

기형성 율름즈 종양 - 1예 보고 -

김성림 · 송상용 · 서연림 · 성기웅
이석구²

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원
진단병리과, ¹소아과, ²일반외과

접 수 : 2001년 9월 28일
게재승인 : 2002년 3월 25일

책임저자 : 서 연 립
우 135-710 서울시 강남구 일원동 50
삼성서울병원 진단병리과
전화: 02-3410-2761
Fax: 02-3410-0025
E-mail: ylsuh@smc.samsung.co.kr

Teratoid Wilms' Tumor - A Case Report -

Seong Rim Kim, Sang Yong Song, Yeon-Lim Suh, Ki Woong Sung¹
and Suk Koo Lee²

Departments of Diagnostic Pathology, ¹Pediatrics, and ²General Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Teratoid Wilms' tumor is a rare renal tumor. Fourteen cases have been reported. A 14-month-old girl was presented to us. She had a right renal mass which was diagnosed as a Wilms' tumor in another hospital. She had been treated with chemotherapy but failed to respond to it. The nephrectomy specimen revealed an encapsulated mass of which the cut surface was solid, firm, gray to yellow tan. Microscopically, the stromal elements were predominant, especially comparing with few blastemal element, but the degree of heterologous differentiation was sufficient to warrant the diagnosis of teratoid Wilms' tumor.

Key Words : Kidney Neoplasms-Nephroblastoma

율름즈 종양은 콩팥에서 발생하는 가장 흔한 유소아 종양으로 중배엽 기원이며, 발생모체(blastema)조직, 상피조직, 버팀질 조직의 세 가지 세포 성분으로 구성된다. 종양 내에서 연골, 골 및 근육 조직같은 이종 조직들이 드물지 않게 관찰되며, 드물게는 편평상피세포, 점액 분비 및 호흡기계 상피세포와 은친화세포(argentaffin cell), 뿐만 아니라 신경조직 등을 관찰할 수 있다.²⁻⁴ 1984년에 Variend 등⁵은 이러한 율름즈 종양의 한 아형으로서 이종유래조직이 종양 전체의 50% 이상을 차지할 때 기형성 율름즈 종양(teratoid Wilms' tumor)으로 정의하였다. 이후 현재까지 기형성 율름즈 종양으로 보고된 예는 영문 문헌에 13예,⁵⁻¹⁴ 그리고 국내에 1예²가 보고되어 있다. 그러나 본 증례처럼 율름즈 종양의 세 가지 구성 성분 중 버팀질 조직이 주종을 이루는 예는 보고되어 있지 않다. 저자들은 6개월 된 여아의 오른쪽 콩팥에서 생긴 율름즈 종양이 다양한 상피와 버팀질 조직의 이종유래 성분들이 종양의 상당 부분을 차지하여 그 동안 보고되었던 기형성 율름즈 종양에 속하면서 종양의 대부분이 버팀질 조직으로 구성되고, 발생모체 성분이 매우 적은 예를 경험하여 이를 보고한다.

증 례

환이는 14개월 된 여아로 생후 6개월 때 복부 종괴가 발견되어 병원을 방문하였다. 당시 시행한 복부 컴퓨터단층촬영 검사에서 저음영 강도의 종괴가 오른쪽 콩팥 전체를 차지하고 있었다. 율름즈 종양의 진단 하에 항암화학요법을 받았으나 종양 크기의 변화가 없었다. 환이는 종양에 대한 자세한 검사를 위해 본원으로 전원되었으며 율름즈 종양에 대한 통상의 화학요법으로 호전되지 않아, 우측 콩팥절제술을 받았다. 적출된 종괴의 크기는 19×16.5 cm이고, 무게는 1.95 kg이었다. 육안적으로 종괴는 오른쪽 콩팥 전체에 걸쳐 있었지만 경계가 좋고 피막 내에 국한되어 있었다. 종양은 단단한 고형성으로 절단면상 돌출되었고 회백색을 띠었으나 국소적으로 노란색을 띠는 부분이 섞여 있었다. 종괴 내에 낭성 변화, 괴사, 출혈은 없었다(Fig. 1). 이 종괴 외에는 콩팥 실질내 다른 종양은 관찰되지 않았으며 물콩팥증이나 요관의 확장은 없었다. 현미경검사상 저배율에서 종양은 주로 섬유성의 버팀질 조직 혹은 지방 조직으로 구성되어 있으며 소수의 세관 구조가 관찰되었다(Fig. 2). 발생모체 조직은 거의 찾아 볼 수 없었으며, 단지 현미경적 크기의 작은 결절성

