

## 성인 윌름즈 종양 1례

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실  
강호원 · 성기풍 · 김종기 · 박영요

= Abstract =

### A Case of Adult Wilms' Tumor

Ho Won Kang · Ki Pung Sung · Jong Ki Kim · Young Yo Park

Department of Urology, College of Medicine, Ewha Woman's University

Wilms' tumor is the most frequent malignant abdominal tumor in children but is rare in adults. Adult Wilms' tumor is less than 1% of all Wilms' tumor, and has poor prognosis than childhood Wilms' tumor. Wilms' tumor in children classically demonstrate the curative potential of combined modality cancer therapy. However, guide line for management in adult Wilms' tumor is less clear.

We reported a case of adult Wilms' tumor developed in 18 year-old male patient which was presented with right flank pain after slip-down for 1 day.

**KEY WORD** : Adult Wilms' tumor.

## 서 론

윌름즈 종양은 소아복부에 발생하는 가장 흔한 악성 종양으로 80% 이상이 7세 이전에 발생하며 성인에서는 드물어 현재 세계적으로 200여례 이하로 보고되고 있다<sup>1)2)</sup>. 전 윌름즈 종양의 1% 이하로 보고되는 성인 윌름즈 종양은 소아에 비하여 예후가 극히 불량하여, 현재까지 광범위 신 전적출술과 함께 항암요법, 방사선요법 등을 실시하고 있으나 정확한 치료방침이 아직 확립되고 있지 않은 실정이다.

저자들은 18세 남자 환자에서 발생한, 성인 윌름즈 종양 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

18세된 남자로 내원 하루전 학교에서 운동하다 넘어

진후 발생한 우측복부 통증을 주소로 응급실로 내원하였다. 당시 육안적 혈뇨는 없었으며 우측복부에서 만져지는 종물은 없었고 과거력에서도 특이한 사항은 없었다. 혈압은 110/80mmHg, 맥박은 84회/분, 호흡수는 22회/분으로 정상이었다. 응급으로 실시한 일반 혈액 소견에서도 혈색소치 13.5gm/dl, 헤마토크리트 41.8%, 백혈구 5700/mm<sup>3</sup>, 혈소판수 161000/mm<sup>3</sup>으로 정상이었으며 요검사에서는 혈뇨는 없었다.

응급실에서 촬영한 복부 전산화 단층촬영에서 우신의 상극에서 중부에 이르기까지 10×11×10cm의 큰 종물이 관찰되었으며 종물의 내부에는 불규칙한 음영을 보였고 주위로는 조영제가 잘 보이는 실질이 둘러싸고 있었으나 종물주위로 조영제의 누출은 확인되지 않았다(Fig. 1). 기타 간 및 타 장기의 이상 소견은 발견되지 않았다. 단층촬영후 실시한 단순요로촬영에서 우신의 상부 및 중부신체가 아래로 밀려있는 소견을 보이고 있었으나 조영제의 누출은 없었다(Fig. 2). 일반적으로 관찰되는 신 손상과는 차이가 많아, 신장에 발생

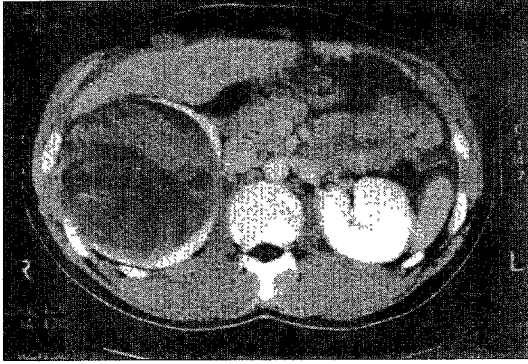


Fig. 1. Abdominal CT scan reveals relatively well defined non-enhancing hypodense mass on the upper and mid-pole of the right kidney.

