

부신피질암

—증례 보고—

계명대학교의과대학병리학교실

박관규 · 이상숙 · 정재홍

서 론

부신피질암은 대단히 드물어서 대부분이 증례보고로 문헌에 기록되어 있다.

국내에서도 수례의 기능성 및 비기능성 부신피질암이 보고되어 있다⁽¹⁻⁶⁾.

이중에서도 비기능성 부신피질암은 더욱더 희귀하다.

저자들은 47세 여자의 우측 부신에서 생긴 임상적으로 전혀 내분비기능이 없는 부신피질암 1예를 경험하여 이에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 이OO, 여, 47세

주 소: 우상복부의 종괴촉지 및 둔통

현병력: 입원 약 20일전부터 우상복부의 종괴촉지 및 둔통으로 계명대 대구동산병원 내과에 입원하였다. 둔통은 특히 우와위나 상체를 굽혔을 때 경한 둔통이 생겼으며 어깨로의 방사는 없었다.

본환자는 입원 약 2년 6개월전부터 간헐적 복시를 호소해 현재까지 내과적 치료를 받아왔으나 아무런 원인을 규명하지 못했다.

그외 입원 전후를 통해 내분비 이상 증세는 전혀 찾아 볼수 없었다.

과거력: 특기할 사항없음

가족력: 부친이 신장암으로 사망했음.

이학적 소견: 복부는 편평하고 부드러웠다. 간은 1~2횡지 정도로 단단하게 만져졌으며 우상복부에 성인주먹 2개 정도의 크기를 가진 비교적 고정된 소결절성의

단단한 종괴가 촉지되었다.

비장은 촉지되지 않았다.

검사소견: 입원당시 실시한 혈액검사에서 Hb은 8.9gm%, WBC가 10,900(Seg. 85%, lymph. 15%)였으며 뇨검사와 혈청 전해질은 정상범위내였고 대변검사에서 편충이 검출되었다. 간기능검사는 모두 정상범위내였으며 CEA(carcinoembryonic antigen)와 AFP(α -feto protein)는 다 음성으로 판명되었다. 입원중 행한 Widal test는 1:20~1:80으로 나왔으며 혈액배양에서도 세균이 자리지 않았다.

입원전후에 내분비이상에 기인한 증상이 전혀 없어서 17-Ketosteroid(17-KS)와 17-hydroxycorticosteroid(17-OHCS)의 검사가 술전에 이루어 지지 않았다.

X-선소견: 흉부 X-선상 양측폐에 수많은 동전크기의 흰 반점들이 보여 종양의 전이를 시사했다(Fig. 1).

간주사상 우엽하방에 cold area를 보였으나 이는 수술당시 종양으로 인해 간이 위로 밀려서 생긴 와동형성임이 밝혀 졌다.

정맥성신우조영술으로 우상복부에 상당히 큰 종괴가 있어 우측 신우신배계를 하방으로 밀고 있었으며 좌측 상부수집계 및 방광은 정상범위내였다.

전산 단층촬영상 우신상극에 불규칙적 중심성 괴사와 석회화된 반점을 보이는 소아두부 크기의 거대한 구형 종양이 보였다(Fig. 2).

복부대동맥혈관조영법으로 우상복부에 소아두부만한 종괴로 인해 우측신동맥은 하방으로 밀려있어 본종괴는 신동맥으로부터 영향받고 있지 않고(Fig. 3) 중·하부 신동맥으로 영향을 받고 있음을 보여주어(Fig. 4) 부신에서 생긴 종양의 가능성이 제시되었다.

입원중 경과: 간헐적으로 38~39°C까지 오르는 열

접 수: 1983년 12월 20일



Fig. 1. Chest PA film showing multiple white coin lesions on both lung fields.



Fig. 2.

