

신에 발생한 원발성 원시 신경외배엽종양 1례

Primary Primitive Neuroectodermal Tumor of the Kidney

Woong Kyu Han, Won Jae Yang, Sung Yong Cho,
Seung Chul Yang, Woo Hee Jung*

From the Department of Urology and Pathology* Yonsei
University College of Medicine, Seoul, Korea

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) is a rare tumor, comprising less than 1% of all soft tissue malignancies arising from the peripheral non-autonomic nervous system. Most of primitive neuroectodermal tumors were located in the extremities, thoraco-pulmonary region, and pelvic area and the urinary system is rarely involved. We report one case of primitive neuroectodermal tumor arising in the kidney, mimicking renal cell carcinoma on the CT scan.

(Korean J Urol 2000; 41: 456~58)

Key Words: Primitive neuroectodermal tumor, Neuroepithelioma, Kidney tumor

대한비뇨기과학회지
제41권 제3호 2000년

연세대학교 의과대학 비뇨기과학
교실, 해부병리학교실*

한웅규·양원재·조성용
양승철·정우희*

접수일자 : 1999년 10월 20일
채택일자 : 2000년 1월 21일

교신저자 : 양승철
신촌 세브란스병원
비뇨기과
서울시 서대문구 신촌동
134 ☎ 120-752
전화 : 02) 361-5796
e-mail : scyang313@YUMC.
YONSEI.ac.kr

원시 신경외배엽종양은 중추신경계 및 자율신경계를 제외한 부위에서 생길 수 있는 비교적 드문 신경계 종양이다. 이 종양은 주로 젊은 층에 발생하며 병리학적으로 특이적인 면역화학염색에 강한 반응을 보이는 소세포암종으로 특징지어질 수 있으며 임상적으로 높은 재발률 및 전단 당시의 전이율이 높아 악성 암종으로 생각되어지고 있다.^{1,2} Stout (1918)³가 척골신경에 발생한 것을 처음 보고한 이후로 원시 신경외배엽종양은 인체의 다른 여러 부위에서 발생된 것들이 보고되었으며, 호발부위로는 흉곽, 사지부위 등을 들 수 있다. 비뇨기계에 발생하는 경우는 비교적 드물지만 그 예후는 다른 부위에 생긴 경우에 비해 나쁘다는 보고들이 있다.^{1,2}

저자들은 신장에서 기인된 원시 신경외배엽종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

27세 여자 환자로 평소 별다른 증상 없이 지내던 중 내원 1개월 전에 직장건강검진 시 시행한 복부초음파검사에서 우측 신장에 종물이 발견되었다. 당시 외부병원에서 복부전산화단층촬영 후 우측 신장의 신세포암을 의심하여 본원으로 전원되었다. 내원 당시 혈압, 맥박, 호흡 등의 생체 징후는 모두 정상소견을 보였고 전신상태는 비교적 양호하였다. 과거력상

내원 1년 전 난소낭종으로 인한 좌측 난소제거술을 시행 받은 경력 이외에는 특이 사항은 없었고, 신체 검사에서 복부 종물은 촉지되지 않았으며 복부 압통 등의 이상소견도 없었다. 일반혈액검사 및 기타 소변 검사나 일반화학검사 등은 정상이었다.

내원전 시행한 복부초음파검사에서 우측 신장의 하극부에 위치한 3.5×3.5cm 크기의 경계가 분명하고 비교적 비균질적이며 주위조직에 비해 반향성이 떨어지는 저반향성 종물이 관찰되었다 (Fig. 1). 복부 전산화단층촬영에서는 우측 신장의 중간부위부터 하극에 걸쳐 비교적 주위와 경계가 명확하며 둑근 모양의 종물이 관찰되었다. 이 종물의 일부분은 조영 전 사진에서 주위 정상 신장조직의 영상에 비해 명암이 약간 증가되어 보였으며 조영 후 사진에서는 피사가 의심되는 여러 군데의 저조영 병변을 포함하고 있으며 전체적으로 조영이 증가되어 보였다 (Fig. 2). 비장에는 1cm 크기의 주위와 경계가 명확한 둑근 모양의 저조영 병변이 발견되었으며 이 병변은 초음파 소견과 종합하여 볼 때 혈관종으로 추측되었다. 우측 신장내 종물은 신세포암으로 생각되었으며 이에 대한 우측 신장의 근치적 신적출술을 시행하였다. 적출물의 횡절단면에서 종양의 부분은 3×3.5cm 크기로 주위와의 경계는 비교적 명확하며 부분적으로 낭종성 부위와 흰색의 잘 부숴지는 고형 부위로 나뉘어져 있고 낭종성 부위에는 장액성 액체로 채워져 있었다.

