

자발성 파열과 신정맥 혈전을 동반한 원발성 신장 혈관육종의 CT 및 MRI 소견: 증례 보고¹

김영환 · 김시형 · 김영환

원발성 신장 혈관육종은 매우 드문 중간엽 기원의 악성 종양이다. CT에서 우측 신장 하엽에 신장 주위의 혈종과 신정맥 혈전을 동반한 일부 출혈을 하며 조영증강이 잘 되고 경계가 좋은 종괴가 관찰되었다. MRI T1 및 T2 강조영상에서 불균일한 저신호와 고신호강도를 보였으며, T1 조영증강 영상에서 비교적 균일한 조영증강을 보였다. 저자들은 자발성 파열과 신정맥 혈전을 동반한 원발성 혈관육종의 증례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

신장에 발생한 혈관육종은 일반적으로 피부나 내부 장기에 서 전이된 형태로 나타나며, 원발성으로 신장에 발생하는 경우는 매우 드문 악성 종양이다(1-3). 주로 중년의 남성에서 잘 발생하며, 관련된 신장 부분의 옆구리 통증, 육안적 및 현미경 적 혈뇨, 뇨관의 폐색 및 체중 감소 등의 비특이적 양상을 보이며, 드물게 자발적 파열에 의한 후복막강에 혈종을 일으킨다. 원발성 신장 혈관육종은 일반적으로 임상적 및 영상학적으로 진단되지 않으며, 신적출술 후 조직병리학적 소견으로 얻어진다(4-7).

2008년까지 신장에 발생한 원발성 혈관육종은 약 25예 보고 되었으며, 대부분이 치료와 예후에 관한 보고이며, CT 및 MRI와 같은 영상학적 소견에 대한 보고는 매우 드물며, 더욱 이 자발성 파열에 의한 신장 주위의 혈종과 신정맥 혈전을 동 반한 증례는 보고되지 않았다(5-7). 저자들은 중년 남자에게 발생한 신장 주위의 혈종과 신정맥 혈전을 동반한 원발성 신장 혈관육종 1예의 영상 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한 다.

증례 보고

54세 남자 환자가 내원 3일 전부터 시작된 우측 옆구리 통증 과 1개월 전과 비교하여 3 kg의 체중 감소가 있어 타 병원으로 부터 검사 및 치료를 위해 본원 외래로 전원되었다. 이학적 검 사에서 우측 옆구리에 지속적인 심한 통증이 있었다. 혈액학적 및 소변 검사에서 혈색소 수치가 다소 낮은 빈혈 소견을 (9.8 g/DL) 보이는 것을 제외하고 특이 소견은 없었으며, 최근 외 상의 병력은 없었다.

내원 후 시행한 조영 전 CT 영상에서 저음영의 종괴가 우측 신장의 하부에 보이며 내부에 일부 출혈로 보이는 고음영이 관 찰되었다. 또한, 우측 신장 주위에는 다발성에서도 혈종이 보 였다(Fig. 1A). 조영 후 피질기 및 초기 배설기 CT 영상에서 종괴는 약 62 × 55 × 41 mm로 측정되며, 점차 비교적 균일 한 조영증강을 보였다. 종괴와 인접한 신정맥과의 경계가 소실 된 소견이 보이며, 근위부 신정맥이 확장되어 있고 내부 조영 증강을 보이는 종괴 혈전이 있었다(Figs. 1B-D). 이어 시행한 MRI 영상에서 종괴는 T1 및 T2 강조영상에서 주위의 근육 조 직과 비교했을 때 불균일한 저신호와 고신호강도를 각각 보였 고, 일부 T1 강조영상에서 출혈 부위가 보였으며, T1 조영증 강 영상에서 비교적 균일한 조영증강을 나타내었다. 종괴 내에 낭성 및 괴사성 변화에 의한 신호강도는 보이지 않았다. 또한, 신장 주위에 혈종과 신정맥 내에 종괴 혈전이 CT와 동일하게 관찰되었다(Figs. 2A-C). 추가로 시행한 양전자단층촬영 (positron emission tomography)에서 다른 장기에 비정상 적인 FDG (18-Fluorodeoxyglucose) 섭취는 보이지 않았다. 이와 같은 소견을 기초로 하여, 자발성 파열에 의한 신장 주위 의 혈종과 신정맥 혈전을 동반한 신세포암으로 진단하였다.