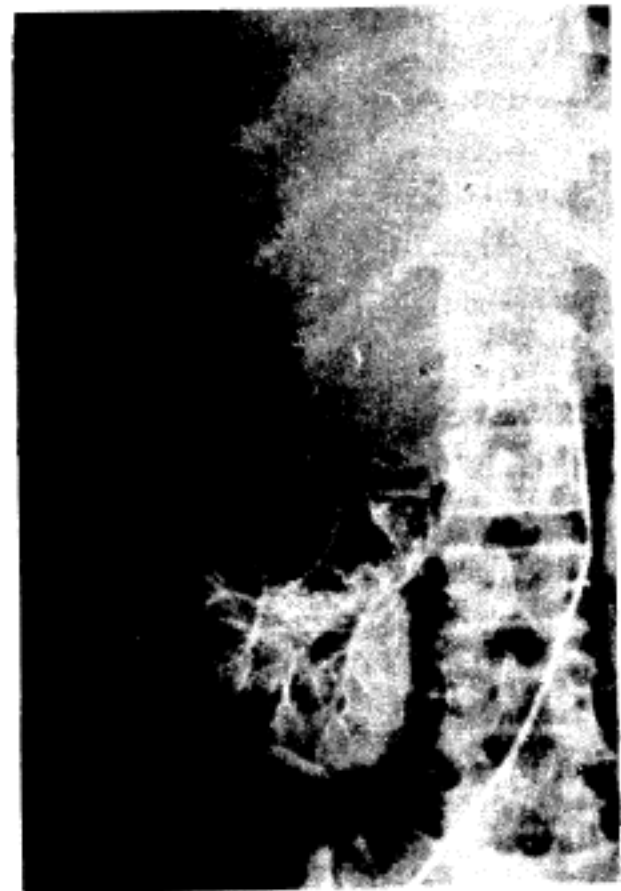


Fig. 3.

Fig. 2&3. Abdominal aortogram showing a child-head-sized huge globular mass with mottled tumor vessels and scattered hypovascular areas, which is supplied from mid- and inferior adrenal artery. The right kidney, supplied from renal artery was markedly displaced downward and laterally.



Fig. 4. Abdominal computerized tomogram showing a huge globular mass in the right adrenal area, which has a calcific plaque, irregular heterogeneous area and significant enhancement, encroaching upon the right hepatic lobe.

이 있다가 입원 제20일경부터 좌측하지에 동통 및 함요 부종을 호소했다. 신종양이라는 진단하에 본환자는 비뇨기과로 전과되었다. 입원 제28일째 우측신암이라는 임상진단하에 우측 신장과 종괴를 절제했다.

수술소견 : 우측신장의 중·하극은 육안적으로 정상



Fig. 5. Gross photograph showing a huge globular, yellow-brown, firm tumor, surrounding hilar blood vessels and easily separated from the compressed and deviated right kidney.



Fig. 6.

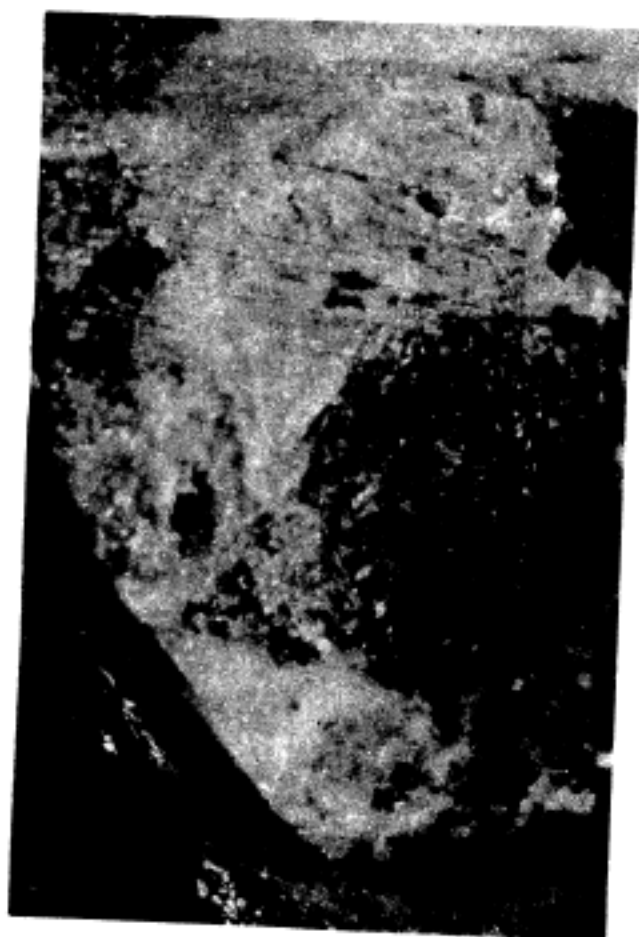


Fig. 8. Close-up view of sectioned tumor surface, adjacent to the hilar portion, showing foci of hemorrhage and necrosis.

