

신장에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 병리학교실*
장석훈 · 김종기 · 심봉석 · 조수연* · 구혜수*

= Abstract =

A Case of Malignant Fibrous Histiocytoma of the Kidney

Seok Heun Jong · Jong Gi Kim · Bong Suck Shim
Su Yeon Jo* · Hye Su Gu*

Department of Urology and Pathology, College of Medicine, Ewha Womans University*

Malignant fibrous histiocytoma(MFH) is the most common soft tissue sarcoma of late adult life, majority of cases occurring in persons between ages of 50 and 70.

It occurs most frequently on the lower extremity followed by upper extremity and retroperitoneum.

Primary involvement of the kidney is quite rare, with only 19 cases reported in the literature.

We report a case of 74-year-old woman with histologically proven MFH of the right kidney.

서 론

악성 섬유성 조직구종은 50대 후반부터 시작하여 조직구로부터 발생하는 연조직 종양으로 성인의 사지 피부나 피하 조직에서 주로 발생하나, 비뇨생식기계 장기에는 드물게 발생한다¹⁾.

문헌상 신장에서 발생한 경우는 현재까지 19례가 보고되었고¹⁾, 국내에서는 1989년 오등²⁾에 의해 한례가 보고되었을 뿐이다.

저자들은 우측 신장에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 고○자, 여자 74세.

주 소 : 1개월전부터 우측 하복부 동통 및 4일

전부터 육안적 혈뇨로 내원하였다.

현병력 : 1개월전부터 전신 허약감과 함께 우측 하복부 동통 및 종물이 촉진되었으며, 내원 4일전부터는 육안적 혈뇨가 있었다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압, 체온, 맥박 및 호흡수는 정상이었고, 전신상태는 쇠약하였으며, 우측 하복부에 압통을 동반한 소아 두대 크기의 종물이 만져졌다.

검사소견 : 혈액검사에서 혈색소는 9.3g/dl, 헤마토크리트는 26.5%로 감소되어 있었고, 백혈구는 16,400, ESR은 45mm/hr로 증가되어 있었다. 요검사에서 고배율 검경하 다수의 적혈구와 백혈구가 보였고, 혈액화학검사에서 총 단백질은 5.5mg/dl, 알부민은 3.4mg/dl로 감소된 소견 외에는 정상 소견을 나타내었다.

방광경 소견 : 양측 요관구의 위치 및 모양은

정상이었으나, 우측 요관 개구부로부터 혈액의 유출이 관찰되었고, 방광 점막은 정도의 육주 소견을 나타내고 있었다.

방사선학적 소견 :

- 1) 흉부 촬영 : 정상 소견을 나타내고 있었다.
- 2) 배설성 요로 촬영 : 우측 복부 전체에 걸쳐 연조직 음영이 보이고, 조영제 주입후 우측 신장은 조영제의 출현을 볼 수 없었고, 좌측 성부 요로는 경미한 확장 소견을 보였으나 요배출은 정상이었다 (Fig. 1).
- 3) 복부 초음파 촬영 : 우측 신장은 심한 수신증 소견을 보이며, 신실질은 거의 보이지 않았다. 좌측 신장은 특이 소견이 없었다 (Fig. 2).
- 4) 역행성 요로 촬영 : 우측 신장의 상태를 확인하기 위해 시행한 역행성 요로 촬영에서 요관 카테터가 우측 요관 개구부 3cm 상방 이상으로는 진입이 되지 않았고, 요관은 심한 kinking을 보였고 신우로는 조영제가 주입되지 않았다 (Fig. 3).
- 5) 선행성 신우 조영 : 경피적 침 천자로 우측

신장 내의 내용물을 흡입한 결과 약 2,800ml의 혈성 낭종액이 나왔으며, 이 침을 통하여 조영제를 주입하여 촬영한 선행성 신우 조영에서 신우 좌측에 직경 3cm 크기의 충만 결손을 보였다 (Fig. 4). 낭