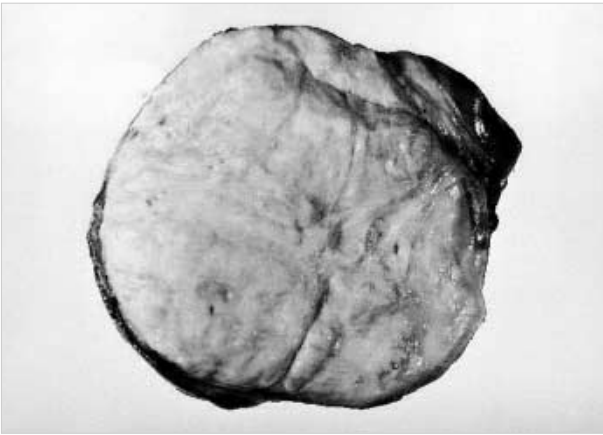


Fig. 1. A well circumscribed, solid mass occupies a majority of the kidney. Hemorrhage, necrosis, or cystic change is not noted.

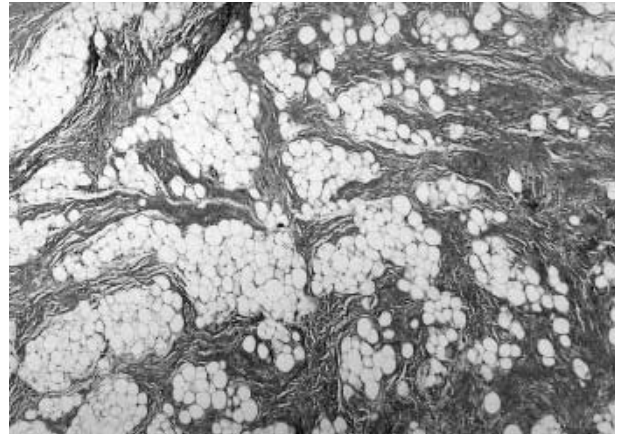


Fig. 2. The tumor is almost composed of mesenchymal tissue with mature fibrous and adipose tissue.

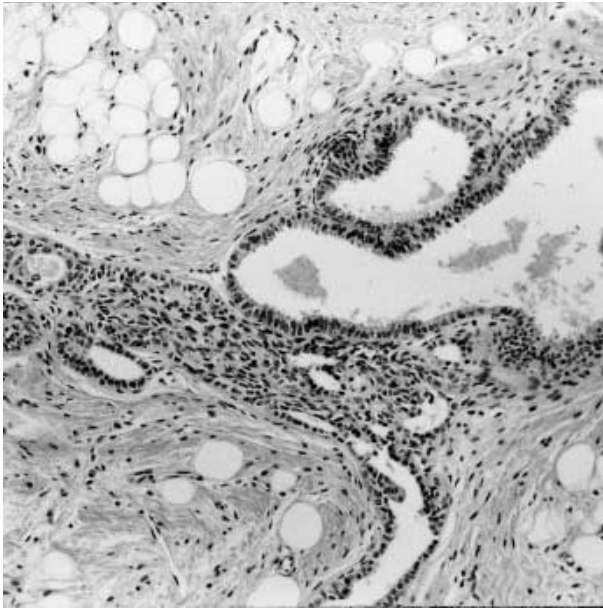


Fig. 3. Undifferentiated blastemal element of the tumor appears as microscopic aggregates with adjacent epithelial differentiation lined by ciliated columnar or cuboidal cells.