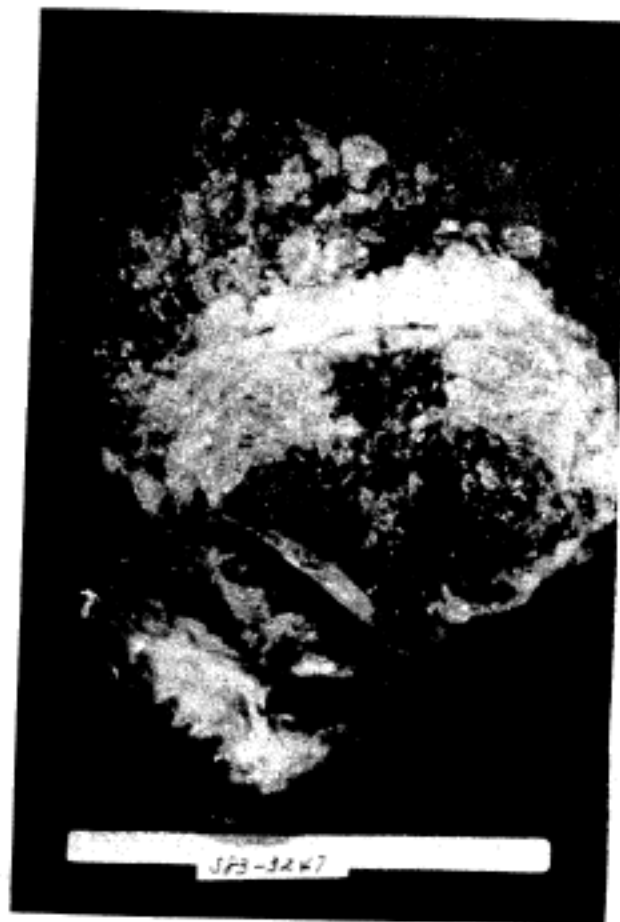


Fig. 7.

Fig. 6&7. Cut section showing somewhat lobulated, partially encapsulated, variegated, yellow to brown, soft tumor with foci of hemorrhage and necrosis. No renal involvement is found grossly.

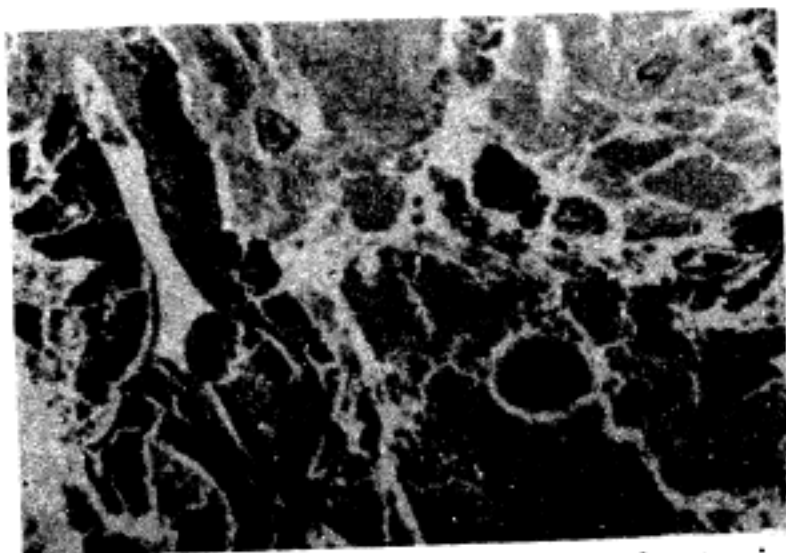


Fig. 9. Photomicrograph showing areas of extensive hemorrhage and necrosis (H&E, ×20).

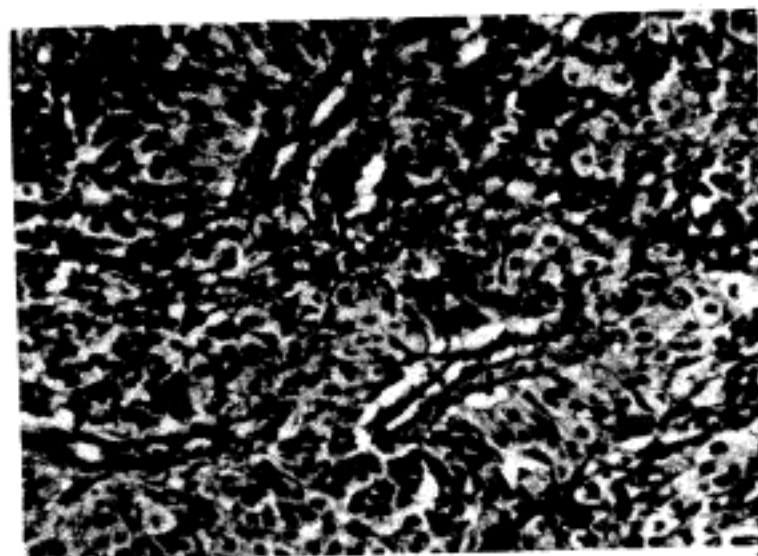


Fig. 10. Photomicrograph showing cords of tumor cells radiating out from a vascular sinus (H&E, ×200).

