

## 성인에 발생한 상피성 Wilms종양

한양대학교 의과대학 병리학교실 및 국립의료원 병리과\*

박 문 향 · 서 정 일\*

### 서 론

Wilms종양은 유소아에 호발하며 분화되는 양상에 따라 매우 다양하게 보이는 복합성 태아성 종양으로 세가지 성분으로 되어있다<sup>1)</sup>. 즉 blastemal, 간질성(stromal) 및 상피성(epithelial) 세포형을 가지며 드물게는 두가지(biplastic) 또는 한가지(monomorphic) 성분으로만 구성되기도 한다<sup>2)</sup>. 종양은 광범위한 낭포를 형성하여 자라는 경우는 매우 드물고 낭포성 Wilms종양으로 기술되거나 낭성 신질환에 동반된 Wilms종양으로 보고되고 있다. 이런 경우에도 단단한 부위나 낭의 벽에 Wilms종양의 소견이 기술되었다<sup>3)</sup>. 저자는 낭성신종(cystic nephroma), 다방성 낭성신종(multilocular cystic nephroma), 또는 신장의 다방성낭(multilocular cyst of kidney)으로 보고된 것과 유사한 육안소견을 보이며 현미경적으로는 잘 분화된 순수한 상피성 Wilms종양의 소견을 가진 1예를 성인에서 경험하여 보고 하고자 한다.

### 증례보고(S318/84)

환자는 63세 남자로 약 10년간 가슴이 답답하고 불편하였으나 입원 20일 전까지는 비교적 건강하게 지냈다고 한다. 입원 15일 전부터 가슴이 쪼이는 느낌이 더욱 심해져 한 종합병원을 방문한 후 안양병원으로 이송되어 입원하였다.

환자는 변비, 설사, 식욕부진, 혈뇨, 체중감소, 복부통증 등은 없었다. 단지 호흡곤란과 불면증, 경한 공복시 통증이 있었고, 흡연과 음주경력이 있었

\*본 증례는 1984년 7월 대한병리학회 월례집담회에 발표하였음.

으나 그 양은 확실히 많았다. 체온은 정상범위였고 진찰시 좌상복부의 늑골변연에서 5행지 까지 내려



Fig. 1. IVP reveals large cystic mass in left kidney.

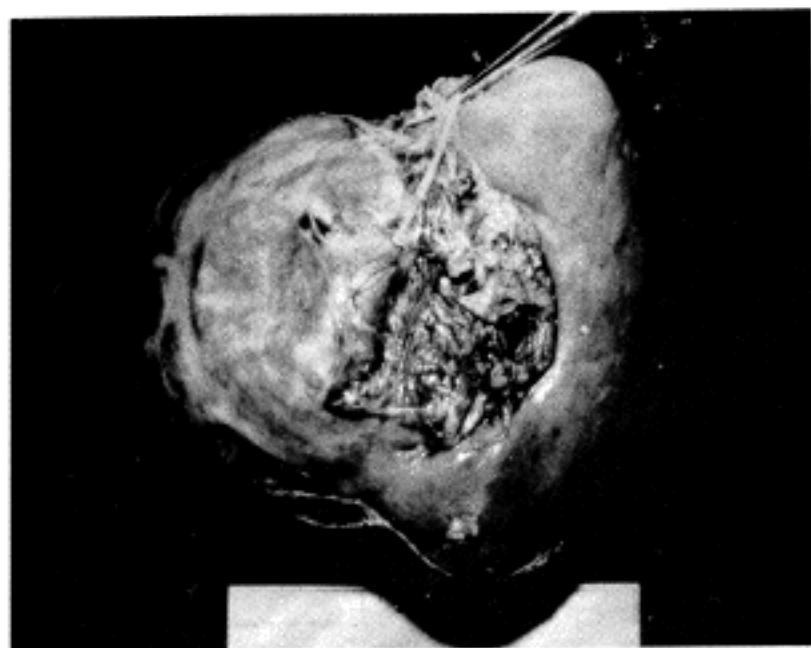


Fig. 2. The kidney includes a cystic mass in inner lower part.

은 거대한 종괴를 촉지하였고 그이외의 이학적 검사상 특이한 소견은 없었다. 신정맥조영술(Fig. 1)과 초음파검사로 좌신장에 다낭성 종괴를 보여 좌신적출술을 시행하였다. 수술시 심하게 커진 다낭성 신장에는 약 200cc의 소변 비슷한 투명한 액체가 함유되어 있었다. 수술시 액체를 뽑은후 제거된 좌측신장의 크기는 12×14×11cm이고 무게는 2,000 gm이었다. 낭성종괴는 신장과의 경계가분명하고 좌측신장의 내하부에 위치하고 있었다(Fig. 2) 단면은 여러개의 낭포와 작은 해면상으로 된 부위에 투



Fig. 3. The cystic mass has sponge-like appearance.

