

Teratoid Wilms Tumor

—1증례 보고—

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 비뇨기과학교실*

서 연 립 · 지 제 근 · 이 상 은*

서 론

Wilms 종양은 미분화된 신조직에서 기원하는 유소아의 악성종양으로 상피형, blastema 형 및 간질형의 세가지 유형의 세포성분으로 구성된다. 종양내에서 횡문근, 평활근, 연골 및 골조직등은 드물지 않게 관찰되며 이는 미분화된 신조직의 이질성 중배엽성 분화(heterogeneous mesodermal differentiation)에 기인함은 잘 알려진 사실이다^{1,2)}. 그러나 매우 드물게 Wilms 종양에서 편평 상피세포, 점액분비 및 호흡기계 상피세포와 기은성세포(angiotaffin cell)등을 관찰한 문헌보고³⁾들이 있으며, 1984년 Variend⁴⁾등은 다양한 형태의 상피성 분화를 보이는 Wilms 종양을 관찰하고 이를 「Teratoid Wilms Tumor」란 이름으로 보고하였다.

저자들은 3세된 여아의 좌측신에서 생긴 Wilms 종양내에서 점액분비 선, 기은성세포 및 배상세포로 구성된 낭성구조물이 주변에 평활근 다발로 둘러싸여 장관(intestinal tract)과 유사한 구조의 기형성 조직성분이 부분적으로 섞인예를 경험하였던바 이것이 이른바 teratoid Wilms tumor에 속하는 것이라고 판단하고 그 희귀성과 종양의 형성단계를 고안하고자 본 예를 기술한다.

증 례

임상소견 : 환아는 3년 6개월된 여아로 입원 6일전

*본 논문의 요지는 1984년 제 36차 대한병리학회 추계 학술대회에서 발표됨.

에 복부에 외상을 받고 생긴 측복부 동통과 종괴를 주소로 내원 하였다. 환아는 정상 질식분만되었고 출생시 체중은 3.4 kg으로 입원전까지 건강하게 지냈다. 입원당시 이학적 소견으로 간이 늑골아래 1횡지 만져졌고 좌측 측복부에서 직경 10 cm 가량의 종괴가 만져졌다. 종양은 촉진상 견고하지 않았고 압통을 수반하였다. 검사소견은 소변과 혈청검사를 포함하여 모두 정상이었다. 복부초음파와 전산화 단층촬영에서 좌신의 배측부에 크고 주변과 경계가 비교적 잘되는 종괴가 신피막하에서 관찰되어 신혈종이 의심되었다. 신우조영술에서 분엽상(lobulation)을 갖고 커진 좌신에서 조영제의 배설이 지연된 소견이 관찰되었다. 임상적으로 환자는 외상성 출혈이 동반된 신종양의 진단하에 신적출술을 받았다. 수술시 좌신은 25×15 cm로 커졌고 풍부한 혈관이 분포된 신피막의 일부가 좌측 하행 결장과 심하게 유착되어 박리도중에 피막이 파열되고 동시에 종괴가 터져 나왔다.

병리소견 : 육안적으로 종괴는 피막이 파열됨에 따라 주종양의 대부분이 신에서 떨어져나와 분절되었고 신에 부분적으로 붙어 있던 종양은 좌신과 공동피막을 갖고 있었으나 신에서 쉽게 박리되었고 박리한후 신의 배측부에 직경 2 cm 가량의 돌출된 또다른 종괴가 관찰되었다.

이 종괴는 주위의 신실질과 뚜렷한 경계를 갖는 신실질내 종양으로 부분적으로 낭성 변화를 보였고 낭내에는 점액성 물질로 차 있었다(Fig. 1). 이 종괴의에는 신실질내에서 기타 종양은 관찰되지 않았으며 수신증이나 요관의 확장은 없었다.