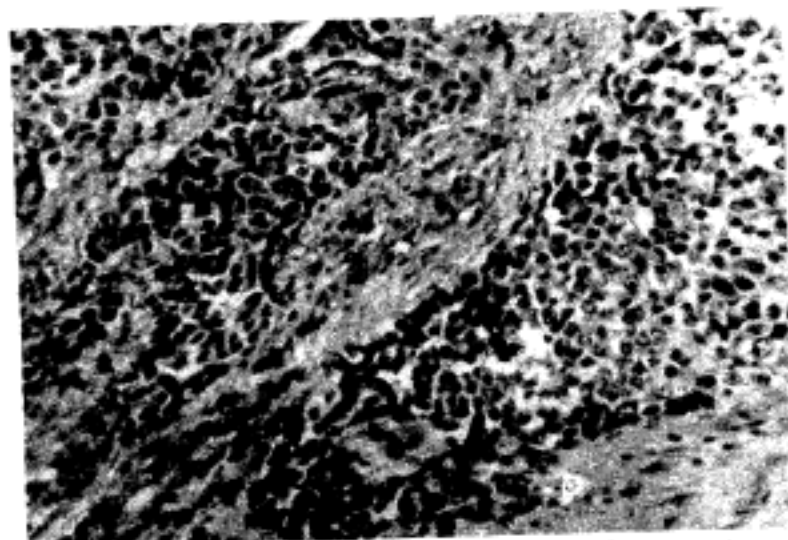


Fig. 11. Photomicrograph showing sheet-like arrangement of less differentiated tumor cells (H&E, ×100).

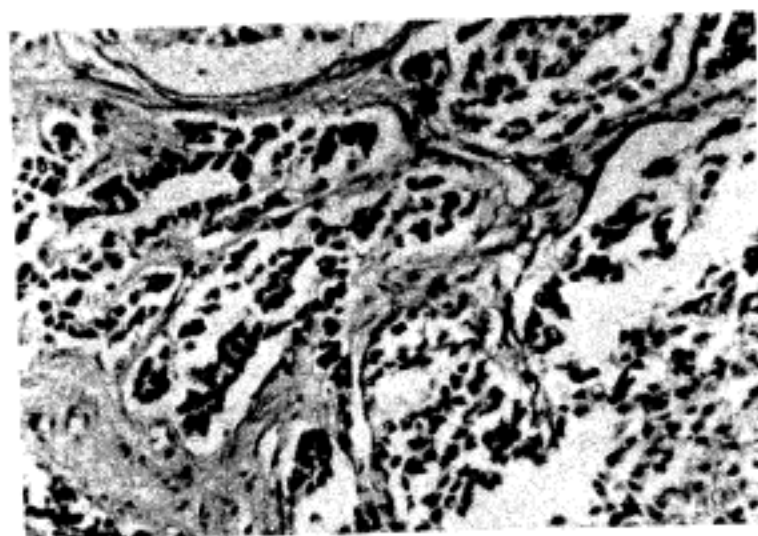


Fig. 12. Photomicrograph showing tumor cells forming large alveolar pattern. The nuclei are large and vesicular with a prominent nucleolus (H&E, ×100).

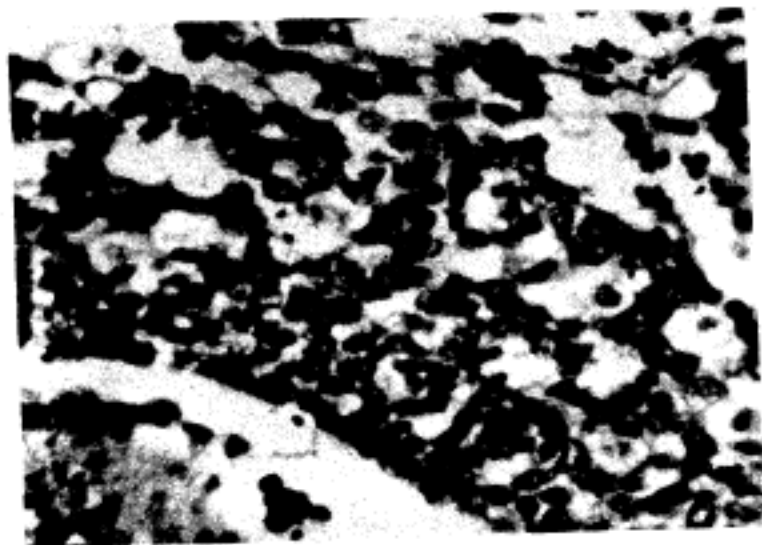


Fig. 13.

