

자연파열된 신혈관근지방종 1례*

계명대학교의과대학 비뇨기과학교실

차영범 · 김천일 · 이성준

=Abstract=

A Case of Spontaneously Ruptured Renal Angiomyolipoma

Young Bum Cha, MD; Chun Il Kim, MD; Sung Choon Lee, MD

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

Renal angiomyolipomas are uncommon benign neoplasms composed of blood vessels, fat tissues and smooth muscles.

The ability to diagnose angiomyolipoma accurately with radiographic technique has increased greatly. Therefore conservative therapy was recommended. However, hemorrhage into or around the tumor may complicate these appearances by obscuring characteristic feature. Massive retroperitoneal hemorrhagic angiomyolipomas ended up with nephrectomy in most case.

We report a case of massive retroperitoneal hemorrhage from spontaneous rupture of a renal angiomyolipoma in 38 years old man. The clinical presentation and management of renal angiomyolipoma are discussed.

서 론

신혈관근 지방종은 신장에서 발생하는 양성종양의 일종으로 신종양의 1%미만에서 보고되고¹⁾ 있으며 쉽게 출혈하는 경향이 있어 자연파열율은 4.5%에서 보고 되었고 국내에서는 4례가 보고 되었다^{2), 3)}.

종양내에 지방질이 특징적으로 존재하여 복부전산화 단층촬영 및 방사선촬영으로 술전진단이 가능하므로 보존적요법이 대두되고 있으나 자연파열될 경우 종양주위 및 종양내출혈로 인해 감별 진단이 어렵고 과도한 출혈로 신절제술이 시행되고 있다.

최근 저자들은 과도한 출혈을 동반한 자연파열된 신혈관근 지방종 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환자 : 손○○, 남자, 38세

주소 : 갑자기 발생한 우측복부동통

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음

이학적소견 : 혈압 70/50mmHg, 체온 36.7°C, 맥박 100/min 이었고 복부소견상 우측복부에 압통 및 rigidity가 있었고 bowel sound의 감소가 있었다.

검사실소견 : 혈액검사상 WBC 21,100/mm³, Hb 8.0 mg/dl, Hct 24.2%,뇨검사상 RBC 6/HPF WBC 2/HPF 이었고 간기능검사, BUN, Creatinine⁷⁾ 및 심전도 검사상 정상이었다.

흉부 X선촬영상 : 정상이었다.

복부전산화 단층촬영상 : 우측 신장의 mid pole에 지방질을 동반한 종양이 있었으며 신장주위 및 후

* 이 논문은 1989년도 계명대학교 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

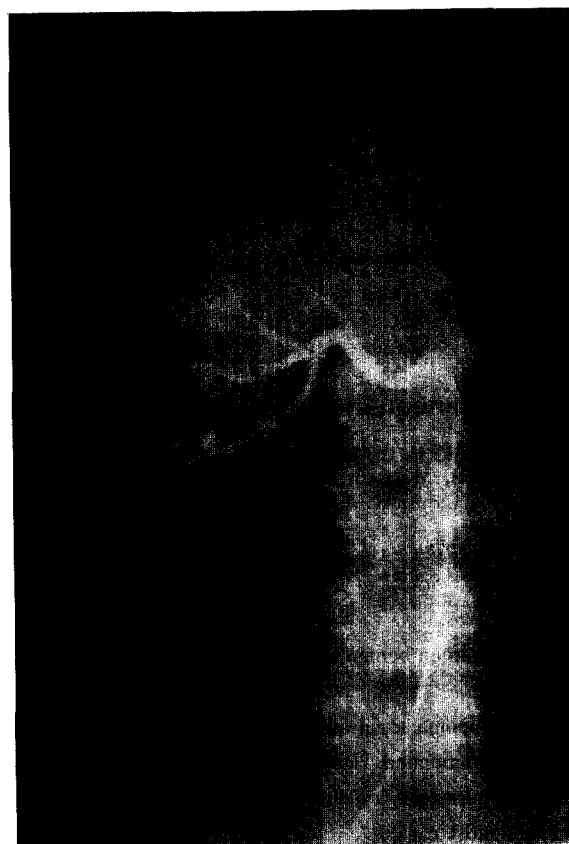


Fig 1. Selective renal angiography shows hypervascular tumor arising from mid pole of right kidney.

