

신에 발생한 Angiomyolipoma 1예

충남대학교 의과대학 병리학교실

이 호 군 · 이 태 숙

= abstract =

A Case of Renal Angiomyolipoma

Ho Kun Lee, M.D. and Tae Sook Lee, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine, Chungnam National University

Renal angiomyolipoma is a rare benign tumor composed of an intimate mixture of fat, blood vessels, and smooth muscle.

But this tumor is often found in patients with tuberous sclerosis.

This tumor may also arise independently of this complex and occurs the incidence higher in women when the tumor was not associated with tuberous sclerosis.

This tumor tend to arise multifocally and occasionally bilaterally.

We have reported a case of angiomyolipoma in 44 years old woman.

Grossly, submitted specimen consists of a large kidney, measuring 17×12×8 cm in dimension and 950 gm in weight.

On cut section, there are three pseudolobulated yellowish tumor masses with massive hemorrhage.

Microscopically, sections from the main masses are composed of numerous fat cells, blood vessels, and smooth muscle.

서 론

신에서 발생하는 angiomyolipoma는 희귀하며 양성 종양이다¹⁻¹³⁾.

그러나, tuberous sclerosis와 동반된 예에서는 좀더 흔하다고 하였으며^{1-3, 5-11, 14-19)}, tuberous sclerosis와 관계없이 단독으로도 발생할 수 있다고 하였다^{2, 9-12, 14)}.

Moolten에 의하면 angiomyolipoma의 50~80%에 있어서 tuberous sclerosis와 동반된다고 하였다²⁾.

이 종양은 tuberous sclerosis와 동반되지 않았던 경우에 있어서는 여성에서 좀더 많은 빈도를 보여주며^{1-3, 5, 6, 10, 20)}, tuberous sclerosis를 동반하는 경우에는 남성과 여성이 동일한 빈도로 발생한다고 하였

다^{6, 7)}.

이 종양의 발생에 있어서 다발성으로 그리고 양측성으로 발생하는 경향이 있다고 하였다^{1-3, 6-9, 15, 19, 20)}.

저자들은 44세의 여성에 있어서 좌측 신장에 발생한 angiomyolipoma 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 연○순 44세 여자

주 소 : 좌측 요통

현병력 : 좌측 요통과 갑자기 발생한 오심과 열 때문에 내원하여 입원하였다.

과거력 ○ 가족력 : 특기할만한 사항이 없었다.

이학적 소견 : 환자는 좌측 요부에서 촉진되는 종괴

접 수 : 1983년 3월 14일

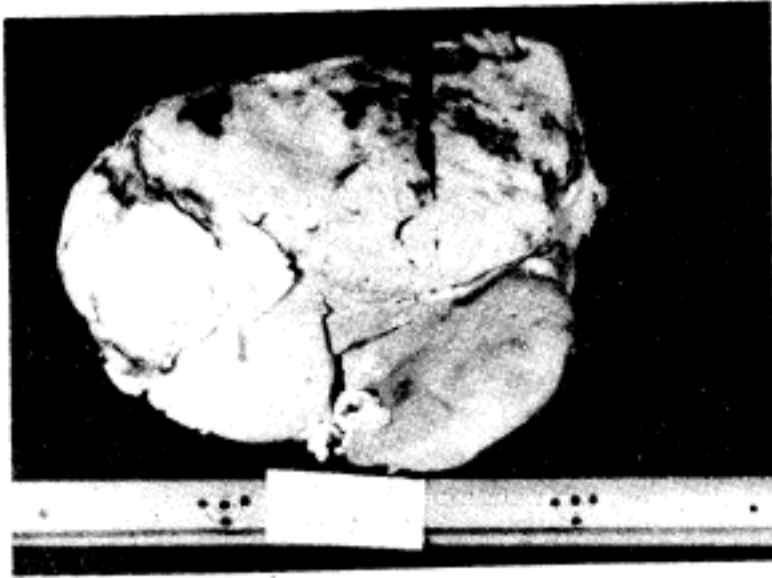


Fig. 1. Gross photograph showing the large kidney replaced by tumor mass, but the capsule is relatively intact.

