□증 례□

폐와 골 전이를 동반한 후복막강 내 신외 윌름 종양 1례

원광대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실

정재헌 · 한원철* · 최두영

A Case of Retroperitoneal Extrarenal Wilms' Tumor with Metastasis to Lung and Bone

Jea Heon Jeong, M.D., Weon Cheol Han, M.D.* and Du Young Choi, M.D.

Department of Pediatrics, Pathology, School of Medicine, Wonkwang University, Iksan, Korea*

Extrarenal Wilms' tumor is a very exceptional tumor which is defined as Wilms' tumor found anywhere other than in the kidneys. Until now less than 60 cases have been reported in the English literature. The tumor can be located in the retroperitoneum, inguinal canal, uterus, cervix, testes, skin and even in the thorax. The diagnosis is almost always made after surgical intervention. Distant metastasis of this tumor has only been reported in the case of a 6-year-old girl who developed Wilms' tumor in the inguinal canal with lung involvement. In this paper we report a case of extrarenal Wilms' tumor in retroperitoneum with distant metastasis to lungs, ribs and pelvic bone in a 6-year old male. The tumor was successfully removed without tumor cell spillage. The patient was diagnosed as favorable histologic group, in which the tumor consists of epithelial, blastemal and mesenchymal components without teratomatous elements. He received combination chemotherapy according to NWTS-IV guidelines and radiation to involved lungs, and has been alive and well for the last 6 months without severe complication or relapse. **(Korean J Pediatr 2005;48:112-115)**

Key Words : Extrarenal Wilms' tumor, Retroperitonium

서 론

윌름 종양은 소아에 가장 흔한 복부 종양으로 대부분 신장에서 기원한다. 대부분 5세 이전에 발생하고 일측성으로 오나 5-10%에서는 양측성으로도 발생한다[1]. 아주 드물게 신장외의 조직에서도 발생할 수 있는데 이들 신외 윌름 종양은 영문 문헌 고찰 상 약 60례, 국내 2례 정도가 후복막강, 서혜부, 흉벽, 종격동, 부신, 고환, 난소, 자궁, 정삭, 요관, 자궁 경부, 천미부 등에서 발생한 증례가 보고되었다[2-7].

신외 윌름 종양은 발생 부위에 따라 다양한 임상 증상이 나타나 진단의 의심이 어려워 조직 생검이나 수술 후 윌름 종양과 유사한 종양성 사구체와 세뇨관의 조직학적 증명에 의해서 확진한다. 윌름 종양은 진단 시 약 12% 정도에서 폐, 간 드물게 두개 내 등에 원격 전이된 상태에서 발견되는데[8] 신외 종양에서는 이에 대한 보고가 거의 없다. 본 저자들은 8세 남아에서 교통사고 후 우연히 발견된 흉부종물과 혈흉의 진단 과정에서 확진된 폐 및 골 전이를 동반한 후복강 내 신외 윌름 종양 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하고자 한다.

본 연구는 2004학년도 원광대학교 교내연구비 지원으로 이루어졌음.
접수 : 2004년 9월 3일, 승인 : 2004년 10월 14일
책임저자 : 최두영, 원광대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Du Young Choi, M.D.
Tel : 063)850-1104 Fax : 063)853-3670
E-mail : cdy8118@wonkwang.ac.kr

증 례

환 아 : 신 ○, 8년, 남아

주 소 : 복부 종괴

현병력 : 8세된 남아가 내원 2일 전 가벼운 교통사고로 개인 의원에서 촬영한 흉부 X선 소견상 혈흉이 관찰되어 본원으로 전원 되었다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 체중 34 kg(75-90 백분위), 신장 118 cm(25-50 백분위), 혈압 100/70 mmHg, 체온 36.5℃였다. 전신 상태는 양호하였으나 양측 하폐야의 호흡음이 감소되어 있었으며 복부 진찰 상 복부가 팽만하였고 하복부에 정중선을 통과하는 경계가 분명하면서 단단하고 고정된 9×8 cm 크기의 종괴가 촉지되었으나 압통이 동반되지는 않았다.

검사 소견 : 일반혈액검사, 간기능검사, 신장기능검사 상 특이

소견은 없었으며 α-FP, CEA, ferritin 등의 종양표지자도 정상 범주였다.

