

결절성 경화증을 동반한 양측성 신혈관근지방종 1례

고신대학 의학부 비뇨기과학교실

김갑병, 류현열

A Case of the Renal Angiomyolipoma with Tuberous Sclerosis

Kap Byung Kim, M.D., Hyun Yul Rhew, M.D.

Department of Urology, Kosin Medical College, Pusan, Korea

= Abstract =

Renal angiomyolipoma is a sort of benign tumor of the kidney, which is composed of the mixture of blood vessels, fat tissue and smooth muscle. It commonly occurs in association with tuberous sclerosis, which is characterized by epilepsy, mental retardation, adenoma sebaceum, and other lesions such as retinal phakomas and hamartomas of the kidney, brain, and other viscera.

Herein we present a case of the renal angiomyolipoma with tuberous sclerosis in a 52-year old female

I. 서 론

신혈관근지방종은 신장에 발생하는 비교적 드문 양성종양의 일종으로서 병리조직학적으로 지방질, 평활근, 혈관 등으로 구성되는 특징이 있으며, 종양 발생이 단독으로 나타나는 경우도 있지만 결절성 경화증과 동반되어 양측 신장에 다발성으로 오는 경우도 흔히 볼 수 있다. 저자들은 52세 여자에서 결절성 경화증을 동반한 양측성 신혈관근지방종 1례를 치험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환 자 : 오○순, 여자, 52세

주 소 : 우측 측복통

현병력 : 입원 2일 전부터 갑자기 우측 측복통 및 고열, 오한, 구토 등을 동반하여 응급실에 내원하였음.

과거력 : 3세 때 간질발작

가족력 : 특이사항 없음

이학적 소견 : 입원 당시 전신쇠약 및 우측 측복부 선통이 있어 진통제를 맞았으며 정신 발육상태는 지

연되어 있었다. 입원 당시 혈압 90/60mmHg, 체온 38.2°C, 맥박 96/min, 체중 43kg였고, 안면 전반에 걸쳐 다발성 구진이 있었으며(Fig.1), 복부 촉진시 우측 상복부에 단단하고 유동성이 있는 압통성의 종물이 촉진되었고, 우측 늑골척추각에 압통이 있었다.

검사소견 : 혈액소견에 Hb 8.3gm/dl, Hct 24%, WBC 17,900/mm³, 혈소판 491,000/mm³였다. 요검사 소견은 단백(+), 당(-), 비중 1.025, WBC 10~15/HPF, RBC 2~3/HPF, Bence Jones Protein(-)였고, 요세균 배양검사에서 균은 자라지 않았으며 요세포학적 검사는 음성이었다. 혈액화학적 소견은 BUN 14.9mg%, Creatinine 1.0mg%로 정상이었으며, Total protein 5.5mg%, albumin 2.8mg%로 감소되었고, LDH 506IU/dl로 증가되어 있었다. Serum Iron 55μg%, TIBC 244μg%이며, 혈청전해질은 정상범위였다.

X-선 소견 : 흉부 X-선 촬영에서 양측 폐 전반에 걸쳐 속립상의 석회화 양상이 있었으며(Fig.2), 단순 두개골 촬영은 정상소견이었다. 경정맥성 신우촬영에서는 양측 신장의 배설기능은 정상이었으나 우측 신우, 신배는 상부종물로 인해 왜곡되어 있었으며 하방으로 전위되어 있었다(Fig.3).

초음파촬영 : 우측 신장 대부분을 포함하는 에코가 증가된 종물을 나타냈으며, 좌측 신장에도 상부와 중간 부위에서 작은 에코성 종물이 보였다(Fig.4,5).

수술 소견 : 심한 우측 측복부 동통 및 감염, 계속되는 출혈 등으로 우측 신적출술을 시행하였다. 전신마취 하에 환자를 앙와 위로 누이고 상복부에 정중절개를 가해 경복막성으로 우측 신장을 노출시켰다. 소아 두대의 과다혈관성 종물이 신상부 및 중부에 걸쳐 있었으며 주위 조직과 유착되어 있지는 않았다. 이를 부분적출하기는 어려울 것으로 판단되어 신적출술을 시행하였으며 주위 임파선 비대는 보이지 않았고 반대편 신장에서도 소엽성 결절이 촉진되었다. 안면의 구진도 함께 조직검사하였다.

