



CT Findings of Mucinous Adenocarcinoma Arising from the Renal Calyx in Horseshoe Kidney: A Case Report

말굽 신장의 신배에서 발생한 원발성 점액성 선암의 CT 소견: 증례 보고

Soul Han, MD , Young Hwan Lee, MD* , Youe Ree Kim, MD

Department of Radiology, Wonkwang University Hospital, Iksan, Korea

ORCID iDs

Soul Han <https://orcid.org/0000-0001-5080-8364>

Young Hwan Lee <https://orcid.org/0000-0001-5893-6571>

Youe Ree Kim <https://orcid.org/0000-0001-5615-9721>

Mucinous adenocarcinoma of the kidney is an extremely rare cystic malignant tumor with a poor prognosis that occurs in the pelvicalyceal system. Pre-operative diagnosis is very difficult because the tumor's clinical and imaging features are nonspecific. Here we report a case of primary mucinous adenocarcinoma arising from the horseshoe kidney in a 69-year-old male, focusing on CT findings. The tumor was a complex cystic mass with irregular wall thickening, multifocal calcifications, and septa and progressed to pseudomyxoma peritonei postoperatively.

Index terms Mucinous Adenocarcinoma; Kidney; Pseudomyxoma Peritonei; Horseshoe Kidney; Computed Tomography, X-Ray

서론

신장 종양은 대부분 신실질에서 기원하며 신우신배계에서 기원하는 종양은 드물다. 신우신배계에서 발생하는 종양은 대부분 요로상피에서 기원하는 이행세포암이다(1, 2). 한편 신우신배계 상피세포에서 기원한 원발성 점액성 선암은 매우 드물며 현재까지 세계적으로 약 100여 건이 보고되었다(3). 신우신배계의 원발성 점액성 상피종양은 요로상피세포의 화생에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다(1, 2, 4). 저자들은 말굽 신장이 있는 69세 남자 환자의 좌측 신장의 신배에서 발생하여

Received March 21, 2022

Revised June 20, 2022

Accepted July 20, 2022

*Corresponding author

Young Hwan Lee, MD

Department of Radiology,
Wonkwang University Hospital,
895 Muwang-ro, Iksan 54538,
Korea.

Tel 82-63-859-1920

Fax 82-63-851-4749

E-mail yjih@wonkwang.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

불규칙한 벽 비후와 석회화를 동반하는 복합 낭성 종괴로 보였고 추적관찰 중 복막강거짓점액종으로 진행된 신장의 점액성 선암 증례를 보고하고자 한다.

증례 보고

69세 남자 환자가 지속적인 복부 불편감 및 좌측 복부에 만져지는 종괴를 주소로 내원하였다. 타 병원에서 시행한 컴퓨터단층촬영(이하 CT)에서 양측 신장은 실질이 결합조직으로 연결된 말굽 신장이었다. 좌측 신장 아래쪽 부분에 8.6 cm × 8.4 cm × 6.6 cm 크기의 낭성 종괴가 관찰되었다. 이 종괴는 불규칙한 벽 비후를 보이고 낭종 벽을 따라 많은 양의 불규칙한 석회화가 있었다. 낭종 내부에는 여러 개의 고음영의 얇은 층이 있었다(Fig. 1A). 이 종괴로 인하여 좌측 신장의 피질에 일부 결손이 있고 인접한 신배는 약간 확장되었으며 종양과 연결성을 보였다. 또한 좌측 신장에 종괴로 인한 부리징후(beak sign)와 embedded tumor 징후가 관찰되어 좌측 신배 기원 종괴로 생각되었다(Fig. 1B). 낭종벽과 층에 측정 가능한 조영증강은 없었다(Fig. 1C, D). 복강 내부와 대동맥 주변 후복막강 내 유의하게 커진 림프절은 보이지 않았다. 이 낭종은 당시 Bosniak 분류에서 제 II F형으로 평가되었으나 악성 종양을 배제하기 어려워 절제 생검을 결정하였다.