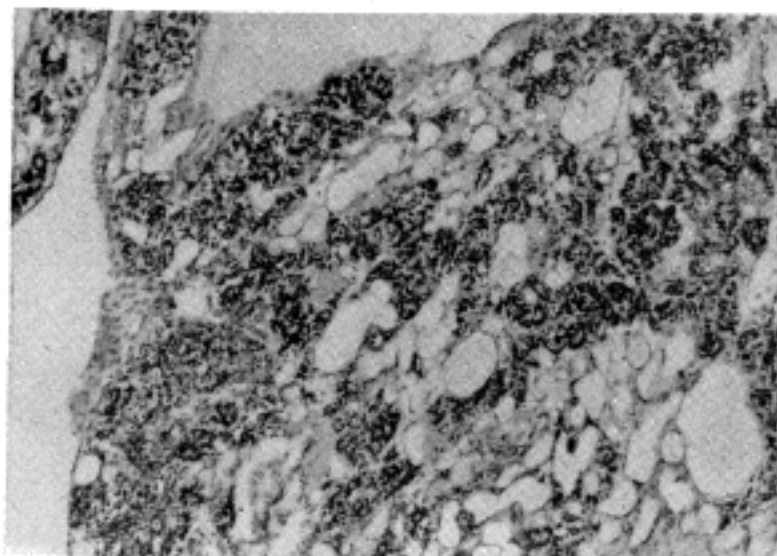


Fig. 4. The tumor shows numerous small cysts resembling lymphangioma. (H & E, × 40)

명한 액체가 포함되어 있었다(Fig. 3) 현미경소견으로는 종양의 낭들이 낮은 입방형 상피세포나 거의 낮게 밀려있는 세포들로 배열되어 낭성 임파관종과 유사하였고(Fig. 4) 그사이에 크고 작은 선들이 모여있거나 산재되어 있고(Fig. 5,6) 간혹 유두양 형성도 보였다(Fig. 5) 대부분 세포질은 소량으로 eosin에 연하게 염색되었으나 부분적으로 풍부한 세포질을 가지며 과립상으로 eosin에 진하게 염색되는 부분도 있었다(Fig. 8,9) 핵은 둥글거나 난원형으로 비교적 진한 염색질을 갖거나 부분적으로는 소포성이었고 핵소체는 관찰되지 않았으며 비정형 핵분열은 찾아볼 수 없었다.

이상으로 미루어 이종양은 순수상피성 세포로 구

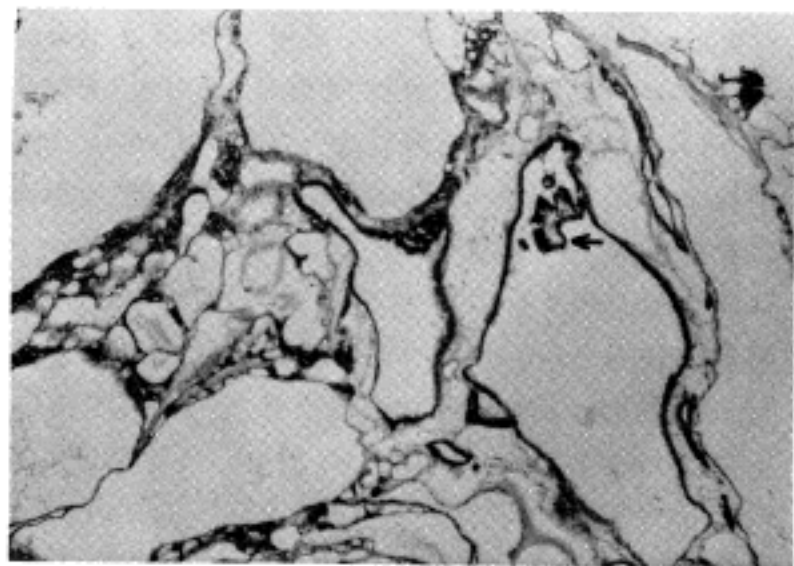


Fig. 5. The cysts are lined by flat or cuboidal epithelium with occasional papillary projections. (←) (H & E, × 100)