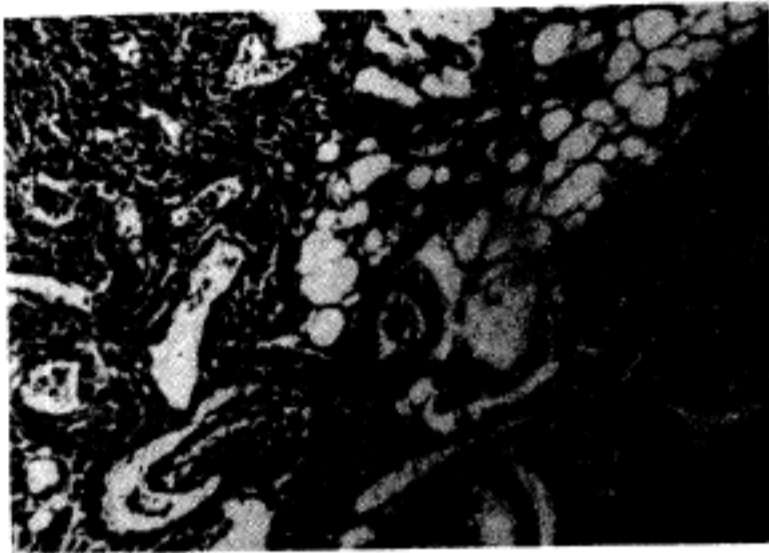


Fig. 2. Numerous mature fat cells, blood vessels, and smooth muscle cells are noted. (H&E, $\times 100$)

가 있었으며, 경한 정도의 빈혈성 결막을 보여 주었다.

검사소견 : 혈액검사상 혈색소가 약간 감소되어 있었으며, 뇨검사상 많은 수의 적혈구가 뇨에서 검출되었다.

방사선 소견 : 흉부 X선상 소견은 이상이 없었으나, IVP 상 많은 radiolucent density 가 신 실질에서 보였으며, RGP 상 pelvocalyceal system 이 내측으로 전이된 경향을 보여주었다.

임상경과 : 환자는 수술후 상태가 양호하여 아무 후유증없이 입원 4주만에 퇴원하였다.

육안적 소견 : 보내온 검사물은 종피에 의하여 상당히 커진, 하나의 신장으로 그 크기는 $17 \times 12 \times 8$ cm 이었으며, 무게는 950 gm 이었다.

신장의 절단면상, 3개의 위엽상(pseudolobulation)으로 나뉘어진 노란색의 종피가 신 실질에 존재하였다.

그리고 종피는 심한 출혈소견을 보여 주었다.

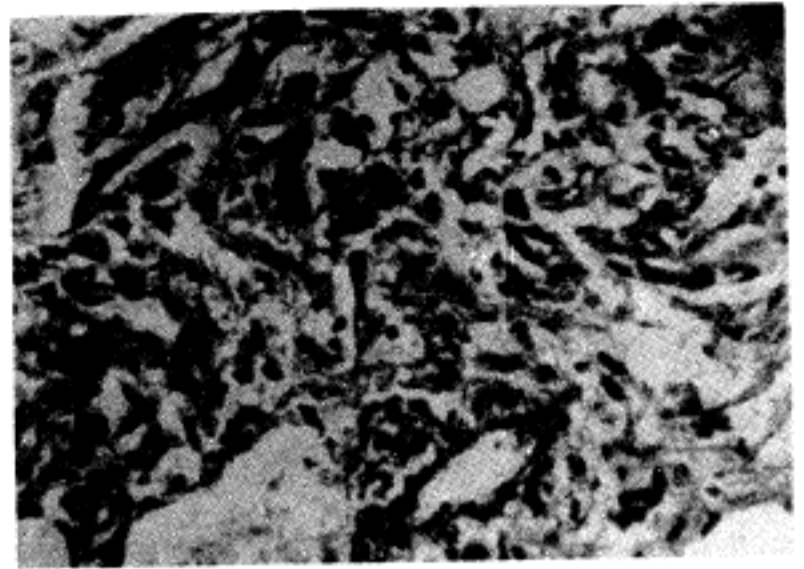


Fig. 3. A few hyperchromatic nuclei of muscle cells and multinucleated giant cells are noted. (H&E, $\times 100$)

