

산전에 발견된 미숙아의 선천성 중배엽성 신종

A Case of Congenital Mesoblastic Nephroma Detected by Prenatal Ultrasonography In Premature Infant

Woo Jin Ko, Young Deuk Choi, Hee Won Song,
Seung Kang Choi, Kook In Park,* Kook Lee**

From the Department of Urology, Pediatrics,* and Obstetrics & Gynecology,** Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Congenital mesoblastic nephroma (CMN) is a rare kidney tumor usually diagnosed at birth or within the first 3 months of life as unencapsulated and locally invasive fibrous lesion. CMN is an infantile spindle cell tumor of the kidney that is subdivided into classical or atypical (cellular) form based on the degrees of cellularity and mitotic activity. CMN is associated with a good prognosis and in most cases, surgery alone may be curative. We report a case of CMN detected by prenatal ultrasonography in premature infant.

(Korean J Urol 2000; 41: 341~4)

Key Words: Congenital mesoblastic nephroma, Prenatal ultrasonography

대한비뇨기과학회지
제41권 제2호 2000년

연세대학교 의과대학 비뇨기과학
교실, 소아과학교실,* 산부인과
학교실**

고우진·최영득·송희원
최승강·박국인·이국**

접수일자: 1999년 8월 20일
채택일자: 1999년 12월 18일

교신저자: 최승강
영동세브란스병원
비뇨기과
서울시 강남구 도곡동
146-92 ☎135-270
전화: 02) 3497-3474
e-mail: youngd74@ymc.
yonsei.ac.kr

선천성 중배엽성 신종 (congenital mesoblastic nephroma)은 영아에서 가장 흔한 신종양으로, 1967년 Bolande 등¹이 처음 명명하였으며, 대부분 생후 6개월 이전에 발견되는 질환이다. 선천성 중배엽성 신종은 절제만으로도 완치가 가능한 질환으로 알려져 있어 월름스종양 및 기타 악성 신종양과의 감별이 중요하다. 선천성 중배엽성 신종은 그동안 구미각국에서 소수의 예가 발표되었고 국내에서도 보고된 바가 극히 적은 질환으로 저자들의 경우 산전초음파로 태아의 신종물을 발견하였고, 임신 34주째에 제왕절개술로 태어난 미숙아에서 이 질환을 경험하였기에 보고한다.

증례

26세 초임부가 임신 32주째에 시행한 산전초음파 (Fig. 1)에서 자궁 내 양수과다증과 함께 태아의 좌측 신장부위에 신실질과 경계가 불분명한 반향성이 증가된 약 5x6cm 크기의 종괴가 관찰되어 추적 관찰 하던 중 임신 34주째에 산전 진통이 발생하여 제왕절개술로 미숙아를 출산하였다. 임신 중 산모의 약물 복용이나 그외 특이 소견은 없었고 부모 모두 건강하였다. 환아는 남아로 출생 시 체중은 2.7kg, APGAR score는 1분에 5, 5분에 8이었다. 신체검사에서 복부

