Korean J Urol Oncol 2008;6(2):100-103

성인의 낭성 신종

아주대학교 의과대학 비뇨기과학교실, [1]병리학교실

김윤범 · 정연구 · 주희재[1] · 김선일 · 안현수 · 김세중

Adult Cystic Nephroma

Yun Beom Kim, Yeun Goo Chung, Hee Jae Joo[1], Sun Il Kim, Hyun Soo Ahn, Se Joong Kim

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

Cystic nephroma (CN) is a rare benign cystic renal tumor, which only recently has been recognized as an exclusively adult lesion. CN presents after age 30 and affects primarily reproductive age to early menopausal women. Although an aggressive behavior has been reported in very few cases, CN is considered as a benign lesion and surgical excision is curative. We report on a case of CN in a 31-year-old woman who presented with an incidentally detected renal tumor. The patient has had no evidence of disease 5 years after radical nephrectomy. **(Korean J Urol Oncol 2008;6:100-103)**

Key Words: Kidney neoplasms, Cystic nephroma, Nephrectomy

성인의 낭성 신종 (cystic nephroma; CN)은 고형 성분 없이 낭으로만 이루어진 병변으로, 대개 편측에 단일 종물로 나타난다. 주로 30세 이후에 발생하고, 50%는 폐경기 전후의 여성에서 발생하며, 대부분 증상 없이 우연히 발견된다. 흔히 양성 임상 경과를 보이나 방사선학적으로 다방성 낭성 신세포암이나 광범위한 낭성 변화를 동반한 신세포암과 같은 낭성 악성 종양과의 감별이 어려워 대부분 수술적 절제 후에 병리조직학적으로 확진된다.[1,2]

낭성 신종은 1892년에 신장의 낭성 샘종 (cystic adenoma of the kidney)이라는 용어로 최초로 기술되었고,[3] 그 이후 현재까지 전 세계적으로 약 200례가 보고되었으며 국내에서는 6례 정도가 보고되었다.[4]

저자들은 우연히 발견된 우측 신종물을 주소로 내원한 31세 여자에서 우측 근치적신절제술 후 병리조직검사에서 낭성 신종으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

논문접수일 : 2008년 6월 5일, 채택일 : 2008년 6월 26일
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

증 례

31세 여자가 건강검진으로 시행한 초음파촬영에서 우연히 발견된 우측 신종물을 주소로 내원하였다. 과거력이나 가족력에서 특이 소견은 없었고, 계통적 문진과 신체검사에서도 특이 소견은 없었다. 소변검사에서 백혈구가 고배율시야에서 8개로 농뇨가 관찰된 것 이외에 모든 검사실 검사 결과는 정상이었다. 요세포검사에서 악성세포는 관찰되지 않았다.

흉부단순촬영은 정상이었다. 복부전산화단층촬영에서 우측 신장의 중간 부분에 중격 및 석회화가 있는 직경 3cm 크기의 낭성 종물이 관찰되었다. 종물은 조영증강 전에는 22 Hounsfield Unit (HU)이었고, 조영증강 후에는 25-26 HU로 조영증강이 거의 없었으며, 림프절 비대 및 다른 장기로의 전이 소견은 없었다 (Fig. 1). Bosniak III의 낭성 병변으로 진단하고, 전신마취 하에 우측 근치적신절제술을 시행하였다.

수술 소견에서 우측 신장의 중간 부분에 단단한 종물이 만져졌고, 주위 조직과의 경계는 명확히 구별되었으며 유착은 없었다.

