

## 심혈관계를 침범한 Wilms 종양 1례\*

계명대학교 의과대학 소아과학 교실

김홍식 · 차홍대 · 강진무

### = Abstract =

### Wilms tumor involved right atrium, inferior vena cava and right renal vein with tumor thrombi

Heung Sik Kim, MD; Hong Dae Cha, MD; Chin Moo Kang, MD

Department of Pediatrics, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

This report is a presentation of a rare case of wilms tumor involved right kidney, right renal vein, inferior vena cava and right atrium seen in a girl of 4 years of age, who presented abdominal distention and hematuria for last 1 month.

Ultrasonography of the abdomen revealed dilatation of right renal vein and inferior vena cava and mass lesion in the right atrium was seen on Echocardiogram. A mass of the right upper quadrant which invaded inferior vena cava and right atrium through the right renal vein was found on CT scan of the chest and abdomen, which suggested the wilms tumor of right kidney propagated into the right renal vein, inferior vena cava and right atrium as a tumor thrombosis.

A brief review of literature was made.

Key word: Wilms tumor, heart, inferior vena cava, renal vein.

### 서 론

### 증례

Wilms 종양은 소아의 비뇨생식기계에 발생하는 악성종양중 가장 많은 것으로<sup>1)</sup> 남녀의 비도는 비슷하다고 한다<sup>1-3)</sup>. 종양의 80%는 5세 이전에 발견되며, 진단되는 평균연령은 3세경이라고 한다<sup>3)</sup>. 주로 혈행을 통하여 폐, 간, 두개내 또는 입파선, 끌수 등으로 전이되며 심혈관계를 침범한 경우는 드물게 보고되고 있다<sup>4-8)</sup>.

저자들은 최근 복부팽만과 혈뇨를 주소로 계명대학교 의과대학 소아과에 입원하여 신정맥과 하대정맥으로부터 우심방까지 종양혈전을 보인 Wilms 종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환자는 4세 여아로서 1개월간의 혈뇨 및 복부팽만을 주소로 입원 하였으며 과거력이나 가족력 상에는 특기할만한 사항은 없었다.

체온 땀액 호흡 혈압은 정상이었고 환자의 전신 상태는 비교적 양호한 편이었다. 청진상 흉골 좌하연에서 II/V정도의 수축기 심잡음이 청취되었으며 폐부에는 이상이 없었다. 복부팽만이 있었고 복수가 촉지되었으며 간장은 12cm 비장은 8cm 정도 촉지되었다.

혈액검사상 빈혈은 없었고 백혈구 혈소판 수도정상이었고 혈청 전해질 BUN, creatinine, ALT,

\* 본 논문은 1986년도 계명대학교 을종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.



Fig. 1. I.V.P. Lobulated enlargement of right renal shadow with dilation and separation of calyceal systems. Huge mass in midpole of right kidney.