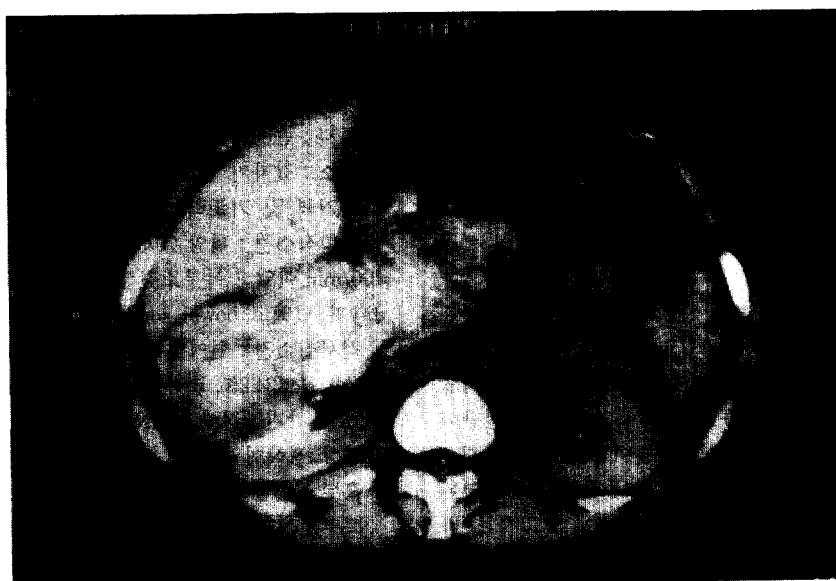


Fig 2. Abdominal CT shows fatty tissue in tumor of right kidney (arrow) and huge retroperitoneal hematoma.

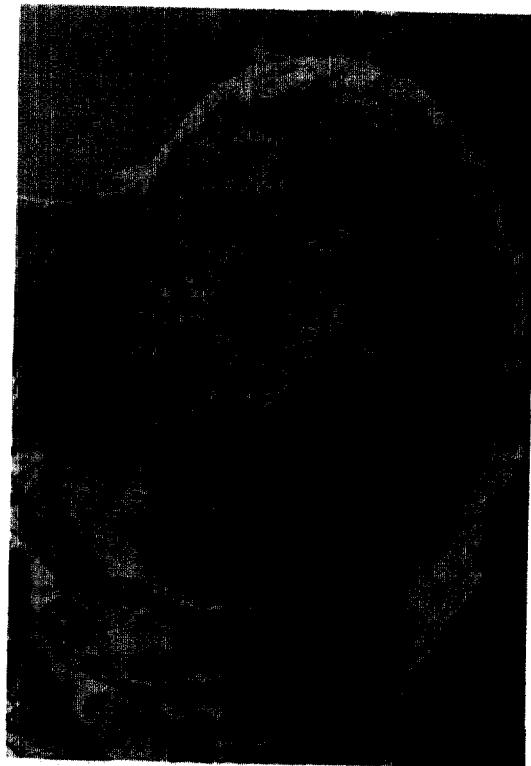


Fig. 3. Gross specimen shows child fist sized protruding mass with central necrosis.

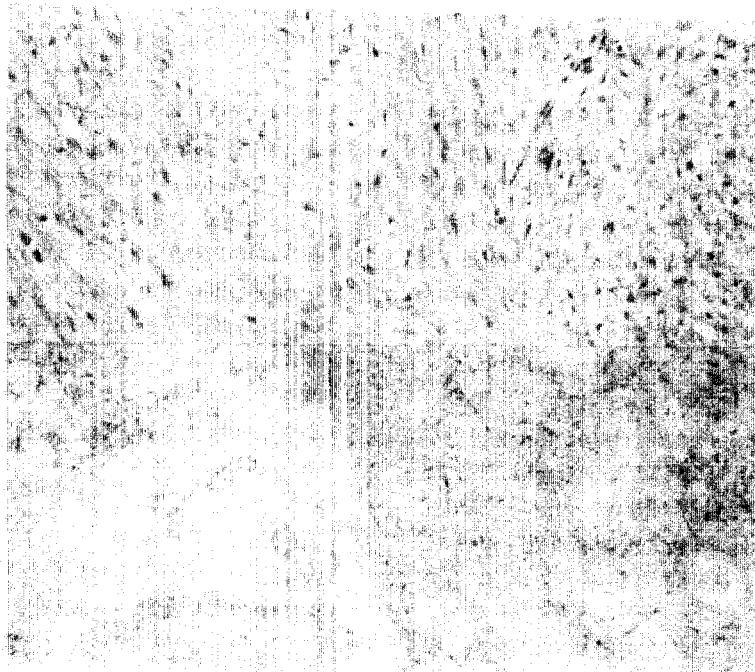


Fig. 4. Histology shows typical features of smooth muscle, thick-walled vessel and adipose tissue.