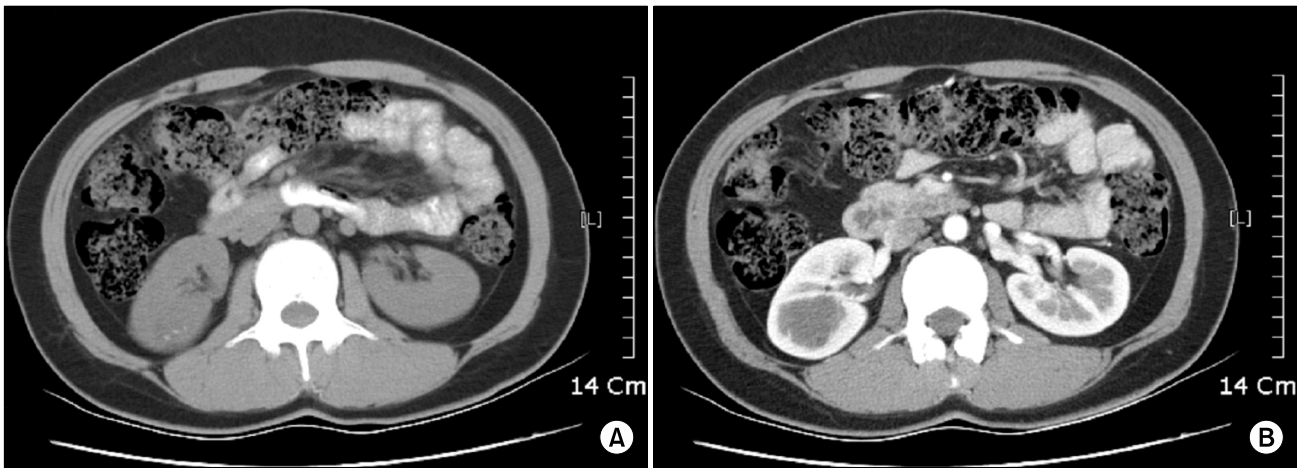

Fig. 1. (A) Precontrast CT scan demonstrates a 3cm sized, slightly hyperdense cystic mass with spotty calcification on mid-portion of right kidney. (B) Postcontrast CT scan shows no definite enhancement of mass.

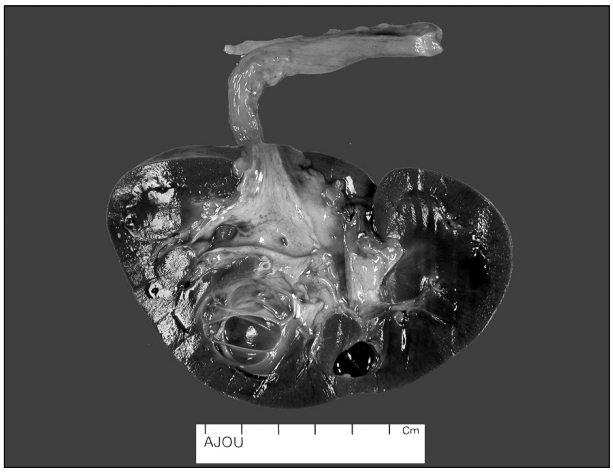

Fig. 2. Bisected right kidney shows a round, well-defined, mild pinkish white membranous, multilocular mass involving the mid-portion, measuring 3x3cm.

적출된 신장의 절단면 소견에서 종물은 3x3cm 크기로, 구형의 다낭으로 이루어졌으며, 전체적으로 엷은 분홍색을 띄었고, 중격은 백색의 얇은 막으로 이루어져 있었으며 그 안에는 맑은 장액이 채워져 있었다 (Fig. 2).

광학현미경 소견에서 낭들은 낮은 원주상피나 입방상 혹은 구두징 (hobnail) 모양의 상피세포로 이루어져 있고, 내부를 둘러싼 세포에서 세포 분열은 없었으며, 종물의 기질은 섬유화와 경도의 염증세포 침윤 이외에 특이한 세포증식은 없었다 (Fig. 3). 면역조직화학염색에서 낭의 상피는 국소적으로 CD10과 α-inhibin에 양성 반응을 보였으나 calretinin에는 음성이었고, 기질세포들은 위 세 가지 염색에 모두 음성이었다. 이상의 소견으로 신장에서 발생한 낭성 신종으로 진단하였다. 환자는 술 후 5년이 경과한 현재까지 재발 소견은 보이지 않고 있다.

고 찰

낭성 신종의 발병기전에 대해서는 아직도 확실치 않은데, 신장의 형성장애, 요관싹의 구역발달이상, 신장에 잘못 위치한 뮬러관으로부터 발생, 과오종성 형성이상, 진성 종양이라는 설 등이 있다.[3,5]

