

성인에서 발생한 Wilms 종양 1예

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

김경미 · 이교영 · 강창석 · 심상인 · 김선무

Wilms' Tumor in an Adult

— Report of a case —

Kyoung Me Kim, M.D., Kyo Young Lee, M.D., Chang Suk Kang, M.D.
Sang In Shim, M.D. and Sun Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, College of Medicine, Catholic University, Seoul, Korea

Wilms's tumor, which is the most common renal tumor in childhood, has rarely been reported in adult. Diagnosis of Wilms' tumor in an adult is more apt to be accidental and is almost never suspected in the adult until discovered at operation or necropsy. Recently, we experienced a case of Wilms' tumor in 20-year-old female patient with chief complaints of right flank pain and hematuria for two months. Renal angiogram revealed a huge renal mass replacing the upper portion of the right kidney. Nephrectomy was done under the impression of renal tumor. Grossly, the tumor was rather soft and relatively well circumscribed, measuring 13×8.3 cm in dimension with adhesion to renal capsule and perirenal adipose tissue. The cut surfaces revealed grayish brown in color with areas of multifocal necrosis and hemorrhage. Histologically, the tumor was composed of mainly ovoid or polygonal shaped undifferentiated blastemal cells with large areas of necrosis. (Korean J Pathol 1993; 27: 392~396)

Key Words: Wilms' tumor, Adult

서 론

Wilms 종양은 유소아기에 호발하는 원발성 악성 신종양으로 미분화 신조직에서 기원한다고 알려져 있다. 현미경적으로는 원시 신사구체, 신세관 또는 미분화 간엽조직과 때로 분화가 좋은 횡문근 등이 관찰되어 미분화 아주체형(blastemal), 간질형(stromal), 상피형(epithelial) 및 혼합형 등으로 분류된다. 이 종

양은 10세 이하의 소아에서 잘 생기며, 특히 1~4세에서 가장 흔하고 성인에서의 발생률은 매우 드물어 원발성 신종양의 약 0.5% 정도이다^{1,2)}. 국내에서는 18세 남자³⁾, 61세 남자⁴⁾, 63세 남자⁵⁾ 그리고 67세 여자 등⁶⁾ 모두 4예가 보고되어 있다.

저자들은 가톨릭의대 부속 성모병원에서 20세 여자 환자의 우측 신장에 발생한 단상성 미분화 아주체로 구성된 Wilms 종양 1예를 경험하였기에, 매우 드문 증례로 생각되어 이들 조직학적 소견과 기원에 중점을 두어 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

20세 여자 환자가 약 2개월 전부터 시작된 우측 옆구리 불편감과 혈뇨 및 체중 감소를 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 환자는 37.8°C로 미열이 있었으며 혈압은 정상이었다. 소변 검사에서 적혈구가 20~30/

접 수: 1992년 8월 10일, 게재승인: 1993년 2월 17일
주 소: 서울시 영등포구 여의도동 62번지, 우편번호 150-010
여의도성모병원 임상병리과, 김경미

*본 논문의 요지는 1991년 4월 19일 대한병리학회 월례 집담회에서 발표되었음.

**본 논문은 가톨릭-중앙 의료원 학술 연구 조성비로 이루어 졌음.

HPF로 검출되었고 7~10/HPF의 백혈구도 관찰되었다. 혈액검사 소견상 헤모글로빈/헤마토크릿 치는 9.0 g/dl 및 27.1%였다.