근치적 우측 신절제술을 시행하였고, 수술 소견상 가장 긴 직경이 70 mm로 측정되는 비교적 경계가 좋은 종괴가 하부 피질 부위에 보였다. 종괴와 인접하여 140 × 100 × 90 mm 크기의 혈종이 보였고, 인접한 신장 주위로 확장된 소견이 있 었다. 육안으로 절단면은 흰색 혹은 황갈색의 부드러운 고형 종괴로 보였으며, 신정맥의 근위부까지 침범한 긴 용종 모양의 종양이 보였다(Fig. 3A). 현미경적 소견에서 방추형, 원형 혹 은 불규칙한 형태의 과염색성의 핵을 보이는 세포와 잘 분화된 모세 혈관 크기의 종양 혈관이 보였다(Fig. 3B). 면역 조직화 학 검사에서 factor VIII, CD31과 CD34에 대한 직접적인 항

¹계명대학교 의과대학 동산의료원 영상의학과
이 논문은 2011년 3월 4일 접수하여 2011년 4월 5일에 채택되었음.

체의 광범위한 염색을 보여, 신장에 발생한 원발성 혈관육종으로 진단되었다. 수술 후 3개월 추적 검사에서 다발성 폐 전이를 보였으며, 추가적인 항암 요법 및 방사선 치료를 받았음에도 불구하고 10개월 후 사망하였다.

고 찰

혈관육종은 전체 연부 조직 육종 가운데 2% 미만을 차지할 정도로 드문 고등급 악성 종양이다(1-3). 혈관육종은 60-70대 남성에서 주로 발생한다(3). 국한성 혹은 다발성 종양으로 생길 수 있으며, 혈관 및 림프관의 내피 세포에서 기원하고 다양한 등급의 분화를 가진다(4-7). 약 70%는 피부와 연부 조직에 생기며, 그 외에 유방, 간 혹은 뼈와 같은 다른 장기에 발생한다. 신장에서 원발성으로 발생하는 경우는 매우 드물며, 약 25%가 보고 되었다(5). 발생하는 원인은 잘 알려져 있지 않

며, 확진을 위해 면역 조직화학 검사가 반드시 필요하다. 혈관육종은 factor VIII, CD34와 CD31에 대한 항체와 같은 내피 세포 표식자에 대해 양성 반응을 보이며, CD 31에 대한 항체에 가장 민감하고 특이한 반응을 보인다. 이와 같은 신장에 발생한 원발성 혈관육종은 상당히 진행된 병기에서 처음 발견되며, 간, 폐 및 뼈로의 전이가 비교적 흔하다(5-7). 보고된 예에서 근치적 절제술 후 국소 재발 및 원격 전이가 흔했으며, 본 증례에서도 마찬가지로 수술 후 다발성 폐 전이를 보였다.

저자들이 조사한 바로는, 고령의 남자에서 신장에 원발성으로 발생한 혈관육종의 CT 소견은 지금까지 일부 증례에서 보고되고 있다. 보고된 증례에 의하면 CT 소견에서 비교적 크기가 큰 경계가 뚜렷한 종괴로 내부에 괴사나 출혈에 의한 저음영의 부분이 보이며, 주변부에 조영증강을 가지는 불균일한 종괴로 보였다(5-7). 이와 달리 본 증례에서 CT 및 MRI 소견에서는 비교적 종괴의 크기가 작으며, 일부 출혈 소견과 균일한