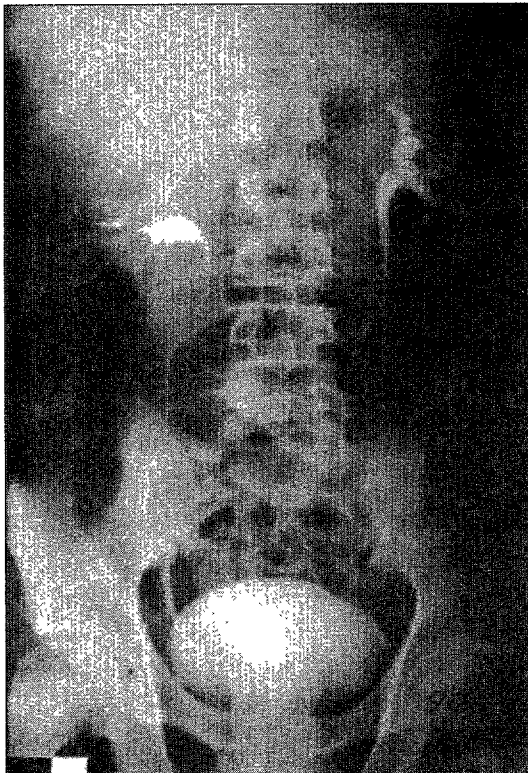


Fig. 2. On post-CT KUB, upper calyces were displaced downward, but extravasation was not visible.

한 종양을 확인하기 위하여 신 초음파를 실시하였다. 우신의 상극에 8.7×10×10cm의 거대한 종물이 발견되었으며 종물내에는 불규칙한 종양 내부반향을 보이며 부분적으로 출혈성괴사 양상을 나타내는 무반향의 영역이 있었고, Doppler를 이용한 초음파에서 종양내



Fig. 3. The resected right kidney is 17×10×6cm in size and 823gm in weight with the mass in the upper portion of kidney. The mass is well circumscribed, yellowish-gray with multifocal hemorrhagic necrosis and measured 11.5×10.5cm in size.



Fig. 4. Microscopic exam shows round or polygonal blastemal components, epithelial tubular elements, and primitive mesenchymal tissue.

에 동정맥이 관찰되었다. 이상의 소견으로 우신에 발생한 낭종상 신세포암에 혈관이 동반된 것으로 진단하고 아홉번째 늑골을 제거하고 경흉막 광범위 신 전적출술을 시행하였다. 15×10×10cm 크기의 거대한 종물이 우신의 상극에서 중부에 이르기까지 관찰되었고, 주위 조직 특히 간과는 유착이 심하였으며 비대된 임파조직은 없었다. 수술 도중에 피막이 파손되면서 약간의 누출이 있었다.

절제된 신장은 17×10×6cm 크기로 823gm이었고 절단면상 11.5×10.5cm 크기의 경계가 비교적 뚜렷한 커다란 종괴가 신장의 중앙과 하극에 걸쳐 위치하고 있었으며 신우를 압박하고 있었다. 종괴는 황회색의 고형성 부위와 심한 출혈과 낭성변화를 보이는 부분으로 이루어져 있었다(Fig. 3). 현미경 소견에서는 종괴의 고

형성 부위를 이루고 있는 대부분의 세포는 원시성 혹은 잘 분화된 요세포가 대부분을 차지하고 있었고 부분적으로 미분성으로 배열된 미분화세포와 사이사이에 가로지르며 배열되어 있는 교원섬유 조직과 평활근을 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 또한 여러군데서 심한 출혈과 낭성 변화도 동반하고 있었다. 세포학적 특성과 분화정도로 보아 Favorable histology의 윌름즈 종양으로 진단하였다.

수술 후 실시한 골주사에서 전이소견은 보이지 않았다. 수술 후 10일째부터 하루 180cGy, 전체 4000cGy로 병소부위에 방사선 치료를 하였으며, 현재 소아의 윌름즈 종양 치료원칙에 준하여 Actinomycin-D, Vincristine, Doxorubicin으로 42주째 치료중에 있다.