흉부 X-선 검사상 우측 전반부 세번째 늑골에 전이

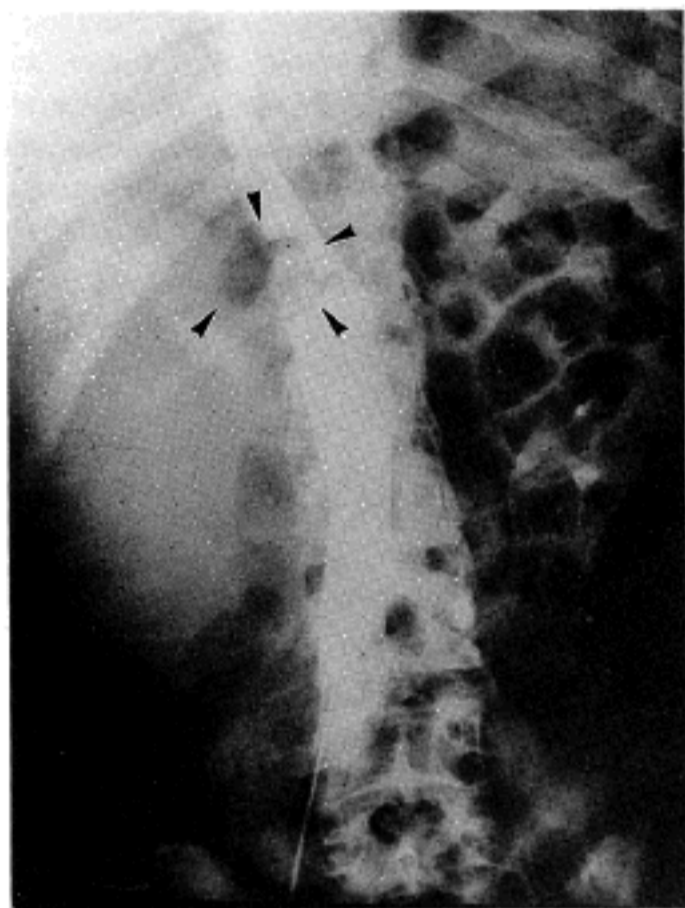


Fig. 1. Inferior venacavagram showing a filling defect in the right renal vein level.

성 결절로 의심되는 음영이 관찰되었다. 신동맥 조영 검사에서는 풍부한 혈관을 갖는 커다란 종괴가 우신 상부에 위치하고 있었다. 대정맥 조영 검사에서는 신정맥 부근의 하대정맥 내에 종양색전에 의한 것으로 추측되는 결손 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 신종양의 의진 하에 우측 신장의 광범위 적출술 및 하대정맥내 종양색전 제거술을 시행하였다. 수술시 우신은 주위 조직 및 대정맥과의 유착이 매우 심하였다. 수술직후 환자는 합병증인 폐색전증으로 사망하였다.

육안 소견상 절제된 우신은 크기가 16.2×12.8×9.5 cm였고 무게는 1,000 gm이었다. 하부의 극히 일

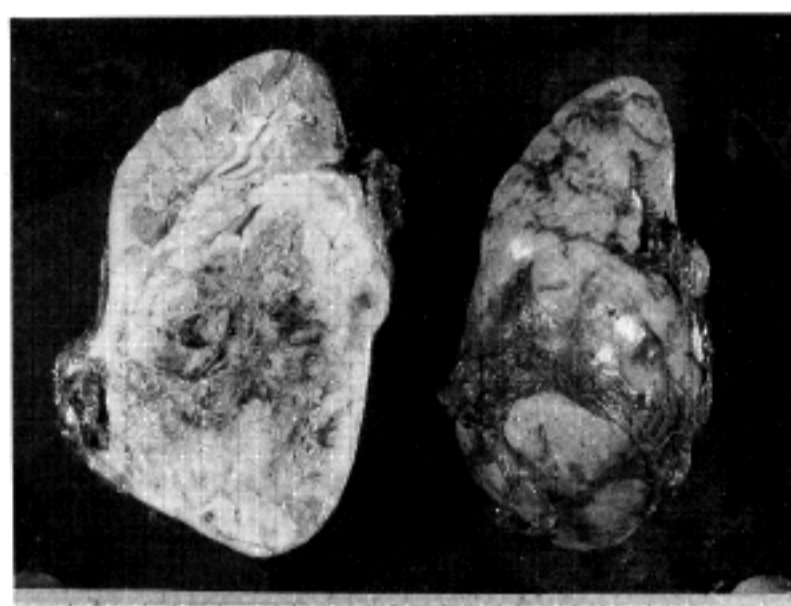


Fig. 2. Tumor mass replacing most of the kidney with a small amount of remaining normal parenchyma.

