

결절성 경화증 환자에서 발생한 출혈성 양측성 신혈관근지방종

춘해병원 내과, 방사선과¹⁾
임원준 · 모태규 · 도복태 · 석옥 · 김명준 · 김병호¹⁾

고신대학교 의학부 병리학교실
허방

Bilateral Renal Angiomyolipoma with Bleeding in a Patient with Tuberous Sclerosis

Won Jun Lim, M.D., Tae Gue Mo, M.D., Bok Tae Do, M.D.,
Wook Seok, M.D., Myung Jun Kim, M.D., Byung Ho Kim, M.D.¹⁾

*Department of Internal Medicine, Department of Radiology,¹⁾
Choon Hae Hospital, Pusan, Korea*

Bang Hur, M.D.

Department of Pathology, Kosin Medical College, Pusan, Korea

Abstract

We report a case of bilateral angiomyolipoma(AML) with massive left perinephric hemorrhage in a patient with tuberous sclerosis. The left renal mass was radiologically diagnosed as a typical angiomyolipoma with perinephric hemorrhage. The perinephric hemorrhage is probably due to spontaneous rupture of AML. Spontaneous perinephric hemorrhage is an uncommon entity and even rarer when the underlying cause is from the kidney. The perinephric hemorrhage resolved with conservative treatment, leading to the preservation of kidney.

* **Key Words** : Angiomyolipoma, Hemorrhage, Tuberous Sclerosis

서 론

신장의 혈관근지방증은 흔하지 않은 신종양의 하나로 1911년 Fischer가 처음 기술한 바 있고, Albrecht는 과오종이란 이름으로 표현하였으며 1951년 Morgan등에 의해 처음으로 신혈관근지방증이라 명명되었다.¹⁾ 신혈관근지방증은 출혈성 경향이 있다는 점과 신세포암과의 감별의 어려움 때문에 그 임상적 의의를 지나게 되지만 최근 초음파촬영술, 전산화 단층촬영술 등의 발달로 결절성 경화증이 동반하지 않은 경우에도 술전진단이 상당히 용이하게 되었으며 이에 따라 그 처치도 보존적인 요법의 적용범위가 커지고 있다.²⁾

저자들은 결절성 경화증 환자에서 발생한 출혈성 양측성 신 혈관근지방증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 정OO, 29세, 남자

주 소 : 현기증

현병력 : 본 환자는 결절성 경화증으로 외래 통원 치료하던 분으로 상기 주소로 내원 하였다.

과거력 : 2-3세 때 처음으로 경련 발작 일으킨 적이 있고 정신박약등의 증세 보여 항경련제 치료 중 4년 전 우복부통으로 인근 병원에서 검사상 양측성 신혈관근지방증을 동반한 결절성 경화증으로 진단받고 보존적인 치료 중 심한 현기증으로 입원하게 되었다.

가족력 및 사회력 : 특이사항 없음.

진찰 소견 : 내원 당시 혈압은 140/90 mmHg, 맥박 104회/분, 호흡수 24회/분, 체온은 38도였고 외관상 창백해 보였다. 안면에는 코와 턱 주위에 홍반성 구진이 다발성으로 있었고 좌측 이마에는 결절이 관찰되었다. 결막은 창백하였고 흉부 청진상 빈맥소견 있었다. 양측 측배부에서 압통을 동반한 15x15cm의 종물이 촉진 되

었고 샤크린 반점(Shagreen patch)이 요추부에서 관찰되었다.

검사실 소견 : 말초 혈액검사상 혈색소 4.5 g/dl, 적혈구용적 13.3 %, 백혈구 11,000/mm³, 적혈구 1,520,000/mm³, 평균적혈구용적 87.8 fL, 평균적혈구혈색소농도 33.7 g/dl, 혈소판 150,000/uL로 심한 빈혈소견을 보였으며 혈청생화학검사에서는 총 단백질 6.3 g/dl, 알부민 3.3 g/dl, AST/ALT 230/35 IU/L, 혈중요소질소 32 g/dl, 크레아티닌 2.1 mg/dl, alkaline phosphatase 124 IU/L, LDH 3139 IU/L, r-GTP 46 IU/L이었고 혈청 전해질 검사에서 Na⁺ 126 mmol/L, K⁺ 4.6 mmol/L, Cl⁻ 96 mmol/L, Ca²⁺ 1.98 mmol/L이었다. 소변검사상 뇨단백 1+ 이었다. 대변 잠혈반응 검사는 음성이었다. 출혈성 빈혈 의심되어 시행한 위내시경상 출혈성 위염소견 보였으나 환자의 불협조로 인해 사진촬영은 하지 못하였다.