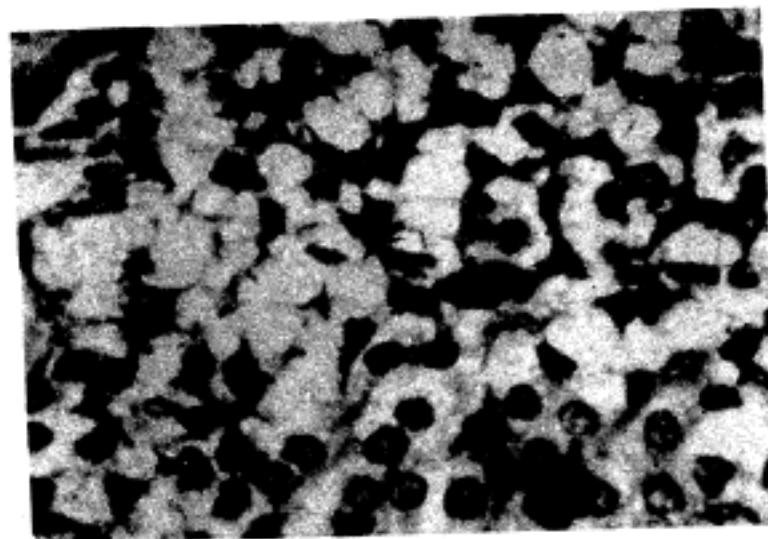


Fig. 14.

Fig. 13&14. Photomicrograph showing small nests of vacuolated tumor cells (H&E, ×200, ×400).

이었으며 상극에 소아두부크기의 누른 피사성 종양이 수 있었다.
발견되었고 동시에 하대정맥에 전이된 종괴를 촉진할

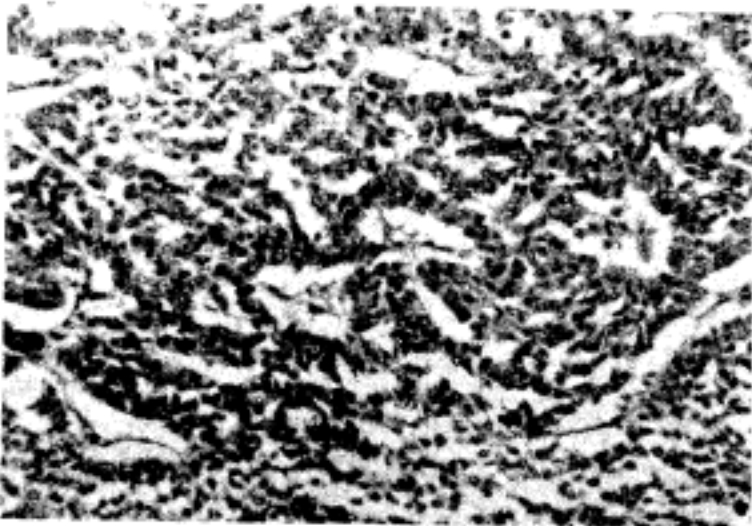


Fig. 15. Photomicrograph showing a characteristic ribbon pattern (H&E, ×100).

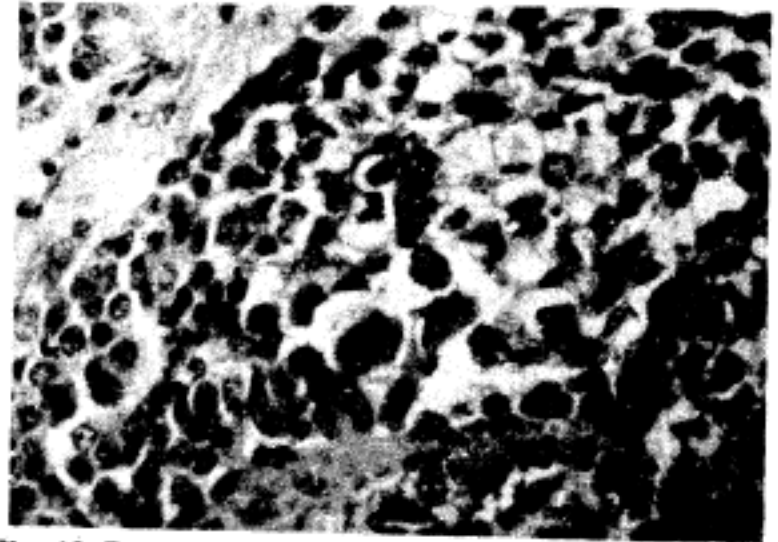


Fig. 18. Photomicrograph showing diffuse and more disorderly pattern with cellular pleomorphism, some being very large and bizarre nuclei (H&E ×200).