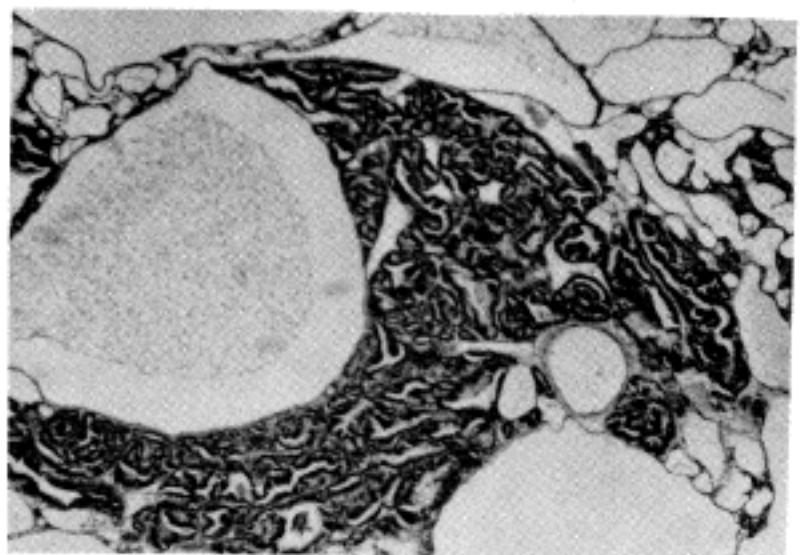


Fig. 6. Between the cysts, the interstitium is filled with epithelial cells forming tubules. (H & E, × 100)

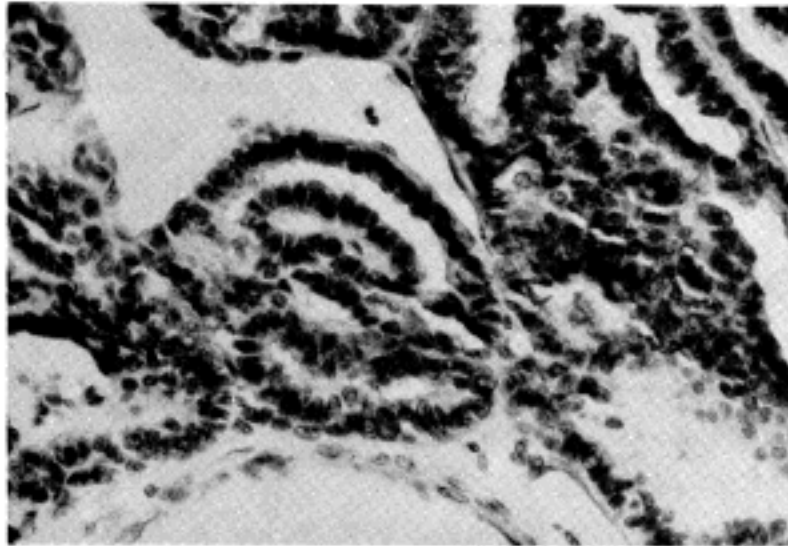


Fig. 7. The tubules are lined by palisading tall columnar cells. (H & E,  $\times 400$ )

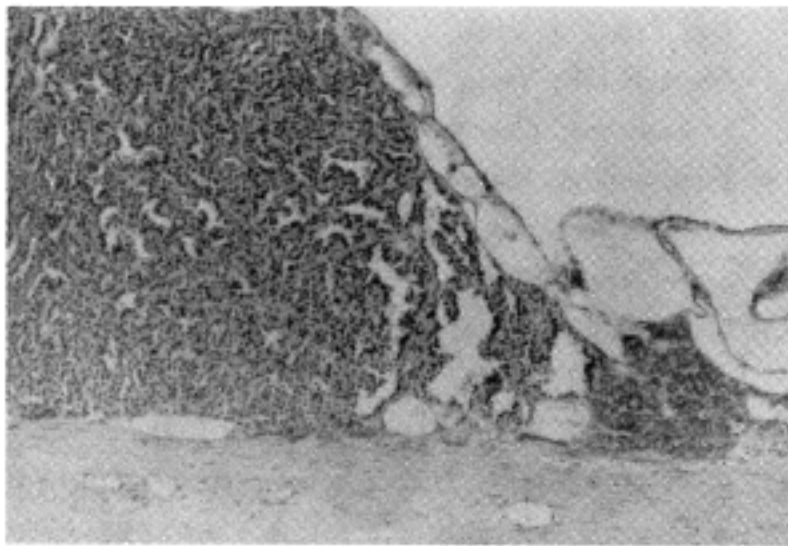


Fig. 8. Tiny focus of nodular tumor growth, resemble tubular adenoma. Some epithelial cells are solidly packed but stromal element is absent. (H&E,  $\times 100$ )