낭성 신종은 과거에는 흔히 다방성 낭종 (multilocular cyst) 혹은 다방성 낭성 신종 (multilocular cystic nephroma)으로 명명되었다.[1] 1989년에 Joshi와 Beckwith[6]는 낭성 부분분화 신모세포종 (cystic partially differentiated nephroblastoma)의 소아 증례에서 다방성 낭종을 중격 내 구성 성분과 분화도에 따라 낭성 신종과 낭성 부분분화 신모세포종으로 구분하였다. 그후 1998년에 Eble과 Bonsib[5]은 소아의 낭성 신종은 낭성 부분분화 신모세포종과 같고 윌름즈종양의 범위에 속하지만 성인의 낭성 신종은 이와 관련이 없는 별개의 질환으로 구분하였으며, 현재 이용하고 있는 낭성 신종의 진단기준을 제시하였다. 즉, 환자는 성인이어야 하고, 병변은 섬유성 가성피막에 의해 둘러싸여진 팽창성 종물이어야 하며, 내부는 팽창성 고형 결절이 없는 낭과 중격으로만 구성되어야 하고, 낭들은 편평상, 입방상 혹은 구두징 모양 상피세포로 이루어져야 하며, 중격은 성숙된 신세관을 닮은 상피 구조를 가질 수 있고, 투명한 세포질을 가진 상피세포나 골격근 섬유는 없어야 한다고 하였다. 최근 2004년 WHO의 신종양 분류에 따르면 낭성 신종은 전적으로 낭과 중격으로만 이루어진 경계가 명확하고 어떠한 고형 부분이

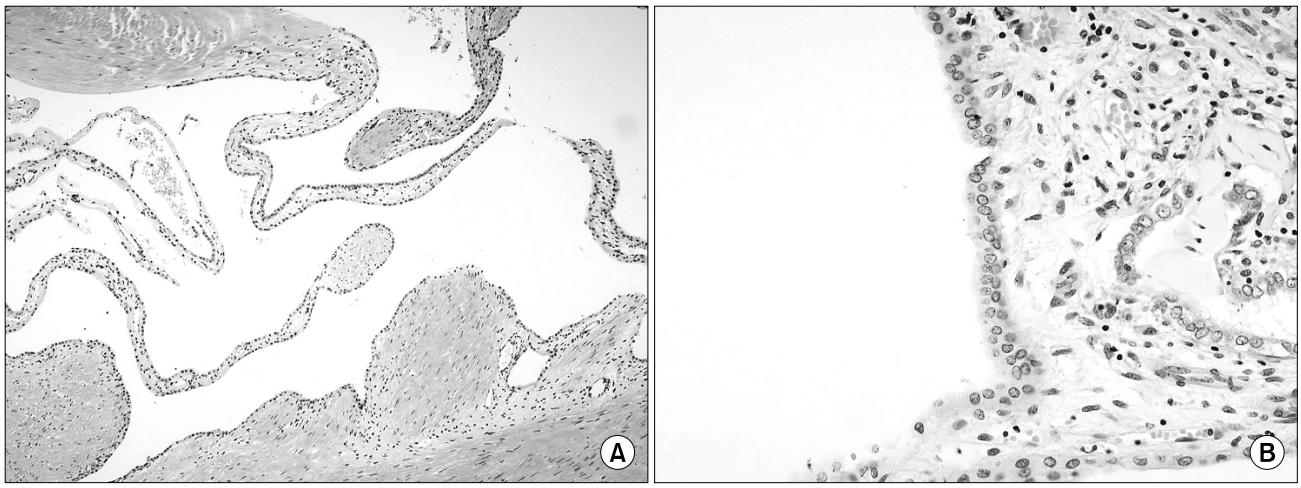

Fig. 3. (A) The tumor contained large cysts with epithelial lining and stroma is composed of loose connective tissue with focal inflammatory cells (H&E, x100). (B) The cysts are lined by low columnar, cuboidal, hobnail epithelium without cellular atypia and septa are composed of collagenous fibrous tissue (H&E, x400).

나 괴사도 없는 종양이라고 하였다.[7]

낭성 신종은 육안적으로 주위와 경계가 명확한 종물로, 중격은 얇고 낭은 투명하거나 혈액성 체액으로 채워져 있으며 어떠한 고형 부분도 없는 것이 특징이다. 현미경적으로는 구두징 모양의 상피세포를 포함한 여러 형태의 세포들로 이루어진 낭성 구조와 다양한 섬유조직으로 구성되고 가끔 난소 기질과 유사한 물결모양을 보이기도 하는 기질 구조를 보인다.[5] 면역조직화학적으로는 cytokeratin, vimentin, desmin, SMA, CD10, 부분적으로 estrogen receptor, progesterone receptor에 양성 반응을 보이나, CD15, EMA, lysozyme, renal cell carcinoma marker, NSE, CD117, S-100, HMB-45에는 음성 반응을 보인다.[3]