현미경 소견 : 수술하는 동안 분절된 주 종양은 blastema 세포가 소엽(lobule) 또는 결절성으로 모여

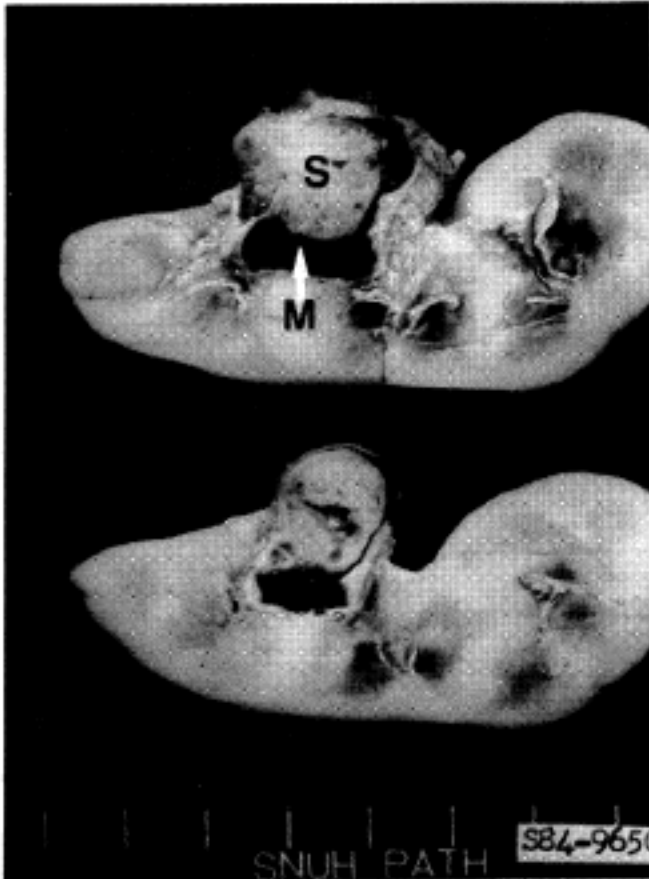


Fig. 1. Note the separate intrarenal mass consisting of a solid mass (S) and mucoid-filled (M) cystic structure.

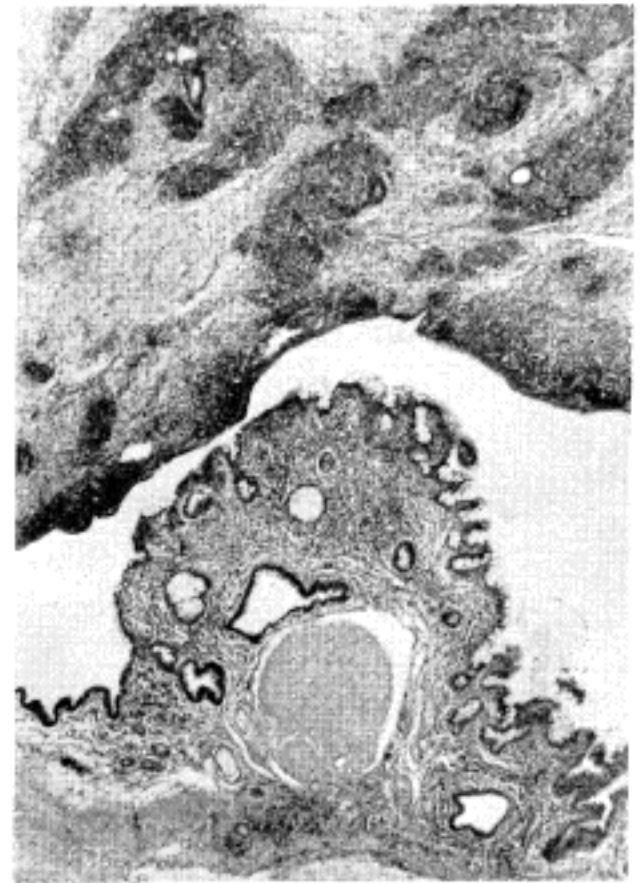


Fig. 3. The intrarenal mass consisting of typical nephroblastoma and teratoid tissue resembling the intestinal tract. (H & E, $\times 40$)