방사선 검사 소견 : 복부 컴퓨터 촬영상 골반 강 내 중앙부위에 약 9 cm 크기의 비균질성 종괴가 관찰되었고 인접 복직근(rectus muscle), 회장과 방광 그리고 간담도계, 췌장, 비장, 신장, 림프조직 침범 소견은 없었다(Fig. 1). 흉부 컴퓨터 촬영 상 좌상엽에 약 5 cm 크기의 종괴, 양측 하엽에 각각 1개씩의 약 1.5-2 cm 크기의 결절이 보였으며 양측폐야에 흉수저류 소견이 있었다(Fig. 2). 골 주사 영상 검사 상 좌 후 측 5-9번째 늑골과 골반부위에 전이 소견이 보였다(Fig. 3).

조직 육안 소견 : 복부 종양은 주위 조직과 경계가 명확하여 종양세포의 파종이나 유리 없이 제거되었다. 수술로 절제된 크기 11×9×8 cm, 무게 363 g의 종괴는 표면이 피막으로 싸여있으면서 울록불록하였고 2 cm 가량의 섬유성 가지(stalk)가 붙어 있었다. 종괴의 단면은 분엽상을 보이고 전체적으로 연백색으로 균질하였으며 일부 괴사가 관찰되는 곳은 황색을 띠었다.

Fig. 1. Abdominal CT scan showed well-circumscribed heterogeneous mass with no invasion of adjacent structures in pelvic cavity.

병리 소견 : 광학 현미경 검사상 사구체 및 세뇨관과 유사한 상피(epithelium)와 아체(blastema), 간엽(mesenchyme) 성분으로 구성되어 있으나 기형종 성분이나 화생(anaplasia)은 없는 예후 양호군 윌름 종양과 합당한 소견을 보였다(Fig. 4).

임상 경과 및 치료 : 환아는 진단 시에 흉부 및 골에 원격 전이가 동반된 제 4기(pT1N0M1, stage IVa), 조직학적으로 예후 양후군 신외 윌름 종양으로 진단되어 National Wilms' Tumor Study(NWTS)-4, DD-4 치료 지침에 의거, 수술 후 폐야의 방사선치료와 dactinomycin, vincristine, adriamycin 복합화학요법을 시행 중으로 수술 후 약 6개월이 경과한 현재 새로운 병변의 관찰이나 합병증 없이 건강히 지내고 있다.

고 찰

신외 윌름 종양은 신장실질을 침범하지 않으면서 윌름 종양의 특징적인 조직학적 소견을 보이는 종양이 신장외의 조직에서 발생하는 것으로 1936년 Cabot 등[9]에 의해 처음 보고된 이후로 세계적으로는 약 60례, 국내에서는 소아와 성인에서 각각 1례의 후복강 내 발생이 보고되었다. 발생빈도는 4세 이하에서 가장 높았고 남아에서 여아 보다 어린 나이에 발병하였으며, 발생부위는 후복막강과 서혜부에서 가장 호발하였고[4] 자궁, 자궁경부, 고환, 서혜부, 피부, 흉막 등에서도 증례 보고되었다[2-7].

신외 윌름 종양의 기원에 대해서는 논란이 많지만 발생학적으로 후신(metanephric) 또는 중신(mesonephric) 잔유물의 신장 이외로의 이동(displacement)으로 생각되어진다[4]. 발생학적 기전으로는 Kapur 등[10]은 태생기 6, 7주째 동안에 후신성 아체의 융

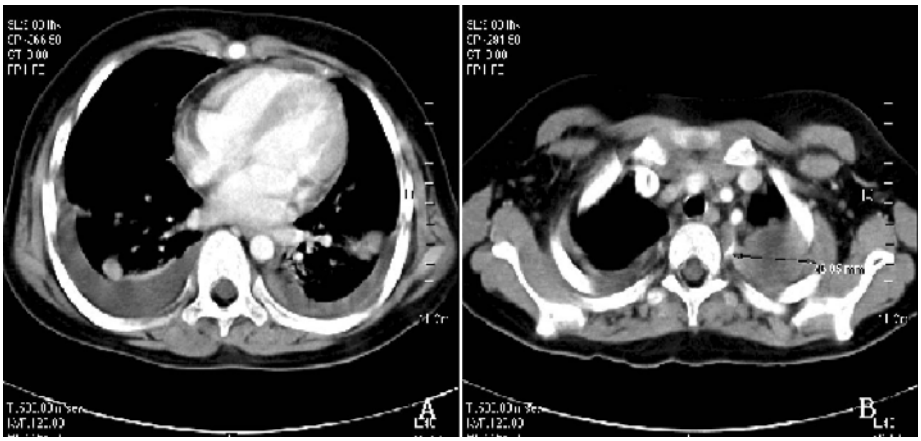

Fig. 2. Chest CT scan shows large mass in left upper lobe(A) and metastatic nodules in both lower lobes(B).