현미경적 조직소견에서 섬유화된 격벽을 두고 비교적 균일한 크기와 모양을 하고 있는 소세포들이 밀

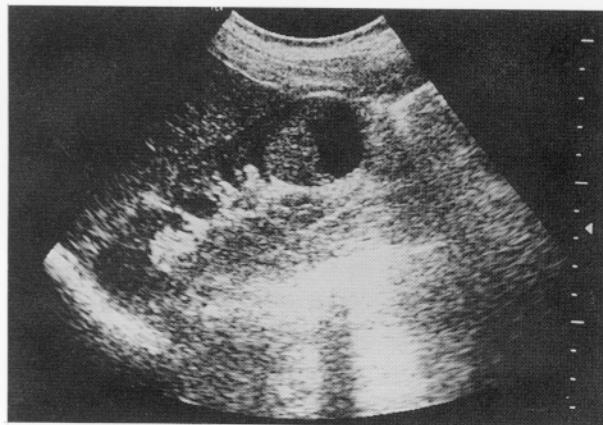


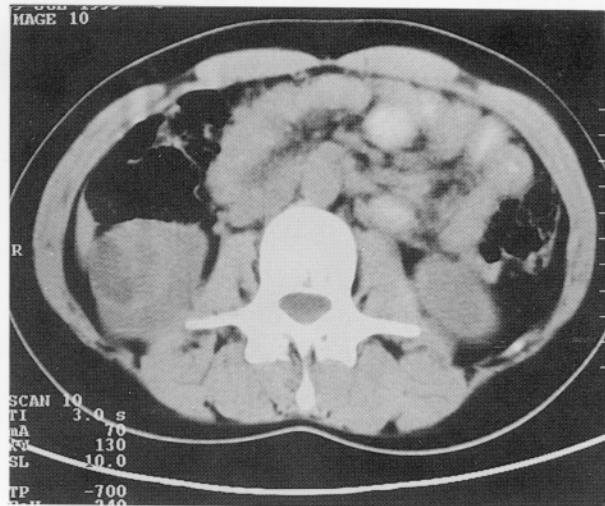
Fig. 1. Abdominal ultrasonogram shows an approximately 3.5cm sized, round and heterogenous echoic mass arising from lower pole of right kidney.

집해 있는 모양을 나타내었으며 유사분열을 하고 있는 세포도 관찰되었고 부분적으로 Homer-Wright type의 rosettes이 관찰되었다 (Fig. 3). 일반적으로 관찰할 수 있는 신세포암이 아니어서 감별진단을 위해 특히 면역화학염색을 시행하였으며 이 염색 중 neuron-specific enolase 염색에 양성을 보였으나 cytokeratin, chromogranin, desmin 염색에는 음성 반응을 보였다. 신경계통 종양의 특이적인 성격을 나타내 신장에서 기인한 원발성 원시신경외배엽종양으로 진단되었다.