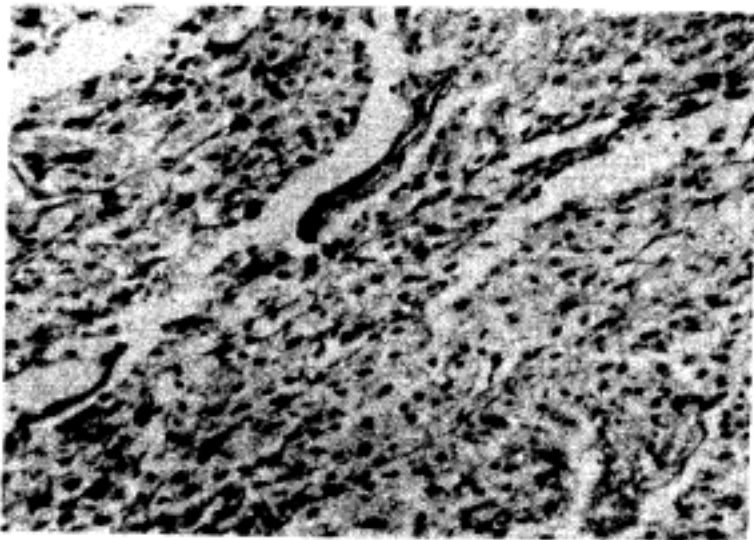


Fig. 16.



Fig. 19. Photomicrograph showing capsular invasion (H&E, ×100).



Fig. 17.

Fig. 16&17. Photomicrograph showing sheet-like arrangement of large polyhedral cells containing abundant cytoplasm, bearing striking similarity to the cortical cells of the zona fasciculata (H&E, ×100, ×400).

병리학적 소견 :

육안적 소견 : 적출된 우측신장 및 부신종양은 최장경이 19cm에 달하고 무게가 1245gm되는 누른 황토빛의 비교적 피막으로 잘 덮힌 엷상의 큰 구형종괴였다. 종

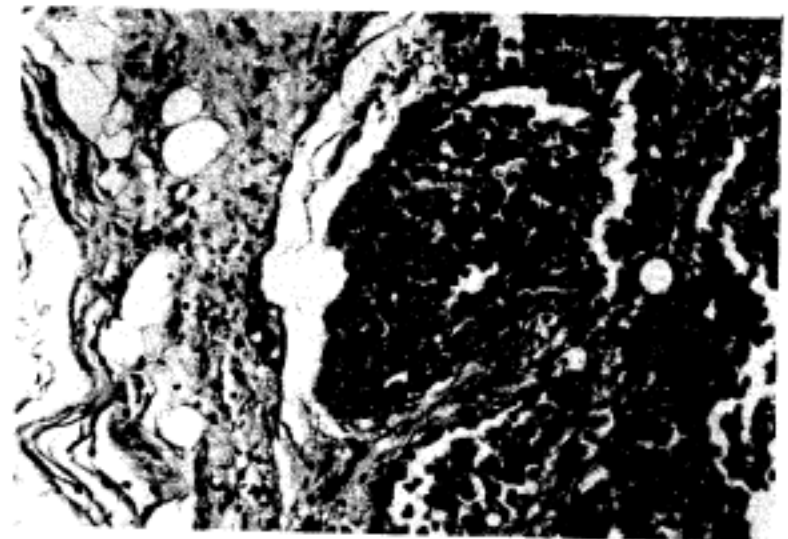


Fig. 20. Photomicrograph showing adherent tumor thrombus in a vein (H&E, ×100).

괴의 상극일부의 피막이 수술도중 박리되어 유두상의 괴사성 종양조직을 볼 수 있었다.

우선은 하방으로 눌러 있었고 종괴는 후상방에 위치하여 문혈관을 둘러 싸고 있었으며 우선과 종괴와는 쉽게 분리되었다(Fig. 5).

종괴의 절단면은 출혈, 괴사, 종양조직 및 섬유화로 황, 적, 백, 갈색 등 다양한 색조를 이루었으며 경도도 유연한곳과 경고한 부위가 혼재되어 있었다(Fig. 6 & 7).

정상적인 부신피질은 인지되지 않았으며 우선의 후상면을 덮고 있는 얇은 층의 종괴를 잘라보니 비교적 괴사가 없는 신선한 흰 종양조직을 보였다.

우선은 정상크기로 국소적으로 피질이 함몰되어 있었고 우선으로의 종양과급은 없었다.

현미경적 소견 : 종괴의 각처에서 채취한 다수 절편들은 곳에 따라 심한 괴사와 출혈을 보였다(Fig. 8).

비교적 분화가 잘 된 부위와 미분화된 부위의 종양세포들이 서로 근접하여 혼재되어 있었다.

종양세포들은 큰 포상구조나 索으로 배열되어 수많은 혈관주위로 방사되었고 그외 엽상, 주상, 작은 巢, 또는 리본형으로 배열되었다(Fig. 9-15).

분화가 잘 된 부위의 종양세포는 부신피질의 정상세포와 아주 유사한 크고 풍부한 호산성의 포상 세포질을 가진 가진 다각형의 세포들이 다발모양으로 배열되어 있었다(Fig. 16 & 17).