뇌파검사상 독립적이고 빈번한 예과 와 극과가 bifrontocentral 영역에서 관찰되었다.

방사선학적 검사 : 복부 X선 촬영상 장의 공기 음영이 우측으로 몰려있어 좌상복부의 거대한 연조직 종물이 의심되었고 비장비대도 보였다 (Fig. 1). 4년 전 시행한 단순 두개골 촬영에서는 전두골과 두정골에 경화성 반점 소견이 보였다 (Fig. 2). 조영 증강 복부 전산화 단층촬영상 좌측 신주위 공간내에 거대한 mixed density lesion(약 15cm)이 보였으며 좌측 신은 전방으로 편위되어 있었고 후측으로 hypodense 한 종물이 보였다. 입원 10개월 전에 촬영한 조영 증강 복부 전산화 단층촬영과 비교시 양측 종물의 크기가 증가했음을 알 수 있었다 (Fig. 3-A). 우측 신에는 여러 개의 hypodense 종물이 있었다 (Fig. 3-B). 골반강 내에는 복수가 관찰되었고 비장 비대도 보였다.

치료 및 경과 : 제반검사 결과 양측성 신혈관근지방증에서의 좌측 신주위 출혈로 판정되어 수혈과 안정 등 보존적 치료 후 호전되어 퇴원하여 외래 경과 관찰 중이다.



Fig. 1. Simple abdominal x-ray shows displaced intestinal gas shadow.

고 찰

신혈관근지방종은 신종양의 1-3%를 차지하는 비교적 드문 질환으로서 중년여성에서 호발하는 경향이 있다. 결절성 경화증과 동반되는 경우가 20-50%이며 이 환자의 80%가 양측성 신혈관근지방종을 동반하고 있다. 양측성인 경우 4-8%에서는 경화증을 동반하지 않는다.³⁾

신혈관근지방종은 결절성 경화증을 동반하는 경우, 이 중에서도 양측성인 경우에는 극히 적은 수에서 신부전이나 고혈압을 병발시킬 뿐 많은 수에서 증상없이 지내는데 반하여 결절성 경화증을 동반하지 않는 경우에는 자주 심한

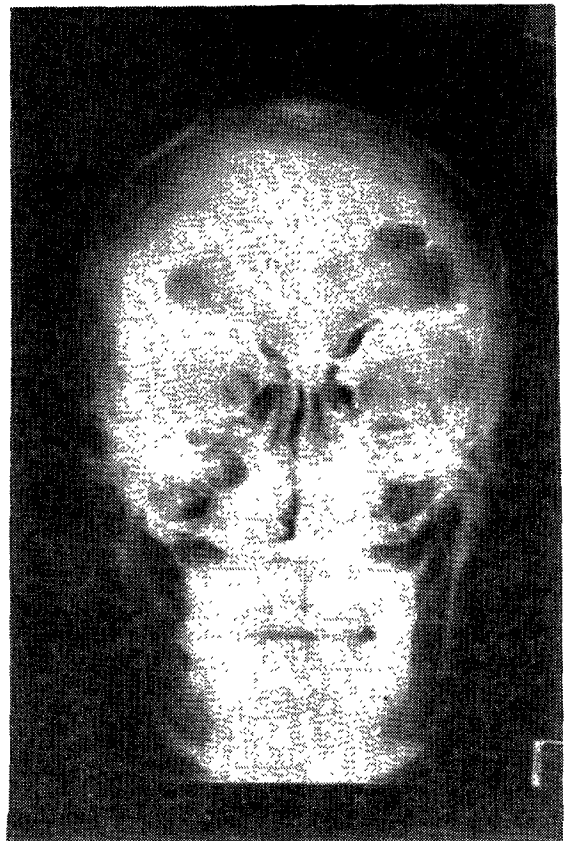


Fig. 2. Skull X-ray shows calvarial sclerotic patches in the frontal and the parietal bone.