환자는 복강경을 통한 낭종 절제술 및 부분 신장 절제술을 시행 받았다. 수술 중 낭종은 석회화를 동반한 두꺼운 벽을 가지고 있었고 내부에 약 500 cc의 많은 양의 점액이 있었다. 또한 좌측 요관과 대동맥이 낭종에 유착되어 있어 박리를 시행하였다. 수술 중 종양은 완전하게 제거되었고 낭종의 파열은 없었다. 조직검사서 낭종 점액에는 소수의 조직구가 관찰되었고 절제된 신장조직은 전체적으로 낭성 변화를 보이며 일부 석회화가 보였다. 그러나 점액성 종괴의 경계를 따라 위치하는 상피세포가 관찰되지 않아 가성낭종으로 진단되었다.

수술 1년 후 시행한 추적관찰 CT에서 수술 부위에 균질한 낭성 종괴가 여전히 관찰되었다. 좌측 신장의 수신증 및 수뇨관증이 새롭게 관찰되었고 종양에 의한 요관 협착이 의심되었다. 좌측 복벽에서는 2개의 새롭게 관찰되는 다방성의 낭성 종괴가 관찰되어 전이성 종괴가 의심되었다.

환자는 복강경을 통한 낭성 종괴 제거, 복벽 종괴 제거, 방광경을 통한 스텐트 거치술을 시행 받았다. 수술 중 낭성 종괴는 좌측 요관과 심한 유착이 있었고 약 200 cc의 점액을 포함하고 있었다. 또한 이전 CT상에서는 보이지 않았던 2 cm 크기의 복강 내 종괴가 좌측 신장 앞쪽에 있어 함께 제거하였다.

조직병리학 검사서 다량의 점액과 종양 주변을 따라 위치하며 유두상으로 증식하는 점액분비 상피세포가 신장의 낭성 종괴, 복강 내 종괴, 복벽 종괴에서 모두 관찰되었다(Fig. 1D). 또한 일부에 기질 내로 침습한 점액분비 상피세포가 관찰되어 원발성 점액성 선암으로 진단하였다.

수술 후 시행한 CT에서 복막강거짓점액종 및 복벽 수술 부위에 전이된 종양이 발생하였으며 Gemcitabine + cisplatin 복합 항암 요법을 시행하였고 추적관찰 중이다(Fig. 1E).

이 증례 보고는 기관생명윤리위원회로부터 연구 대상자의 서면 동의를 면제받았다(IRB 승인번호: WKUH 2021-12-026).

Fig. 1. A 69-year-old male with mucinous adenocarcinoma of the lower pole of the left kidney and underlying horseshoe kidney disease.

