

소아에서 발생한 신세포암종 1예

한양대학교 의과대학 임상병리학교실

이응열 · 윤규석 · 이응수 · 정용호 · 정확선 · 김춘원

한양대학교 의과대학 비뇨기과학교실

손 상 순 · 신 중 호 · 우 영 남

서 론

소아에서 발생한 신세포암종은 매우 드물어 현재까지 전 세계적으로 약 150예 정도가 보고되어 있고 소아에 발생하는 신종양의 1.5% 미만에 불과하다. 국내에서는 안등¹⁾에 의해 1예, 노등²⁾에 의해 2예 및 정등³⁾에 의해 2예 등 총 5예의 보고가 있을 뿐이다.

소아에서의 신세포암종은 병리 조직학적으로 성인의 신세포암종과 동일하여 구별할 수 없고 예후는 비교적 성인보다는 좋다고 한다.

저자들은 간헐적 복통 및 복부 종물촉지로 본 한양대학병원 비뇨기과에 입원한 5세된 여아에서 신 적출술을 시행한 결과 병리조직학적 소견상 신세포암종으로 확진된 1예에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자; 최 ○○, 5세, 여아

주소; 간헐적 복통 및 복부 종물촉지

과거력; 임신 36주에 조산하였으며 출생 당시 체중은 2.7kg이었고 그의 특기사항은 없음.

현병력; 입원 약 2개월 전부터 간헐적인 복통과 함께 좌측 늑골 하에서 종괴가 촉지 되었으며 복통이 악화되어 본원 소아과에 입원, 검사상 Wilms'종양이라는 진단 하에 비뇨기과에서 신 적출술을 시행하였다.

이학적 소견; 입원당시 체온은 36.2℃, 호흡 24회/

분, 맥박 93회/분, 혈압 110/70mmHg이었으며 신체의 발육상태는 양호하였고 의식도 명료하였다. 편도선이 중등도로 비대하여져 있었고 액와부 및 서혜부에서 임과절이 촉지 되었었고 좌측 늑골하부에서 성인 주먹크기 정도의 단단하고 통증이 없는 이동성의 종괴가 촉지 되었다. 그외 이학적 검사상 이상 소견은 발견되지 않았다.

임상 검사소견; 말초 혈액검사상 백혈구수, 적혈구수, 혈색소 및 백혈구 백분율 등은 모두 정상 범위내이었으며 뇨 검사 및 생화학적 검사에서도 이상 소견은 발견되지 않았다.

X-선 소견; 흉부 X-선 촬영 및 단순 복부촬영상 이상 소견은 발견되지 않았으나 경정맥 신우조영술을 시행한 결과 좌측신의 하부에 비교적 큰 종괴가 발견되었으며 하부 및 중부의 신배가 상측으로 밀려 있었고 요관의 기시부도 내측으로 밀려 있었다(Fig. 1). 초음파 조영술에서 6×5.4cm 크기의 종괴가 좌측신의 하부에서 발견되었는데 이 종괴는 신배의 중앙부와 하부를 상측으로 밀고 있었다(Fig. 2).

수술소견; 임상증상 및 X-선 소견 등으로 Wilms 종양이 의심되어 좌측신 절제술을 시행하였다. 수술 소견상 좌측신의 하부는 성인 주먹크기 정도의 원형인 흑갈색 종괴에 의해 팽윤되어 있었고 종괴의 표면은 평활하며 신피막 밖으로의 침윤은 관찰되지 않았다.

병리 조직학적 소견;

① 육안적 소견: 적출된 좌측 신장은 무게가 150gm이었고, 크기는 11×7×5cm이었으며 좌측신의 하부는 직경이 6cm 되는 원형의 종괴에 의해 거의 대체되어 있

거 수: 1983년 12월 20일



Fig. 1. Intravenous pyelography shows mass at the lower pole of left kidney and upward displacement of lower and middle calyx.



Fig. 2. Ultrasonography of the left kidney shows mass at the lower pole measuring 6x5.4cm in dimension. (marked +)



Fig. 3. The cut surface shows grayish white and brownish black bulged out mass measuring 6cm in diameter which shows numerous small cysts, hemorrhagic and necrotic lesions.