후복막 출혈을 일으키게 된다.⁴⁾ 혈관근지방종은 양성종양으로써 혈관은 굴곡이 심하고 내막이 결여되어 탄력성이 모자라 세동맥의 작은 동맥류를 형성하여 간혹 심한 출혈을 유발할 수 있다. Oesterling 등⁵⁾은 문헌상에 보고된 602예의 신혈관근지방종 환자를 조사하여 종양의 크기가 4cm 이상인 경우 82%에서 증상을 나타내었으나 4cm 미만인 경우는 23%에서만 나타내어 종양의 크기와 증상의 유무간에 상당한 관계가 있다고 하였으며 주로 동통, 종물등을 호소하였다. 또한 무검시 발견된 경우가 많아 4cm미만의 종물이 약 29%에서 발견되었다.

McCullough 등¹⁾은 55예의 신혈관근지방종을

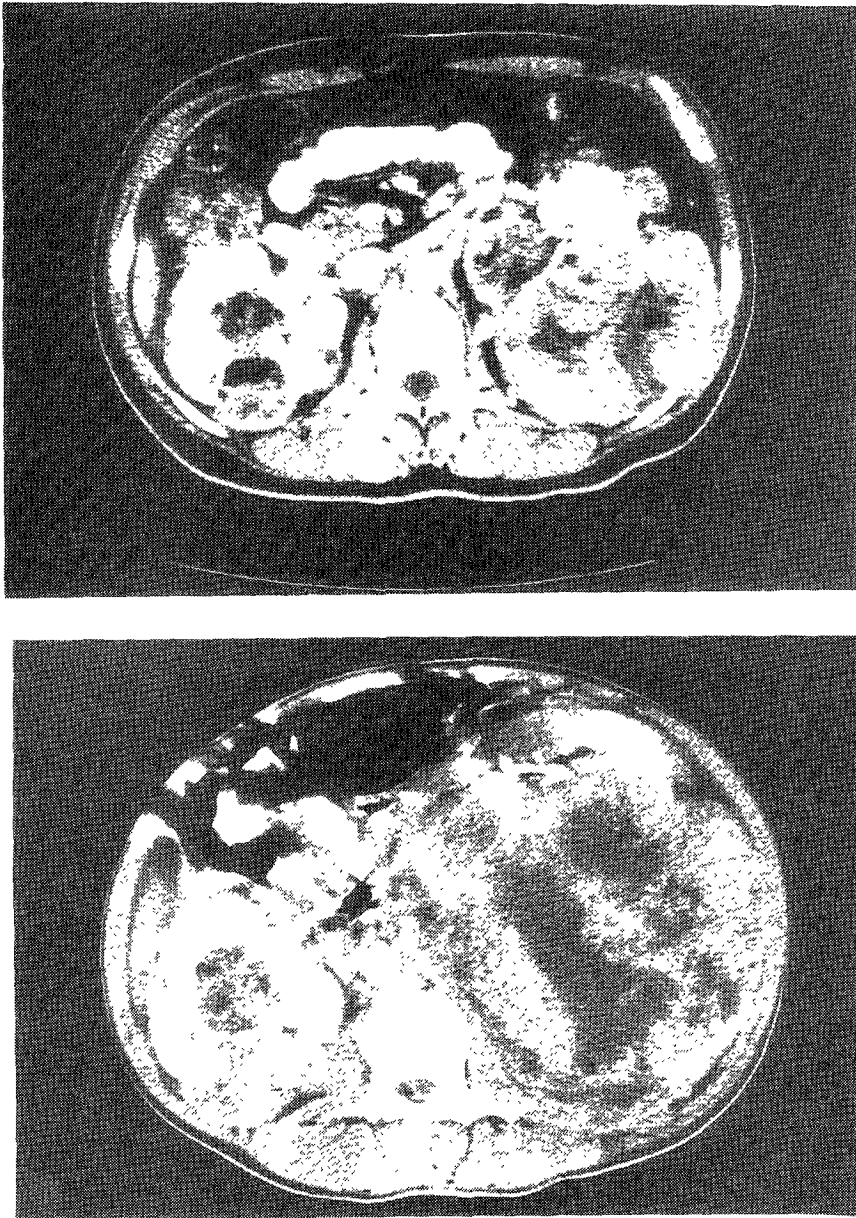


Fig. 3. Contrast enhanced CT scan (top : 10 months ago, bottom : on admission) top : Heterogenous solid masses are seen in both kidneys. Perirenal space is clear.
bottom : The left kidney shows a remarkably enlarged, well-defined mass lesion with perinephric mixed density. The right kidney shows slightly enlarged and heterogenous masses.