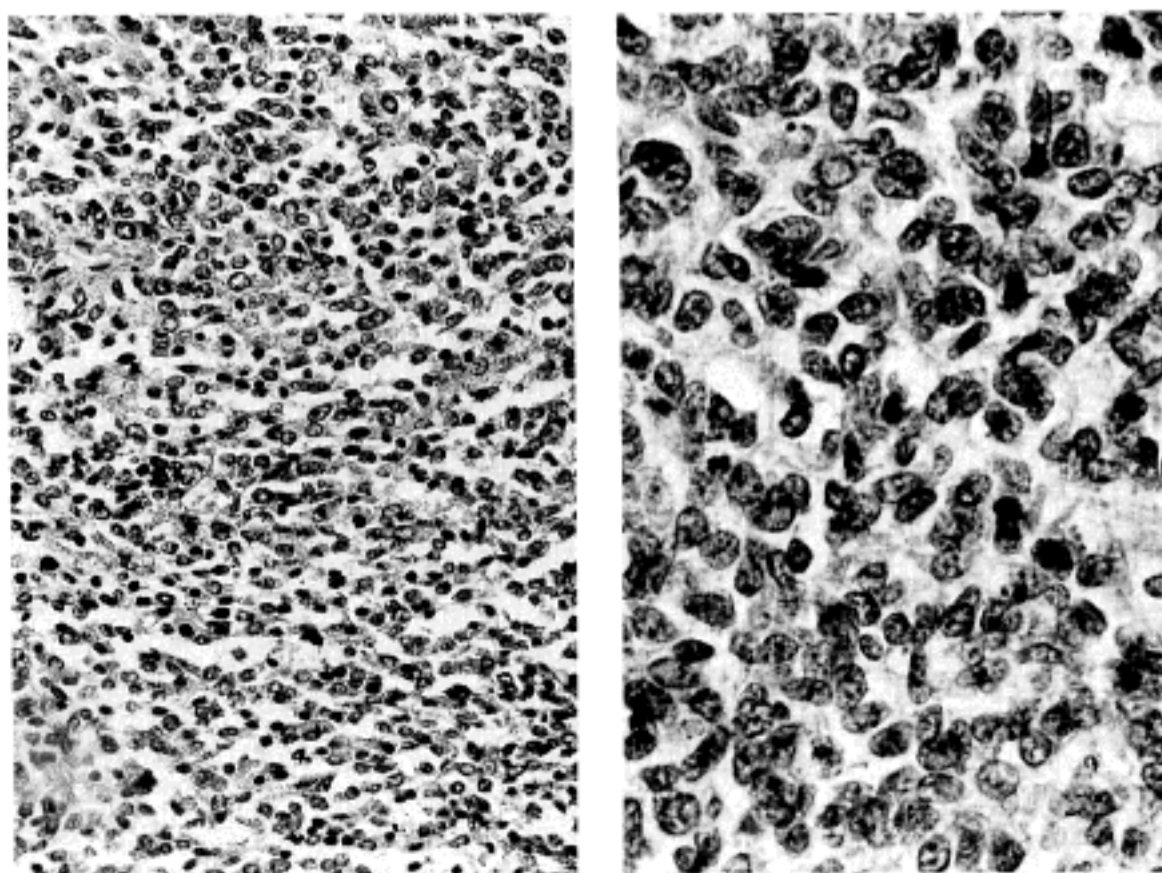


Fig. 3. Primitive blastemal cells with ovoid, hyperchromatic nucleus and scanty amount of cytoplasm with frequent mitoses.