병리학적 소견 : 육안적 소견으로 적출된 우측 신장은 크기 17×11×3cm, 무게 825gm으로 커져 있었으며, 상부 및 중부가 종괴로 대체되고 '종괴의 표면은 소엽성을 나타냈다. 절단면에서 종괴의 크기는

13×9×3cm이었고 주위의 실질조직과 비교적 분명한 경계를 이루고 있었으며 대체로 황백색이고 균등균대 낭종을 형성하고 국소적인 출혈부위가 관찰되었다. 종괴는 신피막으로 둘러싸여 있었으며 피막으로 전이는 되지 않았다(Fig.6). 현미경적 소견으로 종괴는 지방 및 혈관과 평활근의 혼합을 보이고 혈관은 사행성으로 두꺼워져 있었으며 혈관벽에 탄성조직층은 없었다. 평활근의 다형태성 세포는 과염색성 및 다형태성 다핵을 보였다(Fig.7). 안면 구진에 대한 조직검사에서 모세혈관이 확장 및 증가되어 있었으며 위축된 모지조직 주위에 교원섬유질이 밀집되어 있었다(Angiofibroma)(Fig.8).

진 단 : 결절성 경화증에 동반된 신혈관근지방종
술후 경과 : 술후 동통 및 발열, 빈혈 등이 교정되고 전신상태가 양호하여 술후 12일에 퇴원하였다.

Ⅲ. 고 안

신혈관근지방종은 비교적 드문 양성 종양이지만 임상증상이나 치료에 대한 논란 때문에 많은 관심을 모으고 있다. 이 종양의 원인은 아직 불분명하지만 대부분 학자들이 신장의 배아세포에서 생긴다고 생각하며, 조직이 기형발육하여 종양의 형태를 나타낸다고 하여 과오종으로 불리우기도 한다. 발생빈도는 매우 드물어 150,000 : 1로 발생하며 여자가 남자보다 4 : 1 정도로 많고 우측보다 좌측이 많으며 40~60대 사이의 여성에서 잘 나타난다고 한다.^{1,2,3,4}

신혈관근지방종은 결절성경화증과 많은 관련이 있어 결절성경화증 환자의 80%가 이 종양을 동반하며, 신혈관근지방종으로 진단된 환자에서 적어도 50%가 결절성경화증의 증상을 가진다. 이 경우 대개가 양측성이며 다발성이다. 그러나 결절성경화증이 없는 경우는 대개 병소가 하나이거나 단측성이며 주로 여성에서 생긴다.^{1,2,3,10}

대개의 경우 증상이 없거나 급작스러운 신주위출혈이 제일 먼저 나타나는 경우가 많으며, 그외에 종양내로의 출혈로 인한 심한 신전통, 종물의 촉진, 육안적 혈뇨, 속 등의 증상으로 내원하게 된다.

Moulton¹⁰에 의하면 결절성경화증은 유전성 질환

으로서 진단은 정신발육의 지연, 간질, 안면에 피지선종, 망막이나 시신경에 양성종양, 다발성 신양성종양 등 5가지 증상 중 2가지 이상 있을 때 진단을 내릴 수 있다고 하였다. 그의 심폐기능의 장애와 피부에 사그린 반점, 손발톱 주위의 섬유종 등이 생기며 양측 신에 발생하는 경우는 신부전증을 초래할 수 있다.¹⁰⁾ 본 레에서도 안면에 피지선종과 간질발작의 과거력이 있으며 지능지수가 50 정도로 정신발육이 지연되어 있었고 다발성 양측 신혈관근지방종이 있어 결절성경화증이라 할 수 있다.

진단은 복부단순촬영에서 신우관이 팽대되고 지방에 의해 종물내 방사선 투과성부위가 보이면 일단 의심을 하여야 하며 경정맥성 신우촬영에서 신을 침범한 종물소견을 보이며 신우신배는 전위 혹은 압박받는 소견을 보이고 양측 다발성인 경우에는 다낭종신과의 감별을 요한다. 신동맥 촬영 상에서는 신세포암과 구별이 곤란하나 풍부한 혈관을 갖는 종물과 그 각 혈관의 형태가 불규칙하고 사행성인 주행을 나타내며 크기가 비교적 작고 규칙적인 동맥류가 신장의 엽간 혹은 소엽간 동맥에 포도송이 모양으로 나타나고, 동정맥류가 없어 정맥상기가 일찍 나타나지 않으며 정맥상기는 근조직 때문에 양과겹질 모양을 나타내고, 정상적인 신실질과 종양 사이에는 경계가 비교적 명확한 것 등으로 구분할 수 있다.