복막강내에 soft tissue mass density가 있었으며 복강내 장기가 전중부로 전이 되어 있었다(Fig 1).

신혈관조영술상 : 우측신장의 mid pole에 과다한 혈관상을 보이는 종양이 있었고 작은동맥류를 관찰할 수 있었으나 조영제의 extravasation은 볼수 없었고 신주위에 homogenous한 low density가 있었다(Fig 2).

수술소견 : 전신마취하 우측 상복부에 늑골하절개를 가한후 11번째 우측 늑골 일부를 제거하였고 복막이 내측으로 밀려있었다. 과다한 혈종이 후복막강내에 있었으며 우측신 중앙부에 소아 주먹만한 밖으로 돌출 파열된 종양이 있었고 주위조직과 유착이 심하였다.

병리학적소견 : 적출된 신크기는 14X11X9cm로 증대되어 있었고 우측신 중앙부에 5X5X3cm 크기의 종물이 있었으며 중앙에는 출혈과 괴사가 있었고 중앙부에 종양의 파열된 부위를 볼수 있었다(Fig 3). 현미경적으로 이종양은 지방조직, 비후된 혈관과 불규칙한 평활근으로 구성되어 있었다(Fig 4).

고 칠

신혈관근 지방종은 신장에서 발생하는 양성종양의 일종으로 지방질, 평활근 및 비후된 혈관으로 구성되어 있으며 1880년 Bourneville 등⁵⁾이 처음으로 기술하였다.

신혈관근 지방종의 발생빈도는 신종양의 1%미만으로 외국에서 600여례 국내에서 20여례가 보고 되었고 다발성인 경우 50%에서 결절성경화증과 동반된다고 한다. 또한 이 종양은 혈관벽 탄력성이 감소되어 있고 동맥류를 형성하므로 쉽게 출혈하는 경향이 있어, 자연파열율은 4.5%에서 보고되었고 국내에서는 4례(17%)가 보고 되었다.

증상으로는 복부동통, 복부종물, 혈뇨등이 보고 되었고⁶⁾ 자연파열 될경우 출혈로 인한 속증상이 있다. Oesterling 등⁶⁾은 종양의 직경이 4cm 미만인 경우 32%에서 증상이 나타나고 4cm 이상인 경우 82%에서 증상이 나타난다고 하였으며 자연파열로 인한 속증상은 모두 4cm 이상에서 발생하였다고 한다. 저자들의 경우 자연파열로 인한 복부동통 및 속증상이 있었다.

신혈관근 지방종의 진단은 배설성요로 조영술 및 신혈관조영술 등으로 시행하여 왔으나 최근 복부전산화 단층촬영과 초음파촬영의 발달로 술전 진단이

가능하다고 한다.

신혈관근 지방종은 배설성요로 조영술상 종양으로 인한 신우 및 신배의 변형과 자연파열될 경우 불현신 혹은 신우 및 신배가 자연되어 나타나고 지방조직으로 인한 low density가 나타난다고 하며 신혈관조영술상 신동맥의 굴곡이 심하고 신생혈관이 증가되어 있으며 가성동맥류의 형성과 myomatous uterine tissue와 비슷한 "onion peel" 모양이 특징적으로 나타난다고 한다. 그러나 배설성 요로조영술은 신세포암, 낭종, 혈종등과 감별이 어렵고 신혈관근 지방종은 신세포암 및 cavernous hemangioma, oncocyotoma와 감별이 어렵다¹²⁾고 한다.

복부전산화 단층촬영시 종양내에 특징적인 지방density가 -29에서 -100 Hounsfield unit로 나타나고 초음파촬영시 다방성 지방/비지방성 상향이 섞여 나타난다고^{8,9)} 하며 이러한 특징적인 소견으로 종양내에 지방조직이 존재하지 않는 신세포암과 감별할 수 있다¹³⁾고 하나 자연파열시 종양주위 및 종양내 출혈로 인한 지방조직의 변형으로 진단이 어려운 경우도 있다¹⁴⁾고 하며 저자들의 경우도 출혈로 인한 후복막강내 혈종으로 인해 후복막강내 종양 및 신세포암의 파열을 완전히 배제할 수 없었다.

