

자연파열된 비기능성 부신피질암

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실 및 의과학연구소

하혁수 · 박철희 · 김천일

=Abstract=

Spontaneous Rupture of Nonfunctioning Adrenocortical Carcinoma

Hyug Soo Ha, Cheal Hee Park and Chun Il Kim

From the Department of Urology and Institute for Medical Science Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Hemorrhage or cystic rupture of adrenal gland is uncommonly reported in infants. However, spontaneously ruptured nonfunctioning adrenocortical carcinoma has not been yet reported in Korean literature. We describe a 65-year-old woman who developed unilateral spontaneous adrenal rupture in coexisting nonfunctioning adrenocortical carcinoma without trauma or infection. And our preoperative impression was suspicious ruptured renal cell carcinoma.

Key Words: Spontaneous rupture, Adrenocortical carcinoma

서 론

부신출혈 및 부신판열은 신생아에서 발생하는 경우가 대부분이고 성인에서는 아주 드물다. 특히 단축성 부신출혈은 양축성 부신출혈에 비해 보고예가 더욱 드물다. 비기능성 부신피질암은 임상적으로 내분비 이상이 없는 악성종양으로서 그 발생 빈도는 매우 낮다¹. 더욱이 자연파열된 비기능성 부신피질암의 경우는 국내 문헌상에는 아직까지 보고된 바가 없다. 저자들은 특이한 병력이나 외상없이 갑자기 발생한 좌상복부 및 측복부 통증을 주소로 내원하여 비기능성 부신피질암에 동반된 부신의 자연파열로 진단된 65세의 여자환자를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자는 65세의 여자로 별다른 외상이나 감염의 소견없이 갑자기 발생한 심한 좌상복부 및 측복부 통증이 3시간동안 지속되어 본원 응급실을 방문하였다. 과거력상 특이한 소견은 없었다. 이
접수일자 : 1997년 3월 26일

학적 검사상 혈압, 맥박, 호흡수, 체온은 정상이었고, 좌상복부에서 10×10 cm크기의 종물이 촉진되었으며, 종물부위에 압통이 있었다. 응급으로 실시한 검사실 소견은 CBC상 WBC 10250/ml, hemoglobin 11.3 g/dl, hematocrit 33.8%, platelet 222000, 요검사상 RBC 1/HPF, WBC 8/HPF였으며, BUN/creatinine 및 혈청 Na, K, Cl은 정상범위였다. 복부 전신화단층 촬영을 시행한 결과 조영증강이 이루어지지 않는 15×14 cm의 불규칙하고 주위와의 경계가 불분명한 좌측 신장부 고형 종물이 있었다 (Fig. 1). 응급실 도착 4시간후 혈압이 측정되지 않고, 맥박 105회/분, 호흡수 30회/분이고, 일반혈액검사상 WBC 17330/ml, hemoglobin 7.8 g/dl, hematocrit 24.4%로 쇼크증상이 나타나 즉시 중심정맥삽관술을 시행하고 신선동결혈장 5 units와 적혈구농축액 5 units를 수혈하였다. 수술전 혈중 cortisol은 36.96 µg/dl로 약간 증가되어 있었고, adrenocorticotrophic hormone (ACTH) 30.73 pg/ml, aldosterone 52.8 pg/ml로 정상범위였다. 24시간 요중 vanillylmandelic acid (VMA), 17-hydroxycorticosteroid (17-OHCS), 17-ketosteroid (17-KS)는 모두 정상 범위였다. 출혈의 원인을 규명하기 위해 신동맥조영술을 실시하

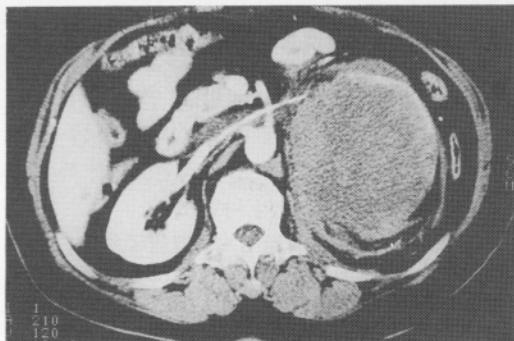


Fig. 1. Abdominal CT scan shows huge left suprarenal solid mass, 15×14 cm sized and not enhanced with contrast media.