## 고 안

윌름즈 종양은 후신원성 모체(metanephric blastema)에서 발생하며 소아에서는 가장 흔한 복부종양이나<sup>3)</sup> 15세 이상의 성인에서는 1%이하로 드물게 보고되고 있다. 증상 및 증후에는 약 2/3에서 통증을 나타내며 기타 증물, 혈뇨, 드물게는 좌골신경통으로 나타나기도 한다. 본 예의 경우는 무증상으로 지내다가 운동 후 발생한 측복부 통증으로 발견되었다. 종양의 병기는 미국의 윌름즈종양 연구집단(NWTS)에서 5병기로 나누었다. 즉 병기 I은 신내에 국한된 종양으로 완전히 제거된 종양, 병기 II는 신피막을 관통하고 주위조직을 침윤한 종양으로, 수술중 종양의 미미한 파열이 있었거나 술전 조직검사를 시행하였으나, 종양이 완전히 제거된 상태, 병기 III는 종양을 완전히 제거하지 못하였거나 수술중 종양이 심하게 파열된 경우, 병기 IV는 원격전이가 있는종양, 병기 V는 양측성 종양으로 분류하였다. 이 환자는 간과의 유착이 있었으며, 수술중 피막이 파열되면서 약간의 누출이 있어 병기 III로 분류되었다. 이 종양은 신세포암과 병기가 비슷하며 둘 사이의 감별은 어렵다고 한다. 배설성 요조영상에서는 종종 증물형태를 보이며 10~30%에서 석회화 양상을 나타낸다고 한다<sup>4)</sup>. 혈관 조영술에서도 감별이 곤란하며, 저혈관상(hypovascular), 무혈관상(avascular), 과혈관상(hypervascular)양상을 모두 보일수 있다. 최근 성인 윌름즈 종양의 진단기준을, 1) 일차적으로 신에서 발생하여야 하며, 2) 원시 모체세포를 포함되고, 3) 부전형 또는

태생기 세노관이나 사구체를 가지며, 4) 신세포암의 소견이 없어야 하고 5) 조직학적으로 윌름즈종양으로 확인되고, 6) 15세 이상으로 제시하고 있다<sup>5,6)</sup>.

수술은 신세포암에서와 비슷하게 실시한다. 신세포암과 마찬가지로 폐가 가장흔한 전이장소이며 기타 뼈, 피부, 방광, 대장, 뇌, 척수 그리고 반대측 신 등이다<sup>7)</sup>. 따라서 술전 전이여부도 꼭 관찰하여야 한다. 소아에서는 6~10%가 반대측 신에서도 같이 나타나지만 성인에서는 현재까지 보고된 예 중에서 한 예에서만 동반되었으며 광범위 신적출술시 꼭 확인할 필요는 없을 것 같다<sup>8,9)</sup>. 병리조직 소견에서 대부분의 세포는 원시성 혹은 잘 분화된 요세포가 대부분을 차지하며, 부분적으로 평활근과 교원섬유조직을 보인다.

항암제 사용 이전의 시기에는 예후는 아주 불량해서 0~27%정도 였지만 NWTS에서 적절한 항암제 치료를 제시한 후 현재 소아에서는 95%이상의 완치율을 보고하고 있다<sup>10)</sup>. 그러나 성인에서 발생한 경우에는 방사선 치료를 추가하여도 25%정도의 완치율만 보고되었다<sup>11)</sup>. 이는 진단당시 이미 3~4병기 이상 진행되었으며 세포의 형태가 Unfavorable군이 많이 보고되는 것과 관련이 있는 것 같다<sup>11,12)</sup>.

Kilton등<sup>13)</sup>은 모든 병기의 윌름즈 종양에서 정확한 진단과 가능한 전체를 제거할 목적으로 광범위 신적출술을 실시하고 병소부위에 3500~4000cGy의 방사선 치료 및 폐전이가 있을 때에는 폐도 방사선 치료를 실시하여야 하며 Vincristine과 Actinomycin D를 포함한 항암제 치료를 추가하여야 한다고 주장하였다. 성인에서는 소아보다 방사선 치료에 따른 부작용이 덜하기 때문에 NWTS에서는 가능한한 최대용량(즉 하루에 180cGy, 전체 4500cGy)의 치료를 제시하고 있다<sup>14)</sup>. 최근 까지 정확한 항암제 치료지침이 제시되고 있지 않은 상태이며 일부에서는 소아에 준하여 치료하고 있으며, Vincristine과 Cyclophosphamide를 시도한 경우도 있었지만 완전 치유된 경우는 보고되지 않고 있다. 그리고 소아에서 효과가 있는 것으로 알려진 Actinomycin D는 성인에서는 효과가 알려져 있지 않으며 소아에서 전이된 경우에 치료하는 Doxorubicin도 시도되고 있다<sup>15)</sup>. 대체적으로 성인에서 발견되는 경우가 드물고 진단 및 치료방침이 완전히 결정되어 있지 않기 때문에 현재까지 보고된 바에 의하면 성인에서 3년 생존율은, I, II병기의 경우 48%, III, IV병기의 경우 11%