낭성 신종과 혼합형 상피성 기질성 종양 (mixed epithelial and stromal tumor; MEST)은 상피 요소와 기질 요소를 동시에 갖고 있는 낭성 신종물이다. 중년 여성에서 잘 발생되고, 다양한 낭성 구조를 가진다는 점에서 임상적, 형태학적 특징이 일치하는 드문 양성 신장 종양이다. 하지만 혼합형 상피성 기질성 종양은 더 작은 낭들로 이루어지고 중격 두께는 5mm 이상이며 기질 대 상피세포 비가 높고, 난소와 유사한 기질 및 기질의 황체화 (luteinization)를 보이는 반면에, 낭성 신종은 낭들이 크고 중격 두께는 5mm 이하이며 낮은 기질 대 상피세포 비를 가진다.[2,4]

낭성 신종은 남녀 비는 1:8로, 30세 이후의 주로 가임기부터 폐경 초기의 여성에서 발생한다. 본 례와 같이 증상 없이 우연히 발견되는 경우가 흔하지만, 복통, 혈뇨, 요로감염 등의 증상으로 발견되기도 한다.[2,3] 대부분 양성 종양의 경과를 취하지만, 드물게는 미분화육종, 평활근육종, 다형성 육종, 악성 중간엽종과 같은 육종성 변형이나 낭성 신세포암과 같은 투명세포암성 변형 (clear cell malignant transformation)의 공격적인 성향을 보이기도 한다.[8]

방사선학적으로 초음파촬영에서는 중격에 의해 분리된 포도송이 모양의 낭을 관찰할 수 있고, 전산화단층촬영에서는 다수의 낭, 얇은 중격 및 주변의 석회화를 동반하고, 조영증강은 없거나 거의 없는 복잡성 낭성 병변으로 나타나며, 이러한 낭성 신종의 82%가 Bosniak III로 진단된다. 또한 86%가 집합계로 확장되고, 23%에서는 신우 내로의 확장도 관찰된다.

낭성 신종과 다방성 낭성 신세포암을 포함하는 다른 Bosniak III 혹은 IV 병변 사이에 방사선학적 감별은 아직 잘 정립되어 있지 못하기 때문에,[1] 술 전에 낭성 신종을 진단하기는 쉽지 않으므로 치료는 수술적 절제가 원칙이다.[1,2] 일반적으로 근치적신절제술이 시행되지만, 종물이 단일, 편측 병변이면서 4cm 이하인 경우에는 신보존수술도 가능하다. 수술 후 양성 경과를 보이고 항암치료나 방사선치료는 필요 없으며 원격전이는 보고된 적이 없다.[9,10]

이상을 종합하여 보면, 본 례와 같이 30세 이상의 성인 여성에서 다방성 신낭종이 발견될 경우 낭성 신종 혹은 혼합형 상피성 기질성 종양의 가능성을 의심해야 하고, 이 경우 대부분 양성 임상 경과를 보이지만 방사선학적으로 낭성 신세포암의 가능성을 배제할 수 없으므로 근치적신절제술이나 가능하다면 신보존수술을 시행하고, 정확한 병리조직검사를 통한 확진과 술 후 주기적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Lane BR, Campbell SC, Remer EM, Fergany AF, Williams SB, Novick AC, et al. Adult cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: clinical, radiographic, and pathologic characteristics. Urology 2008;71:1142-8
2. Montironi R, Mazzucchelli R, Lopez-Beltran A, Martignoni G, Cheng L, Montorsi F, et al. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumour of the kidney: opposite ends of the spectrum of the same entity? Eur Urol 2007 [Epub ahead of print]
3. Turbiner J, Amin MB, Humphrey PA, Srigley JR, De Leval L, Radhakrishnan A, et al. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: a detailed clinicopathologic analysis of 34 cases and proposal for renal epithelial and stromal tumor (REST) as a unifying term. Am J Surg Pathol 2007;31:489-500
4. Lee WK, Lee SW, Seo CD, Kim KW, Chae HS, Yang DY, et al. Multilocular cyst of kidney with malignant recurrence. Korean J Urol 2005;46:206-9
5. Eble JN, Bonsib SM. Extensively cystic renal neoplasms: cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma, and cystic hamartoma of renal pelvis. Semin Diagn Pathol 1998;15:2-20
6. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis. Cancer 1989;64:446-79
7. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. Pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2004;76-8
8. Jevremovic D, Lager DJ, Lewin M. Cystic nephroma (multilocular cyst) and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: a spectrum of the same entity? Ann Diagn Pathol 2006;10:77-82
9. Çanakli F, Tekdoğan UY, Ergül G, Aslan Y, Atan A. Cystic nephroma: a rare clinical entity. Int Urol Nephrol 2002;34:19-21
10. Boulanger SC, Brisseau GF. Cystic nephroma: a benign renal tumor of children and adults. Surgery 2003;133:596-7