좌측에 4x5cm의 단단한 종괴가 만져졌고, 양측 음낭 수종이 동반된 외에는 이상 소견이 없었고, 기타 기형을 의심할 만한 소견은 관찰되지 않았다. 출생 후 시행한 혈액검사, 간기능검사, 일반화학검사, 및 요검사는 정상범위였으나 SaO₂가 80%로 감소되어 있어 산소를 공급하여 SaO₂를 96-98%로 유지하였다. 생후 1일째 시행한 복부초음파에서 좌측 신장에 신실질과 경계가 불분명한 5x6cm 크기의 불규칙하게 반향이 증가된 종괴가 관찰되었고 피막형성과 국소적으로 신집뇨계의 편위 소견을 보였다. 생후 2일째 시행한 복부전산화단층촬영술 (Fig. 2)에서 좌측 신하극에 신실질과 경계가 불분명한 5x6cm 크기의 종괴가 관찰되었고 내부에는 다양한 형태의 저밀도 음영과 종괴주위로 증가된 음영이 있었으며 복부 내 림프절 크기의 증가는 관찰되지 않았다. 환아는 생후 2일 후부터 생리적 활달 소견을 보여 7일간 광선치료 하였고 생후 12일째 좌측 신장을 침생검하여 선천성 중배엽 신종으로 진단하였다. 생후 17일째 환아의 상태가 안정되어 근치적 신적출술을 시행하였다. 종괴는 주위 조직과 약간의 유착 소견을 보였고 하대정맥 및 대동맥 주위에 림프절비대는 없었으며 복강 내 기타 장기는 육안적으로 정상이었다. 적출된 신은 8x5x5cm, 무게는 100gm이었으며, 절단면에서 6x4cm의 연한 노란색의 단단한 종괴가 신하극 전체를 차지하였다. 종괴는 피막 없이 신실질과는 명확한

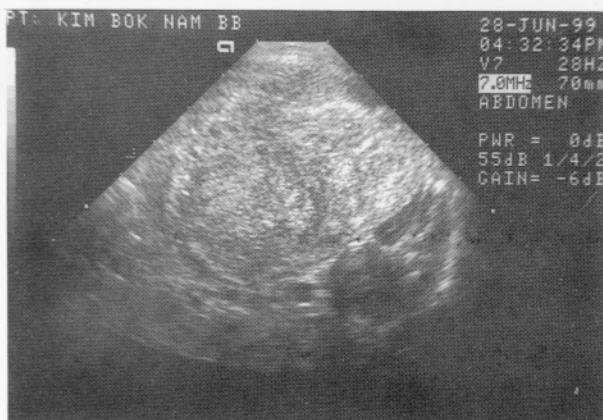


Fig. 1. Prenatal ultrasonography shows a 5x6cm sized echogenic mass in left kidney. The fetus was at 32 weeks' gestation.

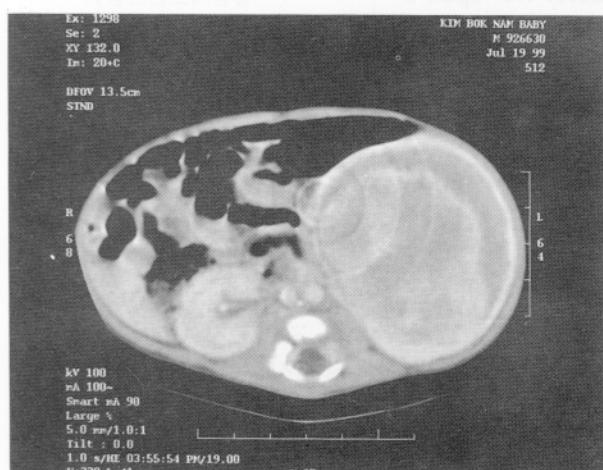
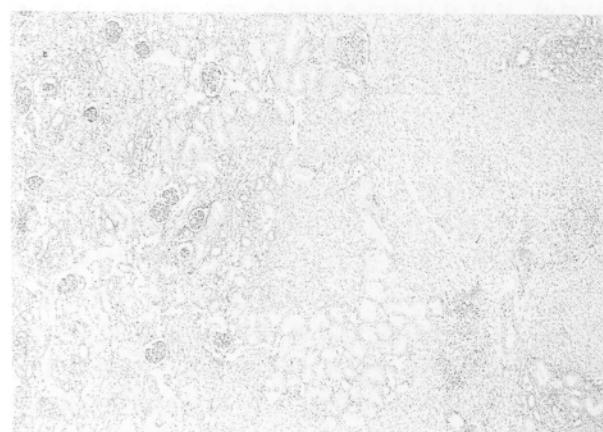


Fig. 2. Preoperative CT of the abdomen shows a 5x6cm sized mass of inhomogeneous soft tissue density in left kidney.



