹⁰⁾은 경계가 명확하고 조직학적으로 분화가 잘 되어 있으며 수술시에 완전 절제가 가능하여 생후 3개월 이내라면 단순 신 적출술만으로 완치가 가능하지만, 수술시에 육안적으로 종양의 완전 절제가 불가능하고, 조직조건이 불량하고, 생후 3개월 후에 발견된 경우에 한하여 보조적인 항암 화학요법과 방사선요법 사용을 권하고 있다. 성인의 중배엽성 신종은 신생아의 중배엽성 신종과 평행한 형태학적인 특징을 가지고 있으나 신생아에서보다 발생빈도가 더 드물며, 대부분에서 비정형적인 조직조건보다 정형적인 조직학적 소견을 보이므로 근치적 신 적출술만으로 치료가 될 수가 있다. 그러나 재발¹⁵⁾의 경우도 보고된 바 있어 술 후 주기적인 추적검사가 필요할 것으로 사료된다. 본 증례에서도 정형적 중배엽성 신종으로 경계가 명확하고 근치적 신 적출술로서 완전한 절제를 하였기에 예후는 좋을 것으로 생각되며 추가적인 항암 화학요법 및 방사선치료는 필요하지 않을 것으로 생각되지만, 재발이나 전이 여부의 확인을 위하여 주기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

= Abstract =

A case of Mesoblastic Nephroma in Adulthood

Chongseol Lim, M.D., Kwanghoon Lee, M.D.
Dohwan Seong, M.D., Tack Lee, M.D.
and Sangmin Yoon, M.D.

Department of Urology, Collage of Medicine,
Inha University, Incheon, Korea

Mesoblastic nephroma is an uncommon congenital tumor of infancy that rarely occurs in adults. We report an adult case of mesoblastic nephroma. A 38-year-old man was incidentally found to have a right renal mass by abdominal ultrasonography. Computerized tomography revealed a relatively homogeneous tumor with hypervascularity. Radical nephrectomy was performed. The tumor was an encapsulated whitish-

yellow and myxoid solid mass. Microscopically, the tumor was composed of spindle cell proliferation. Atypia and mitosis were not identified. Among the tumor cells, there were tubular arranged epithelial components. Mesoblastic nephroma is benign, so that survival following nephrectomy alone is excellent but local recurrence and metastases have been reported. Regular postoperative follow-up is mandatory.

Key Words : Mesoblastic nephroma, Classic or atypical, Congenital or adult

참 고 문 헌

- 1) Block NL, Grabstad HG, Melamed MR : Congenital mesoblastic nephroma(leiomyomatous hamartoma) : First adult case. *J Urol* 110:380-383, 1973
- 2) Freeby JA, Fishman EK, Marshall FF, Henneberry JM : Mesoblastic nephroma in an adult : Spiral CT appearance. *Abdom Imaging* 22:439-440, 1997
- 3) Truong LD, Williams R, Ngo T, Cawood C, Chevez-Barrios P, Awalt HL, et al. : Adult mesoblastic nephroma : Expansion of the morphologic spectrum and review of literature. *Am J Surg Pathol* 22(7):827-839, 1998
- 4) Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ Jr : Congenital mesoblastic nephroma of infancy : A report of eight cases and the relationship to Wilms' tumor. *Pediatrics* 40:272-278, 1967
- 5) Wigger HJ : Fetal mesenchymal hematoma of kidney : A tumor of secondary mesenchyme. *Cancer* 36:1002-1008, 1975
- 6) Zuckerman IC, Kershner D, Laytner BD, Hirschel D : Leiomyoma of the kidney. *Ann Surg* 126: 220-228, 1947
- 7) Bonade RP : Congenital mesoblastic nephroma of infancy. In: Rosenberg HS, Bolande RP, editors. *Perspectives in pediatric pathology*. Chicago : Year Book Medical Publishers, 227-250, 1973
- 8) Beckwith JB, Weeks DA : Congenital mesoblastic nephroma. When should we worry. *Arch Pathol Lab Med* 110:98-99, 1986
- 9) Joshi VV, Kasznica J, Walters TR : Atypical mesoblastic nephroma : Pathologic characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma. *Arch Pathol Lab Med* 110:100-106, 1986
- 10) Beckwith JB : Mesenchymal renal neoplasms of infancy revisited. *J Pediatr Surg* 9:803-805, 1987
- 11) Pettinato G, Manivel JC, Wick MR, Dehner LP : Classical and cellular(atypical) congenital meso-

- blastic nephroma: A clinicopathologic, ultrastructural, immunohistochemical, and flow cytometric study. *Hum Pathol* 20:98-99, 1989
- 12) 정우희, 김우정, 한지영, 양우희, 강대영: 선천성 증배엽성 신종 7예의 면역조직학적 및 유세포 분석 소견. *대한병리학회지* 29:303-310, 1995
- 13) Durham JR, Bostwick DG, Farrow GM, Ohorodnik JM: Mesoblastic nephroma of adulthood: Report of three cases. *Am J Surg Pathol* 17:1029-1038, 1993
- 14) Ishibashi K, Ichijo S, Kameoka H, Ogiwara M, Yamanaka N, Yamaguchi O, et al: A case of adult mature nephroblastic tumor. *Jpn J Urol* 85: 1131-1134, 1994
- 15) Levin NP, Damjanov I, DePillis VJ: Mesoblastic nephroma in an adult patient. *Cancer* 49:573-577, 1982
- 16) Lowe W, Weiss RM, Todd MB, True LD: Malignant rhabdoid tumor of the kidney in an adult. *J Urol* 143:110-112, 1990
-