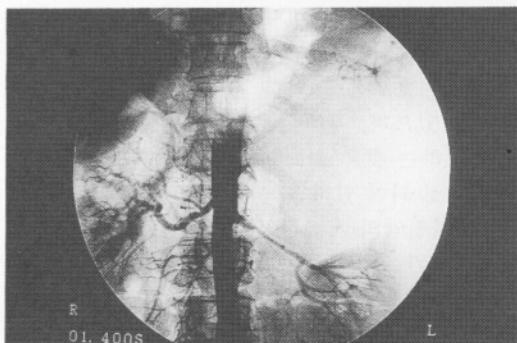


Fig. 2. Aortogram shows avascular large mass above left kidney. Left renal artery and segmental arteries were inferolaterally displaced and stretched.

였는데 좌측신상부에 혈관분포가 없는 종물이 보였으며, 좌측신동맥 및 분지혈관들이 종물에 의해 외하방으로 전위되어 있었다 (Fig. 2). 이상의 소견으로도 신장에서 기원한 신혈관지방종이나 신세포암의 자연파열과 부신질환과의 감별이 어려워 복부 정중 절개로 개복술을 시행하였는데, 신상부에 15×14×14 cm 크기의 혈종과 신주위 지방층이 있어 신정맥과 신동맥결찰후 혈종을 제거하고 좌측신장 절제술을 시행하였다. 술 후 육안적 병리 조직검사상 신상부에 9.5×6.4 cm의 혈종과 부신조직이 혼합된 종괴가 있었으며 (Fig. 3), 신종단면상 이 종괴와 신과의 경계는 뚜렷하였으며, 신피막과 신실질에 육안적 침윤을 볼수 없었고 신배 및 신우도 정상이었다 (Fig. 4). 현미경적 관찰시 심한괴사와 출혈소견을 보였고, 비교적 분화가 잘된 부위와 미분화된 종양세포들이 서로 혼재해 있었다. 분화가 잘 된 부위의 종양세포는 부신피질의 정상세포와 유사

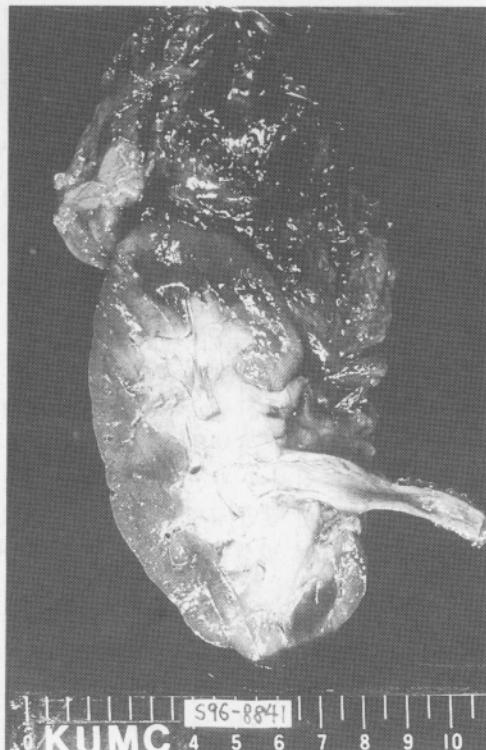


Fig. 3. Longitudinal cut section shows that tumor does not extend to the renal parenchyma and extensive hemorrhage and necrosis. Kidney appeared normal and renal vessels show no tumor emboli.