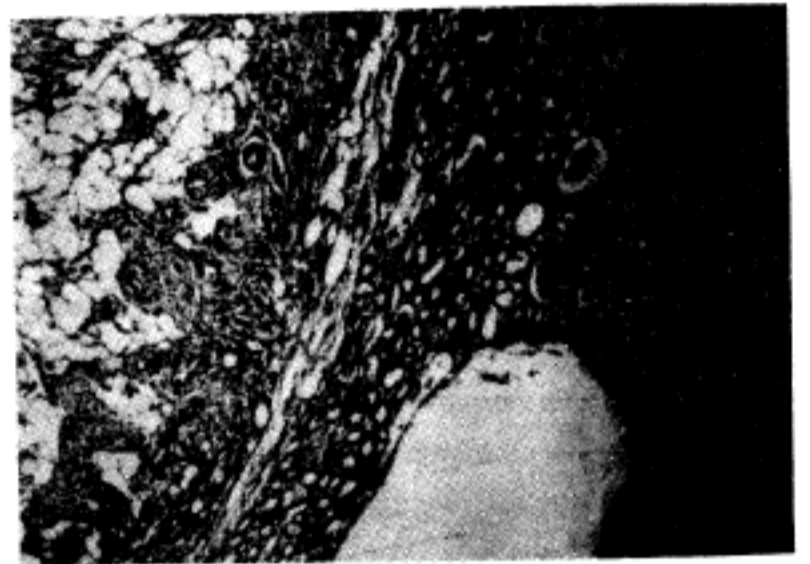


Fig. 4. A junctional portion between the tumor and normal renal tissue. (H&E, $\times 100$)

현미경적 소견 : 이들 종양은 성숙된 많은 지방 세포들과 두꺼워진 혈관벽을 가진 혈관들, 그리고 Masson's Trichrome 특수염색에서 평활근 조직의 증식을 볼 수 있었다. 약간의 국소부위에서, 이 평활근 조직성분이 세포 증식성과 파색소증을 보여주었으며, 그의 약간의 다핵성 거대세포들도 보여 주었다.

그리고, reticulin 특수염색에서 중등도의 reticulum fiber 의 증식을 볼 수 있었다. 또 심한 출혈소견과 혈종이 종양 조직 사이에서 관찰되었다.

고 찰

신장에서 발생하는 angiomyolipoma 는 제일 처음 Bourneville 와 Brissard 에 의하여 1880년에 tuberous sclerosis 와 동반된 예에서 보고되었다¹⁾.

그러나, 1883년 Chiari 에 의하여 이 종양은 진정한 종양보다는 과오종으로 간주되기도 하였으며²⁾, 다른

여러 이름으로도 불리워지기도 한다. 즉 hamatoma lipomyohemangioma, benign arterioleiomyoma, myoangiolioma, 그리고 benign mesenchymoma 등으로 불리워지고 있다.

먼저, 이 종양의 빈도를 살펴보면 Mayo Clinic에서 50년간 오직 32³⁾예를, 그리고 vasko가 몇예를 보고하기 전, 1964년까지만 해도 오직 150예만이 보고되었으며^{2,7)}, 1968년 Farrow에 의하여 새로 28예가 보고된 바 있다²⁾. 이처럼 비교적 희귀하지만, tuberous sclerosis와 동반된 예에서는 좀더 많은 빈도를 나타내며, 성별에 있어서도 차이가 있다.

Brenner, Hc Cullough, Farrow, 그리고 vasko 등은^{1-3,7)} tuberous sclerosis의 약 80%에서 Angiomyolipoma가 동반된다고 하였고, Rosai⁸⁾에 따르면 angiomyolipoma의 약 1/3에서 tuberous sclerosis가 존재한다고 하였다. 또 Taylor¹⁷⁾등에 의하면 신종양의 50%에서 tuberous sclerosis가 존재한다고 하였다.

성별에 있어서의 차이는, tuberous sclerosis와 동반되지 않은 예에서는 여성에서 좀더 많은 빈도를 보인다고 하였으며^{1-3,5,6,10,20)}, tuberous sclerosis와 동반된 예에서는 남성과 여성이 동일한 빈도로 발생한다고 하였다^{6,7)}.

본 예에서는 tuberous sclerosis를 동반하지 않았으며 역시 여성이었다.

발생에 있어서, 보통 다발성으로 그리고 양측성으로 발생하는 경우가 흔하다^{1-3,6-9,15,19,20)}. 특히 tuberous sclerosis를 가진 환자에서는 좀더 흔한 형태로 나타난다^{15,19,20)}.

그러나, 본 예에서와 같이 드물게 일측성으로, 그리고 다발성이 아닌 하나의 종괴만이 발생되기도 한다^{2,6,7,9,12)}.