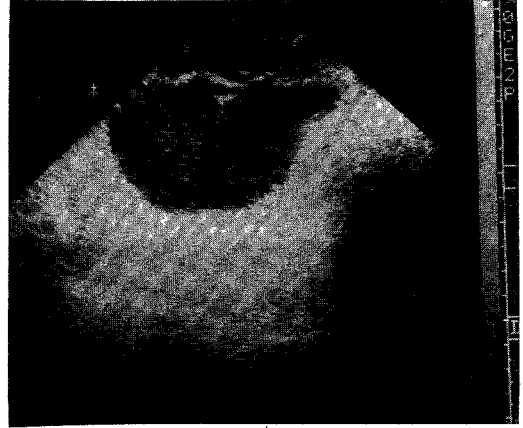


Fig. 2. U/S shows a hypoechoic cystic lesion in right kidney.

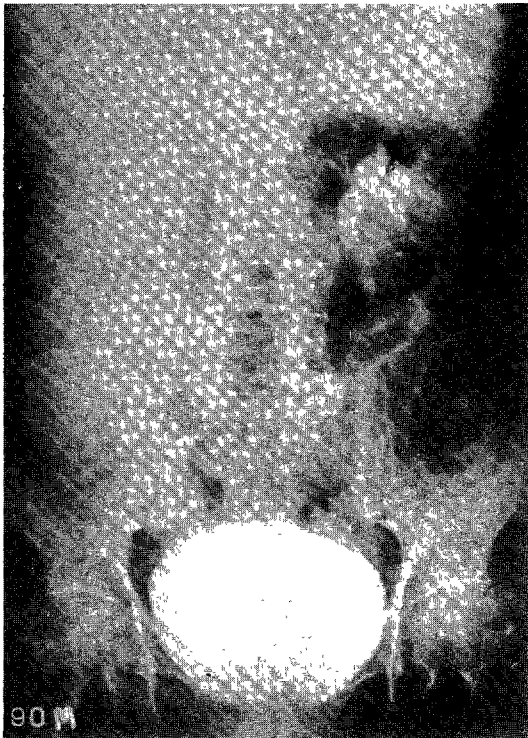


Fig. 1. IVP shows a large soft tissue mass in right abdomen and nonvisualization of right pelvocalyceal system in delayed film.

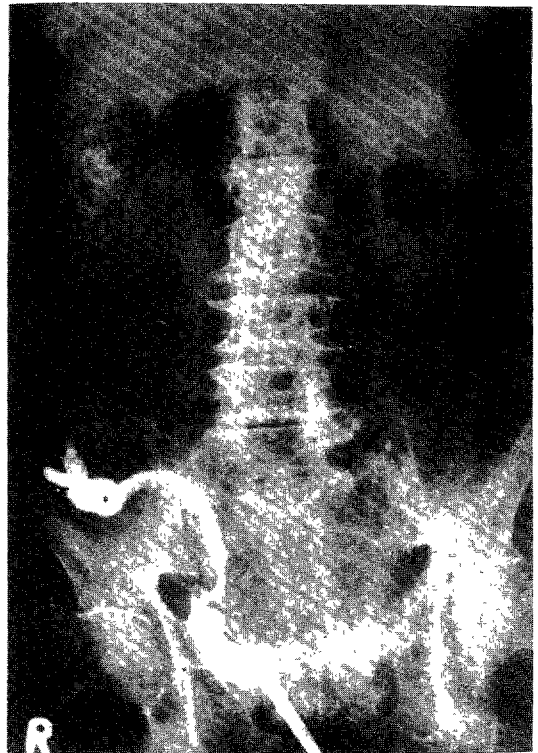


Fig. 3. RGP shows right ureter is tortuous & kinking in appearance.

종의 세포 검진에서 이행 상피 세포암이 의심되는 소견을 보였다.