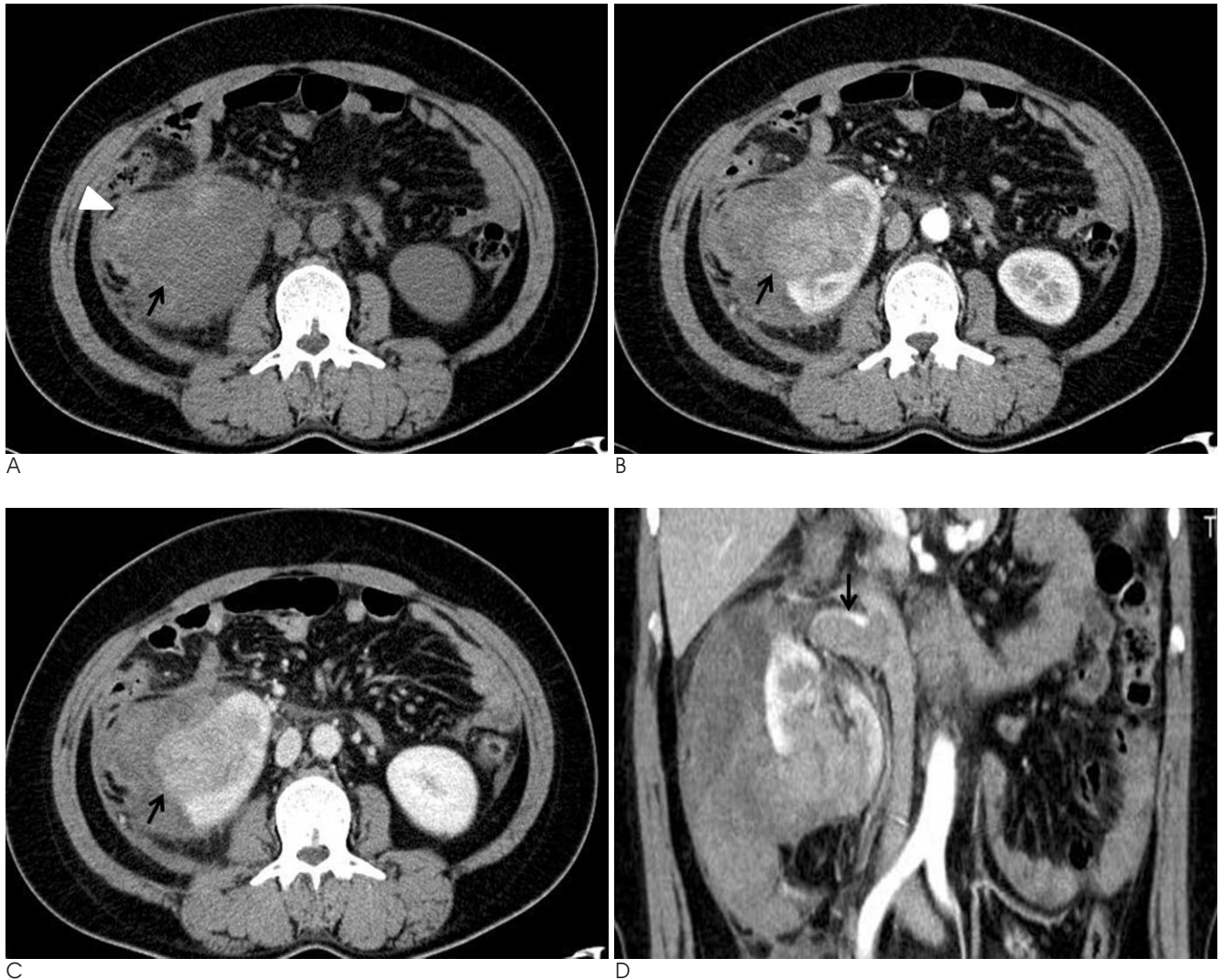
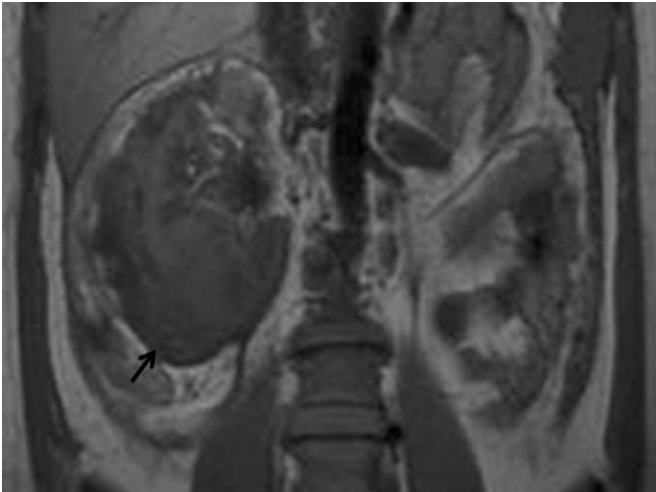
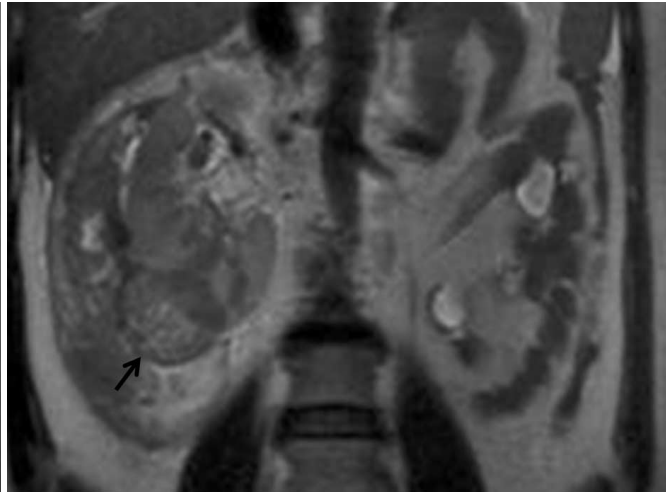


