

신장에 발생한 원시신경외배엽종양

아주대학교 의과대학 비뇨기과학교실, ¹병리학교실

조대성 · 이수형 · 이정환 · 임현이¹ · 김선일 · 김세중

Primitive Neuroectodermal Tumor of the Kidney

Dae Sung Cho, Soo Hyung Lee, Jung Hwan Lee, Hyunee Yim¹, Sun Il Kim, Se Joong Kim

Departments of Urology and ¹Pathology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) is a highly aggressive neoplasm belonging to the Ewing family of tumors. PNET with a primary renal localization is very rare, about 50 cases being reported in the literature. We report on a 39-year-old man who presented with an incidentally detected left renal mass and underwent radical nephrectomy with the presumptive diagnosis of renal cell carcinoma. The pathological examination of the tumor revealed PNET of the kidney. Although the tumor was clinically localized, adjuvant chemotherapy was performed. The patient remained free of disease for 38 months after surgery. (**Korean J Uro-Oncol 2006;4:84-86**)

Key Words: Primitive neuroectodermal tumor, Kidney, Immunohistochemistry, Prognosis

원시신경외배엽종양(primitive neuroectodermal tumor; PNET)은 신경외배엽세포에서 기원하는 작고 둥근 세포로 구성되어 있는 드문 종양으로, 뼈와 뼈 밖의 유잉육종(Ewing's sarcoma), Askin's tumor (흉벽의 원시신경외배엽종양)와 함께 유잉가족 종양(Ewing family of tumor)에 속한다.^{1,2} 원시신경외배엽종양은 주로 대뇌와 소뇌 조직에서 발견되나 두개외(extracranial) 부위에 발생하는 경우에는 어느 부위에서나 발생할 수 있다.^{3,4} 원시신경외배엽종양이 신장에서 발생한 경우는 매우 드물어서 전 세계적으로 약 50례가 보고되어 있다.^{1,5} 저자들은 신장에서 발생한 원시신경외배엽종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

39세 남자 환자로 건강검진 시 시행한 복부초음파촬영에서 우연히 좌측 신장에 종물이 발견되어 내원하였다. 과거력 및 가족력에서 특이사항은 없었고, 측복부 통증이나 혈

뇨 등의 병력도 없었으며, 내원 당시 신체검사서 특이소견은 없었다. 검사실검사서 지방간으로 인해 sGOT와 sGPT가 각각 49와 68IU/L로 약간 상승된 것을 제외하고는 요검사를 포함하여 모든 검사가 정상 소견을 보였다. 전산화단층촬영에서 좌측 신장의 전하방에 직경 약 3cm 크기의 주변과는 잘 구분되는 비균질성 종물이 관찰되었고(Fig. 1), 림프절 비대 및 다른 장기로의 전이 소견은 없었다. 흉부단층촬영은 정상 소견을 보였다.

좌측 신장에 발생한 신세포암으로 진단하고 좌측 근치적 신적출술을 시행하였다. 수술소견에서 주위 조직과의 유착은 없었고 림프절 비대도 없었다. 적출한 종물은 3.2x3cm 크기로 신하극에 존재하였고(Fig. 2), 내부에 괴사를 동반하고 있었으며, 신피막을 침범하였으나 Gerota 근막 내에 국한되어 있었다. 광학현미경 소견에서 크기와 모양이 균일한 작고 둥근 세포들이 높은 밀도로 보였고, Homer Wright rosette 형성도 관찰되었다(Fig. 3). 면역조직화학염색에서 CD99, NSE (neuron-specific enolase), synaptophysin, vimentin에 양성으로 나타나 원시신경외배엽종양으로 진단하였다(Fig. 4).

수술 후 시행한 골주사에서 전이 소견은 없었다. 방사선 검사 소견에서 전이는 관찰되지 않았지만 vincristine, doxor-

교신저자 : 김세중, 아주대학교병원 비뇨기과
경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지, ☎ 443-721
Tel: 031-219-5272, Fax: 031-219-5276
E-mail: sejoong@ajou.ac.kr

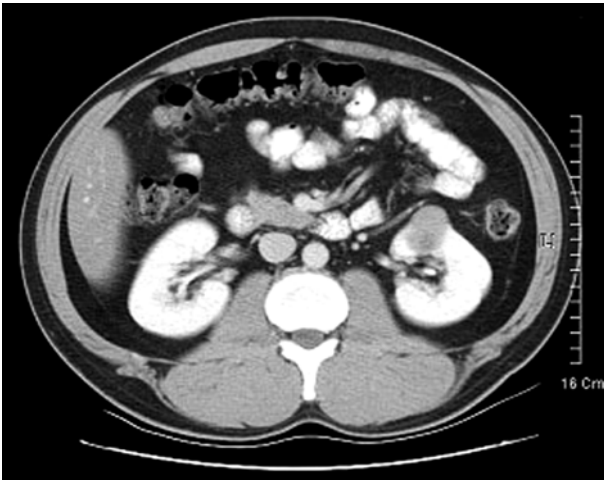


Fig. 1. Contrast-enhanced CT scan shows a 3.1cm sized mixed density mass with slight contrast enhancement in the lower anterior portion of left kidney.