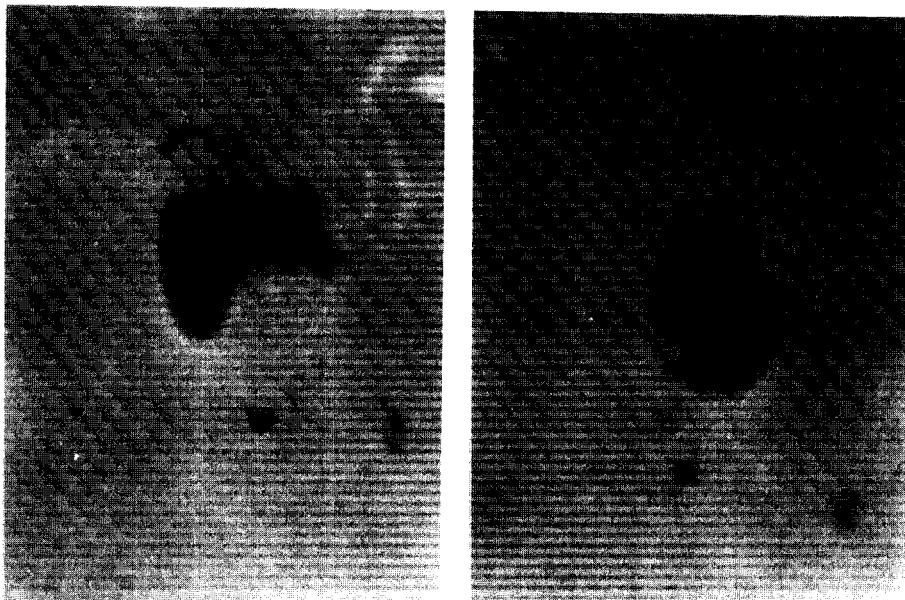


Fig. 2. Liver scanning. Moderate hepatocellular dysfunction with extrinsic compression of posteroinferior aspect of right lobe of the liver.

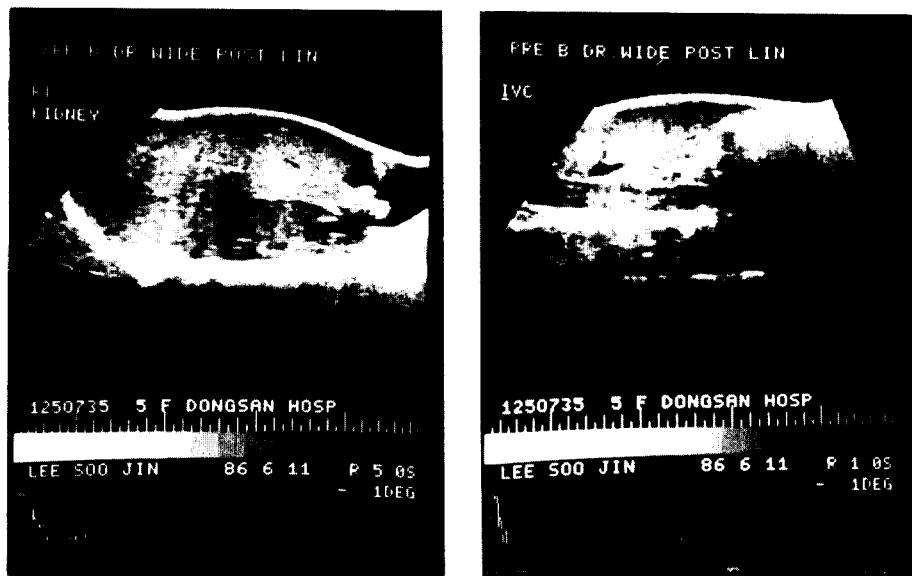


Fig. 3. Abdominal ultrasonogram. Enlarged right kidney. Echogenic mass at the anterior portion of midpole compressing pelvocalyceal system. IVC, distended, contains echogenic materials.



Fig. 4. Echocardiogram. Echogenic materials in right atrium.

AST, Al-P, Ca, P 모두 정상 범위내에 있었으며 B 형간염 표면 항원은 양성이었다. 소변검사상 적혈구수는 6/HPF, 백혈구수 10/HPF 이었고 뇨액양에서 병원성균은 발견되지 않았으며 대변검사도 정상이었다.

흉부 X선 소견은 정상이었으며 단순 복부 X선상에는 우상복부에 종괴의 음영을 보였고 장내 공

기 음영은 왼쪽으로 밀려 있었다. 배설성 신우조영술에서는 우측신장의 신배화장을 나타내었으나 좌측신장은 정상이었다(Fig. 1). 간주사 소견은 중등도의 간세포 기능부전의 양상을 보였으나 종양의 전이를 의심할만한 소견은 없었다(Fig. 2). 복부초음파 검사상 우측신장은 커져있었고 중앙부에서 신우 및 신배를 압박하는 신장내 종괴의 음영을 보였고 신정맥 및 하대정맥과 간정맥이 확장되었고 그내부에 종양절절의 음영이 관찰되었다(Fig. 3). 심초음파 검사에서 우심방 내의 종괴를 볼 수 있었고 (Fig. 4) 흉부와 복부의 전산화 단층촬영 소견상 복수를 볼 수 있었으며 우측신장의 중앙부 앞쪽으로 전후 5cm 좌우 6.5cm 장축 6cm 크기의 음영이 감소된 종괴를 보였다. 우측신장은 신배의 확장 및 이동된 소견을 나타내었고 우측 신정맥의 확장 및 신장상부에서부터 우심방 까지의 하대정맥 확장을 보였으나 조영제 주입후 정맥내부의 조영증강은 보이지 않았다(Fig. 5).