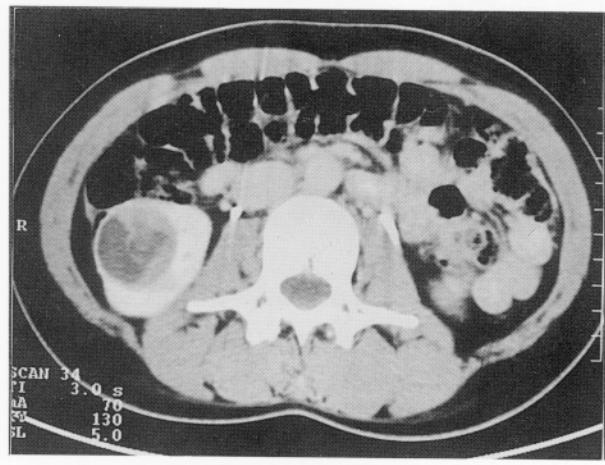
고 칠

원시 신경외배엽종양은 중추신경계 및 자율신경계 바깥에서 생길 수 있는 소세포암으로 그 발생 빈도는 1% 내외로 보고되고 있다.² 비교적 젊은 나이에 발생하고 저자에 따라 약간의 차이는 있으나 사지, 흉곽부위에 호발하는 것으로 보고되며,¹ 신장에 생기는 경우는 매우 드물게 보고되고 있다. 이 종양의 발생에 대해서 정확한 원인은 모르나 말초 신경이나 신장에 남아있던 말초 신경외배엽조직에서 발생한 것이라 추정하고 있다.^{1,2}

신장 내에 생긴 다른 종류 종물과의 영상진단적인 감별은 매우 어렵다. 그 대부분이 신장내 생긴 신세포암으로 생각하여 근치적 신적출술을 시행한 후 조직병리검사에서 진단이 된다. 현미경상 종양은 둥글거나 타원형의 진하게 염색되는 핵을 가지고 있는 소세포암종으로 관찰된다. 이런 소세포암으로 보이는 원시 신경외배엽종양은 미분화소세포암, 악성립프종, 전형적인 신경아세포종, Ewing's 육종, Wilm씨 종양과의 감별이 필요하다. 그러나 원시 신경외배엽종양은 Homer-Wright rosettes, Flexner-Wintersteiner roset-



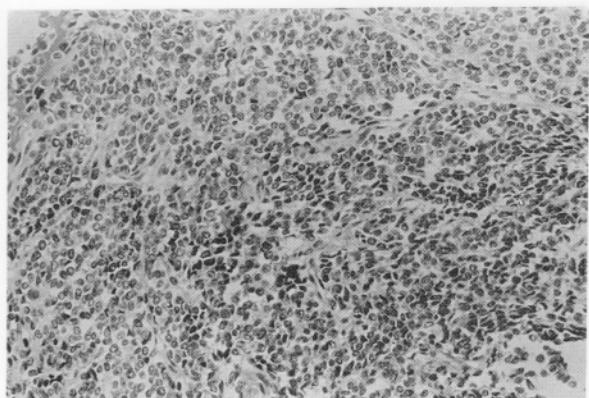
A



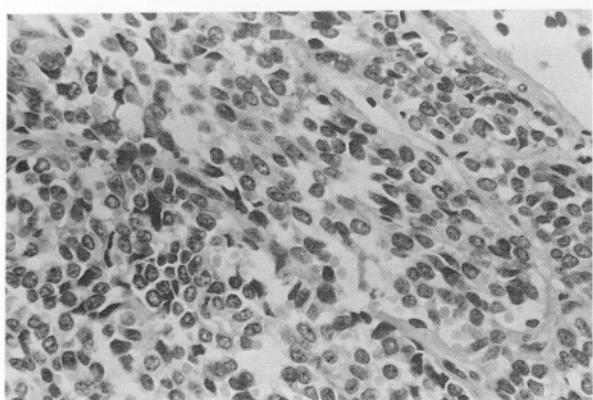
B

Fig. 2. Abdominal CT scan shows an approximately 3.5 × 3.5cm sized, well-defined, round and slightly hyperdense mass in the precontrast image (A), and the postcontrast image shows a hypodense mass with low density area consistent with necrosis (B).

tes 등의 소견을 보이며 석회화 등은 관찰되지 않는 것이 보통이다.^{1,8} 또한 이 종양은 면역화학염색에서 neuron-specific enolase (NSE) 염색이나 chromogranin A에서 양성소견을 보여 신경활동성이 있다는 것을 알 수 있으며 S-100 단백에 대해서는 음성반응을 나타난다.^{1,2} Marina (1989) 등⁸은 신경외배엽종양의 진단적 기준을 제시하였으며 이 기준의 항목으로는 1) 현미경상 rosettes의 형성, 2) 말초신경과 명확한 연결, 3) NSE 혹은 Leu-7 면역화학염색에서 양성소견, 4) 전자현미경 하에서 신경분비과립과 미세소관 등의 관찰, 5) t (11;22) (q24;q12) 역전위, 6) 원종양유전자의 발현 (N-myc, c-myc, c-ets-1), 7) 신경전달물질 생합성 효소의 활성 (tyrosine



