

# Horseshoe Kidney와 동반된 Wilms 종양 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, <sup>1</sup>한림대학교 의과대학 소아과학교실

김영원 · 조현상<sup>1</sup> · 송준영<sup>1</sup> · 박승희  
유철주 · 양창현 · 김길영

## A Case of Wilms Tumor in a Horseshoe Kidney

Young Won Kim, M.D., Hyun-Sang Cho, M.D.<sup>1</sup>, Jun Young Song, M.D.<sup>1</sup>  
Song Hee Park, M.D., Chul Joo Lyu, M.D., Chang Hyun Yang, M.D.  
and Kir-Young Kim, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Yonsei University  
<sup>1</sup>Hallym University, Seoul, Korea

Most patients with Wilms tumor do not have associated congenital anomalies. However, significant associations with congenital urinary tract defects, hemihypertrophy, and sporadic aniridia have been reported. Horseshoe kidney is a congenital anomaly in which both kidneys are fused at the lower poles with renal parenchymal or fibrous isthmus. The risk of malignancy in a horseshoe kidney is probably not different from that in a normal kidney. But Wilms tumor are more common in patients with horseshoe kidney than in the general population. We report a case of Wilms tumor arising in a horseshoe kidney with brief review of related literatures. (Korean J Pediatr Hematol Oncol 1999; 6: 358~361)

**Key Words:** Wilms tumor, Horseshoe kidney

### 서 론

일반적으로 Wilms 종양은 선천성 기형과 동반되는 경우가 드물지만 편측성 비대, 산발성 무홍채증, 신형성 부전, 융합 기형, 신 이소성, 요도 하열, 잠복 고환 등의 신요로 기형과의 연관성은 잘 알려져 있다<sup>1)</sup>. 신장 융합의 가장 흔한 형태인 말발굽형 신장(horseshoe kidney)은 발생학적, 해부학

적 구조의 특이성으로 인해 수신증, 감염, 요로의 기형, 결석 형성, 외상에 의한 손상 등과 더불어 신생종물의 생성 가능성이 높으며, Wilms 종양의 발생은 정상 신장의 경우보다 더 빈번하게 나타나는 것으로 보고되고 있다<sup>2)</sup>. 저자들은 말 발굽형 신장에서 발생한 Wilms 종양 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

책임저자 : 김영원, 서울시 서대문구 신촌동 134  
연세대학교 의과대학 소아과학교실, 120-752  
Tel: 361-7747

환 아: 박○○, 남아, 7개월  
주 소: 내원 1개월전부터 축지되는 복부 종괴



Fig. 1. Abdomen CT finding of a patient of Wilms tumor in a horseshoe kidney.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음.

현병력: 내원 1개월전부터 복부에 촉진되는 종괴를 주소로 인근 소아과 방문하여 복부 종양 의심하에 본 원으로 전원되었다.

진찰 소견: 환아는 내원당시 우측 상복부에서 10×10 cm 크기의 종괴가 촉진되었으나 전신 검사상 이상 소견은 없었다.

검사 소견: 내원 당시 시행한 혈액 검사상 백혈구 4,060/mm<sup>3</sup>, 혈색소 10.8 g/dL, 혈소판 410,000/mm<sup>3</sup>이었고, 전해질 검사상 Na 138 mEq/L, K 4.0 mEq/L, Cl 107 mEq/L, CO<sub>2</sub> 20 mEq/L이었다. 화학 검사상 BUN, Cr치는 각각 8.8 mg/dL, 0.4 mg/dL로 정상이었고 소변 검사는 정상이었다. α-FP 128.4 ng/dL, neuron specific enolase 15.82 ng/mL, 혈청 ferritin 198.3 ng/dL이었다. 복부 전산화 단층 촬영상 우측 신장에 10×15×10 cm 크기의 종괴가 관찰되었으며 중앙선을 넘어 확장되어 있어 말 발굽 신장이 의심되었었고 간에는 전이성 결절이 관찰되지 않았다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영상 전이의 증거는 없었으며 골주사 검사상에서도 원격 혈행성 전이의 증거는 없었다. 세침 생검 검사상 비교적 양호한 조직 소견을 보였다.

치료 및 경과: 종괴 제거술 시행전 VP-16, ifosfamide로 2회의 항암제 투여후 종괴 크기 감소된 후 우측 신장 제거술 및 협부 제거술을 실시하였으며 National Wilms Tumor Study (NWTs) 치료

프로그램으로 항암화학요법 시행한 후 무병 생존 중이다.