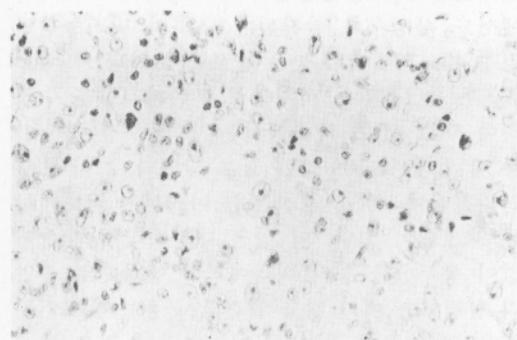


Fig. 4. Microscopic finding; The tumor cells show mild nuclear pleomorphism, prominent nucleoli, and occasional mitoses (H&E stain, $\times 400$).

하였으며, 미분화된 부위의 종양세포는 현저한 세포핵의 증대 및 핵분열과 대핵거대세포의 출현을 나타내어, 부신피질 악성종양으로 진단되었다 (Fig. 5). 환자의 경우 부신피질호르몬, 혈압, 혈중전해질 검사 및 이학적 검사에서 정상소견

을 보여 비기능성 부신피질 악성 종양으로 판명되었다.

술후 환자의 이학적 검사상 정상이었고 백혈구 증가도 없었다. 술후 시행한 혈중 ACTH, cortisol, 24시간 요증 17-KS는 모두 정상범위였다. 환자는 술후 합병증 없이 12일째에 퇴원하여 4개월간 추적한 결과 특이한 이상이 발견되지 않았다.

고 안

부신플라스마 및 파열은 신생아나 태생기에 발생하는 경우와 성인에서 이차적으로 생기는 경우로 나눌 수 있다. 신생아 부신플라스마는 성인에 비해 흔하고 이에 대한 원인 규명도 활발히 진행되어 왔으나, 성인에서 발생한 부신플라스마의 원인은 명백히 규명되어 있지 않다. 문헌조사에 의하면 항응고제 (heparine, warfarine) 투여, 대수술 (개복수술, 간이식), 폐혈증, 화상, 임신, 전신질환 및 손상 등에서 야기된다고 알려져 있다². 이때 부신플라스마는 양증으로 주로 발생하며 급성 부신부전의 소견이 나타난다³.

부신플라스마는 100만명 중 2명정도의 유병률을 보이고 모든 암에 의한 사망의 0.2%이하를 차지하며⁴, 비기능성 종양이 약 20%를 차지한다^{4,5}. 부신플라스마의 호발연령은 20~50세이나 10세이하에서도 상당수가 발견된다고 하며 비기능성인 경우 40~70세에서 높은 분포를 보인다⁴. Lewinsky 등¹은 178명의 비기능성 부신플라스마를 수집하여 보고 했고, 국내에서는 박 등⁶, 정 등⁷, 전 등⁸에 의해 약 10여례가 보고 되었다. 그러나 부신플라스마에서의 자연파열은 아직까지 국내에서는 보고된 바 없다. 이 암은 내분비학적 증상이 없이 복부종물 등의 비특이적인 증상으로 우연히 발견되는 예가 많고 발견 당시 종물의 크기는 매우 큰 경우가 흔하고, 자연파열된 경우 임상 및 방사선학적 검사상 신장암의 자연파열과 감별전단이 어렵다.

임상적으로 비기능성 부신플라스마의 경우는 내분비학적인 증상이 없으므로 복부종물, 간헐적인 마열, 권태감, 복부 불쾌감 등의 비특이적인 소견이 나타나거나, 전이에 의한 증상을 보일 수 있고 steroid의 증가없이도 고혈압의 소견을 보일 수 있는데 이는 종양에 의한 신장의 압박으로 나타난다⁹. 부신플라스마 있는 경우에는 작열감, 복

부 혹은 축복부 통증, 오심, 구토, 빈맥, 저혈압, 백혈구 증가증, 척나트륨혈증 등을 보인다³. 저자들의 경우 부신의 자연파열로 인한 축복부통증, 오심, 구토, 빈맥, 백혈구 증가증 등의 증상과, 비기능성암으로 인한 간헐적인 마열, 복부불쾌감, 권태감 등의 증상이 나타났다.