A

Fig. 4. Histopathologic appearance. A. Intersecting bundles of spindle cells entrap normal glomeruli and tubules at the interphase between tumor and normal parenchyma (x40). B. Sheets and bundles of spindle cell (x400).

경계가 없고 종괴 내부에 출혈소가 부분적으로 관찰되었다 (Fig. 3). 병리조직학적 소견에서 종괴는 주변 조직과의 사이에 편막을 형성하지 않아 불규칙한 변연부를 가지고 있었고 주변에 정상적인 사구체와 세뇨관들이 포함되어 있었다 (Fig. 4A). 종양세포는 섬유모세포 또는 평활근세포와 유사한 형태를 보였으며 유사분열은 0-1/HPF 관찰되었고 세포의 비정형성은 관찰되지 않았다 (Fig. 4B). 환자는 술후 양호한 경과를 보였으며 12일째 퇴원하였다.

고 찰

선천성 중배엽 신종은 드물지만 생후 6개월 이하의 신생아 및 영아에서는 가장 흔한 신종양^{2,4,5}으로

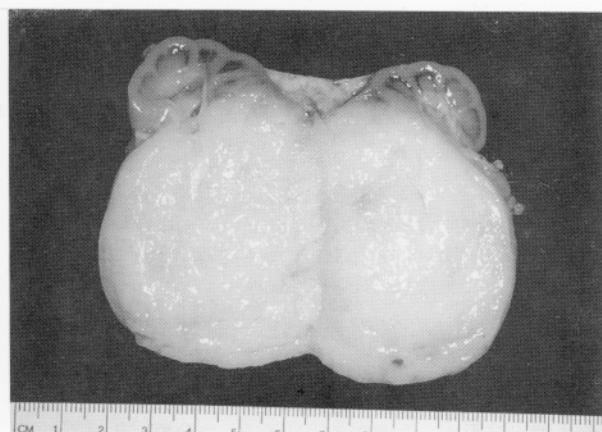
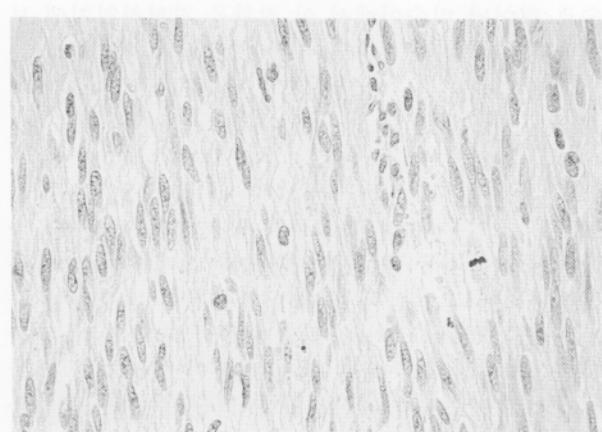


Fig. 3. Cut surface is pale gray to yellow, whorled, solid and firm. The tumor is unencapsulated, and interdigitates with surrounding kidney.



B

선천성 월름스종양을 의심하는 경우 반드시 배제되어야 한다.