Fig. 4. The tumor (T) and the normal kidney (K) is separated by the thin, fibrous pseudocapsule. (H&E stain x40)

었고 이 종괴는 신 피막내에 국한되어 있었고 표면은 평활하였다. 절단 면에서 경계가 명확한 피막에 의해 둘러싸인 종괴가 관찰되며 단면은 돌출되고 표면이 윤택하며 담황색 내지 회백색을 띠고 많은 부위에서 다양

한 크기의 낭포와 출혈소 및 괴사부위가 관찰되었고 종괴의 변연부에는 종괴에 의해 위축된 피막 모양의 신 실질이 관찰되었으며 이 신 실질 내에 종괴의 침윤은 찾아볼 수 없었다. 또한 중앙부와 하부의 신배는 이 종괴에 의해 상부로 밀려 있었다(Fig.3).

② 현미경적 소견 : 정상 신 조직과 종양 간에는 불완전한 섬유성 피막이 형성되어 있었으며 신 조직은 다소의 염증성 반응을 나타내었고 종양은 균일한 크기의 다각형 내지는 타원형의 종양 세포들로 구성되었고 소 혈관과 섬유막(fibrous Septa)에 의해 나뉘어 육주 양식의

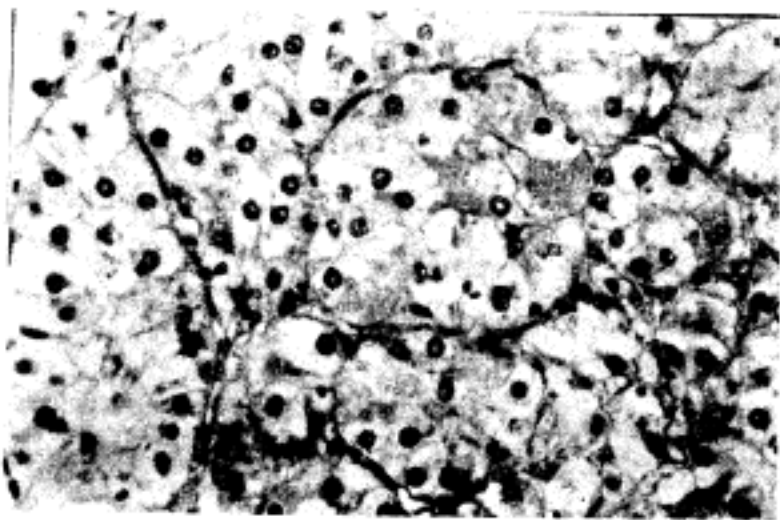


Fig. 5. The mass shows sheets of polygonal and oval clear cells interrupted by occasional fibrous septae. (H&E stain x400)

로 배열되어 있었으며 이들 대부분 세포의 핵은 비교적 작고 타원형으로 한쪽으로 치우쳐져 있었고 세포질은 풍부하면서 명료한 청명세포이었다. 이들 세포는 각각 PAS염색, Sudan IV 염색에 양성을 보였다(Fig. 4, 5).

고 안

15세 이하 소아에서의 신세포암은 매우 희귀한 질병으로 1934년 Boyd와 Lisa⁴⁾에 의해 처음 보고된 이래 현재까지 전 세계적으로 약 150예 정도가 보고되어 있으며⁵⁾ 국내에서는 안동¹⁾에 의해 1예, 노동²⁾에 의해 2예 및 정등³⁾에 의해 2예 등 총 5예의 보고만 있을 뿐이다. 신세포암종은 1883년 Grawitz씨가 부신 피질에서 황색 신 종양(Yellow renal tumor)을 발견하여 Grawitz tumor라 명명하였고 1892년 Birch-Hirschfeld가 Hypernephroma라 명명하였으나 그후 신 종양의 대부분이 신 세뇨관 상피세포로부터 발생함이 밝혀짐에 따라 현재는 신 세포암종 또는 신 세포선암종으로 불리워지고 있다⁶⁻⁹⁾.

신세포암의 발생율은 성인에서는 10만명 중 3.5명으로 보고되어 있으며¹⁰⁾ 소아에서의 발생율은 Riches¹¹⁾에 의하면 모든 신 종양의 0.3%라 하였고 성별 차이는 없는 것으로 되어 있다^{5,12,13)}. 연령별로 보면 Castellanos 등¹²⁾ 및 Dehner 등¹³⁾에 의하면 소아에서의 호발연령을 평균 9세, 최저 발생연령은 생후 3개월로 보고 하였으며¹⁴⁾ 한국에서의 보고는 9세에서 3예^{1,2)}, 10세 및 12세에서 각 1예³⁾이었고 본 증례에서는 5세이었다. 좌 우측 발생 빈도는 비슷하나^{13,15,16)} Castellanos 등¹²⁾

에 의하면 우측에 더 많이 발생한다고 하며 본 증례에서는 좌측에 발생하였다.