호발연령을 보면 Brenner와 Rector¹⁾등은 20대부터 40대에서, David와 Russel²⁾등에 의하면 평균 42세에서, 그리고 Hartin과 Carl⁵⁾등에 따르면 중년 여성에서 흔하다고 하였다.

그외 Terry와 William⁶⁾ 그리고 Woodrew와 Kenneth¹⁰⁾등에 따르면 50대로부터 60대에서 흔하다고 하였다.

본 예에서는 44세의 여성이었다

임상적인 주증상을 보면 출혈, 동통, 그리고 종괴등이며^{1,2,6,9-11,15,21,22)}, 그외 shock, G-I symptom, hematuria 등의 증상이 나온다. 그리고 이 종양은 임상적으로 tuberous sclerosis와 많은 예에서 동반된다.

이 tuberous sclerosis는 역시 Bourneville와 Briss-

ard에 의하여 1880년에 처음 기술되었다^{11,17)}. 또 Moolten에 의하면 임상적으로 tuberous sclerosis는 아래의 여러 증상중 2 혹은 그 이상의 소견을 보여준다고 하였다¹¹⁾.

- 즉 ① 정신 발육부전(mental retardation)
- ② 간질(epilepsy)
- ③ 피지선종(adenoma sebaceum)
- ④ 망막의 수정체종(phacoma)
- ⑤ 신장의 과오종(hamartoma)
- ⑥ 질병의 가족력 등이다.

이들중 특히 중요한 세가지 증후는 mental retardation, epilepsy, 그리고 sebaceous adenoma이다.

그러나, 본 예에서는 위의 어느 증후도 관찰할 수 없었다.

병리학적 소견과 특성을 보면 이들 종양의 공통적인 조직소견은 많은 성숙된 지방 세포들과 혈관들, 그리고 평활근 조직으로 구성된다.

Allen과 Risk⁶⁾에 의하면 이들 종양에 있어서 세포의 다형체증과 핵 분열이 많이 보일지라도 진정한 악성은 아니라고 하였다.

또 Price와 Mostofi¹⁵⁾에 따르면 다발성, 국소부위에의 신장(extension)과 세포의 다형체증 역시 진정한 악성을 나타내는 것은 아니라고 하였다.

본 예에서도 평활근 조직의 세포 충실성과 과색소증 그리고 약간의 다핵성 거대세포들도 보여주었으나, 이들 역시 양성에서도 볼 수 있는 소견들이다.

과거에는 Burkitt, Hartveit, Halleraker, 그리고 Berg등에 의하여 아래의 여러 요소로서 악성을 정의하였다¹⁵⁾.

- 1) 다발성, 양측성 혹은 이 두가지 모두를 나타내는 종양들.
- 2) 평활근 세포들이, 크기, 모양에 있어서 다양하고, 과색소증의 핵과 핵 분열을 보이며, 그리고 기이한 거대세포들을 보일 때.
- 3) 정맥으로 종양세포들의 침윤이 있는 종양들 등이다. 즉 이들 기준으로 악성 종양을 보고한 예^{12,23)}가 있었으나, 실제로 이들 기준들은 악성을 나타내는 것이 아니다. 다시 말해서 악성은 처음부터 악성으로 양성 종양과는 아무런 연관이 없다고 하였다²⁴⁾.

아무튼, 이들 종양은 악성이 아니면서 주위조직과 신 정맥으로 침윤될 수 있다고 하였다. 그러므로 이 종양을 완전히 제거하지 않으면 재발이 흔하다고 한다^{6,10)}.

또 전이가 있는 것처럼 보이는 경우가 있을지라도 이

것은 진정한 전이가 아니라 다발성으로 생긴 것으로 생각되고 있다^{3,6,8)}. 아주 드문 예지만 진정한 악성 종양과 동반된 경우도 있다고 하였으며^{1,9,23)}, 이들 종양은 renal cell carcinoma이다.

진단에 있어서 이 종양은 복부 촬영, IVP, 그리고 angiographic study로 가끔 진단될 수도 있으나, 사실상 신 세포암과 감별 진단이 매우 어렵다.

그러므로 이들 종양의 진단은 수술후 병리학적으로 진단이 되어야 한다. 이들 종양과 감별되어야 할 종양은 부신종(hypernephroma), 신아세포종(nephroblastoma), 기형종(teratoma) 등이다.