선천성 중배엽 신종은 인종이나 성에 관계없이 발생하고 상당수에서 출생 시에 조산이나 난산 또는 양수파다증이 동반되는 것으로 되어 있다.^{3,6} 선천성 중배엽 신종은 기형과 동반되지 않았다는 보고⁴가 있는 반면 또 다른 보고에서는 총 14%에서 기형과 동반되었으며 특히 비뇨기와 소화기 기형이 혼하다고 하였다.⁵ 발생빈도는 여러 나라에서 소수의 예가 발표되었을 뿐이다. 선천성 중배엽 신종의 진단은 대개 출생 후 수 개월 지나서 복부에 단축성 고형종물이 만져질 때 의심할 수 있지만 산전초음파를 이용하면 출생 전부터 발견될 수 있다. 본 증례도 산전초음파로 태아의 복부종물을 발견하여 추적 관찰 할 수 있었다. 영상진단으로는 다른 신종물과 뚜렷하게 구분할 수 없으며 복부초음파 소견은 비교적 균일한 음향성으로 나타난다. 복부전산화단층촬영술에서는 신조직 또는 소변이 종양 안에 있는 경우가 있어 조영제가 종양 내에 나타날 수 있으며 종종 종양이 침범되는 범위를 정확하게 측정하지 못하는 경향이 있다. 조직학적으로 선천성 중배엽 신종과 월름스종양을 비교하면 첫째, 선천성 중배엽 신종은 방추형 또는 성상형의 간엽세포 단독으로 구성되어 있고 월름스종양은 다분화성을 가진 상피성 성분을 포함한다. 둘째, 선천성 중배엽 신종의 종양세포들은 정상 신조직과 서로 교차하는 세섬유주를 내어 신실질과의 경계가 명확하지 않으나 월름스종양은 종양과 정상 신조직 사이에 위막형성 등의 소견을 볼 수 있다. 셋째, 선천성 중배엽 신종은 월름스종양에서 볼 수 있는 핵 분열의 양상이 드물게 관찰되며 넷째, 선천성 중배엽 신종은 육안적으로 출혈이나 피사 등의 소견은 보이지 않는다.⁶ 선천성 중배엽성 신종은 육안 및 현미경적 소견에 따라 정형적 (classical) 및 비정형 중배엽성 신종 (atypical mesoblastic nephroma; AMN)으로 분류된다. 비정형 중배엽성 신종은 정형적 중배엽성 신종의 미분화된 형태로 생각되고⁷ 육안적으로 출혈, 피사, 낭성변화를 보여서 육종을 의심케 하며, 조직학적으로도 세포밀도가 높고, 세포의 다형성과 함께 빈번한 유사분열상이 관찰된다. 이러한 예들은 선천성 중배엽 신종 중 25%에서 나타나고 수술 당시 파열되기 쉬우며 주변 조직을 침윤하는 양상을 보여 선천성 중배엽 신종과 신장 육종의 중간 형태로 생각된다.⁸ 치료는 종양 자체가 양성이며 재발된 보고가 없다는 이유에서 완전절제만으로 완치가 가능한 것으로 알려져 왔었으나 1973년 Walker 등⁹이 재발된 예를 보고한 뒤 추가적인 방사선치료 및 항암화학요법에 대해 논란의 여지가 있다. 선천성 중배엽 신종의 예후에 영향을 미치는 중요한 인자는 진단 당시의 연령,