임상 증상으로는 종물촉지가 가장 많고(64%) 다음이 혈뇨(54%), 복통(32%)의 순이며¹⁷⁾ 그의 발열, 오심, 구토, 체중감소, 점차적인 복부 팽대 및 빈혈 등이 나타난다고 한다^{4,12,17)}. 복통, 종물촉지 및 혈뇨의 고전적 3대 증상은 Schellhammer 등¹⁶⁾에 의하면 14%, Hicks 등⁵⁾은 8%에서 볼 수 있다고 하며 Massachusetts General Hospital에서 보고한 바에 의하면 이 고전적 3대 증상중 한가지만 나타났던 경우가 60%, 2가지가 나타났던 경우가 36%, 3가지모두가 나타난 경우는 9%이었다⁴⁾. 또한 Manson 등¹⁸⁾의 보고에 의하면 통증에 있어 어른에서는 대개 측복통을 나타내나 소아에서는 복통을 주로 호소한다고 하였다. 본예에서는 복통 및 종물촉지 이외의 증상은 발견되지 않았다.

진단 방법으로는 임상 증상과 더불어 경정맥 신우조영술 및 역행성 신우조영술로 97%에서 진단이 가능하며 가장 흔한 소견은 신배 왜곡과 동반된 신 종물 및 무기능 신이고^{12,15)} Robin 등¹⁹⁾에 의하면 혈관 조영술도 97%의 확진율을 가지며 신 단층조영술과 병행하면 더욱 정확히 진단할 수 있다고 하였다. 또 최근에는 전산화 단층 촬영이 신 종양의 진단 및 병기결정에 큰 각광을 받고 있다. 본 예에서도 경정맥 신우조영술 및 초음파 조영술에서 좌측신의 하부에 종괴를 볼 수 있었고 신배 및 요관 기시부의 왜곡을 볼 수 있었다. 조직학적으로 이 신 세포암은 세포질내에 지방질 및 글리코젠을 많이 함유하고 세포질 소기관들은 적게 함유하고 있는 청명세포 형과 지방질 및 글리코젠이 적은 대신 미토콘드리아나 다른 소 기관들이 많아 호산성의 세포질을 보이는 과립 세포형의 두 가지로 나눌 수 있는데 이들은 Tubular, Papillary, Solid 또는 Cystic한 배열을 하고 있다. 아주 드물게는 (모든 신세포암의 약 1.8%) 육종양상을 띠기도 하는데 이것은 Fibrosarcoma, rhabdomyosarcoma 또는 liposarcoma와 흡사한 모양을 보인다. 이 조직학적 형태들은 예후와는 별로 관계가 없으나 Sarcomatoid tumor에서는 예후가 매우 불량하다고 한다²⁰⁾. 또 소아에서의 신세포암종은 성인의 신세포암종과 동일하여 육안적으로나 현미경학적으로나 구별할 수 없다.

감별진단은 특히 Poorly differentiated sarcomatoid renal adenocarcinoma에서 fibrosarcoma, Leiomyosarcoma 등의 다양한 renal sarcoma 및 pleomorphic

transitional cell carcinoma와, 그리고 Wilms tumor, Clear cell tumor from histiocytic tumors, Malakoplakia, Xanthogranulomatous pyelonephritis 등과의 감별이 필요하다²¹⁾.

신세포암의 전이부위로는 폐, 간, 대동맥 주변 임파절 등에 흔하며 기타 전방 전격동, 기관지 주위 임파절, 척수 등에 전이한다¹³⁾.

예후는 대체로 성인보다 소아에서 좋으며 신세포암종의 크기, 위치, 세포형 등은 아무런 도움을 주지 못한다고 하나 Dehner¹³⁾ 등에 의하면 소아의 신세포암종에서는 증세 발현의 시기, 조직학적 세포 형태, 신혈관 침범 유무, 위 피막의 형성 등이 예후 판정에 중요한 역할을 한다고 보고하고 있고 특히 청명세포형인 경우 신 정맥의 침범이 없고 위 피막의 형성이 있으면 그 예후가 좋다고하였다.