분헌 고찰하여 87%에서 동통, 47%에서 종괴 그리고 40%에서 혈뇨가 있었다고 보고하였다.

단순복부촬영상 9%경우에 방사선 투과영역을 동반한 연조직 종물이나 석회화가 출현하나 이러한 비특이적 특징들은 단층촬영으로 더욱 뚜렷이 보이기도 한다고 하나 본 예에서는 나타나지 않았다. 경정맥성 신우조영술상 하나 또는 여러 개의 공간 점유성 병소들이 나타나며 신우, 신배 및 집합관등은 왜곡을 보이거나 이러한 소견은 낭종신과 신세포암에서도 나타난다. 신동맥 촬영상 많은 혈관을 갖는 종물, 병적으로 사행성인 혈관 및 미세 동맥류등을 보여 조영제를 저류시키나 이러한 소견들은 신세포암에서도 비슷한 소견을 보여 감별이 쉽지 않다.^{2),6)} 본 예에서는 환자가 수년전에 이미 진단받은 바 있어 신동맥 촬영은 시행하지 않았다.

다량의 지방조직으로 인해 체액이나 다른 조직에 비해 초음파 촬영상 내부에코의 고 진폭으로 보여 신세포암과 혈종간의 완전히 감별되지 않는 점은 전산화단층촬영상 지방조직 감도와 Dynamic C-T상 early hypervascular phase로 나타나 신낭종이나 신세포암과 감별된다. 이 환자에서 실시한 enhanced C-T상 지방조직 감도의 종물이 양측신에서 관찰되었다. 본 종양의 치료는 Oesterling 등⁵⁾은 증상의 유무와 크기가 4cm 이상, 이하를 고려하여 4가지 범주로 분류하여 무증상의 4cm이하인 경우는 그냥 관찰만 해도 되나 증상이 있는 4cm 이상인 경우는 자발성 출혈의 가능성이 높으므로 신동맥 경색술을 실시할 것을 권하였다. 근래에는 신혈관근지방종의 증상을 완화시킬 목적 뿐 만 아니라 출혈에 대한 치료를 위해서 신동맥 경색술을 사용하고 있다.⁷⁾ 본 예에서는 크기가 4cm 이상이었으나 양측성이라 보존적인 치료를 시행하였다.

국내에도 26예중 16예에서 술전진단이 가능하였으나 20예에서 신절제술을 시행하였고, 6예에서만 보존적 요법을 시도하였다. 이중 4예에서는 신동맥 경색술을 사용하여 출혈방지, 종양 괴사를 기대하였으나 2예에서는 치료되지 않아

신절제술을 시행하였다.³⁾

예후는 매우 양호하여 수술후 완전히 제거한 경우 100%완치가 가능하다고 보고된다. 이와같은 혈관근지방종은 치료방법에서 악성종양과 매우 다르므로 꼭 감별을 요할 것으로 사료된다.

결절성 경화증은 1862년 Von Recklinghausen 이 한 신생아의 검사에서 뇌에 많은 견고한 결절들이 있고 또한 심장에 다발성 종양이 있음을 관찰하고 보고한 것이 최초의 병리적 기술이지만 하나의 뚜렷한 병리적 질환으로 분류되기는 1880년 Bourneville가 지능결함이 있는 간질환자의 뇌회선에 감자양 결절을 가진 경화성 병소를 관찰하여 “tuberous sclerosis”라고 명명한 데서부터이다.