발생모체 조직이 있었다(Fig. 3). 미분화된 콩팥세관 또는 토리모양으로 분화하는 상피 성분은 거의 없었다. 세관 구조는 다양한 분화를 보이는 상피 세포로 피복되어 있었다. 대부분은 입방상피세포로 피복되었으나 점액분비상피세포, 섬모원주상피세포(호흡기계 상피세포), 편평상피세포 등 다양하였다(Fig. 3, 4). 버팀질 조직은 대부분 섬유조직으로 되어 있었으나 국소적 점액성을 띠었으며 다량의 지방조직이 섞여 있었다. 섬유성 버팀질 조직에는 소수의 섬유모세포 외에 다수의 횡문근세포들이 날개 또는 다발을 이루면서 섞여 있었는데 이들 대부분은 가로무늬를 갖는 성숙한 근육세포였으나, 가로무늬가 없고 핵이 세포의 한 가운데에 위치한 근육모세포도 볼 수 있었다(Fig. 5A). 그 외

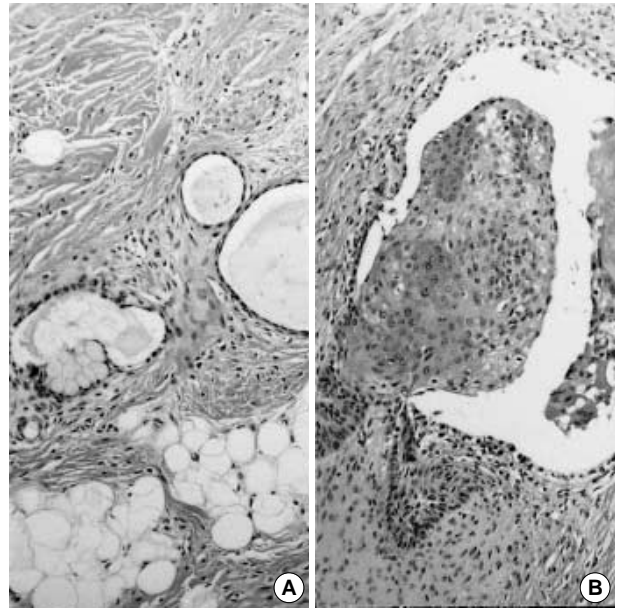


Fig. 4. Epithelial components consist of glands lined by variable types of epithelial cells such as cuboidal and mucinous cells (A), and squamous epithelium (B).

간질 조직내 연골, 골조직, 평활근조직의 다발도 관찰되었다. 횡문근 세포들은 myoglobin 항체(1:4,000, Dako, Glostrup, Denmark)를 이용한 면역조직화학 염색과(Fig. 5B) Masson trichrome 염색에서 쉽게 확인할 수 있었다.

고 찰

본 종양은 윌름즈 종양을 구성하는 세 가지 성분을 모두 가지고 있으나 버팀질 조직이 종양의 대부분을 차지하였고, 발생모체와 상피 성분은 소수인 반면, 잘 분화된 다양한 이종유래 성

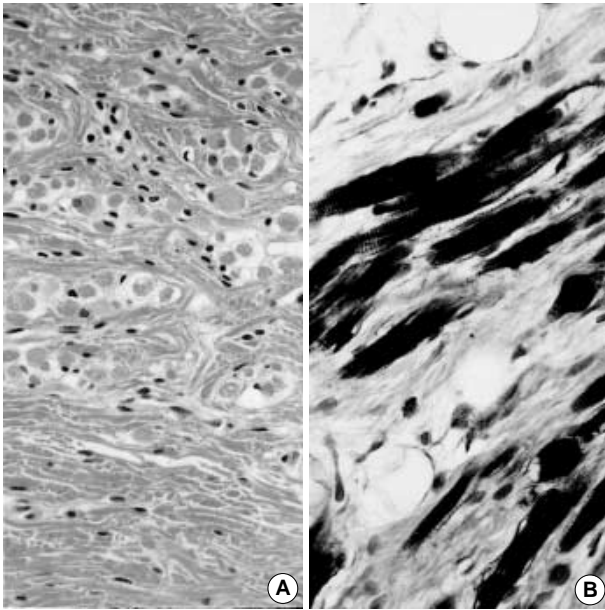


Fig. 5. Rhabdomyoblastic component appears as small bundles (A) that are well demonstrated by immunohistochemistry using the myoglobin antibody (B).