결 론

저자들은 최근 간헐적인 복통 및 복부 종물촉지로 입원한 5세된 여아에서 좌측 신 적출술과 병리 조직학적 검사로 신세포암종이 확인된 1예를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 안 치옥, 박 상학, 고창능 외 : 소아의 신세포(선암) 1예. 소아과 22:737, 1979
- 2) 노 용수, 김 성진, 최 승강, 왕 중순 : 소아에서 발생한 신세포암 2예. 대한비뇨기과학회지 21:289, 1980
- 3) 정 성광, 이 원호, 한 대기, 조 규홍, 박 동춘 : 소아에서 발생한 신세포암 2예. 대한비뇨기과학회지 22:439, 1981
- 4) Boyd CS and Lisa JR: Primary carcinoma of the kidney in childhood. Review of literature, case report with necropsy. J Pediatr 5:608, 1934
- 5) Hicks CC, O'Brien DD III, Majumudar B and Parrott TS: Hypernephroma in children. Urology 6:598, 1975
- 6) Melicow MM: Classification of renal neoplasms. A clinical and pathological study based on 199 cases. J Urol

- 51:333, 1944
- 7) Bennington JA: Cancer of kidney-Etiology, Epidemiology and Pathology. Cancer 32:1017, 1973
- 8) Cooper PH and Waisman: Tubular differentiation and basement membrane production in renal adenoma; Ultrastructure features. J Pathol 109:113, 1971
- 9) Carter RL: The pathology of renal cancer. JAMA 204:221, 1968
- 10) MacDonald EJ: The present incidence and survival picture in cancer and the promise of improved prognosis. Bull Am Surgeons 33:75, 1978
- 11) Riches E: Tumors of the kidney and ureter. The Williams & Wilkins Co, 1964
- 12) Castellanos RD, Aron BS and Evans AT: Renal adenocarcinoma in childhood; incidence, therapy and prognosis. J Urol 111:534, 1974
- 13) Dehner LP and Leestma JE: Renal cell carcinoma in children; a clinicopathologic study of 15 cases and review of the literature. J Pediatr 76:358, 1970
- 14) Kobayashi A, Hoshino H, Ohbe Y, et al: Bilateral renal cell carcinoma. Arch Dis Child 45:141, 1970
- 15) Aron BS and Gross M: Renal adenocarcinoma in infancy and childhood; evaluation of therapy and prognosis. J Urol 102:497, 1969
- 16) Schellhammer PF and Smith MJV: Renal cell carcinoma in children. Southern Medical Journal 66:1345, 1973
- 17) The Hypernephroma in children. Arch Surg 108:87, 1974
- 18) Manson AD, Soule EH, Mills SD and Deweerd JH: Hypernephroma in childhood. J Urol 103:336, 1970
- 19) Watson RC, Fleming R and Evans JA: Arteriography in the diagnosis of renal carcinoma, review of 100 cases. Radiology 91:888, 1968
- 20) Farrow GW, Harrison EG and Utz DC: Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults-Part I, II and III. Cancer 22:543, 1968
- 21) Bennington JL and Beckwith JB: Tumors of the kidney, renal pelvis, and ureter. AFIP 12:160, 2nd ed.

= Abstrac' =

A Case of Renal Cell Carcinoma in Childhood

**Woong Yeal Lee, M.D., Kyoo Seok Yoon, M.D. Woong
Soo Lee, M.D., Yong Ho Chung, M.D., Wha Soon Chung,
M.D. and Choon Won Kim, M.D.**

*Department of Clinical Pathology, HanYang University,
College of Medicine, Seoul, Korea*

**Sang Soon Sohn, M.D., Joong Ho Shin, M.D.
and Young Nam Woo, M.D.,**

*Department of Urology, HanYang University, College of
Medicine, Seoul, Korea*

Recently, authors have experienced a renal cell carcinoma in five years old female patient. A review of the literature reveals that this is a very rare tumor; only five cases have been previously reported in Korea.

This patient was admitted due to the intermittent abdominal pain and palpable abdominal mass. The intravenous pyelography and the ultrasonography revealed a mass at the lower pole of the left kidney and left nephrectomy was performed. The cut surface of the left kidney showed a brownish black bulged out mass measuring 6cm in diameter with cysts, focal hemorrhagic and necrotic lesions at the lower pole which was composed of so-called clear cells.

And so, we present a case of histologically revealed childhood renal cell carcinoma with a brief review of literature.