신세포암과의 감별이 어렵고 출혈 등으로 인하여 신절제술이 시행되어 왔으나 최근 술전진단이 가능하여 보존적 요법이 대두¹⁵⁾되고 있고 Oesterling등은 종양의 크기를 4cm로 기준하여 종상이 없을 경우 복부전산화 단층촬영 및 초음파촬영으로 추적 관찰하며 증상이 있을 경우 embolization 및 보존적 수술을 권고 하였으나 4cm 이상의 종양인 경우 대부분(82%)에서 신절제술이 시행 되었다. 그외에 술중 과도한 출혈을 방지하기위한 경피적 Balloon catheter을 이용한 embolization 방법도 보고¹⁶⁾ 되었다.

그러나 종양의 자연파열시 과도한 출혈과 종양이 중앙에 위치할 경우 보존적 요법이 어려워 대부분 신절제술을 시행하고 있으며^{2, 17)} 저자들의 경우도 심한출혈로인해 신절제술을 시행하였다.

요 약

신혈관근 지방종은 술전진단이 가능하여 보존적 치료가 대두되고 있으나 자연파열될 경우 과도한 출혈과 신세포암과의 감별이 어려워 신절제술을 시행하고 있다.

최근 저자들은 과도한 출혈을 동반한 자연파열된

신혈관근 지방종 1례를 치험하였기에 보고하는 바
이다.

참 고 문 헌

1. Farrow GM, Harrison EGJR, Utz DC, Jone DR: Renal angiomyolipoma, A clinicopathologic study of 32 cases. *Cancer* 1968; 22: 546-550.
2. Vasko JS, Brockman SK, Bomar RL: Renal angiomyolipoma: A rare cause of spontaneous massive retroperitoneal hemorrhage. *Ann Surg* 1965; 161: 577-581.
3. 황태곤, 이정훈, 전충성: 신혈관근 지방종. 대한비뇨기과학회지 1988; 29: 489-493.
4. 선우철, 박주건, 신동명, 남삼국, 조재홍: 자연파열된 신혈관근 지방종 1례. 대한비뇨기과학회지 1983; 24: 313-315.
5. Long WWJR, Lynch KMJR: Angiomyolipomas: A case report. *J Urol* 1971; 106: 177-179.
6. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, marshall FF: The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-1124.
7. Bagley D, Apell R, Pingoud F, McGuire EJ: Renal angiomyolipoma: Diagnosis and management. *Urology* 1980; 15: 1-5.
8. Pitts WRJR, Kazam E, Gray G, Vaughan EDJR: Ultrasonography, computerized transaxial tomography and patholoy of angiomyolipoma of the kidney: solution to a diagnostic dilema. *J Urol* 1980; 124: 907-909.
9. Raghavenda BN, Bosniak MA, Megibow AJ: Small angiomyolipoma of the kidney: sonographic-CT evaluation. *AJR* 1983; 14: 575-578.
10. Sagel SS, Stanley RJ, Levitt RG, Geisse G: Computed tomography of the kidney. *Radiology* 1977; 124: 359-370.
11. Clark RE, Palubinskas AJ: The angiographic spectrum of renal hamartoma. *AJR* 1972; 114: 715-721.
12. Stanley RJ, Cubillo E, Jimenez MR, Geisse G, Melson GL: Careverous hemangioma of the kidney. *AJR* 1975; 125: 682-687.
13. Hansen GC, Hoffman RB, Sample WF, Becker R: Computed tomography diagnosis of renal angiomyolipoma. *Radiology* 1978; 128: 789-791.
14. Gentry LR, Gould HR, Alter AJ, Wegenke JD, Atwell DT: Hemorrhagic angiomyolipoma: demonstration by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1981; 5: 861-867.
15. Kaneti J, Krugliak L, Hirsch M, Glickman L: Rupture of Renal angiomyolipoma: conservative surgery. *J Urol* 1983; 129: 810-811.
16. Eason AA, Cottolica EV, McGrath TW: Massive renal angiomyolipoma: Preoperative infarction by balloon catheter. *J Urol* 1979; 121: 360-361.
17. Perry NM, Webb JAW, White FE, Whitfield HN: Hemorrhagic angiomyolipoma of the kidney. *J Urol* 1984; 132: 749-751.