## 고 찰

말 발굽형 신장은 신장 융합의 가장 흔한 형태로 90%에서 하극에서 융합이 일어난다<sup>3)</sup>. 양측 신장이 실질성 협부(parenchymal isthmus)나 때론 섬유성 협부에 의해 융합되는데 신실질에 의해 융합되는 경우 제태 5주전에 신원발성 세포(nephrogenic cell)이 원시원조(primitive streak)를 가로질러 이동한 것으로 추정되며 섬유성 협부는 제태 5주나 신장의 상승이동(ascent) 이전에 발달중인 양측 신장의 기계적인 융합에 의한 것으로 사료된다<sup>4)</sup>. 대부분의 말 발굽형 신장은 골반이나 아래쪽 요추 부위에 위치하는데 이는 신장의 상승이 대동맥과 허부 장간막 동맥의 연결 부위에서 방해받기 때문이다<sup>5)</sup>. 일반적으로 Wilms 종양은 선천성 기형과 동반되는 경우가 드물지만 신요로 기형이나 편측성 비대(hemihypertrophy), 산발성 무홍채증(sporadic aniridia)과의 연관성은 잘 알려져 있다. 신형성 부전, 융합 기형, 신 이소성(renal ectopy), 요도 하열, 잠복 고환 등의 신요로의 기형은 Wilms 종양 환자의 4.5%에서 나타난다<sup>1)</sup>. 말 발굽형 신장의 빈도는 사후 부검에서 보고된 바에 따르면 적게는 1,800례 중 1례에서 많게는 312례에서 1례 정도로 보고된 바 있으며 일반적으로 400례에서 1례로 생각되고 있다<sup>2)</sup>.

말 발굽형 신장에서 악성 종양이 발생할 위험성은 정상적인 신장과 비교할 때 별차이가 없어 보인다<sup>6)</sup>. 그러나 말 발굽형 신장에서 발생한 신악성 종양의 분포는 일반 인구에서 보이는 분포와는 큰 차이를 보이고 있다. 일반적으로 신장에 발생한 악성 종양의 83%는 선암(adenocarcinoma)이고 이행성 세포암(transitional cell carcinoma)은 7.7%이며 Wilms 종양은 5.6%였다. 반면 말 발굽형 신장에서는 선암은 45%, 이행성 세포암은 20%였으며 Wilms 종양은 28%를 차지하였다<sup>7)</sup>. NWTs에 의하면 Wilms 종양 환자의 0.4%가 말 발굽형

신장을 가지고 있었다. 따라서 일반인들보다 말 발굽형 신장을 가진 경우 Wilms 종양의 발생이 1.79배에서 7.93배정도 더 많은 것으로 추정된다<sup>2)</sup>. 그러나 단계(stage), 성, 조직학적인 소견, 다중심성(multicentricity), nephroblastosis의 모양, 그리고 치료에서는 정상 신장에서 발생한 경우와 별 차이가 없다<sup>8)</sup>. Wilms 종양이 많은 것은 이상 세포의 이동(migration)과 관련되며 이는 선암이 협부에 가장 많이 발생하는 것과도 관련된다<sup>9)</sup>.

말 발굽형 신장에서 발생한 Wilms 종양의 진단은 어려워 과거에는 다른 이유로 시행한 개복술이나 부검시 발견되거나<sup>10)</sup> 혹은 Wilms 종양은 수술전에 진단되었으나 말 발굽형 신장은 진단되지 않는 경우도 있었다<sup>11)</sup>. NWTs에서 말 발굽형 신장에 발생한 Wilms 종양이 수술전에 발견된 경우는 46%에 불과하였다<sup>2)</sup>. 말 발굽형 신장의 종양은 신장의 회전(rotation)으로 인해 IVP상 놓치기 쉬우며<sup>10)</sup>, 방사선 동위원소 검사(radionuclide scan)은 신장의 상극에 종양이 있는 경우에는 도움이 되지 않지만 협부에 있는 경우는 진단적 가치가 떨어진 다. 실시간 초음파 검사는 협부를 알아내는데 큰 도움이 된다<sup>11)</sup>. 현재는 컴퓨터 단층 촬영이 종양과 협부와의 관련성을 입증하는데 유용하며 진단에 필수적이다<sup>10,11)</sup>. 혈류 분포의 다양성으로 인해 말 발굽형 신장의 수술을 위해서 혈관 조형술(angiography) 역시 필수적이며<sup>9)</sup> 이는 종양과 협부의 연관성을 알아내는 데에도 유용하다<sup>11)</sup>. Wilms 종양과 11p13 결실과의 관련성 때문에<sup>12)</sup> 모든 말 발굽형 신장 환자에서 선별 검사나 진단의 보조 검사로 염색체 검사를 권장하는 경우도 있다<sup>2)</sup>.