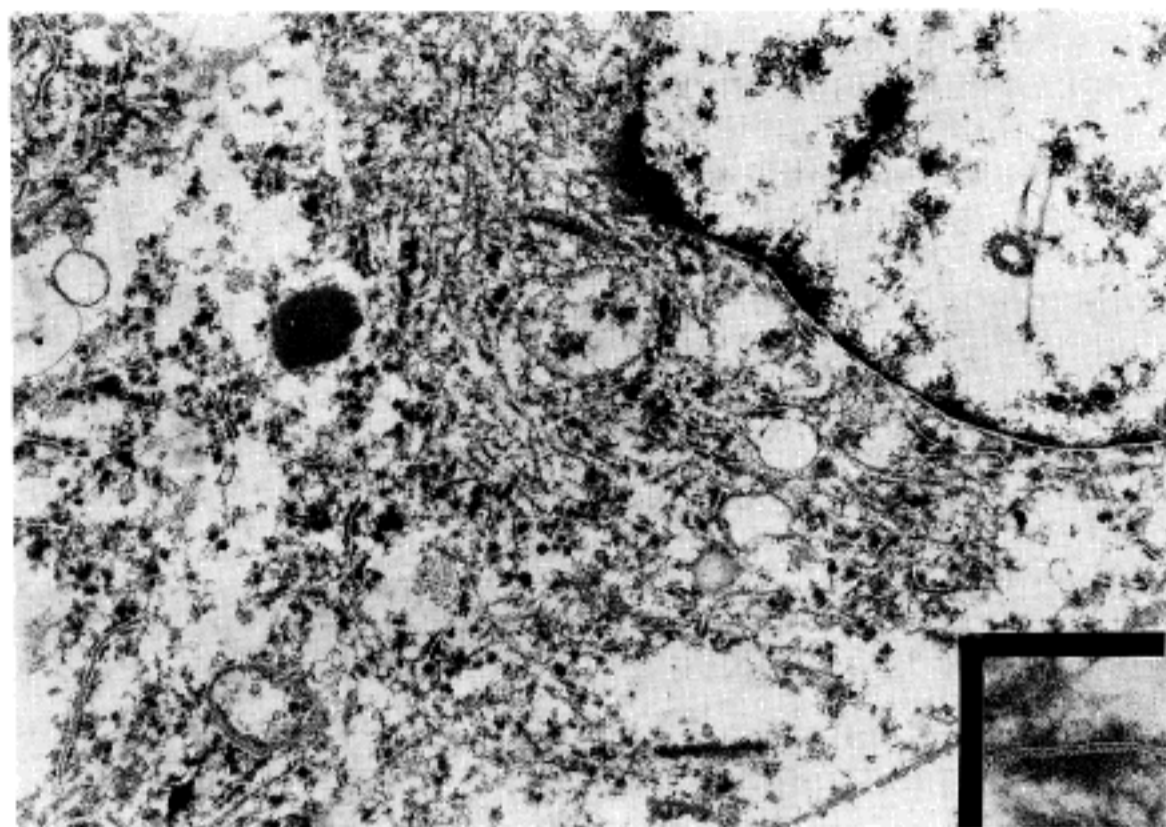


Fig. 4. Electron microscopic finding of the tumor cells using formalin fixed, paraffin embedded tissue shows many mitochondria, rough endoplasmic reticulum and cell junctions(inset).

부분을 제외한 대부분의 신조직은 13.0×8.3 cm의 종괴로 대체되어 있었다. 종괴는 비교적 경계가 분명하였으며 연성이었고 신막을 뚫고 주위조직으로의 침윤과 유착이 관찰되었다. 단면은 회갈색으로 광범위한 출혈과 괴사가 동반되었다(Fig. 2).

광학현미경 소견상 종양은 크기가 비교적 작고 둥근 모양의 일정한 세포들이 충실성 집락을 이루고 있었으며, 많은 부위에서 출혈과 괴사가 관찰되었다. 세포질의 양이 매우 적었으며 핵들은 난원형 내지는 방추형이었다. 핵들은 과염색성을 보였고 간혹 핵소체를 갖기도 하였으며 핵분열이 흔히 관찰되었다(Fig. 3). 일부분에서는 세포의 변성으로 인해 가로제트(pseudorosette)를 보이는 부위도 있었으나 명백한 관상구조나 사구체양 구조는 관찰되지 않았다. Grimelius 염색과 Fontana-Masson 염색상 음성 반응을 보였다.

면역조직화학적 검사상 종양 조직은 부분적으로 vimentin에 양성 반응을 보였고, neuron specific enolase, S-100 단백, chromogranin, desmin, cytokeratin, epithelial membrane antigen 및 myoglobin 등에는 음성 반응을 보였다.

전자현미경 검사상 세포들은 난원형 또는 방추형의 핵, 풍부한 사립체 및 세포 소기관들을 갖고 있었으며 많은 교소체(desmosome)가 관찰되었다(Fig. 4). 또 어떤 부위에서는 뚜렷한 핵소체와 적은 양의 세포 소기관을 갖기도 하였으며 간혹 세포질내에 교원 섬유를 갖는 세포들도 관찰되었다.

고 찰

Wilms 종양은 배아성(embryonic) 종양으로서

Culp와 Hartman⁷⁾은 이 종양이 신모세포종 등 51개의 동일한 진단명을 갖고 있음을 제시하였다. 이러한 다양한 진단명, 불확실한 진단, 그리고 문헌에 보고된 보고의 차이로 인해 정확한 발생 빈도를 알아내는 데에 어려움이 있다. 진단시 평균 연령은 남아에서 36.5개월, 여아에서는 42.5개월이며 무홍채증이나 오로 생식기계의 기형이 Wilms 종양과 동반되는 경우 평균 연령보다 더욱 어린 나이에서 발생한다.