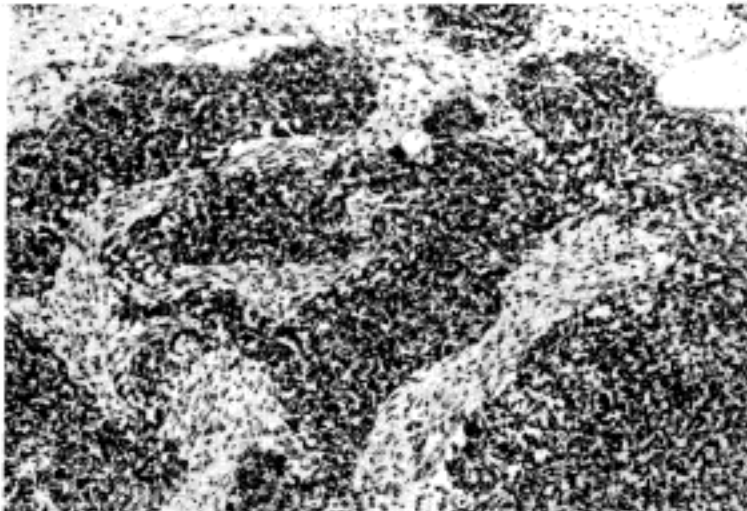


Fig. 2. The predominant tumor consisting of irregular lobules of blastema and spindle cell stroma. (H & E, $\times 200$)



Fig. 4. The blastema containing tubules lined by mucous-secreting epithelium and goblet cells. (H & E, $\times 100$)

있었고 점액양의 간질세포로 구성된 전형적인 Wilms 종양이었다. 미분화된 신세뇨관 또는 사구체 모양으로 분화하는 상피형 성분은 거의 관찰되지 않았다(Fig. 2). 신의 배측에 돌출되었던 신실질내 종양은 낭성으로 주변의 낭성구조와 중심부의 고형종괴로 구성되었고, 조직학적으로 낭성구조와 고형종괴를 구성하고 있는 종양성분이 서로 상이 하였다(Fig. 3). 즉 고형종

괴는 blastema 세포들이 결절성으로 배열되었고 이들 세포사이에 점액양의 간질 세포로 구성되었다. blastema 세포의 결절내에서 선(gland) 또는 세관(tubule)들이 흔히 관찰되었는데 이들중 대부분은 신세뇨관으로 분화하는 Wilms 종양의 상피형 성분이었고 드물지 않게 점액을 분비하는 선과 배상세포로 구성된 세관들이 관찰되었다(Fig. 4). 이 고형종괴는 외



Fig. 5. The nephroblastoma lined by a single layer of cuboidal epithelium invaginating into the stroma to form the tubules. (H & E, $\times 100$)

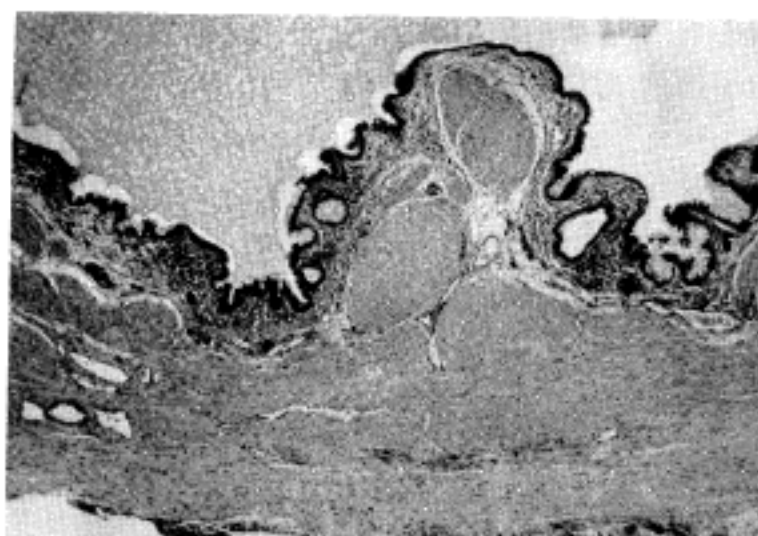


Fig. 6. The teratoid elements composed of mucous glands with goblet cells and smooth muscle bundles, mimicking the layers of intestinal tract. (H & E, $\times 40$)