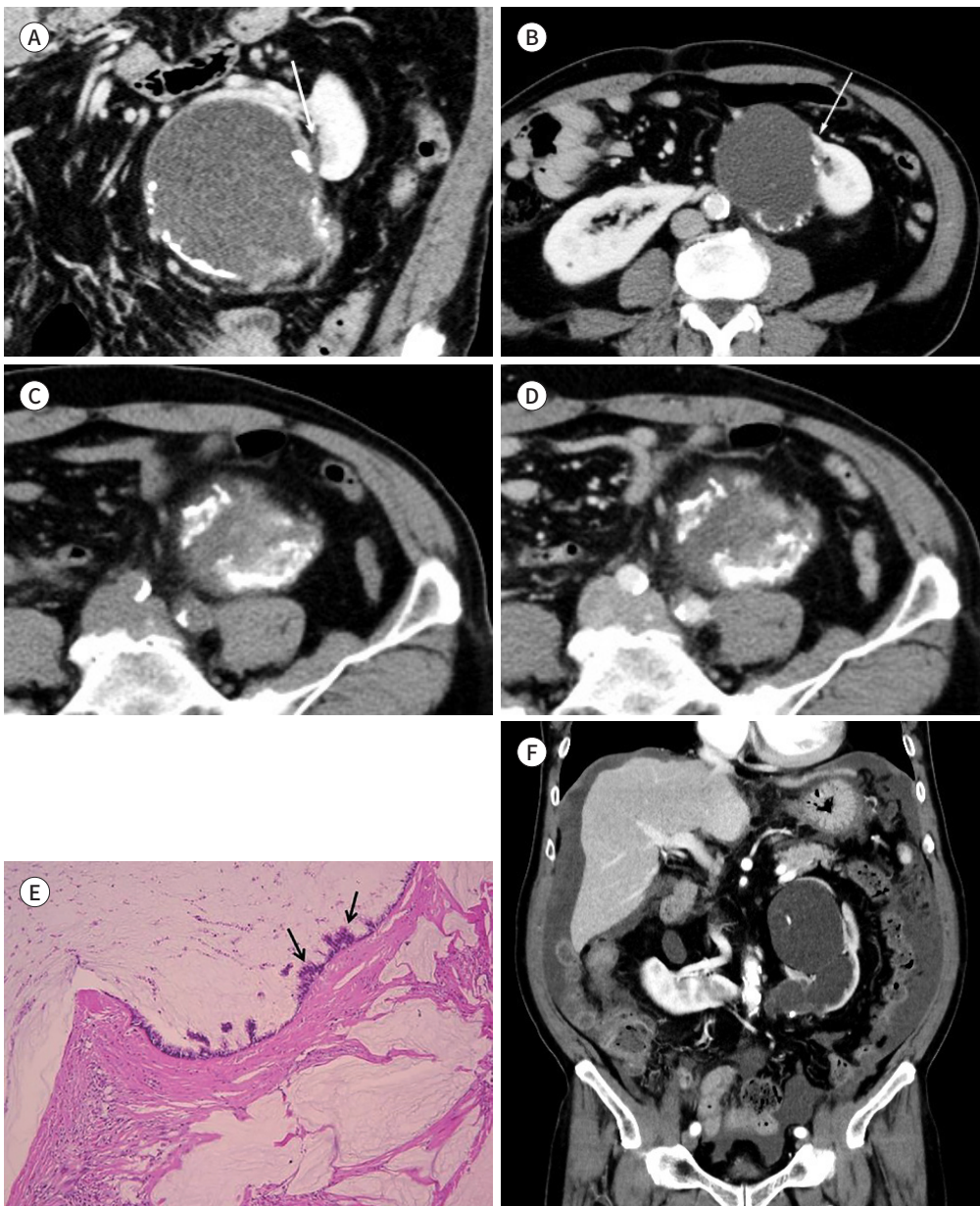
A. Contrast-enhanced coronal CT image shows an 8.4-cm complex cystic mass with a renal parenchymal defect and continuity with a dilated renal calyx (arrow).

B. Contrast-enhanced axial CT image shows a cystic mass with the beak sign and the embedded organ sign (arrow) in the left kidney and a horseshoe kidney morphology.

C, D. Non-contrast-enhanced (**C**) and contrast-enhanced (**D**) axial CT images show a thickened inferior wall of the cystic tumor without measurable enhancement.

E. Photomicrograph image shows a large amount of mucin and the partial papillary projection of lining mucin-secreting epithelial cells (arrows) (hematoxylin and eosin stain, $\times 100$).

F. Contrast-enhanced coronal CT image shows advanced pseudomyxoma peritonei and hydronephrosis of the left kidney at 1 year after the secondary operation.



고찰

신장에서 기원하는 점액성 선암은 매우 드문 질환으로 1946년 Ackerman (5)에 의하여 처음으로 보고되었다. 현재까지 약 100여 증례가 보고되었으며, 아직까지 발생과정, 진단, 치료 등에 대하여 충분히 알려지지 않았고 명확한 분류 및 기준이 정해지지 않았다. 신우신배계의 정상적인 요로상피는 분화다능성 세포로서 요로감염, 요로결석, 수신증 등 염증의 장기간 자극이 있을 때 대장형 화생에 의해 점액성 상피종양이 발생할 수 있다. 신우와 신배, 요관, 방광 모두에서 발생할 수 있으나 신우에서 가장 흔하게 발생하며 신장결석이 동반된 경우가 많았다(1, 3, 5). 그러나 신장의 점액성 선암의 발생 기전은 아직까지 정확히 알려지지 않았다(6).