Wilms 종양의 발생 빈도는 전체 신종양의 2~3%로 주로 유아에 발생하며, 소아에서는 가장 흔하여 신종양의 20.4%를 차지한다. 성인에서도 드물게 보고가 되고 있는데, 성인에서의 정확한 발생률은 저자에 따라 상당한 차이가 있고, 병명에 대한 용어가 다양하기 때문에 확실히 알 수는 없으나 원발성 신종양의 약 0.5%정도라고 추측된다²⁾. 여러 보고에 의하면 성인에서의 Wilms 종양은 50대에 가장 높은 발생 빈도를 보이며, 최고 연령은 80세 여자에서 었다⁸⁾. 성별간에 발생 빈도의 차이는 없다고 알려져 있다.

이 종양의 조직 기원에 대해서는 1872년 Eberth⁹⁾가 Wolff 관에서 근원한다고 주장한 이래 많은 논쟁이 있어 왔고, 1899년 Wilms¹⁰⁾는 미분화 중배엽성 구조에서 근원한다고 생각하였다. 즉 횡문근 세포는 근육분절(myotome)에서 유래되고, 골조직, 연골조직은 골분절(sclerotome)에서, 선조직은 Wolff 관에서, 섬유지방조직, 혈관조직, 평활근조직은 중배엽에서 유래된다고 설명하였다. 1946년 Bell¹¹⁾은 이 종양의 근원이 다양한 세포로 분화할 수 있는 원시적 간질세포인 신아주체(renal blastema)에서 기원한다고 주장하였는데 이것이 현재 가장 인정받고 있는 가설이다.

Wilms 종양은 육안적으로 다양한 크기를 갖고 있으며, 대개는 크고 팽창되어 신장 및 주위조직을 파괴시키고 복강 내를 충만시킬 정도로 커지기도 한다. 이등³⁾의 신종양 분석에서 살펴보면, 보고한 Wilms 종양 6예 모두 장경이 10 cm 이상으로 큰 종괴를 형성하고 있었다. 흔히 피막으로 잘 싸여져 있고 절단면은 회백색을 띠고 균질하며 심한 출혈과 괴사가 동반되기도 한다. 서등¹²⁾의 보고에 의하면 출혈과 괴사가 많이 동반될수록 미분화 아주체형이 많았다고 하였는데 이 점은 본 예에서도 일치하였다. 성인에서의 Wilms 종양은 소아에서 발생한 것과 조직학적으로 큰 차이는 발견되지 않는다¹³⁾. 현미경적 소견은 종양에 따라 다르고 또한 동일한 종양에서도 부위에 따라 다르며 때로는 한가지 조직학적 유형이 우세하게 나타나기도 한다. 일반적으로 Wilms 종양의 특징적인 조직학적 소견은 미성숙 간질세포로 구성되는 기질과 원시성 혹은 부전형의 사구체, 세뇨관이 나타나는 것이다. 이외에도 황문근, 교원 섬유 조직, 골, 연골, 지방 세포등이 나타날 수 있다.

본 예의 경우 사구체 및 세뇨관 구조는 관찰할 수 없었고 미성숙한 난원형 혹은 방추형 세포들로만 구성되어 있어 미국립 Wilms 종양 연구단(National Wilms' Tumor Study group)의 분류¹⁴⁾로는 단상성 아주체형(monophasic blastemal)이었다. 따라서 소세포 암종 및 분화가 나쁜 이행상피 세포암, 그리고 신세포암종과의 감별이 필요하였다. 소세포 암종과의 감별을 위하여 Grimelius 염색과 Fontana-Masson 염색을 시행하여 음성반응을 확인하였고, 면역조직화학적 검사상 chromogranin 및 neuron specific enolase에 음성이었으며, 전자현미경 관찰에서도 신경분비성 과립을 관찰할 수 없어 소세포 암종을 감별하였다. 이행상피 세포암은 신우와의 연결이 없었고 면역조직화학적 검사상 vimentin에 국소적으로 양성을 보인 점 등으로 감별하였다. 분화가 나쁜 신세포 암종은 세포질이 너무 적고 선상분화를 전혀 보이지 않으며 전자현미경 검사상 지방소적이 관찰되지 않아 감별할 수 있었다. 전자현미경 검사는 분화가 나쁜 아주체형으로만 구성된 Wilms 종양인 경우에 다른 소세포 암종과의 감별에만 도움이 되고 별다른 진단적 가치는 없다. 또한 면역조직화학적 검사도 진단에는 별 도움을 주지 못하며 단지 Wilms 종양의 발생기전에 대한 연구에만 가치가 있다고 한다¹⁵⁾.