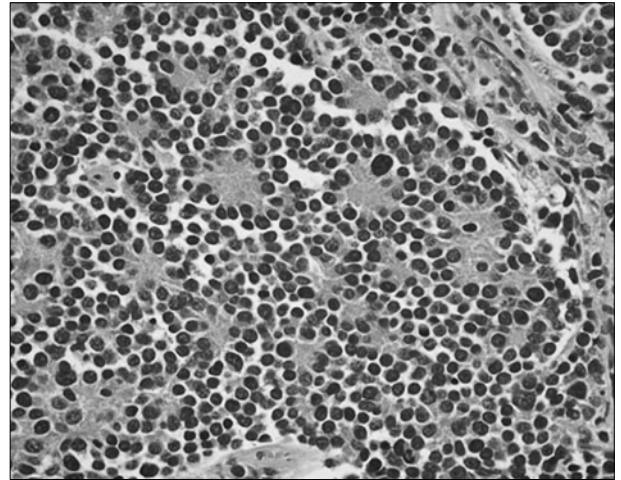


Fig. 3. Microscopic finding of the tumor shows small round cells with Homer Wright rosette formation (H&E, x400).



Fig. 2. Gross appearance of resected kidney reveals a 3.2x3cm sized solid mass in the lower pole of kidney.

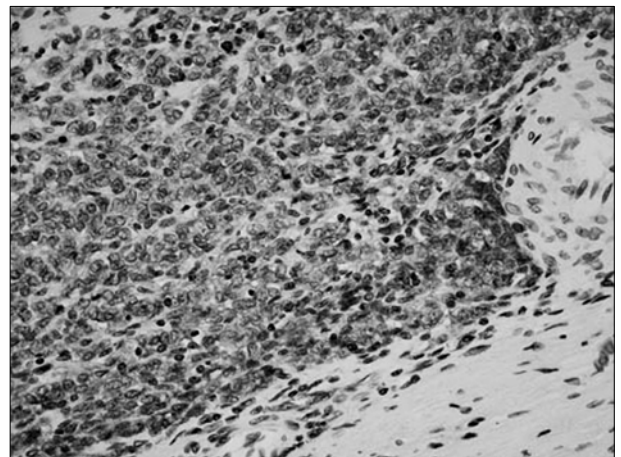


Fig. 4. Immunohistochemical staining revealing diffuse membranous staining for CD99 (x400).

ubicin, cyclophosphamide와 ifosfamide, etoposide를 교대로 각각 6주기씩 3주 간격으로 총 12주기의 항암화학요법을 시행하였다.

수술 후 38개월째 추적검사로 시행한 복부전산화단층촬영 및 흉부단층촬영에서 재발 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

신장 원시신경외배엽종양의 발생연령은 4-66세로 다양하게 보고되어 있으나, 주로 청소년기와 젊은 성인에서 발생하여 75%의 환자가 10-39세에 진단되고, 평균 연령은 남자의 경우에는 29세, 여자의 경우에는 23세이며, 남녀비는

1.77:1이다.^{1,6} 증상으로는 혈뇨, 통증, 종물 등이 나타날 수 있지만 원시신경외배엽종양에 특징적인 증상은 없으며,^{1,5,7} 검사실검사도 대개 정상 소견을 보이며 가끔 LDH와 NSE 수치가 증가한다.¹

방사선검사에서도 원시신경외배엽종양이 내부에 괴사 및 출혈을 동반한 종물로 나타나지만 초음파촬영, 전산화단층촬영, 자기공명영상 모두가 원시신경외배엽종양의 진단에 특징적이지 못하다.^{1,5} 초음파촬영에서는 종물이 신실질과 같은메아리(isoechoic) 혹은 과다메아리(hyperechoic)를 보이며, 전산화단층촬영에서는 종물 내부에 낭성 부위가 보이거나 다양하게 조영증강될 수 있고 석회화가 관찰되기도 한다. 자기공명영상에서는 종물이 T1강조영상에서