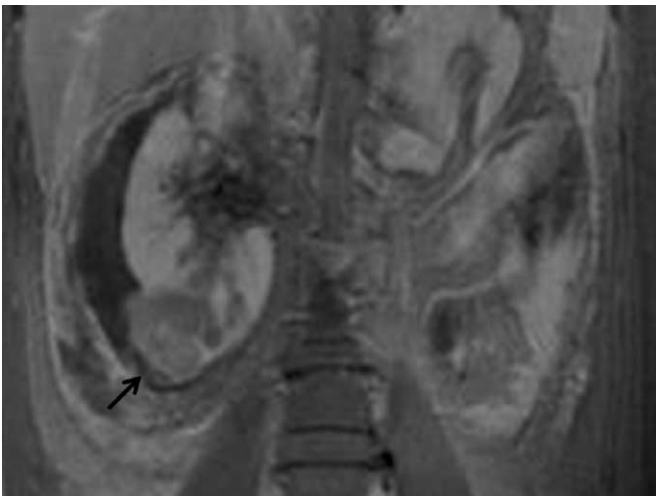
Fig. 1. Non-enhanced axial CT (A) scan shows a low density mass (arrow) with hemorrhage and surrounding perirenal hematoma (arrowhead) in the right kidney. Cortical (B) and early secretory phase (C) scans show gradually and relatively well enhancing mass (arrows) in lower pole of the right kidney. Contrast enhanced coronal CT (D) scan shows a tumoral thrombus (arrow) with well enhancement in proximal portion of the right renal vein.