A



B

Fig. 3. Light microscopy shows the tumor to be composed of densely small round cells with formation of Homer-Wright rosettes, H & E, $\times 100$ (A) and $\times 400$ (B).

hydroxylase, dopamine β hydroxylase, choline acetyltransferase)이며 이 중에 두개 이상을 만족하는 경우에 진단할 수 있다고 하였다.

원시 신경외배엽종양은 임상적으로 비교적 악성도가 높아 진단 당시 전이가 있는 경우가 대부분이며 전이의 호발부위는 뼈, 중추신경계, 폐, 간, 림파절 등으로 보고되고 있다.^{1,2} 이 종양은 혈관침범을 잘하는 특성이 있고, 전이 및 재발을 잘하여서 근치적 신적출술 후 원시 신경외배엽종양으로 진단이 된 경우에는 항암화학요법을 함께 시행하는 것이 보통이다. 항암화학요법에서 아직 정립된 약제는 없으며 비교적 반응을 잘 하는 것으로 알려진 약제로는 cisplatin, vin-cristine, cyclophosphamide로 알려져 있고 반응률은 94%까지 보고되고 있다.³ 전이가 된 경우 필요에 따라서 방사선치료를 하는 경우도 있다.² 임상적으로

악성도가 높은 종양으로 예후는 비교적 나쁘며 수술, 항암화학요법 및 방사선치료에도 5년 생존율이 40% 이하로 보고되고 있다.³

본 증례는 수술전 신세포암을 의심하여 근치적 신적출술을 시행 후 병리학적 진단과정에서 알게된 신장의 원발성 원시 신경외배엽종양으로 매우 드문 경우이며 그 임상양상에서 신세포암이나 다른 소세포암과는 달리 종양의 악성도가 높다는 것을 알게 되었다. 이에 저자들은 본 증례를 보고하는 바이며 향후 항암화학요법 및 철저한 추적관찰을 시행할 예정이다.

REFERENCES

1. Kim KW, Ha DH, Jung WH. Peripheral neuroepithelioma of the kidney. *J Kor Med Sci* 1995; 10: 457-61.
2. Gupta NP, Singh BP, Raina V, Gupta SD. Primitive neuroectodermal kidney tumor: 2 case reports and review of the literature. *J Urol* 1995; 153: 1890-2.
3. Rodriguez-Galindo C, Marina NM, Fletcher BD, Parham DM, Bodner SM, Meyer WH. Is primitive neuroectodermal tumor of the kidney a distinct entity? *Cancer* 1997; 79: 2243-50.
4. Furman J, Murphy WM, Jelsma PF, Garzotto MG, Marsh RD. Primary primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Case report and review of the literature. *Am J Clin Path* 1996; 106: 339-44.
5. Chan YF, Llewellyn H. Intrarenal primitive neuroectodermal tumor. *Br J Urol* 1994; 73: 326-7.
6. Horiguchi Y, Nakashima J, Ishii T, Hata J, Tazaki H. Primitive neuroectodermal tumor of the retroperitoneal cavity. *Urol* 1994; 44: 127-9.
7. Takeuchi T, Iwasaki H, Ohjimi Y, Ohshima K, Kaneko Y, Ishiguro M, et al. Renal primitive neuroectodermal tumor: a morphologic, cytogenetic, and molecular analysis with the establishment of two cultured cell lines. *Diag Mole Path* 1997; 6 (6): 309-17.
8. Marina NM, Etcubanas E, Parham DM, Bowman LC, Green A. Peripheral primitive neuroectodermal tumor (peripheral neuroepithelioma) in children. A review of the St. Jude experience and controversies in diagnosis and management. *Cancer* 1989; 64: 1952-60.
9. Stout AP. A tumor of the ulnar nerve. *Proc of the NY Pathol Soc* 1918; 18: 2-12.