분을 가지고 있어 형태학적으로 기형성 윌름즈 종양으로 진단되었다. 그러나 전형적인 윌름즈 종양과는 달리 다양한 이종유래 성분 때문에 소아에서 발생하는 다른 중간엽종양들과 감별 진단이 요구된다. 첫째, 섬유성 버팀질 조직이 종양을 구성하는 주성분이며 세관 구조들을 정상 콩팥조직의 세관으로 간주한다면 중간관성 콩팥종(mesoblastic nephroma)과 감별을 하여야 한다. 그러나 중간관성 콩팥종에서는 지방조직 뿐 아니라, 다양한 이종유래조직의 분화를 보이지 않는다. 또한, 소수지만 분명한 원시세포로 구성된 발생모체 성분은 윌름즈 종양의 진단에 매우 중요한 단서이다. 둘째, 종양내 다양한 이종유래조직으로의 분화 때문에 콩팥의 기형종을 감별 진단에 포함할 수 있다. 콩팥의 기형종은 매우 드문 종양으로 세 배엽에서 기원하는 조직 성분을 가져야 하며 단관 기관 형성이 분명하게 보일 때 진단할 수 있다.¹⁴ 그러나 본 증례에서는 기형종에서 흔히 보이는 피부와 부속기, 신경아교조직 등이 없고 다른 내배엽성 기원의 조직 성분이 부족할 뿐만 아니라, 분명한 윌름즈 종양의 발생모체 성분을 가지고 있어 기형종의 진단에는 미흡하다. 그러나 윌름즈 종양 성분을 기형종의 한 성분으로 간주한다면 두 종양, 즉 윌름즈 종양과 기형종이 같이 있는 종양의 가능성도 생각해 볼 수 있다. 그런 경우, 두 종양이 충돌하였을 가능성과 기형종에서부터 윌름즈 종양이 발생하였을 두 가지 가능성을 고려해야 하는데, 앞에서 언급한 것처럼 본 증례의 소견은 기형종 자체의 진단 기준에 부족할 뿐만 아니라, 두 개의 종양으로 보기에 서로 구별할 수 없이 두 종양 성분이 혼재해 있어서 그 가능성이 적다. 결국 본 종양의 구성 성분들은 모두 윌름즈 종양의 구성

성분으로서 이종유래 성분 혹은 기형종 요소들은 윌름즈 종양 자체에서 분화된 것으로 보는 것이 타당하다. 이렇게 다양한 분화를 보이는 조직의 기원에 대해서는 여러 주장들이 있다. Variend 등⁵은 비종양성의 화생에 의해 생겼다가보다는 윌름즈 종양 내 발생모체 세포 자체가 다양한 세포로 분화할 수 있는 totipotency에 기인한다고 하였다. 또한 발생모체의 totipotency는 종양이 유도되던 당시의 콩팥의 발달 단계에 따라 그 정도가 정해진다고 주장하였다. 기형성 윌름즈 종양의 조직학적 다양성에 대한 분자생물학적 근거로 Yeger 등¹⁶은, 염색체 11p13에 있는 *WIT-1*과 *WIT-2* 유전자가 발현되는 것이 발생모체와 상피 성분이 우세하면서 이종유래 성분이 없는 것과 큰 연관성이 있음을 제시하였다. Magee 등⁸은 기형종 요소를 보이는 기형성 윌름즈 종양 2예를 보고하면서 염색체 11p의 결손을 관찰하여, 기형성 윌름즈 종양도 역시 다른 질환경으로 분류하기보다는 윌름즈 종양의 한 변종임을 밝혔다. 이상의 여러 가지 특성을 보이는 점으로 미루어 본 증례는 기형종을 포함한 콩팥에서 발생하는 다른 종양들과는 구별되는 윌름즈 종양의 한 변종으로서 봐야 하며, 이것은 기형성 윌름즈 종양의 정의에 해당한다. 현재까지 보고된 기형성 윌름즈 종양은 모두 다른 장기로 전이를 보이지 않는 등 예후가 비교적 좋은 종양이었다. 그러나 화학요법이나 방사선치료에 대한 반응은 매우 다양하여 통상의 윌름즈 종양에 비해 종양의 크기를 줄이는 데 효과가 좋지 않은 몇몇 증례가 보고되어 있다. 본 증례의 환아의 경우도 수술 전 화학요법에 대한 반응이 좋지 않아 종양의 크기가 거의 줄지 않았는데, 이는 화학요법에 잘 반응하는 발생모체 성분이 거의 없고 종양의 대부분이 성숙한 간질 조직으로 구성되어 잘 반응하지 않았기 때문인 것으로 판단된다. Vujanic 등⁷은 윌름즈 종양 내에 성숙, 분화된 조직이 많은 경우 치료제에 대한 저항성이 크므로 아직은 수술적 치료가 반드시 필요하다는 주장을 하였다.