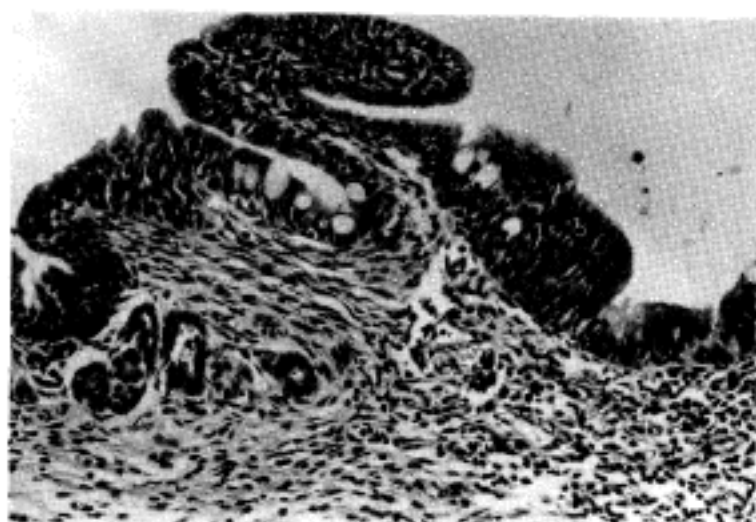


Fig. 7. The intestinal mucosa showing a foci of transitional epithelium intermingled with goblet cells. (H & E, $\times 200$)

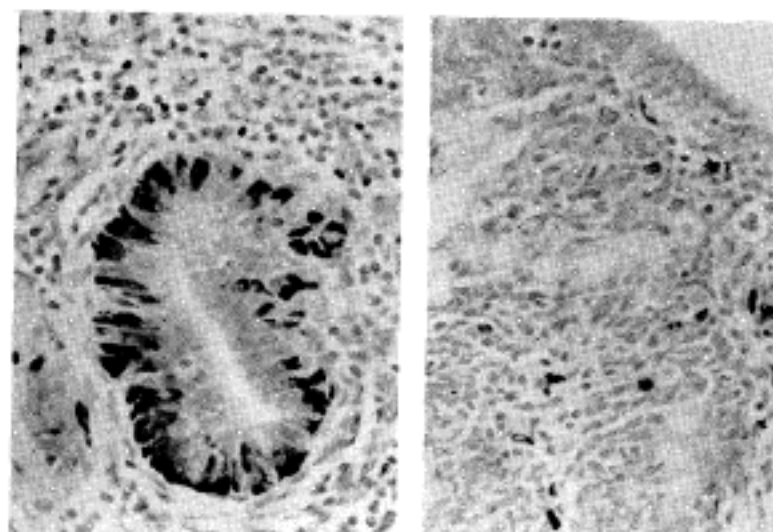


Fig. 8. The argentaffin cells seen in a mucous-secreting gland (left) and few blastema cells (right) of the nephroblastoma. (H & E, $\times 400$)

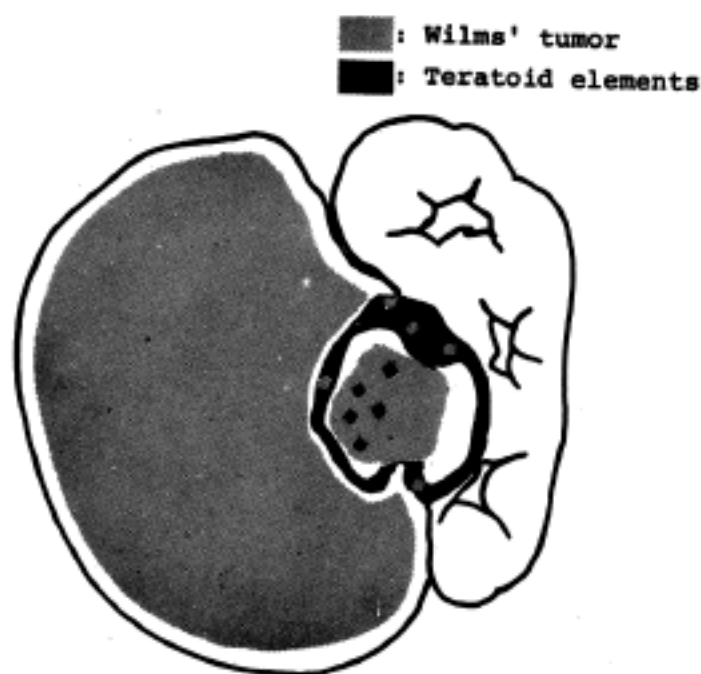


Fig. 9. The schematic drawing of this case.