신우신배계의 점액성 선암을 가지는 환자의 증상은 대부분 비특이적이다. 가장 흔한 증상은 현미경적 혹은 육안적 혈뇨이며, 점액뇨, 옆구리 통증이나 불편감 혹은 크기가 큰 경우 만져지는 종괴로 발견될 수 있으나 종종 무증상으로 나타날 수 있다(1).

신장 기원의 점액성 종양의 CT, MRI, 초음파 등 영상검사 소견은 비특이적이며 현재까지 정립된 진단기준이 없어 다른 신장 신생물과 감별하거나 악성도를 예측하는 것은 어렵다. 특히 점액성 낭종은 Bosniak 분류를 따르지 않을 수 있으며 정확한 진단은 수술 후 병리학적 진단을 통하여 이루어진다(1). 따라서 영상 검사에서 신장의 복합 낭성 병변이 관찰될 경우 본 증례와 같이 Bosniak 분류 II형 혹은 IIF형으로 판단되더라도 악성 종양의 가능성을 염두에 두어야 하며 필요할 경우 부분적 혹은 완전 신장절제술 등 절제 생검을 시행하여야 한다(4, 6).

본 증례에서 종양은 두껍고 불규칙한 벽과 많은 양의 석회화를 동반하였다. 이전의 신장 점액성 종양의 증례에서도 종양 벽이나 중격의 석회화나 종양 내부에 결절성 석회화를 동반한 경우가 다수 보고되었다(1-4, 6). 아직까지 신장의 점액성 종양의 석회화의 발생 원인 및 연관성은 확인되지 않았지만 난소, 대장 등 다른 장기의 점액성 종양에서도 고밀도의 석회화를 동반할 수 있는 것과 유사하게 신장의 점액성 종양에서도 석회화가 동반될 수 있을 것으로 추측된다. 따라서 신장에 석회화를 동반한 복합성 낭성 병변이 있을 때 점액성 종양을 감별진단에 포함하여야 할 것으로 판단된다.

본 증례의 환자는 중앙에서 양쪽 신장 아래쪽 부분이 결합조직으로 연결된 말굽신장을 가지고 있었으며 종양은 좌측 신장 아래쪽 부분의 신피질의 결손이 있는 부분에서 발생되었다. 이전 몇몇 연구에서 말굽 신장을 비롯한 기형 신장에서 기원한 점액성 선암이 보고되었다(4, 7, 8). 신장 기형이 있을 때 점액성 종양이 더 자주 발생하는 것으로 보고되었는데 이는 신우 요로상피세포가 만성적 염증 및 자극에 의한 화생이 활발히 발생하기 때문으로 추측된다(4).

신장 점액성 선암의 표준 치료는 근치적 신장절제술, 완전 요도절제술 그리고 방광띠(bladder cuff) 절제술이다. 그러나 수술 전 진단이 어렵기 때문에 적절한 수술이 시행되지 않을 수 있다(3). 본 증례의 환자는 영상검사 후 수술적 낭종 제거술 및 부분적 신장 절제술을 시행 받았으나 병리학적 검사에서 종양세포가 관찰되지 않아 가성낭종으로 진단되었고 수술 후 추적관찰 중 수술 부위 재발 및 복막강거짓점액종으로 진행되었다.