초음파검사서 혈관근지방종의 지방함유 때문에 높은 강도의 에코양상을 보이며 컴퓨터 단층촬영은 지방의 특징적인 소견을 보이므로 가장 정확한 진단법으로 알려져 있으며 신세포암과는 달리 지방조직으로 인한 밀도저하가 진단에 도움이 된다. 그의 환자의 흉부 X-선상에 양측 폐에 걸쳐 망상형 또는 망상결절형으로 석회화 침착을 보여 다른 질환과 비슷한 양상을 보이며 본 레에서도 양측 폐 전반에 걸쳐 속립성 석회화 침착을 볼 수 있었다. 그리고 두개골, 척추, 골반골 등에 골경화증이 올 수 있다.^{7,8,10)}

병리조직학적 소견으로는 육안적으로 신세포암과 감별이 힘들나 균일하지 않고 소엽화되지 않았으며, 종물의 중앙에 괴사가 나타나지 않는다. 광학현미경 소견에선 평활근, 혈관, 성숙된 지방조직으로 구성되어 혈관은 외견상 동맥과 유사하나 탄성조직이 결핍되고 특히 내측 경계막이 없어 이로 인해 신주위

로 쉽게 출혈되며, 혈관의 근육층으로부터 평활근이 기인하며, 지방세포는 큰 중심공포가 있고 주변에 작은 핵을 가지고 있다.

동통, 측복부 종물, 혈뇨가 있으면 치료를 요하며 Barry 등²⁾은 결절성경화증을 동반한 양측성 질환일 때는 합병증만 치료하고 단측성일 때는 진단을 위해 개방성·신생검만 실시하고 합병증을 치료했으며 결절성경화증이 없이 단측에만 신혈관근지방종이 있으면 부분신적출술을 시행하고, 단측이면서 신세포암과 구별이 곤란할 때는 근치적 신적출술을 시행했다. 이 종양으로부터 출혈이 심하면 신혈관촬영을 통해 선택적 신동맥색전술로 출혈부위를 막음으로서 치료할 수 있다.

저자들의 예에서는 술전 결절성경화증에 동반된 양측 다발성 신혈관근지방종으로 진단되어 심한 동통 및 감염, 출혈을 보존적으로 치료했으나 진전이 없어 신적출술을 시행하였다.

IV. 결 론

저자들은 최근 52세 여자에서 결절성경화증에 동반된 신혈관근지방종 1례를 치험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Bagley D, Appell R, Pingoud E and McGuire EF: Renal angiomyolipoma Diagnosis and management. Urology, 15:1, 1980
2. Barry JM: Renal angiomyolipoma In Current Urological Therapy. edited by Kaufman JH. Philadelphia, WB Saunders, 1980, p.76
3. Bissada NK, White JH, Sun CN, Smith PL, Barbour GL and Redman JR: Tuberous sclerosis complex and renal angiomyolipoma Urology 6:105, 1975
4. Douglas MW, Richard GW: Bilateral involvement of renal hamartoma in 2 cases without tuberous sclerosis J Urol 125:99, 1981

5. McCullough DL, Scott R and Seybold HM :
Renal angiomyolipoma. Review of the literature
and report of 7 cases. J.Urol. 105 : 32, 1971
 6. Moolten SE : Hamartial nature of the Tuberous
Sclerosis Complex and Its bearing on the
Tumor Problem : Report of a case with Tumor
Anomaly of the Kidney and Adenoma
Sebaseum. Arch. Intern. Med 69 : 538, 1942
 7. Paul, Joul : Essential of Roentgen Interpretation,
4th ed. Harper and Row Publishers, 1981,
p.1002
 8. Shawker TH, Horvath KL, Dunnick NR and
Javadpour N : Renal angiomyolipoma. Diagnosis
by combined ultrasound and computerized
tomography J Urol. 121 : 676, 1979
 9. Smith DR : General Urology, 11th ed. Los
Alfos, Lange Medical publications, 1984, p 307
 10. Witten DM, Myers GH and Utz DC : Emett's
clinical urography 4th ed. Philadelphia, WB
Saunders, 1977, 1474~1486
-



Fig. 1. Photograph of the patient shows cutaneous lesion on the face and neck which is firm, discrete yellowish or telangiectatic papule and a butterfly distribution over the nose.