환자는 입원 제4일에 고혈압을 보여(130/100mmHg) Reserpine과 Hydralazine으로 조절하였으며, 입원 중 간헐적인 육안적 혈뇨를 보였다. 수출을 헌하였으나 입원 8일만에 퇴원하였고 추적판찰은 불가능하였다.

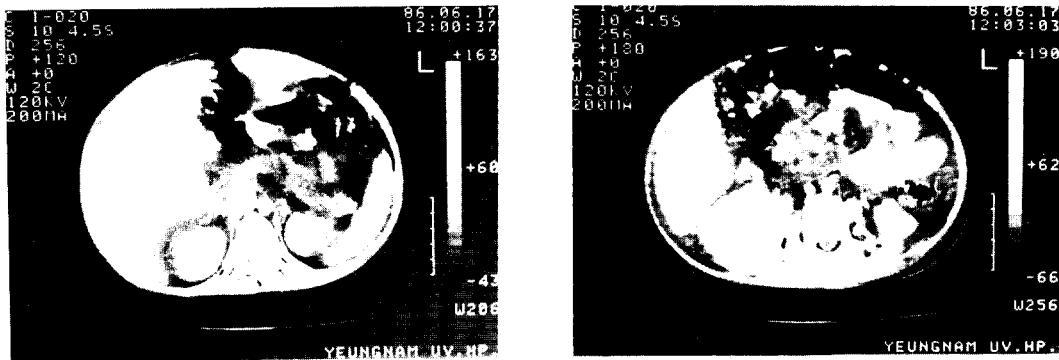


Fig. 5. Thrombus from right renal vein to IVC and right atrium. Hepatomegaly, ascites. Relatively homogeneous well defined ovoid soft tissue mass in ventral portion of right kidney with displacement and dilatation of calyceal systems.

## 고 찰

Wilms 종양은 신장에서 발생되는 악성종양으로 대부분이 일축성으로 오며 주로 복부 평면 또는 우연히 아버니가 종괴를 촉진하거나 전신적 종괴를 촉진하여 발견하는 경우가 많으며, 종괴는 복부 중앙선을 넘지 않는 경우가 대부분이나 종괴가 크거나 마비형질이나 이소성 신장에서 발생된 경우 중앙선을 넘을 수도 있다고 한다<sup>1)</sup>. 대체적으로 좌우신장에서 더 많이 발생한다고 하나<sup>2)</sup>, 이<sup>10%</sup>의 보고에 의하면 우측이 약간 많았다고 하며 양측성이 경우도 5~13% 정도 된다고 하며<sup>3)</sup> 신장아닌 다른 장기에 서 발생하는 예도 드물게 보고되고 있다<sup>11)</sup>.

15% 정도에서 선천성 기형이 동반되고 이 중 비뇨생식기계 기형의 비도가 가장 높고 파오종, 비뇨비대, 근골수기형, 중추신경계기형, 무통제증 및 신장기형 등이 관찰되고 있다<sup>10,12)</sup>. 신장의 기형으로는 침방증식결손이나 빙백으로 인한 신장비대를 통한 예등의 보고를 볼 수 있다<sup>12)</sup>.