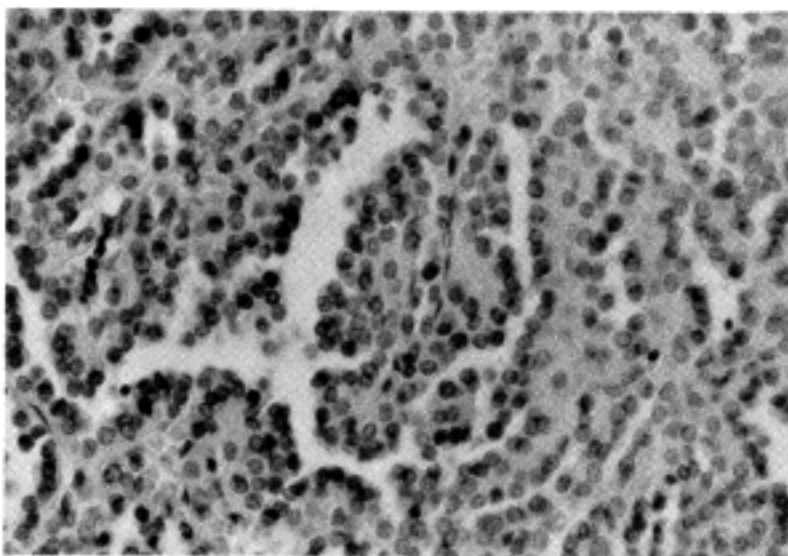


Fig. 9. High power of Fig 8. It has round nucleus and eosinophilic granular cytoplasm. (H & E,  $\times 400$ )

성된 낭성 Wilms 종양으로 잘분화되어 거의 관상선종(tubular adenoma)과 유사한 소견이 보이는 점이 특징이다.

## 고 찰

Wilms종양의 예후를 판정하는데 가장 중요한 요소는 환자의 나이, 종양의 임상단계 및 그 조직학적 유형이다<sup>1)</sup>.

종양이 2세 이하에 발생하면 그예후가 매우 좋다고 생각되었으나 사실 1세 이하에 보고된 예중 많은 부분이 선천성 양성종양인 중배엽성 신종(mesoblastic nephroma)를 포함한다는 점을 감안 할때 그 통계학적 숫자의 조정은 불가피 할 것으로 생각된다<sup>2)</sup>. 임상적 단계에서는 종양의 크기, 피막침윤, 수술시 파열여부 및 혈관침윤 등이 고려되어야 하나 입과절 전이 여부가 가장 중요한 판단기준이 된다<sup>3)</sup>. 조직학적으로는 상피세포, 간질세포, blastemal 성분의 분화가 좋을 수록 예후가 양호하며 특히 상피세포 성분이 많을 수록 좋다<sup>4)</sup>. 상피세포성분은 주로 세뇨관<sup>5)</sup>, 유두상<sup>6)</sup>, 또는 사구체<sup>7)</sup>등으로 분화된다. Chatten등은 95예의 Wilms종양의 연구에서 순수상피형(monomorphic epithelial), 복합형(combined) 및 전형형 등으로 분류하여 그예후를 비교하였는데 순수상피형은 신적추출 후 100%의 치유율을 보여 이 형이 Wilms종양의 양성군에 속하여 분화의 극치로 설명하였다<sup>8)</sup>. 본증례는 납작한 상피세포로 둘러 싸이는 수 많은 낭포와 그 사이를 메우는 상피세포들로 구성된다. 상피세포들은 주로 세뇨관을 형성하고 가끔 유두양 형성이 내강 쪽에 보이며 간질세포는 결여돼 있었다. 이러한 소견으로 본 증례는 Chatten이 분류한 Wilms종양의 순수상피세뇨관형으로 세분 할 수 있다.

Wilms종양의 육안소견은 보통 위막에 둘러싸인 거대한 종괴로 주위 정상조직과는 경계가 잘 지워지며 단면상 밀도가 높고 자주 출혈 및 괴사를 동반한다. 이러한 변성으로 가끔은 낭성변화를 보여 다낭성이나 다낭성신종(multicystic nephroma) 등과의 감별이 필요하다<sup>9)</sup>. 본 증례는 주위와는 경계가 분명한 종괴로 낭포 및 해면상을 보여 육안소견상 다낭성신종과 전혀 구별되지 않았다. 그러나 다낭성신종은 Powell<sup>10)</sup> 등이 제시한 8가지 진단기준에 맞아야하나<sup>9-12)</sup> 본 증례는 서로 연결되는 낭포 및 간질

세포 결여 등이 다낭성신종과는 맞지 않는 소견이었다.

