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 hemanomas 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

신혈관근지방증은 신장계 발생하는 비고장 드문 양성종양의 일종으로서 병리조직학적으로 지방질, 평활근, 혈관으로 구성되는 특징이 있으며, 종양 발생이 무단으로 나타나는 경우도 있지만 결절성 경화증과 동반되어 양측 신장에 나타나는 경우도 흔히 볼 수 있다. 저자들은 52세 여자에서 결절성 경화증을 동반한 양측성 신혈관근지방증 1례를 치료하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

환자: 오○순, 여자, 52세
주소: 우측 측복통
현병력: 입원 2일 전부터 갑자기 우측 측복부 및 고열, 오한, 구토 등을 동반하여 응급실에 내원하였음.

과거력: 3세 때 간질발작
가족력: 특이사항 없음
이학적 소견: 입원 당시 전신체적 및 우측 측복부 신경이 있어 진통제를 맞았으며 정신 발육상태는 지
연되어 있었다. 임원 당시 혈압 90/60mmHg, 체온 38.2℃, 백혈 96,000, 체중 43kg였고, 안면 전반에 걸쳐 다발성 구간이 있었으며 (Fig.1), 복부 축진시 우측 상복부에 단단하고 유동성이 있는 압동성이 있는 종물이 측지되었고, 우측 늑골착추 근육이 있었다.

검사소견: 혈액소견에 Hb 8.3gm/dL, Hct 24%, WBC 17,900/μL, 혈소판 491,000/μL였다. 요검사 소견은 단백(+) 도말(-), 비중 1.025, WBC 10~15/PF, RBC 2~3/PF, Bence Jones Protein(-)였고, 요세체 배양검사에서 굽은 자라지 않았으며 요세포학적 검사도 음성이었다. 혈액화학적 소견은 BUN 14.9mg%, Creatinine 1.0mg%로 정상이었으며, Total protein 5.5mg%, albumin 2.8mg%로 감소되어 있고, LDH 506IU/dL로 증가되어 있었다. Serum Iron 55μg%, TIBC 244μg%이었으며, 혈청질환은 정상범위였다.

X-선 소견: 흉부 X-선 활영에서 양측 폐 전반에 걸쳐 속립상의 석회화 양상이 있었으며 (Fig.2), 단순 두개골 활영은 정상소견이었다. 경질적전 청어 활영에서는 양측 신장의 배설기능은 정상이었으나 우측 신우, 신관은 상부종부로 인해 농축되어 있었으며 하방으로 전위되어 있었다 (Fig.3).

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

수술 소견: 심한 우측 측복부 동통 및 감압, 계속되는 출혈 등으로 우측 신체적출을 시행하였다. 전신마취 하여 환자를 앉아서 위치로 두어 상복부에서 증상개개를 가해 경부부대로 우측 신장을 노출시켰다. 소아 두대의 파괴적성 종물이 신상부 및 종부에 걸쳐 있었으며 주위 조직과 유착되어 있는 것임을 알 수 있었다. 이로 인한 간질과는 어려움으로 과정되어 신체적출을 시행하였으며 주위 임상과 비대는 보이지 않았고 방사선 사진에서도 소염성 경화가 측지되었다. 인면의 구간은 함께 조직검사하였다.

병리학적 소견: 육안적 소견으로 적출된 우측 신장은 크기 17×11×3cm, 무게 825g으로 측적이 있었으며, 수부 및 종부가 종괴로 대치되고 '종괴의 표면은 소염성을 나타냈다. 절단면에서 종괴의 크기는 13×9×3cm이었고 주위의 실질조직과 비교적 분명한 경계를 이루고 있었으며 대로로 황백색이고 근대근대 병상과 닮은 경계를 형성하고 국소적인 출혈부위가 관찰되었다. 종괴는 신장으로 돌려져 있었으며 피막으로 전이는 되지 않았다 (Fig.6). 현미경적 소견으로 종괴는 지방 및 혈관과 폐합관의 혼합을 보이고 혈관은 사형성으로 두꺼워져 있었으며 혈관벽에 흰색조직층이 없었다. 폐합관의 다형태성 세포는 피막세포 및 다형태성 다형성을 보였다 (Fig.7). 안면 전반에 대한 조직검사에서 모세혈관이 확장 및 증가되어 있었으며 위치된 모지조직 주위에 교원심유질이 밀집되어 있었다 (Angiofibroma) (Fig.8).

진단: 결절성 경화증에 동반된 신혈관근전증

수술 결과: 수술 후 동반 및 양반, 반복 양반에 모양 변형 및 주위에 교원심유질이 밀집되었다. 수술 후 12일에 회복하였다.