치료는 일반 신장에서 발생한 Wilms 종양과 같다. 하지만 수술적 접근에서 문제가 발생할 수 있다. 혈관분포의 다양한 변이성, 종종 동반되는 혈관종이나 신장 주변부의 농양, 실질성 협부의 절개의 필요성, 종양의 크기와 이에 동반되는 수혈의 가능성 등이 수술 계획시 고려해야 할 사항들이다<sup>8)</sup>. 편측 신장에 발생한 경우 동측 신장과 협부를 제거하는데 이때 협부의 제거는 소변이 남아있는 신장을 통해 배출되지 않으면 요루(urinary

fistula)가 생길 수 있기 때문에 중요하다<sup>13)</sup>. 협부에 발생한 Wilms 종양은 협부를 제거하고 반드시 양측 하극의 부분 신 절제술(heminephrectomy)를 시행하여야 한다. 양측 신장에 발생한 경우는 정상 신장에서 발생한 양측 종양과 동일한 원칙에 따라 수술한다<sup>14)</sup>. 환아들의 생존율은 정상 신장에 발생한 경우와 비교하여 별 차이가 없는 것으로 나타나고 있다<sup>2)</sup>.

본 환자의 경우는 수술전 약물 치료로 종양의 크기를 축소시킨후 수술한 경우로 수술후 항암 약물 치료로 무병 생존중이다. 말 발굽형 신장은 주로 복부 종양에 척추위에 걸쳐져 있어 진찰에서 초기에 종괴로 발견될 가능성이 높기 때문에 정기적인 검진이 필요하며<sup>15)</sup> Wilms 종양의 발생 가능성을 염두에 두어야 할 것으로 생각된다.

## 결 론

말 발굽형 신장(horseshoe kidney)은 발생학적, 해부학적 구조의 특이성으로 인해 수신증, 감염, 요로의 기형, 결석 형성, 외상에 의한 손상 등과 더불어 신생종괴의 생성 가능성이 높으며, Wilms 종양의 발생은 정상 신장의 경우보다 도 빈번하게 나타나는 것으로 보고되고 있다. 저자들은 말 발굽형 신장에서 발생한 Wilms 종양 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Pendengrass TW. Congenital anomalies in children with Wilms tumor; a new survey. *Cancer* 1976; 37: 403-8
2. Mesrobian HGJ, Kelalis PP, Hrabovsky E, Othersen HB Jr, Nesmith B. Wilms tumor in horseshoe kidneys; a report from the National Wilms' Tumor Study. *J Urol* 1985; 113: 1002-3
3. Shashikumar VL, Somers LA, Pilling GP, Cresson SL. Wilms tumor in the horseshoe kidney. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 185-9
4. Domenech-Mateu JM, Gonzales-Compta X. Horseshoe kidney; a new theory on its embryogenesis based on

- the study of a 16-nm human embryo. *Anat Rec* 1988; 222: 408-17
5. Levy JB, Kramer SA. Renal tumor. In: Barratt TM, Avner ED, Harmon WE, Editors. *Pediatric Nephrology*, 4th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 1999: 947-57
  6. Blackard CE, Mellinger TT. Cancer in a horseshoe kidney. *Arch Surg* 1968; 97: 616-27
  7. Smith-Behn J, Memo R. Malignancy in horseshoe kidney. *South Med J* 1981; 81: 1451-2
  8. Briones JR, Pareja RR, Martin FS, Toniolo GC, Perez JH, Mavrich HV. Incidence of tumoural pathology in horseshoe kidneys. *Eur Urol* 1998; 33: 175-9
  9. Hohenfellner M, Schultz-Lampel D, Lampel A, Steinbach F, Cramer BM, Thuroff JW. Tumor in the horseshoe kidney; clinical implications and review of embryogenesis. *J Urol* 1992; 147: 1098-102
  10. Trulock TS, Ricketts RR, Verras A, Kim TH, Hawkins HK, Woodard JR. Wilms tumor arising in horseshoe kidney. *Urol* 1985; 25: 306-9
  11. Gay BB, Dawes RK, Atkinson GO, Ball TI. Wilms tumor in horseshoe kidneys; radiologic diagnosis. *Radiology* 1983; 146: 693-7
  12. Francke U, Holmes LB, Atkins L, Riccardi VM. Aniridia-Wilms' tumor association; evidence for specific deletion of 11p13. *Cytogenet Cell Genet* 1979; 24: 185-92
  13. Culp OS, Winterringer JR. Surgical treatment of the horseshoe kidney; comparison of results after various operations. *J Urol* 1955; 73: 747-56
  14. Pappis CH, Moussatos GH, Constantinides CG, Kairis M. Bilateral nephroblastoma in a horseshoe kidney. *J Pediatr Surg* 1979; 14: 483-4
  15. Nirgiotis JG, Black CT, Sherman JO. Wilms tumor in horseshoe kidney; presentation due to ureteropelvic junction obstruction. *J Surg Oncol* 1991; 48: 210-2
-