Wilms종양은 90%가 10세 이전에 발견되며 청소년기나<sup>13)</sup> 성인에게도 드물기는 하나 발생된다. 성인의 Wilms종양은 세계문헌고찰 상 약167예의 보고가 있으나<sup>16)</sup> 다수의 육종상 신암(Sarcomatoid renal carcinoma)이 포함되어 있는 것으로 사료되어 그 두가지의 감별진단에 특히 유의해야 한다. 본 증례는 이형증이 없는 세뇨관을 형성하는 상피세포만으로 구성되어 육종상 신암과의 감별진단에 어려움은 없었다. 성인의 Wilms종양의 조직학적 분류, 임상적 단계, 및 치료방침은 소아의 그것과 동일하게 취급한다<sup>16)</sup>. 본 증례는 좌신적출술 후 방사선치료 및 화학요법은 실시하지 않았다.

### 결 과

저자들은 63세 남자의 좌측 신장에 발생한 남성의 순수상피성 Wilms종양을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### REFERENCES

- 1) Beckwith JB: *Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: A selective review from the national Wilms' tumor study pathology center. Human Pathol* 14:481, 1983
- 2) Chatten J: *Epithelial differentiation in Wilms' tumor: A clinicopathologic appraisal. Perspect Pediatr Pathol* 3:225, 1976
- 3) Uson AC, Del Rosario C, Melicow MM: *Wilms' tumor in association with cystic renal disease: Report of two cases. J Urol* 83:262, 1960
- 4) Bennington JL, Beckwith JB: *Nephroblastoma, tumors of the kidney, renal pelvis, and ureter. AFIP 2nd series No 12, PP31.*
- 5) Jereb B, Tournade MF, Le merle J, Voute PA, Delemarte JF, Ahstrom L, Flamant R, Gerard-Marchant R, Sandstedt B: *Lymph node invasion and prognosis in nephroblastoma. Cancer* 45:1632, 1980
- 6) Lawler W, Marsden HB, Palmer MK: *Wilms' tumor-histologic variation and prognosis. Cancer* 36:1122, 1975

- 7) Kheir S, Pritchett PS, Moreno H: *Histologic grading of Wilms' tumor as a potential prognostic factor: result of a retrospective study of 26 patients. Cancer* 41: 1199-1208, 1978
- 8) Powell T, Shackman R, Johnson HD: *Multilocular cysts of the kidney. Br J Urol* 23:142, 1951
- 9) Gonzalez-Crussi F, Kidd JM, Herhandez RJ: *Cystic nephroma: Morphologic spectrum and implications. Urology* 20:88, 1982
- 10) Gallo GE, Panchansky L: *Cystic nephroma. Cancer* 39:1322, 1977
- 11) Dainko EA, Dammers WR, Economou SG: *Multilocular cysts of the kidney in children. J Pediatr* 63:249, 1963
- 12) Madewell JE, et al: *Multilocular cystic nephroma: A radiographic-Pathologic correlation of 58 patients. Radiology* 146:309, 1963
- 13) Merten DF, Yang SS, Bernstein J: *Wilms' tumor in adolescence. Cancer* 37:1532, 1976
- 14) Farrow GM, Harrison EG Jr, UTZ DC: *Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. Cancer* 22:545, 1968
- 15) Oslen BS, Bischoff AJ: *Wilms' tumor in an adult. Cancer* 25:21, 1969
- 16) Babaian RJ, Skinner DG, Waisman J: *Wilms' tumor in the adult patient.: Diagnosis, management and review of the world medical literature. Cancer* 45:1713, 1980

= Abstract =

### Adult Wilms' Tumor: Monomorphous Epithelial, Tubular, Variant

Moon Hyang Park, M.D. and  
Jung Il Suh, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine  
HanYang University

\*National Medical Center, Seoul, Korea

Adult Wilms' tumor, unlike that of childhood, is a rare disease. Microscopically, the tumor is fundamentally characterized by triplastic embryonal renal tumor composed of variable amounts of metanephric blastema and its epithelial and stromal derivatives but rarely a

small group of tumors composed virtually entirely of differentiated epithelial derivatives, the abundance of tubular structures. These monomorphous epithelial type of Wilms' tumor tended to have an early onset and benign course.

Grossly, classic Wilms' tumor is a solid tumor, but very rarely shows cystic change and may lead to misin-

terpretation as a polycystic kidney or multicystic nephroma. Here, we reports a case of primary renal tumor, grossly very similar to a multicystic kidney but histologically represent a tubular monomorphous epithelial variant of Wilms' tumor occurred in 63 year old male adult.