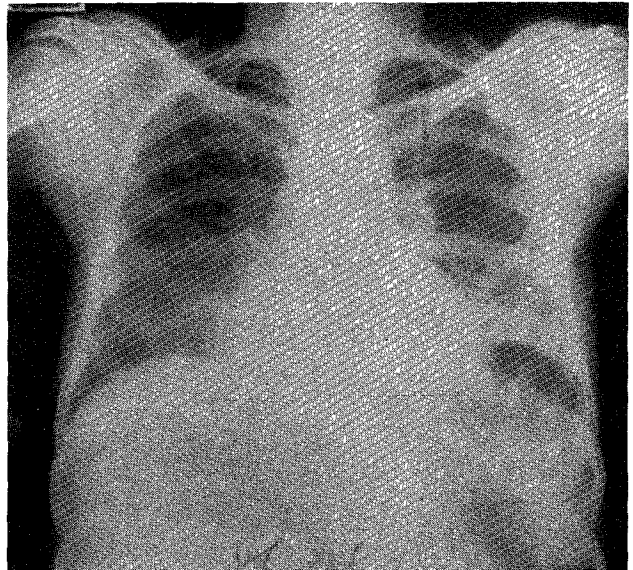


Fig. 2. Chest x-ray shows a reticular infiltrate through the lung

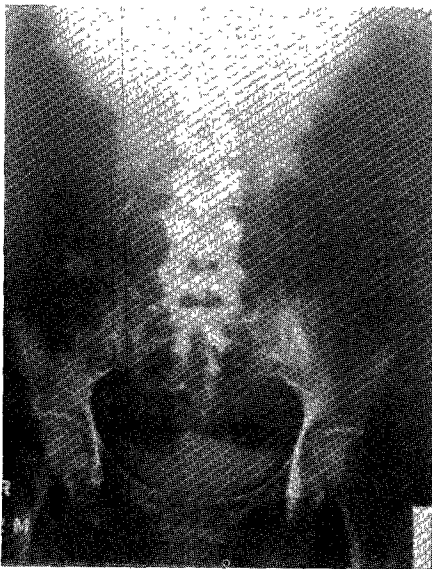


Fig. 3. The excretory urogram demonstrates Rt renal enlargement with space occupying lesions distorting and displacing the pelvis and calyces downward. Patchy areas of increased density are seen in the pelvic bone.



Fig. 4. The ultrasonogram of Rt kidney shows an enlarged kidney which is replaced with diffuse echogenic mass, somewhere echolucent area.

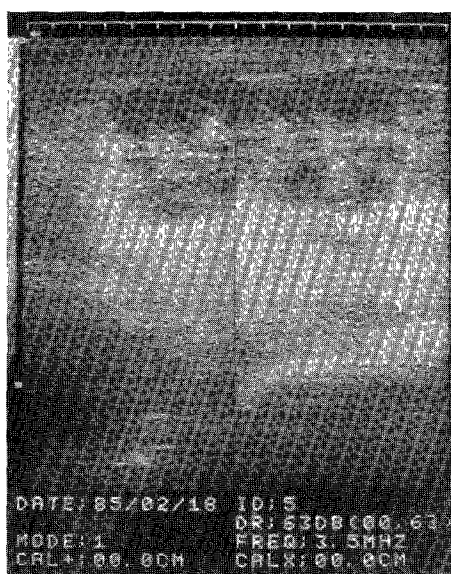


Fig. 5. The ultrasonogram of Lt. kidney shows 2 small high intensity internal echoes on upper and middle portion

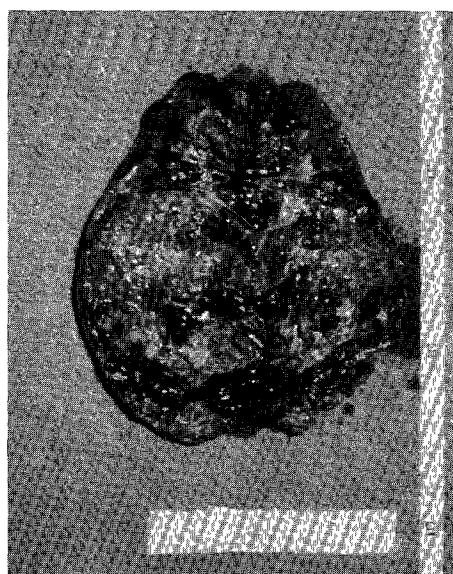


Fig. 6. The cut surface of the tumor shows interlacing with whorling pattern with yellowish white area and focal hemorrhage

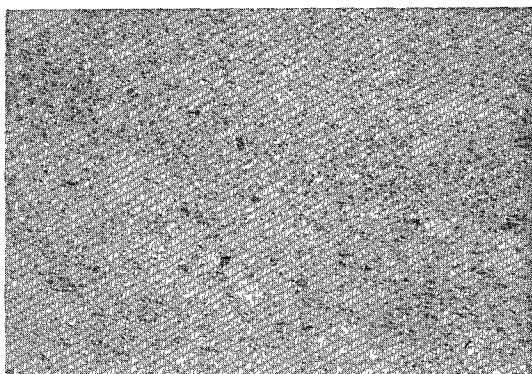


Fig. 7. Photomicrograph reveals adipose tissue with nuclear pleomorphism and hyperchromasia, and small muscle cells arranged in strands or cords(H & E, x100)



Fig. 8. Photomicrograph shows moderately proliferated and dilated vascular channels lined by a single layer of thin, endothelial cells in hyalinized or edematous debris. The epidermis is relatively intact(H & E x100)