완전한 절제의 유무이다.^{2,10} Beckwith 등⁸은 종양의 경계 부위가 명확하고 조직학적으로 잘 분화되어 있으며, 수술 시에 완전절제가 가능하고 환자의 수술 시기가 생후 3개월 이내라면 신적출술만으로 완치가 가능하고, 출생 3개월 후에 발견하여 절제해 낸 경우나 비정형적 중배엽성 신종에서는 전이나 국소적인 재발의 경향이 강하여 이런 경우 항암화학요법의 조건이 될 수 있다고 하였다. Stalens 등¹¹은 그들의 증례에서 선천성 중배엽 신종이 비정형적 중배엽성 신종으로 주위조직 침범과 완전히 절제할 수 없는 경우에 신보조항암화학요법으로 ifosfamide ($2\text{g}/\text{m}^2$), vincristine ($1.5\text{mg}/\text{m}^2$), actinomycin D ($0.5\text{ mg}/\text{m}^2$)를 3주씩 4번 사용하여 종물의 크기를 줄여 효과적으로 수술할 수 있었고 수술 후에도 vincristine ($1.5\text{mg}/\text{m}^2$), actinomycin D ($0.5\text{mg}/\text{kg}$), cyclophosphamide ($600\text{mg}/\text{m}^2$)를 3주씩 9번 사용하여 별다른 부작용 없이 치료하였다. 재발은 완전절제 후 약 4%에서 나타나고¹² 95% 이상에서 절제 후 첫 1년에 발생하는데 평범위한 재절제로 성공적으로 치료할 수 있다.¹³ 전이는 드물지만 뇌, 폐, 뼈, 및 심장으로의 전이가 보고되고 있고 이 경우 예후는 좋지 않다고 한다.¹⁴ 본 예에서는 산전초음파로 태아 내 선천성 중배엽 신종이 의심되는 종물을 일찍 발견하였고, 이를 추적 관찰하던 중 임신 34주째에 태어난 미숙아로 항암화학요법이나 방사선치료요법에 합병증이 심하게 발생할 가능성이 있으며 생후 3개월 이내이고 특히 침생검을 통해 선천성 중배엽 신종으로 진단되어 근치적 신절제술만 시행하였다. 수술 시 종양을 완전 절제하였고, 럼프절의 비대와 복강 내 이상 소견은 없었다. 적출된 종물의 조직병리소견은 정형적 선천성 중배엽성 신종으로 보고되었다. 상기의 여러 소견에서 환아의 예후는 좋을 것으로 생각되어 추가적인 항암화학요법 또는 방사선치료는 필요하지 않을 것으로 생각되지만 주기적인 추적 관찰을 통해 재발이나 전이 여부를 확인할 예정이다.

REFERENCES

1. Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ. Congenital mesoblastic nephroma of infancy: a report of eight cases and the relationship to Wilms' tumor. Pediatrics 1967; 40: 272-8.
2. Gormley TS, Skoog SJ, Jones RV, Maybee D. Cellular congenital mesoblastic nephroma: what are the options. J Urol 1989; 142: 479-83.
3. Wigger HJ. Fetal hamartoma of the kidney. A benign, symptomatic, congenital tumor, not a form of Wilms'

- tumor. Am J Clin Pathol 1969; 51: 323-37.
4. Standstedt B, Delemanne JFM, Krul EJ, Tournade MF. Mesoblastic nephroma: a study of 29 tumours from the SIOP nephroblastoma file. Histopathology 1985; 9: 741-51.
 5. Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE, Norkool P, Beckwith JB, D'Angio GJ. Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma: a report of the National Wilms' Tumor Study. J Pediatr Surg 1982; 17: 826-31.
 6. 정병익, 공경엽, 서강석, 윤종병. 선천성 중배엽성 신증의 1예. 대한비뇨기학회지 1990; 31: 759-63.
 7. 정우희, 김의정, 한지영, 양우익, 강대영. 선천성 중배엽성 신증 7예의 면역조작화학적 및 유세포분석 소견. 대한병리학회지 1995; 29: 303-10.
 8. Beckwith JB. Mesenchymal renal neoplasms of infancy revisited. J Pediatr Surg 1974; 9: 803-5.
 9. Walker D, Richard GA. Fetal hamartoma of the kidney: recurrence and death of patient. J Urol 1973; 110: 352-3.
 10. Beckwith JB, Weeks DA. Congenital mesoblastic nephroma: when should we worry? Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 98-9.
 11. Stalens JP, Gosseye S, Clapuyt P, Ninane J. Preoperative chemotherapy of cellular congenital mesoblastic nephroma in a 5-month-old infant. Pediatr Hematol Oncol 1992; 9: 335-45.
 12. Sutherland RW, Wiener JS, Hicks J, Hawkins EP, Chintagumpala M. Congenital mesoblastic nephroma in a child with the Beckwith-Wiedemann syndrome. J Urol 1997; 158: 1532-3.
 13. Schmidt D, Beckwith JB. Histopathology of childhood renal tumors. Hematol Oncol Clin North Am 1995; 9: 1179-200.
 14. Schlesinger AE, Rosenfield NS, Castle VP, Jasty R. Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain: a report of two cases. Pediatr Radiol 1995; 25: S73-5.