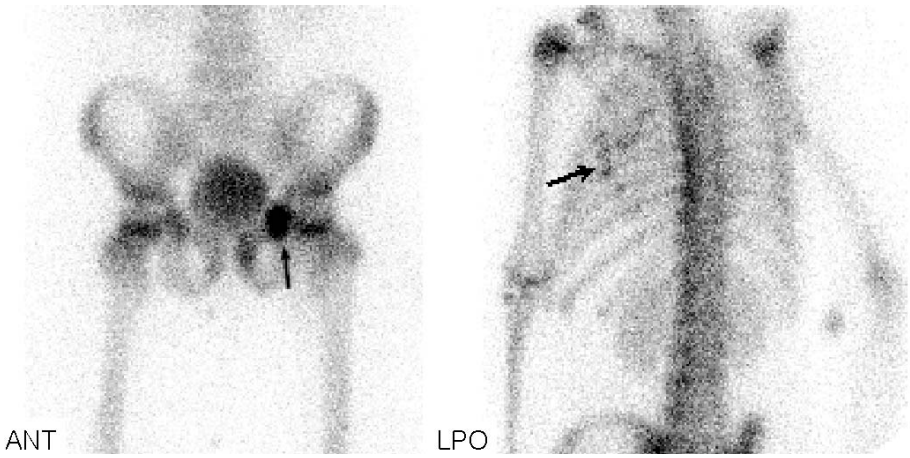

Fig. 3. Bone scan shows focal hot uptake on the posterolateral aspect of the 5th-9th ribs and the superior ramus of left pubic bone.

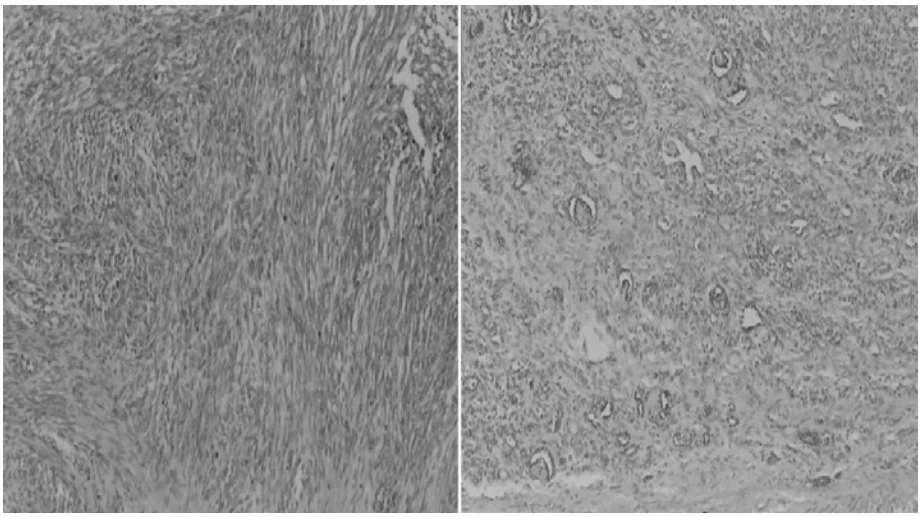

Fig. 4. Pelvis tumor consists of epithelial component resembling abortive glomeruli and tubules, blastemal component, and mesenchymal component(H&E stain, ×200).