로 보고되고 있다<sup>11)</sup>. 저자의 경우는 제 3 병기로서 NW-TS-4에 준하여 광범위 신 적출술후 병소부위에 방사선 치료를 실시하고 소아의 치료원칙에 준하여 Actinomycin-D, Vincristine, Doxorubicin으로 현재 치료중에 있다.

## 결 론

저자들은 운동중 넘어지면서 발생한 우측복부 동통을 주소로 응급실로 내원한 18세 남자 환자에서, 성인 월름즈 종양 1례를 진단하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## Reference

- 1) Synder HM III, D'Angio GJ, Evans AE, Raney RB : *Pediatric oncology*. In : Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED Jr(Eds). *Campbell's Urology*. Philadelphia : WB Saunders, 1992 : p1967-2014
- 2) Bailey LE, Durkee CT, Werner AL, Finley RK Jr : *Wilms' tumor in adult*. *Am Surg* 1987 ; 53 : 149-155
- 3) Denes FT, Nahas WC, Alfer V : *Adult Wilms' tumor. Treatment with surgery, radiotherapy, and chemotherapy*. *Urology* 1982 ; 19 : 187-189
- 4) Cope JR, Roylance J, Gordon IR : *The radiologic features of Wilms' tumor*. *Clin Rad* 1972 ; 23 : 331-339
- 5) Roth DR, Wright J, Cawood CD, Pranke DW : *Nephroblastoma in adult*. *J Urol* 1984 ; 132 : 108-110
- 6) Chang SY, Ma CP, Lee WH : *Adult Wilms' tumor*. *J Surg Oncol* 1988 ; 30 : 283-286
- 7) Babaian RJ, Skinner DG, Waisman J : *Wilms' tumor in the adult patient : diagnosis, management, and review of the world medical literature*. *Cancer* 1980 ; 45 : 1713-1719
- 8) Cromie WJ, Duckett JW : *Wilms' tumor*. *Weekly Urology Update Series* 1978 ; 1 : lesson 21
- 9) Malcom AW, Jaffe N, Folkman MJ, Cassady JR : *Bilateral Wilms' tumor*. *Int J Rad Oncol Biol Phys* 1980 ; 6 : 167-174
- 10) Klapproth HJ : *Wilms' tumor : a report of 45 cases and an analysis of 1,351 cases reported in the world literature from 1940 to 1958*. *J Urol* 1959 ; 81 : 633-638
- 11) Bryd RL, Evans AE, D'Angio GJ : *Adult Wilms' tumor : effect of combined therapy on survival*. *J Urol* 1982 ; 127 : 648-651
- 12) Breslow NE, Palmer NF, Hill LR, Buring J, D'Angio GJ : *Wilms' tumor : prognostic factors for patients without metastases at diagnosis : results from the First National Wilms' Tumor Study*. *Cancer* 1978 ; 41 : 1577-1589
- 13) Kilton L, Matthews MJ, Cohen MH : *Adult Wilms' tumor : a report of prolonged survival and review of literature*. *J Urol* 1980 ; 124 : 1-5
- 14) D'Angio GJ : *Wilms' tumor*. *Curr Concepts Oncol* 1982 ; 4 : 3-9
- 15) Sekaran MR, Freedman SI : *Wilms' tumor. Treatment in an adult*. *Urology* 1974 ; 3 : 632-635