복막강거짓점액종은 신생물에 의하여 복막 내에 점액이 저류되는 임상적 상태이며 충수돌기, 위, 대장, 췌장, 요막, 난소 등의 점액성 종양과 연관되어 발생할 수 있다(9). Rao 등(10)은 신우신배

계에서 발생한 점액성 종양이 복막강거짓점액종으로 진행된 증례를 처음으로 보고하였으나, 아직까지 신장의 점액성 종양과 복막강거짓점액종의 연관성은 잘 밝혀지지 않았다. 그러나 본 증례와 같이 신장의 점액성 선암의 수술 후 복막강거짓점액종이 발생할 수 있으므로 수술 전 진단과 치료에 많은 주의가 필요할 것으로 판단된다.

결론적으로 점액성 선암은 신장의 드문 낭성 종양으로 말굽신장에서 발생할 수 있으며 복막강거짓점액종 등의 합병증이 발생할 수 있다. 불규칙한 낭종 벽과 석회화를 동반하는 신장의 복합 낭종의 감별진단에 점액성 선암을 포함하여야 할 것으로 판단된다.

Author Contributions

Conceptualization, L.Y.H., H.S.; data curation, all authors; formal analysis, H.S., K.Y.R.; writing—original draft, H.S.; and writing—review & editing, all authors.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

Funding

None

REFERENCES

1. Tepeler A, Erdem MR, Kurt O, Topaktas R, Kilicaslan I, Armağan A, et al. A rare renal epithelial tumor: mucinous cystadenocarcinoma case report and review of the literature. *Case Rep Med* 2011;2011:686283
2. Fareghi M, Mohammadi A, Madaen K. Primary mucinous cystadenocarcinoma of renal pelvis: a case report. *Cases J* 2009;2:9395
3. Yudianta IW, Mulia YA, Duarsa GWK, Oka AAG, Santosa KB. Primary high-grade mucinous adenocarcinoma of the renal pelvis and ureter: a case report and systematic review. *Int J Med Rev Case Rep* 2020;4:1-7
4. Xiang H, Zhang X, Ba X, Wu W. Mucinous cystadenoma with calcification arising from renal pelvis radiologically resembled renal calculus with hydronephrosis: report of a rare case and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2017;10:8756-8760
5. Ackerman LV. Mucinous adenocarcinoma of the pelvis of the kidney. *J Urol* 1946;55:36-45
6. Lee HY, Jang MY, Wu WJ, Shen JT, Wang HS, Chang SF, et al. Primary mucinous adenocarcinoma of the renal pelvis. *Urol Sci* 2014;25:65-67
7. Akan H, Dalva I, Yildiz O, Kutluay L, Gündoğdu S, Güngen Y. Mucinous cystadenoma mimicking simple renal parenchymal cyst in a horseshoe kidney. *Int J Urol* 2005;12:493-496
8. Han MH, Nam SC, Kim BW, Yoon GS. Mucinous adenocarcinoma in a horseshoe kidney. *Korean J Pathol* 2008;42:60-62
9. Baratti D, Kusamura S, Milione M, Pietrantonio F, Caporale M, Guaglio M, et al. Pseudomyxoma peritonei of extra-appendiceal origin: a comparative study. *Ann Surg Oncol* 2016;23:4222-4230
10. Rao P, Pinheiro N Jr, Franco M, Ra S, Costa H, Manzano J, et al. Pseudomyxoma peritonei associated with primary mucinous borderline tumor of the renal pelvicalyceal system. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:1472-1476

말굽 신장의 신배에서 발생한 원발성 점액성 선암의 CT 소견: 증례 보고

한 솔 · 이영환* · 김유리

신장의 점액성 선암은 신우신배계에서 발생하는 매우 드문 남성 악성 종양으로 예후가 좋지 않다. 임상 증상 및 영상학적 소견이 비특이적이어서 수술 전 진단이 매우 어렵다. 저자들은 69세 남자 환자의 말굽신장에서 발생한 원발성 점액성 선암의 증례를 CT 소견을 중심으로 보고한다. 이 종양은 불규칙한 벽비후와 다수의 석회화 및 중격을 동반한 복합 낭종으로 관찰되었고 수술 후 복막강거짓점액종으로 진행하였다.

원광대학교병원 영상의학과