A

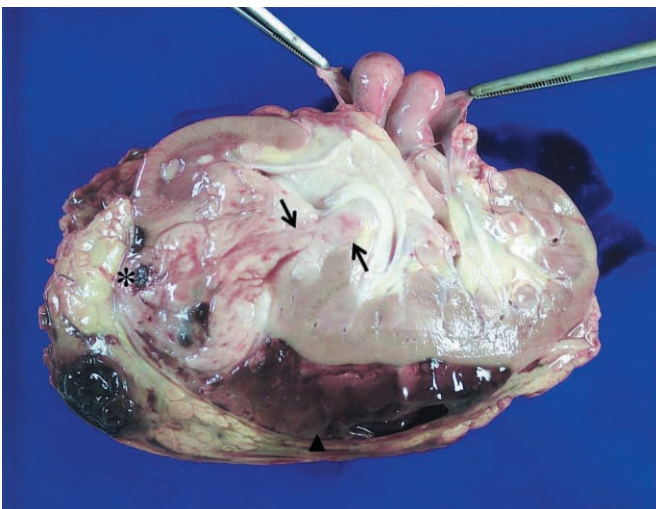


B

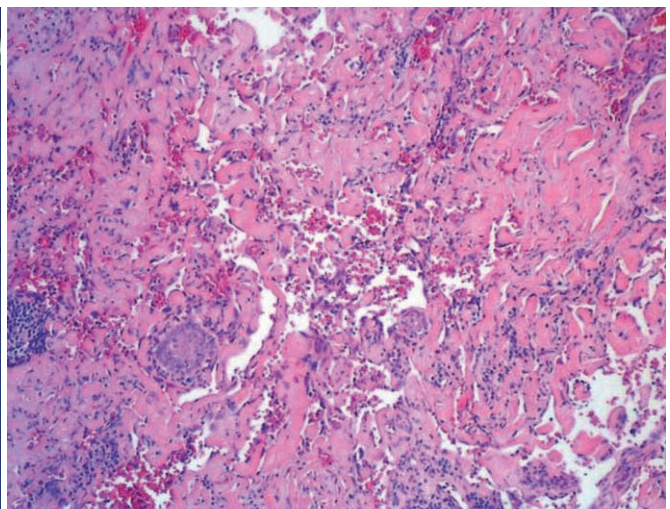


C

Fig. 2. T1- (A) and T2- (B) weighted images show a well-marginated heterogeneous low - and high-signal intensity mass (arrows), and hemorrhage within mass and localized hematoma in the perirenal space on T1 weighted image. Contrast enhanced T1- (C) weighted image shows a relatively homogeneous enhancement without cystic and necrotic components.



A



B

Fig. 3. A gross specimen (A) is displaying tan to white colored, entire solid portion with hemorrhage (star), tumor within renal vein (arrows), and perirenal hematoma (arrowhead). Microscopic examination (Haematoxylin and eosin stain) (B) is revealing irregular vascular spaces, anastomosed, covered by discretely pleomorphic cells, with voluminous and hyperchromatic nuclei. Immunohistochemical is revealing positive neoplastic cell for antibodies of anti-CD31.

조영증강이 있었고, 동반된 신장 주위의 혈종과 신정맥 침범에 의한 중앙 혈전을 보였다. Aksoy 등(8)은 신장에 발생한 원발성 혈관육종의 자발성 파열에 관한 예를 보고하였다. 작은 크기의 혈관육종에서 자발성 파열이 발생하여, 초기 CT 소견에서는 광범위한 후복막강 혈종이 보이나 종괴 자체는 저명하지 않았으며, 진단은 조직학적 검사에서 확인되었다. 앞의 증례와 같이 매우 드물게 혈관육종이 자발적 파열에 의한 후복막강 혈종으로 처음 보일 수 있으며, 본 증례에서도 외상의 병력 없이 신장 주위에 혈종과 함께 혈종과 인접한 신장 하부에 조영증강이 되는 종괴가 보였다. 일반적으로 광범위한 괴사가 있는 신세포암도 자발적 파열에 의한 신장 주위에 혈종을 일으킬 수 있으며, 전체 신세포암의 5% 미만에서 보일 수 있다(7).

또한, 본 증례에서는 CT와 MRI 소견에서 신정맥의 확장과 함께 내부에 조영증강을 보이는 중앙 혈전이 관찰되었다. 신세포암에서도 신정맥 내 혹은 하대정맥으로 중앙 혈전이 침범될 수 있으며, 전체 신세포암의 4-10%에서 보일 수 있다. CT와 MRI는 신정맥 내 혈전을 약 95%의 정확도로 알아낼 수 있으며, 혈전 내 저명한 조영증강이 보일 때 중앙 혈전으로 진단된다(9, 10).