신경섬유종증, Sturge-weber disease, Von Hippel-Lindau disease, Lousi-Bar syndrome과 함께 피부와 신경계가 동시에 침범되는 피부신경증후군의 하나로써 일반적으로 상염색체 우성유전인자에 의하지만 병의 경중을 좌우하는 조절유전자에 의해 다양한 표현도를 나타낸다.⁸⁾

전형적인 3대징후인 피지선종, 전간, 지능결함등은 병변이 충분히 발전한 환자에서 볼 수 있지만 Simopoulos 등⁹⁾은 환자의 약 반수가 불완전형이라고 했으며 국내의 김형택 등¹⁰⁾은 26.4%, 강종봉 등¹¹⁾은 56%정도가 불완전형이라고 하였다. 이 외에도 폐, 신장, 간, 심장, 부신, 망막 및 기타 장기에 낭종을 일으킬 수 있으며 수족의 골, 척추, 골반 및 늑골등에 국소적인 골경화증을 일으킬 수 있다.¹²⁾ 본 환자에서는 안면부 피지선종, 전간, 지능결함등이 있고 양측신장의 혈관근지방종이 관찰되었다. 결절성 경화증이 하나의 신종양만을 동반할 경우에는 여러 진단방법으로 신세포암과 감별이 되지 않을 때에만 개복하여 진단을 내린다음 적절한 치료를 택하면 되지만, 만일 신종양이 결절성 경화증의 어떤 징후도 보이지 않을 때에는 혈관근지방종보다는 신세포암일 가능성이 크기 때문에 복부 초음파 촬영술과 전산화 단층촬영술을 좀 더 적절히 사용하고, 그래도 감별이 되

지 않을 때에는 개복하여 냉동 절편 생검을 시행하고 적절한 수술적 요법을 택하면 된다.²⁾

본증의 경과 및 예후는 점차 발작은 증가하고 지능결함은 점진하여 보통 25세 이전에 사망하는데 사인은 뇌종양, 전간증첩, 신부전, 심부전, 진행성 폐병변 등에 의한다.⁸⁾ Sheig 등¹³⁾에 의하면 보통 5세 이전에 30%가 사망하고 20세 이전에 75%가 사망한다고 한다. 본 환자는 현재 만 29세로 특별한 합병증없이 생존해 있다.

치료로는 대증요법 외는 특별한 것이 없지만 본증은 의학적 문제일 뿐만 아니라 사회적 문제로서 정신과 행동변화 및 가족환경에 따라 적절히 고려되어야 할 것이다.⁸⁾

저자들은 결절성 경화증에 동반된 양측성 신혈관근지방종을 가진 29세 남자에서의 신주위 출혈 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. McCullough DL, Scott R, Seybol HM : Renal angiomyolipoma ; Review of the literature and report of 7 cases. J Urol 105 : 32-44, 1971
2. Pode D, Meretik S, Shapiro A, Caine M : Diagnosis and management of renal angiomyolipoma. Urology 25 : 461-467, 1985
3. 이영원, 백순호, 김태현, 양대열, 김성용, 김하영 : 양측성 신혈관근지방종. 인간과학 19 : 57-61, 1995
4. Whittemore, DM and Wendel, RG : Bilateral involvement of renal hamartoma in 2 cases without tuberous sclerosis. J Urol 125 : 99-101, 1981
5. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF : The management of renal angiomyolipoma. J Urol 135 : 1121-1124, 1986
6. Baron M, Leiter E, Brendler H : Preoperative diagnosis of renal angiomyolipoma. J Urol 117 : 701-703, 1977
7. 임하성, 이종학, 박영호, 이동화, 강득용 : Renal Angiomyolipoma 1례. 대한비뇨기과학회지 23 : 849-852, 1982
8. 서영도, 이주홍, 신영우, 신영기 : 결절성 경화증 1예. 대한내과학회잡지 29 : 282-287, 1985
9. Simopoulos AP, Breslow A : Tuberous sclerosis in the newborn. Amer J Dis Child 111 : 313-316, 1966
10. 김형택, 성호석, 정태안 : Tuberous sclerosis 2예 보고와 한국내 문헌고안. 대한피부과학회지 11 : 93-99, 1973
11. 강종봉, 원영호, 김영균 : 결절성 경화증에 대한 임상적 및 유전학적 연구. 대한피부과학회지 19 : 153-159, 1981
12. Graves N, Barnes WF : Renal cell carcinoma and angiomyolipoma in tuberous sclerosis ; Case report. J Uro 135 : 122-123, 1985
13. Scheig RL, Borstein P : Tuberous sclerosis in adult ; an unusual case without mental deficiency or epilepsy. Arch Intern Med 108 : 189-195, 1961