6) 복부 전산화 단층촬영 : 우측 신장의 수신증이 심해 큰 낭종으로 보였고, 신 실질의 조영제 증강은 되지 않았으며, 가장자리는 석회화되어 있고, 임

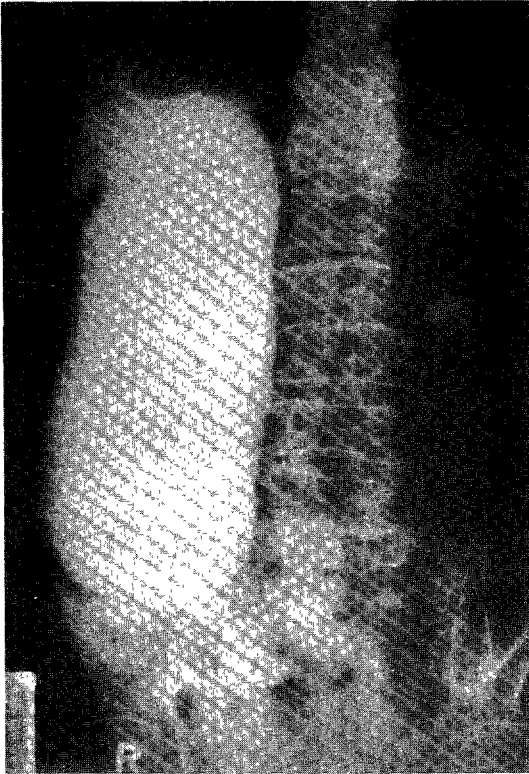


Fig. 4. AGP shows a large cyst with filling defect in right kidney.



Fig. 5. Abdominal CT scan shows a diffuse homogeneous attenuation of right kidney with perirenal calcification & large cystic mass.

파선 비대나 다른 장기로의 전이 소견은 보이지 않았다(Fig. 5).

수술 소견 : 환자는 전신 마취하에 좌측 측와위를 한후, 흉복부 절개를 가하여 우측 신혈관 주위로부터 소아 머리 크기의 딱딱한 종물을 노출한 후 신혈관을 차단하고 근치적 신적출술을 시행하였으며, 주위 조직과의 유착은 그리 심하지 않았다.

병리 조직 소견 :

1) 육안적 소견 : 적출된 신장의 크기는 9×6×1 cm 이었으며, 신우는 16×10cm으로 매우 확장되어 있었고 표면에서 몇 개의 돌출된 다양한 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig 6). 절단면상 신 실질은 두께가 0.5cm로 위축되어 있고, 신우에 10×4×2.5 cm 크기의 황색을 띤 종물과 신 실질에는 석회화로 보이는 다양한 크기의 딱딱한 종물이 다수 보이고 있었다(Fig. 7).

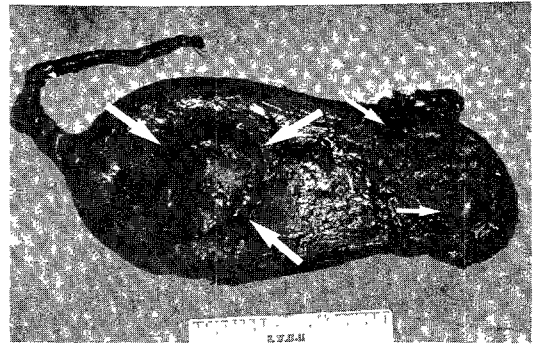


Fig. 6. Outer surface of the kidney shows markedly dilated renal pelvis with protruding tumor nodules (arrows).



Fig. 7. Cut surface showing mucosal surface of dilated renal pelvis with two fungating tumor masses (arrows).

2) 현미경적 소견 : 종양은 다수의 염증 세포와 혼재된 방추상 세포로 구성되어 소용돌이 모양으로 배열되어 있었다(Fig. 8). 면역조직화학 염색 검사에서 Vimentin 염색에 양성 반응을 보이고, Desmin 염색에 음성 반응을 보임으로써 간엽 조직 유래의 종양 세포라는 것을 나타내었다(Fig. 9). 전자 현미경 검사에서 종양은 주로 조직구조의 분화를 보이는 미분화세포들과 함께 근섬유모세포로 이루어져 있었고, 간혹 미분화간엽세포와 지방방울을 가지고 있는 미분화세포도 관찰되었다(Fig. 10).

경 과 : 환자는 우측 신장적출후 퇴원하였으며, 전신 상태가 호전되면 방사선 치료를 할 예정으로 현재 추적관찰중에 있다.