측이 한층의 원주세포에 의해 피복되었고 부위에 따라서 이 상피세포가 간질내로 함몰되어 같은 성질의 상피세포로 구성된 세관(tubule)을 형성하였고 이들 상피세포 사이에 배상세포도 섞여 있었다(Fig. 5). 낭성구조를 이루고 있는 종양성분은 일견하여 장관과 유사한 구조를 보였다(Fig. 6). 즉 장점막에 해당되는 낭의 내면은 한층 또는 3~4층의 원주세포로 피복되었고 많은 부위에서 이 상피세포는 간질내로 함몰되어 선 또는 세관을 형성하였다. 이 상피세포 사이에 많은 수의 배상세포가 섞여있었고 부분적으로 이행 상피세포도 관찰되었다(Fig. 7). 간질내로 함몰된 선 또는 세관은 대부분 배상세포로 구성되어 대장의 관상선(tubular gland)과 흡사하였다. 이 관상선 주변에서

한층의 원주세포로 둘러 싸인 세포들도 관찰되었는데 호산성의 점액성 물질이 차있어 갑상선의 여포와 유사하였다. 관상선의 일부는 blastema 세포 집단과 인접되어 위치하였고 blastema 세포 집단내에서도 관찰되었다. 또한 신세뇨관과 신사구체로 분화된 상피형 성분도 함께 관찰되었다. 장의 점막하 조직에 해당되는 곳은 점액양의 간질로서 많은수의 임파구가 미만성으로 침윤되었다. 장의 근육층에 해당되는 것은 불규칙적인 평활근다발로 구성되었으나 일부분은 교원섬유로 대체되었다. 이 평활근 외측에는 전형적인 Wilms 종양이 둘러 싸고 있었다. 기은성 (argyaffin) 염색을 시행한 결과 양성인 기은성 세포는 장점막 구조를 이루고 있는 관상선내에 주로 분포되었고 관상선과 인접해 있는 blastema 세포도 일부에서 반응하였다 (Fig. 8). 낭내 고형종괴를 피복하는 세포와 주변의 blastema 세포도 극소수에서 양성이었다.

고 찰

본 종양의 구성 성분인 Wilms 종양과 기형종의 요소를 양적으로 비교해 보면 종양의 대부분은 Wilms 종양으로 구성되었으나 주 구성요소인 Wilms 종양은 신실질과 거의 연속성이 없다. 신실질과 연속성을 갖는 종양성분은 장관을 닮은 기형종으로 구성되었다. 그러나 이 두 종양성분은 한종괴내에서 완전히 분리되어 위치하지 않았다. 즉 장점막 및 근육층에 해당하는 부위에서도 blastema 세포, 신세뇨관 및 신사구체로 분화를 하는 Wilms 종양성분이 관찰되었고 낭내에 위치한 Wilms 종양의 blastema 세포 결절내에서도 점액분비 선이 관찰되었다. 따라서 본 종양의 형성 과정에 대한 3가지 기전을 생각할 수 있을 것 같다. 즉 (1) 기형종과 Wilms 종양의 충돌 (collision) 가능성, (2) 기형종에서 부터 발생한 Wilms 종양, (3) Wilms 종양에서의 다양한 상피세포로의 분화등이다.

첫째, 본 증례는 두 종류의 종양성분이 서로 구별할 수 없이 여러곳에서 혼재하므로 두개의 기존 종양이 가운데에서 서로 만나게 되었을 가능성은 생각하기가 어렵다.

한편 두번째와 세번째 기전은 대단히 가능성이 많으나 그중 하나를 택하기는 쉽지가 않다. 신의 Wilms 종양은 중배엽성 조직인 골, 연골, 지방 및 근육조직