참고문헌

1. Beckwith JB. Wilms' tumor and other renal tumors of childhood. *Hum Pathol* 1983; 14: 481-92.
2. Suh YL, Chi JK, Lee SE. Teratoid Wilms' tumor -a case report-. *Korean J Pathol* 1986; 20: 229-34.
3. Hou LT, Azzopardi JB. Muco-epidermoid metaplasia and argentaffin cells in nephroblastoma. *J Pathol Bacteriol* 1967; 93: 477-81.
4. Magee JF, Mah R, Taylor GP, Dimmick JE. Neural differentiation in Wilms' tumor. *Hum Pathol* 1987; 18: 33-7.
5. Variend S, Spicer RD, Mackinnon AE. Teratoid Wilms' tumor. *Cancer* 1984; 53: 1936-42.
6. Fernandes ET, Parham DM, Ribeiro RC, et al. Teratoid Wilms' tumor: the St. Judes experience. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 1131-4.
7. Vujanic GM. Teratoid Wilms' tumor: report of a unilateral case.

- Pediatr Pathol 1991; 11: 303-9.
8. Magee JF, Ansari S, McFadden D, Dimmick J. Teratoid Wilms' tumor: a report of two cases. *Histopathology* 1992; 20: 427-31.
 9. Paterson A, Sweeney LE. Teratoid Wilms' tumor occurring synchronously with classical Wilms' tumor in Beckwith Wiedemann syndrome. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 656-7.
 10. Karaca I, Senecan A, Ortac R, Bostanci-Sencan A, Mir E. Teratoid Wilms' tumor: a case report. *Turk J Pediatr* 2000; 42: 242-5.
 11. Pawel BR, Chadarevian JP, Smergel EM, Weintraub WH. Teratoid Wilms' tumor arising as a botryoid growth within a supernumerary ectopic ureteropelvic structure. *Arch Pathol Lab Med* 1998; 122: 925-8.
 12. Ashworth MT, Pizer BL, Spicer RD, Berry PJ. A teratoid Wilms' tumor with raised serum alpha-fetoprotein level. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996; 16: 853-9.
 13. Kotiloglu E, Kale G, Sevir B, Hicsonmez A, Akcoren Z. Teratoid Wilms' tumor. A unilateral case. *Tumori* 1994; 80: 61-3.
 14. Williams MA, Schropp KP, Neo HN. Fat containing renal mass in childhood: a case report of teratoid Wilms' tumor. *J Urol* 1994; 151: 1662-3.
 15. Glazier WB, Lytton B, Tronic B. Renal teratomas: case report and review of the literature. *J Urol* 1979; 123: 98-101.
 16. Yeger H, Cullinane C, Huang A. A molecular basis for the histopathologic heterogeneity in Wilms' tumor. *Lab Invest* 1991; 64: 107A.