종양은 주로 폐 간 두개내에 전이하며 임파선, 림프관, 그외 드물게 다상기에 전이된 보고도 있다<sup>13)</sup>. 14) 선정맥을 침범한 예는 가끔 볼 수 있고, Schullinger 등<sup>5)</sup>의 보고에 의하면 16.4%에서 선정맥의 혈전을 볼 수 있었다고 하며 선정맥이 침범된 예의 60%에서 하대정맥의 혈전을 보였고 이는 Wilms 종양의 10%이 있다고 한다. Wilms 종양이 신장을 침범한 예는 1970년 Anselmi 등<sup>4)</sup>에 의하여 Ebstein's 기형으로 오인되었던 4세 남아에 발생한 1례 이후 드물게 보고되고 있으나<sup>5-8)</sup> 국내 문헌에서는 아직

그 예를 찾을 수가 없었다. 종양이 선정맥을 침범한 경우 이를 적절히 처리하지 못하여 폐동맥 색전을 일으킨 보고에도 있다<sup>15)</sup>. 심장이 있거나 우심부전의 소견이 있으면 심장내 종양을 진작할 수 있지만 심장이 없어 수술 중에 삼침판 폐쇄를 일으킨 예도 있으므로 하대정맥 이상이 있으면 반드시 심장내의 종양인전 여부를 확인해야 한다고 한다. 종양이 하대정맥으로 전파되었을 때는 침범부위보다 상부에서 수술을 시행해 발생할 수 있는 점이나 색전을 방지해야 하며<sup>16)</sup> 심장까지 침범된 경우는 흉부와 복부의 당부위에서 수술을 시행해야 차량적인 수술 환경을 방지할 수 있다고 한다<sup>9)</sup>.

Wilms 종양이 의심될 때 방사선학적 검사로는 복부단층촬영, 배설성 신우로영술, 초음파검사, 전산화 단층촬영 등을 시행할 수 있고 특히 정맥인전여부의 진단을 위해서는 아울 정맥조영술을 실시하기도 하니 아보디는 초음파검사가 비침습적이고 종괴의 압박을 정맥폐쇄로 유인하는 단점이 보완되기 때문에 우선 초음파검사로 종괴의 성장을 감별하고 빌대 후 신장 또는 혈관침밀 여부를 가리면 후 현관 절단의 의심이 되면 정맥조영술을 시행하고 특히 신장을 침범한 소견이 있을 때는 장막정맥을 통하여 시행하는 것이 좋다고 한다<sup>16,17)</sup>. 복수나 전신부종이 있는 신장질환자에서 Wilms 종양을 의심하기는 쉽지 않지만 신조음파검사로 우심에 종괴가 발견되면 원발성 신장종양의 비도가 적은 소아에서는 Wilms 종양의 가능성이 있기 때문에 복부 초음파검사나 상반정맥을 통한 신장조영술을 시행하여 하대정맥 폐쇄소견이 보이면 전산화 단층촬영으로 전체 병변을 규명하고 상세한 신장검사가 적응된다고 한다<sup>8)</sup>.

저자들의 예에서는 배설성 신우조영술로 Wilms 종양을 발견하고 초음파와 전산화 단층촬영으로 심 혈관계 혈전을 확인하였으나 정맥조영술은 시행하지 못하였다. Wilms 종양의 예후에 관여되는 인자로는 종양의 무게, 신정맥 침범여부, 상피세포의 분화정도, 입과선 침범, 환자의 나이 등에 따라 결정된다고 한다<sup>2)</sup>. 그러나 하대정맥의 침범이 예후에 결정적인 영향을 미치는 요소가 되지는 못하는 것으로 보고되고 있다<sup>18)</sup>.

Wilms 종양은 25%정도에서 고혈압을 볼 수 있으며 이는 환자의 혈중에 renin치가 증가되어 있고 종양을 제거한 후 혈압이 정상으로 되는 것으로 보아 종양에서 renin을 분비하기 때문일 것으로 추정되며<sup>1,3)</sup> 소아기에는 혈압측정을 상용으로 시행하지는 않기 때문에 간파하는 수가 많다고 한다<sup>19)</sup>. 저자들의 경우 입원시에는 혈압이 정상이었으나 입원중 고혈압이 나타났으며 항혈압제로 조절이 가능하였다. 육안적 혈뇨는 드물지만 현미경적 혈뇨는 25%정도의 환아에서 볼 수 있으며, 종양이 질뇨계를 침범하면뇨검사상 종양세포도 발견할 수 있다고 한다<sup>20)</sup>. 저자들의 예에서는 육안적 혈뇨를 볼 수 있었으나 종양세포는 볼 수 없었다. 간에 전이를 일으킨 Wilms 종양은 간주사나 전산화 단층촬영으로 구별 할 수 있다고 한다. 본 중례에서는 간비대가 있었으나 간주사로 간세포 기능저하만 보였고 전이된 소견은 없었으며 전산화 단층촬영으로도 전이는 증명할 수 없었다.