같은 강도나 낮은 강도를 보이거나 T2강조영상에서는 비균질성으로 나타난다.¹

병리조직검사로 원시신경외배엽종양을 진단한다. 광학현미경 소견에서 작고 둥근 세포들이 Homer Wright rosettes 또는 pseudorosettes을 형성하는 경우 원시신경외배엽종양을 시사한다.¹⁻¹⁰ 그러나 단상(monophasic) 율름즈종양, 유암종(carcinoid), 신경모세포종, 투명세포육종, 원시횡문근육종(primitive rhabdomyosarcoma), 림프종, 골육종의 소세포변이(small cell variant of osteosarcoma) 등과 같은 작고 둥근 세포 종양들(small round cell tumors)과의 감별진단은 면역조직화학염색을 통해 이루어진다.^{4,6-8} CD99는 원시신경외배엽종양에서 양성으로 나타나므로 진단에 도움을 주지만 윤활막육종(synovial sarcoma)과 위장기질종양(gastrointestinal stromal tumor)에서도 양성으로 나타나므로 원시신경외배엽종양에 특징적이지는 못하다.¹ NSE, vimentin, S-100 및 synaptophysin은 원시신경외배엽종양의 약 60%에서 양성을 보여 진단에 도움이 된다.^{1,10} 또한 세포유전학적 분석에서 t(11;22)(q24;q12) 혹은 t(21;22)(q22;q12)의 염색체 전위가 관찰되거나 역전사 중합효소연쇄반응 혹은 형광제자리부합법(fluorescent in situ hybridization)에서 EWS-FL11의 전위가 관찰된다.^{1-6,8-10}

원시신경외배엽종양은 예후가 불량하며, 신장 원시신경외배엽종양의 경우에도 58%에서는 진단 당시에 이미 진행된 상태로 발견된다. 가장 흔한 전이 부위는 림프절, 폐, 간이며, 약 33%에서는 중앙혈전이 신정맥 혹은 하대정맥을 침범한다. 또한 국소 질환으로 진단된 환자들의 대부분에서도 잠재성 전이가 있으므로 일반적으로 보조 항암화학요법이 필요하다. 항암화학요법으로는 vincristine, doxorubicin, cyclophosphamide와 ifosfamide, etoposide를 교대로 투여하는 병합요법이 가장 많이 이용되고 있다.¹ 저자들의 경우에도 전이의 소견은 관찰되지 않았지만 위의 방법으로 항암화학요법을 시행하였다.

예후는 국소성 유인가족 종양의 경우 5년 무병생존율은 60-70%로 보고되며, 국소성 신장 원시신경외배엽종양 환자의 경우 78%에서 4-58개월 동안 무병상태를 보였다. 전이성 질환의 경우에는 적극적인 치료를 하더라도 예후가 불량하여, 전이성 유인가족 종양의 경우 무병생존율이 20%

밖에 되지 않으며, 진행성 신장 원시신경외배엽종양 환자의 29%에서만 7-29개월 동안 무병상태를 보였다.¹ 저자들의 경우에는 수술 후 38개월까지 무병상태를 보이고 있다. 따라서 신장 원시신경외배엽종양에서 전이가 없더라도 수술 후에 보조 항암화학요법을 시행하는 것이 좋을 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Ellinger J, Bastian PJ, Hauser S, Biermann K, Müller SC. Primitive neuroectodermal tumor: rare, highly aggressive differential diagnosis in urologic malignancies. *Urology* 2006;68:257-62
2. 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
3. Friedrichs N, Vorreuther R, Poremba C, Schafer KL, Böcking A, Buettner R, et al. Primitive neuroectodermal tumor (PNET) in the differential diagnosis of malignant kidney tumors. *Pathol Res Pract* 2002;198:563-9
4. Ruszat R, Casella R, Bachmann A, Gasser TC, Sulser T. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney with hyaline cells. *Urol Int* 2005;75:184-6
5. Erkilic S, Özsarac C, Kocer NE, Erbagci A. Primary primitive neuroectodermal tumor of the kidney: a case report. *Int Urol Nephrol* 2006;38:199-202
6. Habermann H, Benesch M, Schips L, Pummer K, Ratschek M, Uggowitz MM, et al. Findings and clinical course of a localized primitive peripheral neuroectodermal tumor of the kidney. *Urol Int* 2003;71:319-21
7. Sivaramakrishna B, Mundada OP, Aron M, Aron M, Vijayaraghavan M. Primary primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney with venous thrombus. *Int Urol Nephrol* 2003;35:311-2
8. Thomas JC, Sebek BA, Krishnamurthi V. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney with inferior vena cava and atrial tumor thrombus. *J Urol* 2002;168:1486-7
9. Pomara G, Cappello F, Cuttano MG, Rappa F, Morelli G, Mancini P, et al. Primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney: a case report. *BMC Cancer* 2004;4:3
10. 김기영, 이성원, 박성철, 조승훈, 김선일, 우영남, 등. 신장에 발생한 원시신경외배엽종양. *대한비뇨학회지* 2004;45:181-4