분화가 덜 된 부위의 종양세포는 응집력이 결여되고 세포핵의 증대가 현저한 진기한 핵을 가지는 다형태상의 세포들로 구성되어 있었다.

비교적 빈번한 핵분열상과 함께 다핵거대세포의 출현도 현저하였다(Fig. 18).

괴사부위에 반흔형성과정으로 인한 육아조직 및 석회화와 함께 피막 및 혈관내로의 종양침윤이 관찰되었다(Fig. 19 & 20).

우선으로의 종양이 파급된 증거는 없었다. 병리조직학적 진단은 부신피질암으로 내려졌다.

고 안

부신피질암은 외국의 경우 희귀한 암종중의 하나로서 빈도는 매년 100만명중 약 2례 정도라고 한다⁷⁾. 수반되는 임상증상에 따라 기능성 또는 비기능성으로 구분되어 진다. 부신피질증후군, Conn증후군 또는 cushing 증후군으로 나타나는 기능성 부신피질암의 임상·병리학적 소견은 잘 알려져 있다.

Bulger등에 의하면 내분비기능장애의 임상증거가 없으면 생화학 검사치의 뒷받침이 없더라도 비기능성으로 간주되는데 본예와같은 비기능성 부신피질암은 기능성의 경우보다 더욱더 희귀하다⁸⁾.

비기능성 부신피질암이 가장 흔히 생기는 나이는 50-70대로서 남자가 여자보다 2배 또는 그이상 더 많다.

증상 및 증후로써 종괴촉지 및 동통, 식욕부진, 열, 하지부종등을 들 수 있다.

가장 도움을 주는 방사선 진단법은 정맥성신우조영법을 들 수 있으나 본례의 경우 전산 단층촬영과 혈관조영법이 종양의 기지를 밝히는데 상당한 도움을 준 듯하다. 그외 임파조영술 역시 치료도중이나 수술후 추적시 임파선 종양과급을 아는데 가치가 있다고 한다.

부신피질암의 육안적 및 현미경적 특징은 기능유무에 관계없이 유사하여 육안적으로는 비교적 피막으로 잘 싸여진, 난원형이나 엽상의 거대한 종괴로서 그 절단면은 누른 고동색의 연한 종양조직이 곳에 따라 출혈 및 괴사를 보인다.

부신피질암의 병리조직학적 소견은 부신피질세포와 유사한 다각형의 세포로 구성되어 엽상, 주상, 작은 巢, 리본모양 등으로 배열되는 분화가 잘 된 형과 응집력을 결여하고 진기한 핵을 가져 악성종양을 지칭하는 다형태상이나 미분화된 형으로 나눌 수 있다⁹⁾.

부신피질암은 종양이 흔히 전이되는 장소이므로 특히 비기능성 부신피질암의 경우 전이된 암과 감별해야 하고 그중 분화된 형이 주로 보이는 경우는 간 및 신장이 전이된 경우가 많고 미분화된 형을 보이는 경우는 전이된 다형태상 암을 감별진단에 넣어야 한다.

본예와 같이 종양내에 두 양상이 모두 보이기도 하고¹⁰⁾ 석회화도 보일 수 있다¹¹⁾. 또한 악성 갈색세포종과의 현미경상 감별진단이 곤란할 때가 있는데 이때는 세포질내 공포의 존재와 크롬용액에 고정된 후 갈색세포가 소실되는 점등이 부신피질암을 나타내 주는 소견이 된다고 한다¹²⁾.

King등에 의하여 40예의 거대한 부신피질암중 9예가 부검에서 본체가 알려졌고 조직생검이나 원발성종양에서 전이된 병변의 생검에서의 정확한 병리학적 분류의 어려움을 지적하였다.

또한 동시에 육안적 소견에 비해 병리조직학적 소견의 중요성이 강조되었다¹³⁾.

괴사, 분열상 및 미분화양상은 악성의 진단 및 선종과의 감별에 도움을 주지만 혈관내로의 침윤은 감별진단

의 주된 소견이 아니라고 한다¹⁰⁾.

가장 믿을만한 악성의 판정기준으로서는 피막침윤과 다른장기로의 전이를 들수 있다¹⁴⁾.

Heinbeck등에 의하면 빈번한 분열상외에 정맥침윤, 피막침윤, 다른 장기로의 전이가 악성의 절대적 판정기준이고 그의 괴사, 출혈, 석회화, 다형태적핵이형성(거대핵과 진기핵)등이 부수되어 나타난다고 한다¹⁵⁾.

부신피질암이 흔히 전이되는 곳은 간, 복막후강, 폐, 임파절이며 뇌로의 전이는 실제로 드물다¹⁰⁾.