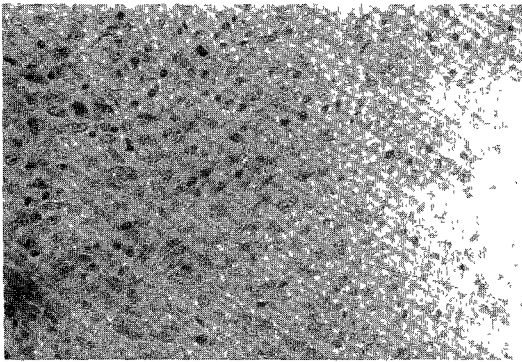


Fig. 8. Microscopic finding ; Spindle tumor cells are mixed with many inflammatory cells showing a storiform pattern, nuclear pleomorphism, & frequent mitosis(H & E, X400).

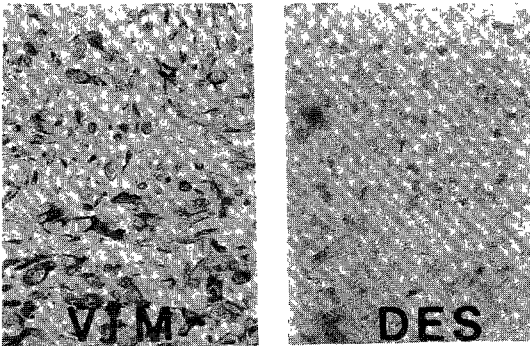


Fig. 9. Immunohistochemical stain ; Vimentin stain shows diffuse positive reaction of tumor cells but, desmin stain shows negative reaction.



Fig. 10. EM finding ; Histiocytic cells(H) with variable amounts of organelles are mixed with myofibroblasts(m).

고 안

악성 섬유성 조직구종은 연조직이 있는 인체의 어느 부위에서나 발생할 수 있으나, 주로 성인의 사지 피부나 피하조직에 생기고, 드물게는 후복막강, 신장, 방광, 서혜부, 고환에서도 생길 수 있다³⁾⁻⁸⁾. 신장에서 발생한 경우는 1965년 Habib⁹⁾에 의해 처음 보고된 이래 현재까지 19례만이 보고되었다¹⁾.

현재까지 보고된 문헌상의 증례에 의하면 신장의 악성 섬유성 조직구종의 발생 연령은 5세에서 82세로 어느 연령에서도 발생할 수 있으나, 주로 50대에서 잘 생기며 남녀비는 2:1 정도로 남자에서 호발한다¹⁾. 임상 증상은 초기에는 잘 나타나지 않고 진행된 경우에 나타나며 측복통과 배부통이 흔하며, 종물이 만져지거나 고열, 혈뇨가 나타나며 복압의 증가로 인한 복통, 오심, 구토, 변비, 정맥류, 탈장이 나타날 수 있다¹⁾.

진단 방법은 수술적 생검이 확진에 유일한 방법이고, 다른 특이한 방법은 없다.

배설성 요로조영에서는 후복막강 종양의 많은

경우에서 볼 수 있는 수노관의 전위등을 관찰할 수 있고, 초음파 및 전산화 단층 촬영은 종양의 크기, 위치, 전이 여부에 도움을 주며, 동맥 혈관 조영술에서는 혈관 분포가 적게 나타나나, 혈관 분포가 적은 무혈관상 신세포암, 신배 종양, 부신 종양, 신주위 농양과는 감별이 곤란하다¹⁰⁾.

조직학적 소견으로 조직구양 세포, 다핵 중앙 거대 세포, 황색종 세포 및 다수의 염증 세포가 혼재된 방추상 세포가 소용돌이 모양이나 수레 바퀴 모양으로 배열되어 있는 것이 특징적이다⁷⁾¹⁷⁾. O'Brien과 Stout¹³⁾에 의하면 양성과 악성의 구별은 종양이 크기, 주위조직의 침윤정도, 세포구성 성분, 유사핵분열 정도에 의하지 않고 전이유무로 구별하였는데 전이가 있는 경우를 악성이라 하였으나, 최근 보고에 의하면 양성과 악성의 구별은 조직학적으로 대부분 가능하며, 섬유성 조직구종 중 약 1%가 악성으로 판명되었다¹⁴⁾¹⁵⁾.