등으로 분화될수 있다는 사실은 잘 알려져있다. 또한 중배엽성 조직외에도 종양내에서 각화된 편평상피세포, 점액분비 및 호흡기계 상피세포와 기은성 세포 및 신경절 세포등이 관찰된바 있고⁵⁾ Wilms 종양에서 관찰된 다양한 상피세포들의 출현과 그 기원에 관해서도 여러 주장이 엇갈리고 있다. Evan과 Willis^{6,7,8)} 등에 의하면 편평상피세포는 종양내 신우 상피세포에서 기원한다고 하였고, Hou와 Azzopardi⁹⁾ 등은 종양내 집합세관의 화생성변화에 기인한다고 하였다. 그러나 최근 Variend등은⁴⁾ 이 상피세포 성분은 비종양성의 화생성변화에 의해 생성되었다기 보다는 Wilms 종양내 blastema 세포 자체가 다양한 상피세포로 분화할수 있는 전잠능 (tctipotency)에 기인한다고 하였고 한편 blastema의 전잠능은 종양이 유도되던 당시의 신의 발달단계 (nephrogenetic stage)에 따라 그 정도가 정해진다고 주장하였다. 그러므로 Wilms 종양도 중배엽 기원의 세포성분외에 외배엽 및 내배엽성 조직으로도 분화될 수 있는 소지가 있으므로 기형종의 모든 구성요소를 갖추었다고 해석할 수 있고 이런 점들이 과거에 Wilms 종양과 신기형종을 서로 같은 종양으로 혼동하여 사용하게된 원인인 듯하다⁹⁾.

이상에서와 같이 Wilms종양과 신기형종은 서로 중첩되는 소견을 보이므로 본 증례의 성인으로 기형종에서 생긴 Wilms종양과 Wilms 종양이 다양한 상피세포로 분화하였을 두가지 가능성중 어느 하나를 완전히 배제하기는 어렵다. 본 종양을 내배엽과 중배엽에서 기원한 조직으로 구성된 장관구조를 기관형성 (organogenesis)이란 점에서 기형종이라고 본다면 본 증례는 신기형종에서 Wilms 종양이 생성되었다고 할 수 있다. 그러나 기형종에서 흔히 관찰되는 피부 및 그 부속기구를 포함하여 다른 내배엽성 조직 성분이 전혀 없고, 점액분비 세포나 평활근 및 기은성 세포 등은 Wilms 종양에서도 분화될 수 있는 세포이며 본 종양에서도 blastema 세포에서 점액분비 선과 기은성 세포로 직접 분화되는 것 같은 부위가 여러곳에서 관찰된 점등은 Wilms 종양자체가 점액분비세포와 기은성세포로 분화하였을 가능성을 나타낸다고 할 수 있다.

즉 본 증례에서 종양의 대부분이 Wilms 종양으로 구성 되었으므로 본 종양을 Wilms 종양으로 볼때 기형종성 요소는 Wilms 종양 자체에서 분화된 것으로 해

석하는 것이 타당하다고 생각된다. 기형종성 요소를 갖는 종양으로 Wilms 종양과 유사한 것이 간아세포종으로서 간아세포종에서도 편평상피세포, 호흡기계 및 소화기계 상피세포와 멜라닌 및 황문근, 연골, 골조직등이 관찰된다^{10,11)}. 또한 문헌상 보고된 간 기형종이 최근 그 명명의 타당성에 대해 논란이 되고 있는데 그 이유는 태생기 간조직이 종양의 주 구성 요소이므로 간 기형종이라기 보다는 heteroplasia를 일으킨 간아세포종이라고 불러야 마땅하다는 주장이 그것이다.

1985년까지 문헌에 보고된 신 기형종은 피부양낭 (dermoid upt) 5예를 포함하여 모두 13예^{12~17)}인데 이들중에서 4예는 미분화된 신조직을 갖고 있었고, 4예 중 Dische등이 보고한 예는 기형종성 요소로 편평상피세포와 편평이행상피세포로 구성된 세관과 황문근 연골 및 신경절세포등이 존재한다는 점으로 이 1예는 teratoid Wilms tumor에 해당하는 것으로 생각하였다. 이상의 여러가지로 미루어볼때 본 증례는 Wilms 종양 성분외에 화생성 변화만으로는 설명할 수 없는 성숙 조직성분이 많이 나타나는 것으로 볼 때 문헌상 기술된 이른바 「teratoid Wilms tumor」의 범주에 속한다고 생각할 수 있을 것 같다. 한편 문헌상 기술된 신 기형종 (intrarenal teratoma)은 본 종양과는 구별이 되어야 하는데 그 주요 감별점은 종양 주 성분이 nephroblastoma의 여부라고 할 수 있겠다. 신의 기형종도 대단히 드문 것으로 명문 문헌상의 8예중 1예가 한국에서 박동¹⁸⁾이 보고한 것이다. 박동의 예에서는 신아세포종의 성분이 어느 정도를 차지하고 있는지에 대한 기술이 없으나 적어도 일부에서는 미분화 신조직이 출현한 것은 대단히 흥미 있는 점으로서 이 부위를 “focal teratoid Wilms tumor”라고 할 수 있는지는 논란의 대상이 될 수 있을 것이다.