치료에 있어서 tuberous sclerosis가 있고 양측성인 환자에서는 고식적인 치료가 필요하다^{1,2)}. 그리고 tuberous sclerosis가 없고 일측성 환자에서는 radical nephrectomy가 시행되어야 한다^{1,2,9,15)}.

Vasko, Brockman, 그리고 Bomar⁷⁾등에 의하면 악성과 감별이 안되고 심한 출혈이 있을 때도 신 절제술이 시행된다고 하였다. 그리고 이들은 tuberous sclerosis가 있고 양측성인 환자에서도 부분적인 신절제술을 시행할 수 있다고 하였다. 그러나, 앞에서도 말한 바와같이 일단 절제술을 시행할 때는 완전하게 시행되어야 한다고 하며 그것이 완전하지 못하면 재발이 흔하다고 한다^{6,10)}.

본 예에서는 단순 신 절제술을 시행한 바 환자의 경과가 양호하여 입원 4주만에 퇴원하였다.

결 론

저자들은 44세의 여자 환자의 좌측 신장에 발생한 angiomyolipoma 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Brenner BM and Rector FC: *The kidney. WB Saunders Company 2nd edition 1981, p 2109*
- 2) McCullough DI, Scott R, and Seybald HM: *Renal angiomyolipoma(hamartoma): review of the literature and report of 7 cases. J Urol 105:32, 1971*
- 3) Farrow GM, Harrison EG, and Jones DR, and Vtz DC: *Renal angiomyolipoma. A clinicopathologic study of 32 cases. Cancer 22:564, 1968*
- 4) Tweeddale DN, Dawe CJ and McDonald JR,

- and Culp OS: *Angiolipoleiomyoma of the kidney-report of a case observations on histogenesis. Cancer 8:764, 1955*
- 5) Silbiger ML and Peterson CC: *Renal angiomyolipoma: Its distinctive angiographic characteristic. J Urol 106:363, 1971*
- 6) Allen TD and Rist W: *Renal angiomyolipoma. J Urol 94:203, 1965*
- 7) Vasko JS, Brockman SK and Bomar RL: *Renal angiomyolipoma-A rare cause of spontaneous massive retroperitoneal hemorrhage. Ann Surg 161:577, 1965*
- 8) Rosai J: *Ackerman's surgical pathology. CV Mosby St Louis 6th edition 1981, p 792*
- 9) Kavaney PB and Fielding I: *Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in same kidney. Urol 6:643, 1975*
- 10) Long WW and Lynch KM: *Angiolipomas: A case report. J Urol 106:177, 1971*
- 11) Rusche C: *Renal hamartoma(angiomyolipoma): report of 3 cases. J Urol 67:823, 1952*
- 12) Bulkley GI and Drinker HR: *Malignant mesenchymoma of the kidney: case report. J Urol 77:583, 1957*
- 13) Morgan GS, Straumfjord JV and Hall EJ: *Angiomyolipoma of the kidney. J Urol 65:525, 1951*
- 14) Inglis K: *The nature and origin of smooth muscle like neoplastic tissue in renal tumors of the tuberous sclerosis complex. Cancer 13:602, 1960*
- 15) Price EB and Mostofi FK: *Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. Cancer 18:761, 1965*
- 16) Perou ML and Gray PT: *Mesenchymal hamartomas of the kidney. J Urol 83:240, 1960*
- 17) Taylor JN and Ginters K: *Renal angiomyolipoma and Tuberous sclerosis. J Urol 79:685, 1958*
- 18) Inglis K: *Neurilemmoblastosis: the influence of intrinsic factors in disease when development of the body is abnormal. Am J Path 26:521, 1950*
- 19) Iglis K: *The relation of the renal lesions to*

- the cerebral lesion in the tuberous sclerosis complex. Am J Path 30:739, 1954*
- 20) Hyman RA, et al: *Parasitic lumbar arterial blood supply in renal angiomyolipoma. Urol 8:629, 1976*
- 21) Herman L: *Massive spontaneous hemorrhage into the around parenchymal lesions of kidney. J Urol 59:544, 1948*
- 22) Spillane RJ, Singiser JA and Prather GC: *Fibromyxolipoma of the kidney. J Urol 68:811, 1952*
- 23) Berg JW: *Angiolipomyosarcoma of kidney (malignant hamartomatous angiolipomyoma in a case with solitary metastasis from bronchogenic carcinoma). Cancer 8:759, 1955*
- 24) Le Ber MS and Stout AP: *Benign mesenchymomas in children. Cancer 15:598, 1962*
-