### III. 고 안

신혈관근전증은 비교적 드문 양상 중앙인이지만 임상증상이나 치료에 대한 논란과 태도에 많은 관심을 끌고 있다. 이 중앙인의 원인은 아직 불분명하지만 대부분 학자들이 신장의 배아세포에서 생긴다고 생각하며, 조직이 기형발육하며 중앙의 형태를 나타낸다고 하여 파도중으로 보류시킨다. 발병은 보통 150,000 : 1로 발생하며 여자가 남자보다 4 : 1 정도로 많으며 수술보다 좌측이 많으니 40~60대 사이의 여성에서 잘 나타난다고 한다. **[1]**

신혈관근전증은 결절성경화증과 같은 관련이 있어 결절성경화증 환자의 80%가 이 중앙을 동반하며, 신혈관근전증으로 진단된 환자에서 적어도 50%가 결절성경화증의 증상을 가진다. 이 경우 때때로 양측성이 나타난다. 그러나 결절성경화증이 없는 경우에는 때때로 변소가 하나하나나 단측성이 주로 여성에서 발생한다. **[1]**

대개의 경우 증상이 없거나 급격한 습진 신주위출혈이 제일 먼저 나타나는 경우가 많으며, 그외에 종양내벽의 출혈로 인한 심한 신장통, 종괴의 축적, 육안적 흉터, 속 등에 증상으로 대화하게 된다. Moulten'에 의하면 결절성경화증은 유전성 질환...
으로서 진단은 경신발육의 지연, 간질, 안면에 피지성, 방벽이나 신경계의 양성증상, 대발생 신양성 증상 등 5가지 중 3가지 이상 있을 때 진단을 내릴 수 있다고 하였다. 그 외 심폐기능의 장애와 혈 부에 사기된 방에서, 손발의 주위의 섬유증 등이 생기며 양측 신에 발생하는 경우는 신부전증을 초래할 수 있다. 본 연구에서도 안면에 피지성증과 간질발작의 과거력이 있으며 저리가수가 50 정도로 경신발육이 지연되어 있었고 대발생 양측 신혈관근의 증상이 있어 결절성경화증이 있을 수 있다.

결단은 복부단순활영상 신혈관이 판과지고 젊은 빈혈의 병력이 있는 부부관련부위가 보이면 안면지형을 하여야 하며 경신경성 신혈관증에서 신을 탐방한 중증소견을 보이며 신혈관증의 진단 혹은 알바 있는 소견을 보이고 양측 대발생인 경우에는 단순 폐전의 섬유증과 같은 감염을 삽입한다. 신능력 활성 상스러지는 신혈관양과 구별이 깊어져야 한다. 신혈관의 형태가 불규칙하고 생장이증주를 나타내며 크기가 비교적 작고 규칙적인 동맥류가 성장의 연장 혹은 소엽간 동맥에 포도성 모양으로 나타나고, 동맥류로부터 벗어난 경색장이 일찍 나타나지 않으며 경색장은 근육조직이 증가함에 양과협조질 모양을 나타내고, 성장적인 신생성과 종양 사이에는 경계가 비교적 명확한 것들로 구분할 수 있다.

초음파검사에서 혈관근증의 지방취해 배경에 놓은 강도의 에코양상성을 보이며 컴퓨터 단층촬영은 지방의 특이적인 소견을 보이므로 가장 정확한 진단 방법으로 알려져 있으며 신혈관과는 달리 경색조직으로 인한 밀도저하가 진단에 도움이 된다. 그리고 왼 하지의 콩부 X-선상 양측 패에 절개 양성양 또는 양상결절형으로 석화와 정착을 보여 다른 질환과 비슷한 양상을 보이며 본래에도 양측 패 전방에 경계 췌립성 석화와 정착을 볼 수 있었다. 그리고 두개골, 척추, 골판골 등에 경화증이 올 수 있다. 

병리조직학적 소견으로는 육안적으로 신세포증과 감별이 힘들다 균일하지 않고 섬유화되지 않으며, 종물의 중앙에 피사가 나타나지 않는다. 광학현미경 소견에서 평평판, 혈관, 성숙된 지방조직으로 구성되어 혈관은 외관상 동맥과 유사하다 단청조직이 결합되고 특히 내측 경계가 여전히 안해 신주위로 쉽게 출혈되며, 혈관의 근육층으로부터 평활근이 기인하며, 지방세포는 큰 중심공포가 있고 주변에 작은 액을 가지고 있다.

동통, 측복부 증상, 혈뇨가 있으면 치료를 요하며 Barry 등은 결절성경화증을 동반한 양측성 절환물 때는 혈소판증 치료하고 단축성일 때는 진단을 위해 개방성·신생검찰 실시하고 항응고를 치료했으며 결절성경화증이 없이 단측에만 신혈관근증이 있으면 부분신경출혈을 시행하고, 단측이면서 신세포양과 구별이 구별할 때는 근거리적 신경출혈을 시행했다. 이 중앙으로부터 출혈이 심하에 신혈관화영을 통해 선택적 신동맥재건술로 출혈부위를 막음으로서 치료할 수 있다.

저자들의 예에서는 숭전 결절성경화증에 동반된 양측 심혈관근증으로 진단되어 심한 동통 및 감염, 출혈을 보조적으로 치료했으나 전진이 없어 신경출혈을 시행하였다.

### IV. 결론

저자들은 최근 52세 여자가 결절성경화증에 동반된 신혈관근증 병례를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

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 whoring 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).