합과 신외 윌름 종양을 일으킬 수 있는 장소를 벗어난(ectopic) 후신성 아체 사이의 연계로 설명하였고, Roberts 등[11]은 신외 윌름 종양의 25%에서 WT1 유전자 발현으로 인한 잔유물의 악성변화를 증명하였다. 일부 연구자는 원시적인 또는 미분화된 중배엽에서 기원 가능성을 제시하였는데 이는 복부 이외의 부위인 종격동, 흉벽 등의 발생에 대해 설명이 용이하다[12]. 또한 배아(embryonic) 발생 시 성뇨융선(urogenital ridge)과 중신이 근접함으로 인해 자궁, 자궁경부, 정삭 등에서 발생할 수 있다는 가설이 있다[13]. 1977년 Akhtar 등[14]은 조직학적 발생 형태에 따라 기형종내에서, 기형종과 관련 없이 발생하는 두 경우로 분류하였는데 초기 보고의 반 이상에서 기형종 내에서 발생한 다고 밝혀졌으나 1991년 Coppes 등[4]의 34례의 문헌 고찰에서는 이를 확인하지 못했으며 후복막강과 요천추부 2례(6%)에서만 기형종 요소를 가지고 있었다.

임상양상은 종양의 발생 위치에 따라 다양하여 후복강 내는 대부분 복부 팽만과 종물로 발견되었으며, 서혜부는 종물로 조기 발견이 가능하였고, 기타 발생 부위에 따라 다양한 증상으로 진단되었다. 또한 Anderson[15]은 종양파열에 따른 복강내 출혈로 진단된 경우를 보고하기도 하였다. 진단을 위한 특징적인 증상, 징후, 검사가 없어 수술이나 조직 생검 후에 확진이 가능하며, 윌름 종양의 전이에 의한 흉벽, 난소, 질, 음낭 침범과의 감별에 특히 유의해야 한다. 방사선학적 소견으로는 석회화나 출혈 부위를 동반한 비교적 균질성의 고형 종괴, 큰 낭성 성분을 포함하고 있는 종괴 등 다양하게 나타날 수 있는데[16-18] 본 환아에서는 복부 CT 검사상 비균질성의 복부 종괴의 소견을 보여 신외 윌름 종양의 의심이 어려웠다. Suzuki 등[16]은 혈관조영술 검사를 실시하여 윌름 종양과 유사한 “거미다리(spider leg)” 또는 “포도덩굴(creeping vine)” 모양의 사행성 종양 혈관을 관찰하여

다른 종양의 감별진단에 도움된다고 보고하였다. 1978년 Beckwith 그리고 Palmer[19]는 신외 윌름 종양의 진단의 어려움을 극복하기 위해 신장 암과 관련이 없고, 기형종 성분이 없으며, 화생을 보이지 않고, 원시적인 세뇨관과 사구체 형태를 동반한 상피세피와 원시적인 아체성 방추세포(spindle cell) 기질이 풍부한 경우를 진단 기준으로 제시하였는데 본 증례도 이를 모두 충족하였다.

종양의 진단 시 종양의 파급정도 즉 병기 결정은 치료나 예후 판정에 있어서 필수적인 요소이나 신외 윌름 종양의 경우에는 흔히 윌름 종양에 사용하는 NWTS나 International Society of Pediatric Oncology(SIOP)의 임상적 병기의 사용이 용이하지 않다. 따라서 Coppes 등[4]은 34례의 신장외 윌름 종양의 병리조직학적 pTNM 병기에 따라 병기 I-IV까지 구분하여 치료방법이나 생존율을 분석한 결과 WT에 사용하는 항암제에 유사한 항암 효과가 있고, 임상경과가 WT와 비슷함을 보여 윌름 종양의 병리학적 병기에 준한 치료를 추천하였다. 윌름 종양의 진단 시 원격전이는 약 12%에서 발생되는데[8], 신외 윌름 종양에서는 서혜부에 원발하여 폐에 전이된 6세 여아 단 1례가 보고되었다[4]. 본 환아는 예후 양호군의 폐와 골에 원격전이를 일으킨 제 4기로 수술 시 원발 부위의 암세포의 유출 없이 완전 제거가 가능하였으며 NWTS-4, DD4에 준해 dactinomycin, vincristine, adriamycin 복합 화학 요법과 폐부위에 방사선 치료를 실시하여 수술 후 6개월이 지난 현재 재발의 소견 없이 건강히 지내고 있다.