결 론

저자들은 복부에 외상을 받고 생긴 복통과 좌측 측복부 종괴를 주소로 내원하여 신적출술을 받은 3세된 여아의 좌신에서 병리조직학적으로 전형적인 Wilms 종양을 관찰하였는데 이 종양내에서 점액 분비 선과 기은성 세포 및 배상세포등으로 구성된 낭성 구조물이 외측에 평활근 다발로 둘러 싸여 장관과 유사한 조

직 성분을 포함하고 있었다. 본 종양의 병리조직학적인 특성이 이른바 teratoid Wilms tumor에 해당한다고 사료되어 그 1예를 보고하였다.

REFERENCES

- 1) Beckwith JB, Palmer NF: *Histopathology and prognosis of Wilms' tumor. Cancer* 41:1937, 1978
- 2) 서정욱, 지제근, 이상국외: Wilms 종양의 병리학적 검색. *대한병리학회지* 18:113, 1984
- 3) Hou LT, Azzopardi JB: *Muco-epidermoid metaplasia and argentaffin cells in nephroblastoma. J Pathol Bacteriol* 93:477, 1967
- 4) Variend S, Spicer RD, et al: *Teratoid Wilms' tumor. Cancer* 53:1936, 1984
- 5) Dische MR, Johnston R: *Teratoma in horseshoe kidneys. Urology* 13:435, 1979
- 6) Even RW: *Histological appearances of tumors, Edinburgh and London, 1956, p676*
- 7) Willis RA: *The borderland of embryology and Pathology. London, 1958, p420*
- 8) Gordon A: *Intestinal metaplasia of the urinary tract epithelium. J Path Bact* 85: 441, 1963
- 9) Bennigton JL, Beckwith JB: *Atlas of tumor pathology, second series, Fascicle 12, Tumors of the kidney, renal pelvis and ureter. Washington DC, Armed forces institute of pathology, 1975*
- 10) Dehner LP: *Hepatic tumors in the pediatric age group: A distinctive clinicopathologic spectrum. In: Rosenberg HS, Bolande RP, eds: Perspectives in pediatric pathology Vol 4. Chicago: Year book medical publishers. Inc, 1978, p217*
- 11) Misugi K, Reiner CB: *A malignant ture teratoma of liver in childhood. Arch Pathol* 80:409, 1965
- 12) Baldwin JF: *Dermoids of the kidney. Surg Gynecol Obstet* 20:219, 1915
- 13) McCurdy GA: *Renal neoplasms in childhood. J Pathol* 39:623, 1934
- 14) Kojiro M, Ohishi H, Isobe H: *Carcinoid tumor occurring in cystic teratoma of the kidney. Cancer* 38:1636, 1976
- 15) Aubert I, Casamayon J, Denis P, et al: *Intraarenal teratoma in a newborn child. Eur Urol* 4:306, 1978
- 16) Glazier WB, Lytton B, Tronic B: *Renal teratomas: Case report and review of the literature. J Urol* 123: 98, 1979
- 17) Park CI, Lim NI, Lee YB: *Intrarenal teratoma.*

Korean J Pathol 16:836, 1982

- 18) Aaronson IA, Sinclair-Smith C: *Multiple cystic teratomas of the kidney. Arch Pathol Lab Med* 104: 614, 1980

— Abstract —

Teratoid Wilms Tumor

—A Case report—

Yeon Lim Suh, M.D., Je G. Chi, M.D.
and **Sang Eun Lee, M.D.**

Departments of Pathology and Urology,
College of Medicine,
Seoul National University

A three year old girl with a left renal teratoid Wilms tumor is reported.

The tumor was located both inside and outside the kidney parenchyme, to form a well encapsulated mass containing two lobulated solid and cystic masses. The tumor consists predominantly of otherwise typical Wilms tumor irregularly mixed with teratoid tissue elements such as intestinal tract, mucous glands with argentaffin cells, goblet cells and transitional epithelium. These heterologous elements were regarded as diverse epithelial differentiation of totipotent cells in certain nephrogenetic period, and this tumor was considered to be best called "teratoid Wilms tumor".