치료 방법은 신 적출술이 최선의 방법이며⁷⁾, 보다 진전된 경우에는 항암요법(cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, actinomycin D)도 사용되어 지는데, 이 항암요법에 의하면 치료에 반응한 환자들의 평균 생존율은 18개월 이상이었고, 반응하지 않는 환자들의 평균 생존율은 3.8개월이었다¹⁶⁾. 또한 술전 방사선요법과 종양의 재발을 방지하기 위해 술후 방사선요법(2,000~4,000rad)도 사용되어 지나 효과는 별로 없는 편이다⁷⁾.

신장에 발생한 악성 섬유성 조직구종은 초기 증상의 출현이 없어 진단이 늦을 뿐만 아니라, 다른 부위에 발생한 악성 섬유성 조직구종보다 진행 속도가 빠르고 수술 후에도 재발율이 높아 예후가 더욱 나쁘다¹¹⁾¹²⁾.

결 론

저자들은 우측 신장에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Joseph TJ, Becker DI, Turton AF : *Renal malignant fibrous histiocytoma*, *Urology* 1991 : 37(5) : 483-489
- 2) 오병렬 · 김봉주 · 최기철 · 류수방 · 민병갑 : 신장에 발생한 악성 섬유성 조직구종 1례. *대한비뇨기*

과학회지 1989 : 30(2) : 231-234

- 3) Cole AT, Straus FH, Gill WB : *Malignant fibrous histiocytoma ; an unusual inguinal tumor*. *J Urol* 1972 : 107 : 1005-1007
- 4) Meares EM Jr, Kempson RL : *Fibrous histiocytoma of the scrotum in an infant*, *J Urol* 1973 : 110 : 130-132
- 5) Klugo RC, Farah RN, Cerny JC : *Renal malignant histiocytoma*. *J Urol* 1974 : 112 : 727-729
- 6) Weiss SW, Enzinger FM : *Malignant fibrous histiocytoma ; an analysis of 200 cases*. *Cancer* 1978 : 41 : 2250-2266
- 7) Raghavaiah NV, Mayer RF, Hagitt R, Soloway MS : *Malignant fibrous histiocytoma of the kidney*, *J Urol* 1980 : 123 : 951-953
- 8) Wakisaka M, Nakamura N, Akiya T, Shimazaki J : *Retroperitoneal myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma ; report of a case*. *J Urol* 1978 : 120 : 760-761
- 9) Habib W, Gislason GJ : *Malignant histiocytic tumor of the kidney*. *J Urol* 1965 : 94 : 208-210
- 10) Shirkhoda A, Lewis E : *Renal sarcoma and sarcomatoid renal cell carcinoma ; CT and angiographic features*. *Radiology* 1987 : 162 : 353-357
- 11) Kollias G, Giannopoulos T : *Primary malignant fibrous histiocytoma of the kidney ; report of a case*. *J Urol* 1987 : 138 : 400-401
- 12) Singh EO, Barrett DM, Adams VI : *Synchronously occurring malignant fibrous histiocytoma of the kidney with contralateral renal cell carcinoma*. *J Urol* 1982 : 128-586-589
- 13) O'Brein JE, Stout AP : *Malignant fibrous xanthoma*. *Cancer* 1964 : 17 : 1445-1447
- 14) Kempson RL, Kyrikos M : *Fibroanthosarcoma of the soft tissues. A type of malignant fibrous histiocytoma*. *J Urol* 1972 : 129 : 961-966
- 15) Soule EH, Enriquez P : *Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, and epitheloid sarcoma. A comparative study of 65 tumors*. *Cancer* 1972 : 30 : 128-135
- 16) Usher SM, Beckely S, Merrin CE : *Malignant histiocytoma of the retroperitoneum and genitourinary tract ; A clinicopathological correlation and review of the literature*. *J Urol* 1979 : 122 : 105-112
- 17) Scriven RR, et al : *Primary renal malignant fibrous histiocytoma ; A case report and literature review*. *J Urol* 1984 : 131 : 948-949