부신피질암의 치료는 수술이 우선적이며, 가능하면 주변조직 즉 신장및 비장을 포함하는 근치절제술이 바람직하다¹⁶⁾.

본종양의 기능검사는 술전에 측정되어야하며 이때 A)24시간뇨 17-hydroxy-and 17-oxosteroids 그리고 pregnenolone의 steroid대사물 B)아침저녁의 혈청내 cortisol치 C)ACTH자극에 대한 반응 D)dexamethasone 억제검사를 행하여야 한다¹⁶⁾.

또한 잔류종양이 있거나 전이된 경우는 방사선 치료가 유용하며 병의 경과중 반복적 뇨steroid대사물검사를 행해야 할 것이다.

부신피질암은 대부분 늦게 진단되고 50%가 발병후 2년내에 사망하는 아주 치명적 암종으로 수술치유율은 낮다¹⁷⁾.

Hajjar등에 의하면 5년 생존율은 31.25%라고 보하였다⁹⁾.

유일하게 생존율과 관계되는 요소는 원종양의 절제가 능성이고 성별, 기능유무, 원종양의 크기 또는 진단전의 증상을 가진 기간등에는 관계가 없다¹³⁾.

결 론

저자들은 47세 여자에서 발생한 양폐전이 및 하대정맥을 침범하고 육안적및 현미경적 소견과 혈관조영술소견등이 부합되고 임상적으로 전혀 내분비이상증상이 없는 우측부신피질암의 1예를 경험하여 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 朴炳文, 安永徹, 李有福, 朴信培, 黃圭哲 : 非機能性 副腎皮質癌. 大韓外科學會雜誌 10:121, 1968
- 2) 김삼수 : 비기능성 부신피질암. 대한외과학회지 15: 167, 1973

- 3) 朴永寬, 張重吉, 鄭在濊 : 副腎皮質癌 一例. 대한외과학회지 17:457, 1975
- 4) 呂孝臣, 趙大衡 : 副腎性器症候群 : 惡性副腎皮質腺腫 1例. 대한외과학회지 16:293, 1974
- 5) 千宗益, 李健榮 : 機能性 副腎皮質腫瘍 3例. 소아과 20:47, 1977
- 6) 조강선 : 부신피질암에 기인한 Cushing 증후군 1예. 대한泌尿器科學會雜誌 20:99, 1979
- 7) Lubitz JA, Freeman L and Okun R: *Mitotane use in inoperable adrenal cortical carcinoma. JAMA 223:1109, 1973*
- 8) Bulger AR and Correa RJ: *Experience with adrenal cortical carcinoma. Urology 10:12, 1977*
- 9) Hajjar RA, Hickey RC and Samaan NA: *Adrenal cortical carcinoma. A study of 32 patients. Cancer 35:549, 1975*
- 10) Ibanez ML: *The pathology of adrenal cortical carcinoma. Study of 22 cases. In Endocrine and nonendocrine hormone-producing tumors. Chicago, Yearbook Medical Publishers, 1973, p 231*
- 11) Huvos AG, Hajdu SI, Brasfield RD and Foote FW: *Adrenal cortical carcinoma. Clinicopathologic study of 34 cases. Cancer 25:354, 1970*
- 12) Constantinous E: *Nonfunctioning malignant tumor of the adrenal cortex. A case presentation. Arch Pathol 77:266, 1964*
- 13) King DR and Lack EE: *Adrenal cortical carcinoma. A clinical and pathologic study of 49 cases. Cancer 44:239, 1979*
- 14) Knight CD, Trichel BE and Mathews WR: *Nonfunctioning carcinoma of the adrenal cortex. Ann Surg 151:349, 1960*
- 15) Heinbecker P, O'Neal LW and Ackerman LV: *Functioning and nonfunctioning adrenal cortical tumors. Surg Gynecol Obstet 105:21, 1957*
- 16) Lewinsky BS, Grigor KM, Symington T and Neville AM: *The clinical and pathologic features of "non-hormonal" adrenocortical tumors. Report of twenty new cases and review of the literature. Cancer 33:778, 1974*
- 17) Lipsett MB, Hertz R and Ross GT: *Clinical and pathophysiologic aspects of adrenocortical carcinoma. Am J Med 35:374, 1963*

= Abstract =

Adrenal Cortical Carcinoma

— A case report —

Kwan Kyoo Park, M.D., Sang Sook Lee, M.D.
and Chai Hong Chung, M.D.

*Department of Pathology,
Keimyung University Medical College, Taegu, Korea*

Adrenal cortical carcinoma, especially nonfunctional, is extremely rare. Because of infrequent occurrence some clinical behaviour and pathologic anatomy are not widely known.

We have recently experienced a case of asymptomatic adrenal cortical carcinoma in a 47-y-o female patient, which herein reported and the literatures are reviewed.