본 증례는 중년의 남자에서 비교적 균일한 조영증강을 보이는 종괴가 신장에서 보였고, 신장 주위의 혈종과 신정맥 내 중앙 혈전이 동반되었다. 이러한 CT 및 MRI 소견은 정확한 영상학적 진단은 불가능하고, 매우 드물지만, 감별 진단의 하나로 생각해 볼 수 있어 증례로 보고하고자 한다.

참 고 문 헌

1. Grignon DJ, Ayala AG, RO JY, El-Naggar A, Papadopoulos NJ. Primary sarcoma of the kidney: a clinicopathologic and DNA flow cytometric study of 17 cases. *Cancer* 1990;65:1611-1618
2. Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF Jr. Sarcomas of the kidney. *J Urol* 1984;132:13-16
3. Tsuda N, Chowdhury PR, Hayashi T, Anami M, Iseki M, Koga S, et al. Primary renal angiosarcoma: a case report and review of the literature. *Pathol Int* 1997;47:778-783
4. Lee TY, Lawen J, Gupta R. Renal angiosarcoma: a case report and literature review. *Can J Urol* 2007;14:3471-3476
5. Souza OE, Etchebehere RM, Lima MA, Monti PR. Primary renal angiosarcoma. *Int Braz J Urol* 2006;32: 448-450
6. Leggio L, Addolorato G, Abenavoli L, Ferrulli A, D' Angelo C, Mirijello A, et al. Primary renal angiosarcoma: a rare malignancy. A case report and review of the literature. *Urol Oncol* 2006;24:307-312
7. Yoshida K, Ito F, Nakazawa H, Maeda Y, Tomoe H, Aiba M. A case of primary renal angiosarcoma. *Rare Tumors* 2009;1:E28
8. Aksoy Y, Gürsan N, Özbey I, Biççi O, Keles M. Spontaneous rupture of a renal angiosarcoma. *Urol Int* 2002;68:60-62
9. Guo HF, Song Y, Na YQ. Value of abdominal ultrasound scan, CT and MRI for diagnosing inferior vena cava tumour thrombus in renal cell carcinoma. *Chin Med J* 2009;122:2299-2302
10. Hallscheidt PJ, Fink C, Haferkamp A, Bock M, Luburic A, Zuna I, et al. Preoperative staging of renal cell carcinoma with inferior vena cava thrombus using multidetector CT and MRI: prospective study with histopathological correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2005;29:64-68

J Korean Soc Radiol 2011 : 64 : 583-586

CT and MRI Findings of Primary Renal Angiosarcoma with Spontaneous Rupture and Venous Thrombosis: Case Report¹

Young Hwan Kim, M.D., See Hyung Kim, M.D., Young Hwan Kim, M.D.

¹Department of Radiology, Keimyung University Dongsan Hospital, College of Medicine

Primary renal angiosarcoma is a very rare malignant mesenchymal tumor. CT shows a well-margined enhancing mass with hemorrhage, perirenal hematoma and renal vein thrombosis in the lower pole of the right kidney. MRI shows heterogeneous low- and high-signal intensities of the mass on T1- and T2-weighted images, as well as a relatively homogeneous enhancement on contrast enhanced T1-weighted images. We report here on a rare case of primary renal angiosarcoma with spontaneous rupture and venous thrombosis.

Index words : Hemangiosarcoma
 Primary Renal Hemangiosarcoma
 Tomography, X-Ray Computed
 Magnetic Resonance Imaging
 Kidney Neoplasms

Address reprint requests to : See Hyung Kim, M.D., Department of Radiology, Keimyung University Dongsan Hospital, 216 Dalsung-ro, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea.
 Tel. 82-53-250-7767 Fax. 82-53-250-7766 E-mail: kseehdr@dsmc.or.kr