신외 윌름 종양의 예후는 보고된 증례 수가 적어 판단하기 어려우나 몇몇 문헌고찰과 증례 연구에서 윌름 종양과 거의 유사하였다[5, 23]. 그러나 본 환아에서 처럼 원격전이를 동반한 제4기는 거의 보고가 없고, 보고된 1례에서도 재발로 인해 사망하여 예후가 불량할 것으로 사료되나 더 많은 증례를 통해 치료지침을 결정하고 예후를 판정해야 할 것으로 사료된다.

요 약

저자들은 8세 남아에서 교통사고 후 우연히 발견된 혈흉과 복부 종물의 진단 과정에서 확진된 폐 및 골 전이를 동반한 후복강 내 신외 윌름 종양 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하고자 한다.

References

1) Bell DA, Shimm DS, Gang DL. Wilms' tumor of the endocervix. Arch Pathol Lab Med 1985;109:371-3.
2) Santonja C, Diaz MA, Dehner LP. A unique dysembryonic neoplasm of the adrenal gland composed of nephrogenic rests in a child. Am J Surg Pathol 1996;20:118-24.
3) Babin EA, Davis JR, Hatch KD, Hallum AV. Wilms' tumor of the cervix : a case report and review of the literature. Gynecol Oncol 2000;76:107-11.
4) Coppes MJ, Wilson PC, Weitzman S. Extrarenal Wilms' tumor : staging, treatment, and prognosis. J Clin Oncol 1991;9:167-74.
5) Arda IS, Tuzun M, Demirhan B, Sevmis S, Hicsonmez A. Lumbosacral extrarenal Wilms' tumour : a case report and literature review. Eur J Pediatr 2001;160:617-9.
6) Seo WS, Lee HR, Park KD. Extrarenal Wilms tumor occurring the retroperitoneum. Korean J Pediatr Hematol Oncol 1996;2:366-71.
7) Park SH, Lee JB, Park MS, Lim SH, Jin MI, Chung SC, et al. A case of adult extrarenal Wilms' tumor originated from retroperitoneum. Korean J Med 2002;63:577-80.
8) Breslow NE, Churchill G, Nesmith B, Thomas PR, Beckwith JB, Othersen HB, et al. Clinicopathologic features and prognosis for Wilms' tumor patients with metastases at diagnosis. Cancer 1986;58:2501-11.
9) Cabot H. Modern urology. 3d ed. Philadelphia : Lea & Febiger, 1936:725.
10) Kapur VK, Sakalkale RP, Samuel KV, Meisheri IV, Bhagwat AD, Ramprasad A, et al. Association of extrarenal Wilms' tumor with a horseshoe kidney. J Pediatr Surg 1998;33:935-7.
11) Roberts DJ, Haber D, Sklar J, Crum CP. Extrarenal Wilms' tumors. A study of their relationship with classical renal Wilms' tumor using expression of WT1 as a molecular marker. Lab Invest 1993;68:528-36.
12) Aterman K, Grantmyre E, Gillis DA. Extrarenal Wilms' tumour : a review and case report. Invest Cell Pathol 1979;2:309-18.
13) Orlowski JP, Levin HS, Dyment PG. Intrascrotal Wilms' tumor developing in a heterotopic renal anlage of probable mesonephric origin. J Pediatr Surg 1980;15:679-82.
14) Akhtar M, Kott E, Brooks B. Extrarenal Wilms' tumor : report of a case and review of the literature. Cancer 1977;40:3087-91.
15) Anderson PJ, Smith NM, Scobie WG. Extrarenal Wilms' tumour presenting with intraperitoneal haemorrhage. J R Coll Surg Edinb 1995;40:197-9.
16) Suzuki K, Miyake H, Tashiro M, Mori H, Fukushige T, Tanimura R, et al. Extrarenal Wilms' tumour. Pediatr Radiol 1993;23:149-50.
17) Broecker BH, Caldamone AA, McWilliams NB, Maurer H, Salzberg A. Primary extrarenal Wilms' tumor in children. J Pediatr Surg 1989;24:1283-8.
18) Narasimharao KL, Marwaha RK, Kaushik S, Bharati B, Katariya S, Mitra SK, et al. Extrarenal Wilms' tumor. J Pediatr Surg 1989;24:212-4.
19) Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms tumors : results from the First National Wilms' Tumor Study. Cancer 1978;41:1937-48.
20) Andrews PE, Kelalis PP, Haase GM. Extrarenal Wilms' tumor : results of the National Wilms' Tumor Study. J Pediatr Surg 1992;27:1181-4.