진단은 배설성 요로조영술, 혈관조영술, 초음파촬영술, 복부 전산화촬영이나 부신통액조영술이 사용될 수 있고, I-19-iodocholesterol을 이용한 gamma camera scanning으로 기능성 및 비기능성을 구분할 수 있다⁹. 생화학적 검사로는 24시간 요증 vanilmandelic acid (VMA), 17-hydroxycorticosteroid (17-OHCS), 17-ketosteroid (17-KS), cortisol 등과 혈중 cortisol치의 측정이 필요하다^{10,11}. 부신플라스마 있는 경우 전산화 단층촬영과 부신플라스마 흡수 영역을 의한 자극시험에 강력히 퀘유되고 있으며, 무작위로 혈중 부신플라스마를 측정하는 것은 screening test로서 별 의미가 없는 것으로 되어 있다³.

부신플라스마 치료는 외과적 수술이 원칙이나 원격전이가 있는 경우 화학요법을 시행할 수 있다. 대표적인 화학요법제로는 mitotane (O,P'-DDD)이 있는데 Hutter 등¹¹은 이 약제가 치료에 효과가 있었다고 보고한 바 있다. 수술시의 사망 위험율은 높으며 12~15%라고 보고한 예도 있다¹².

부신플라스마의 예후는 비기능성의 경우 내분비적 증상이 없으므로 진단이 늦어져 발견 당시에 이미 전이를 일으킨 경우가 많아 극히 불량하며 진단후 약 70%는 1년내, 약 40%는 2개월내 사망하고 성별과 연령은 생존율에 별 영향을 미치지 않는다고 한다¹.

술후 2년간 재발이나 원격전이가 발생하지 않으면 예후가 비교적 좋으나 술후 2년간은 3~6개월 간격으로 흉부 X-선촬영, 간주사, 간기능 검사와 더불어 전산화 단층촬영으로 추적관찰함이 바람직 할 것으로 생각된다^{13,14}.

REFERENCES

- Lewinsky BS, Grigor KM, Symington T, Neville AM. The clinical and pathologic feature of non-hormonal adrenocortical tumors. Cancer 1974; 33: 778-90.
- Dahlberg PJ, Goellner MH, Pehling GB. A-

- drenal insufficiency secondary to adrenal hemorrhage. Arch Intern Med 1990; 150: 905-9.
3. Mitchell N, Angrist A. Focal necrosis of the adrenal cortex. Am J Med Sci 1943; 205: 549-62.
 4. Dluhy RG, Gittes RF. Tumors of the adrenal cortex. In: Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA, editors. Campbell's Urology. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1986; 3015-21.
 5. Rapaport E, Bollman J, Doughty RB. Mortality in surgically treated adrenocortical tumors. Postgrad Med J 1952; 11: 325-32.
 6. 박병문, 안영철, 이유복, 박신배, 황규칠. 비기능성 부신피질암. 대한외과학회지 1968; 10: 121-5.
 7. 정병하, 박희성, 김천일, 이진무, 진소영, 박찬일. 비기능성 부신피질암 1례. 대한비뇨회지 1985; 26: 513-6.
 8. 전윤수, 안종훈, 박영호, 장대수. 비기능성 부신피질암 1례. 대한비뇨회지 1988; 29: 149-51.
 9. Donohue JP. Diagnosis and management of adrenal tumors. In: Donald GS, Jean B, Dekernion, editors. Genitourinary Cancer. Philadelphia: Saunders, 1978; 166-78.
 10. Peterson RO. Adrenal gland. In: Nasser J, Sanford HB, editors. Surgical Pathology of Urological Disease. 1st ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1987; 98-105.
 11. Hutter AM, Kayhoe DE. Adrenocortical carcinoma - result of treatment with O, P'-DDD in 138 patients. Am J Med 1966; 41: 572-80.
 12. Knight CD, Trichel BE, Mathews WR. Non-functioning carcinoma of the adrenal cortex. Ann Surg 1960; 134: 349-58.
 13. Copeland PM. The incidentally discovered adrenal mass. Ann Intern Med 1983; 98: 940-5.
 14. Sullivan M, Boilleau M, Hodges CV. Adrenocortical carcinoma. J Urol 1978; 120: 660-5.