성인에서의 Wilms 종양은 소아에서와 마찬가지로 폐로 가장 전이를 잘하며 그 외에 보고된 전이 장기로는 간, 골, 피부, 및 안구 등이 있다¹³⁾. 전이는 일반적으로 인접 장기로 직접 전파되고 혈행성 전이도 일어나며, McDonald와 Priestly¹⁶⁾는 신정맥으로의 침윤이 적어도 45%에서 일어남을 보고하였는데, 본 예에서도 신정맥 내로의 침윤과 늑골로의 전이를 관찰할 수 있었다. 평균 생존연령은 3개월에서 30년으로 비교

적 광범위하다¹⁷⁾.

성인에서 발생한 Wilms 종양은 소아의 경우보다 더 나쁜 예후를 갖는다고 생각되나¹⁷⁻¹⁹⁾, Jagasia 및 Thurman¹¹⁾은 소아에서보다 더 예후가 좋다고 주장하기도 하였다. 실제로 성인에서 5년 생존율이 보고된 예는 97예중 5예가 있으나 진단의 불확실성 때문에 정확한 평가는 어렵다고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Jagasia KH, Thurman WG. *Wilms tumor in an adult. Arch Int Med* 1965; 115: 322-5.
- 2) Bruce SO, Arthur JB. *Wilms tumor in an adult. Cancer* 1970; 25: 21-5.
- 3) 이상국, 강신광, 안금환. 신종양의 병리학적 검색. 대한병리학회지 1978; 12: 1-8.
- 4) 정화순, 송옥영, 김춘원, 김기홍. 성인에 발생한 신아세포종 1예. 대한병리학회지 1979; 13: 287-92.
- 5) 박문향, 서정일. 성인에 발생한 상피성 Wilms 종양. 대한병리학회지 1985; 19: 473-7.
- 6) Jeong HJ, Park KH, Choi HK, Kim KH, Choi IJ. *Adult Wilms tumor. A case report. Yonsei Med J* 1989; 30: 88-94.
- 7) Culp O, Hartman FW. *Mesoblastic nephroma in adults: A clinicopathologic study of Wilms tumor and related renal neoplasm. J Urol* 1948; 60: 522-7.
- 8) Clay J. *Developmental mixed tumor of the kidney in a patient aged 80 female. Brit Med J* 1930; 2: 1083-7.
- 9) Eberth CJ. *Myoma sarcomatodes renum. Arch Path Anat* 1872; 55: 518-20. Cited by Klapproth¹⁰⁾
- 10) Wilms M. *Die Mischschwuelste. Heft I: Die Mischschwuelste der Niere, p 1-99, Leipzig: Verlag Arthur Georgi, 1899. Cited by Klapproth¹⁰⁾*
- 11) Klapproth HJ. *Wilms tumor; A report of 45 cases and an analysis of 1351 cases reported in the world literature from 1940-1958. J Urol* 1959; 81: 63-48. 7. Bruce SO, Arthur JB. *Wilms tumor in an adult. Cancer* 1970; 25: 21-5.
- 12) 서정욱, 지제근, 이상국, 안효섭. Wilms 종양의 병리학적 검색. 대한병리학회지 1984; 18: 113-21.
- 13) Babian RJ, Skinner DJ, Waisman J. *Wilms tumor in the adult patients. Cancer* 1980; 45: 1713-9.
- 14) Beckwith JB. *Wilms tumor and other renal tumors of childhood. A selective review from the national Wilms tumor study pathology center. Hum Path* 1983; 14: 481-92.
- 15) Mierau GW, Beckwith JB, Weeks DA. *Ultrastructure and histogenesis of the renal tumors of childhood: An overview. Ultrastructural pathology* 1987; 11: 313-33.
- 16) McDonald JR, Priestly JT. *Malignant tumors of*

- kidney; surgical and prognostic significance of tumor thrombosis of renal vein. Surg Gynec and Obstet 1943; 77: 295-306.*
- 17) Farrow GM, Harrison EG, Utz DC. *Sarcoma and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. Cancer 1968; 22: 556-608.*
- 18) Altug M, Carmichael FA, Clarke HH, Stockton RW. *Wilms tumor in an adult long time survival with palliative resection of lung and brain metastasis. J Urol 1964; 91: 212-9.*
- 19) Newman D, Vellios F. *Adult carcinosarcoma of the kidney. Am J Clin Path 1964; 42: 45-9.*
-