## 요 약

혈뇨와 복부팽만을 주소로 입원한 4세여아에서 신정맥 하대정맥 칸막 및 우심방에 이르는 종양의 혈전을 동반한 Wilms 종양 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Lanzkowski P: *Pediatric oncology*, New York, Mc Graw-Hill, 1983, pp 232-266.
- 2) Green DM: The Diagnosis and Management of Wilm's Tumor. *Pediatr Clin North Am* 1985; 32: 735-754.
- 3) Behrman RE, Vaughan VC: *Nelson Text Book of Pediatrics*, ed 12. Philadelphia, WB Saunders, 1983, pp 1277-1279.

- 4) Anselmi G, Suárez JA, Machado I, Moleiro F, Blanco P: Wilms' tumor propagated through the inferior vena cava into the right heart cavities. *Br Heart J* 1970; 32: 575-578.
- 5) Schullinger JN, Santulli TV, Carasella WJ, MacMillan RW: Wilms' Tumor: The role of right heart angiography in the management of selected cases. *Ann Surg* 1977; 185: 451-455.
- 6) Murphy DA, Rabinovitch H, Chevalier L, Virmani S: Wilms tumor in right atrium. *Am J Dis Child* 1973; 126: 210-211.
- 7) Utley JR, Mobin-Uddin K, Segnitz RH, Belin RP, Utley JF: Acute obstruction of tricuspid valve by wilms' tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 626-628.
- 8) Slovis TL, Cushing B, Reilly BJ, Farooki JQ, Philippart AI, Berdon WE, Baker DH, Reed JO: Wilms' tumor to the heart: clinical and radiographic evaluation. *AJR* 1978; 131: 263-266.
- 9) Ledlie EM, Mynors LS, Draper GJ, Gorbach PI: Natural history and treatment of Wilms' Tumor: An analysis of 335 cases occurring in England and Wales 1962-6. *Br Med J* 1970; 4: 195-200.
- 10) 이명현, 이인실, 안효섭, 홍창의 : Wilms 종양에 대한 임상적 고찰. 소아과 1984; 27: 73-79.
- 11) Madanat F, Osborne B, Cangir A, Sutow WW: Extrarenal Wilms tumor. *J Pediatr* 1978; 93: 439-443.
- 12) Pendergrass TW: Congenital anomalies in children with Wilms' tumor A new Survey. *Cancer* 1976; 37: 403-409.
- 13) 남상하, 유동립, 박영해, 문세광: 다발성 전이를 동반한 Wilms 씨 종양의 1 부검례. 소아과 1970; 13: 37-41.
- 14) Movassaghi N, Leikin S, Chandra R: Wilm's tumor metastasis to uncommon sites. *J Pediatr* 1974; 84: 416-417.
- 15) Akyon MG., Arslan G: Pulmonary embolism during Surgery for a Wilms' tumor(Nephroblastoma). *Br J Anaesth* 1981; 53: 903-905.

- 16) Slovis TL, Philippart AI, Cushing B, Das L, Permutter AD, Reed JO, Wilner HI, Kroovand RL, Farooki ZQ: Evaluation of the inferior vena cava by sonography and venography in children with renal and hepatic tumors. *Radiology* 1981; 140: 767—772.
- 17) Mahboubi S, Rosenberg HK, D'Angio GJ: Should inferior venacavography be performed in management of children with Wilms' tumor? *Clin Pediatr* 1982; 21: 690—692.
- (18) Lemerle J, Tournade MF, Marchant RG, Flamant R, Sarrazin D, Flamant F, Lemerle M, Jundt S, Zucker JM, Schweisguth O: Wilms' Tumor: Natural history and Prognostic factors-A retrospective study of 248 cases treated at the Institut Gustave-Roussy 1952—1967. *Cancer* 1976; 37: 2557—2566.