

## 소아의 수부골에 전이된 신장의 투명세포육종 -1례 보고-

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 정형외과학교실, 진단병리과교실\*

심종섭 · 김지형 · 서연림\*

- Abstract -

### Metastatic Clear Cell Sarcoma of the Kidney in a Child's Hand Bone - A Case Report -

Jong Sup Shim, M.D., Jee Hyoung Kim, M.D. and Yeon Lim Suh, M.D.\*

*Department of Orthopaedic Surgery, Department of Pathology\*, Samsung Medical Center,  
Sungkyunkwan University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Clear cell sarcoma of the kidney (CCSK) is a rare malignant tumor of the renal origin in childhood, distinguished from Wilms tumor by its pathologic and clinical features. Bone metastasis is one of the characteristic clinical features. The common site of metastasis of the clear cell sarcoma of the kidney is axial skeleton including skull, spines, ribs and femur. A cases of clear cell sarcoma of the kidney presented to us, which solely metastasized to the hand bones without metastasizing to any other tissues including axial skeleton. We report this case with review of literatures.

**Key Words :** Children, Clear cell sarcoma of the kidney, Metastatic hand bone tumor

#### 서 론

전이성 골종양의 경우 수부골에 전이되는 경우는 매우 드물며, 대개 나이 많은 성인에서 주로 폐에서 전이되는 경우가 대부분이며 매우 드물게 유방, 신

장, 방광등에서의 전이가 보고된 바 있다. 특히 이러한 신체의 여러 악성 종양 중에서 수부에 전이되는 경우는 이미 다른 장기나 축성골격(axial skeleton)에 전이된 후에 발생하며, 수부에 단일하게 선택적으로 전이되는 경우는 발견하기 힘들다. 더구나 소아 연령에서 수부에 단일하게 발생하는 골종양인 경

\*통신저자 : 심 종 섭  
서울특별시 강남구 일원동 50  
성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 정형외과학교실

우에 전이성 골종양으로 의심하기는 매우 어렵다. 저자들은 소아에서 다른부위의 전이없이 좌측 수부에 발생한 전이된 신장의 투명세포육종 (clear cell sarcoma of the kidney) 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환자는 3년1개월된 남아로서 약 1개월 전에 발견된 좌측 제 3근위 수지골의 종괴 (Fig. 1) 를 주소로 내원하였다. 과거력상 환아는 40 주에 3.2kg 로 정상질식분만되었고, 발달력상 특이소견 없었다. 병력상 환아는 생후 27 개월에 고환의 종괴를 발견하여 타 병원을 방문하여 신장에 대한 검사를 하고 좌측 신장의 신모세포종 (Wilms' tumor) 으로 진단받은 후, 좌측 신장 전적출술을 시행 받았으며 추가로 방사선 요법과 화학요법이 시행되었다. 이후 환자의 경과 관찰도중 좌측 제3근위 수지골에 종괴가 발생하여 신모세포종의 골전이 의심하여 진단적 검사 및 치료를 위하여 삼성서울병원으로 전원되었다.

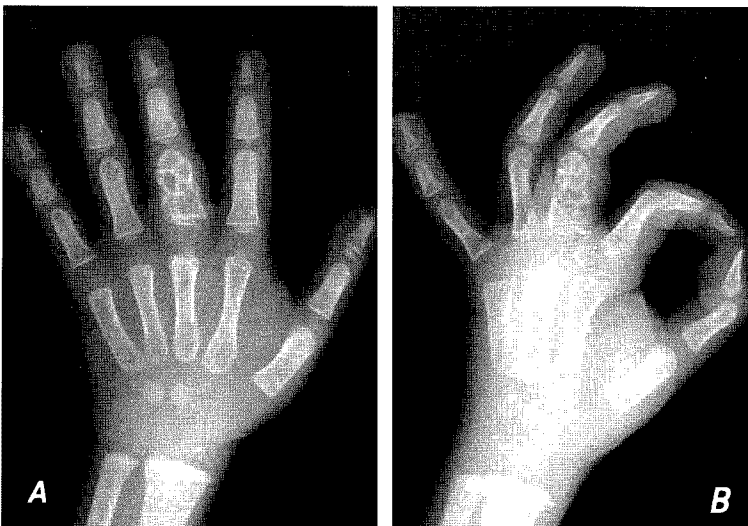
환아는 전원 당시 전신적으로 비교적 건강한 모습 이었고, 이학적 검사상 복부에는 수술흔이 관찰되었으며 복부종괴는 만져지지 않았다. 좌측 수부의 종괴는 통증과 압통이 없었으며, 발적소견 또한 관찰되지 않았다. 관절운동범위는 모두 정상적이었다.

단순 방사선 소견에는 좌측 제3근위 수지골에 골파괴가 동반되고, 지주 (trabeculation) 가 발달된 다

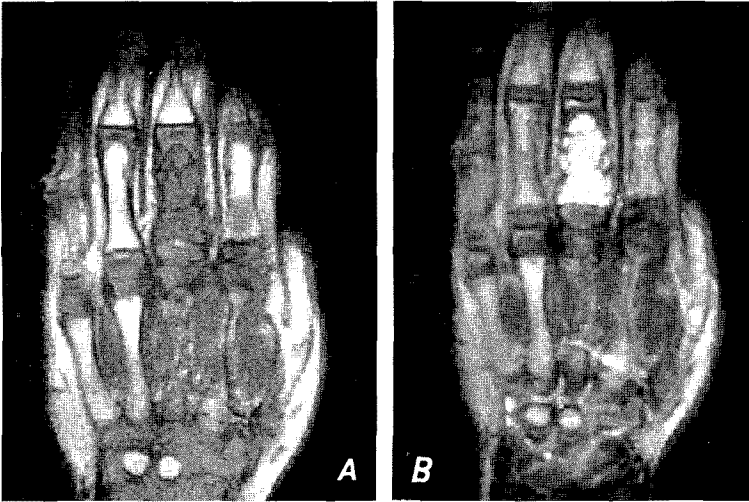
발성 낭성 소견을 보이고 있었다 (Fig. 1-A, B). 당시 내연골종을 의심하였으며, 드물게 황색종 (xanthoma), 혈관주위세포종 (hemangiopericytoma), 거대세포종양 (giant cell tumor) 을 감별해야 할 것으로 사료되었다. 자기공명영상소견상 좌측 제 3 근위 수지골에 조영이 비교적 잘되고, 골파괴를 동반한 종괴가 있었다 (Fig. 2-A, B). 따라서 종합적인 방사선학적 진단은 내연골종증 (enchondromatosis) 에 합당한 소견으로 생각하였으며, 신모 세포종 등의 전이 가능성은 희박한 것으로 판단하였다. 한편 골주사 검사에서는 수부외에는 골전이를 의심할만한 곳이 없었으므로 원발성 수부골종양을 더욱 시사하는 소견으로 보았다 (Fig. 3-A, B). 당시 흉부 단순 방사선 사진과 폐와 복부의 컴퓨터 단층 촬영에서도, 전이를 의심할 만한 병소 찾을 수 없었다.

환아의 제 3근위 수지골의 종괴에 대하여 진단 겸 치료목적으로 소파술 및 생검을 시행하였다. 수술시에 종양은 근위 수지골의 외측피질을 뚫고 있는 젤리같은 물질이 발견되었고 소파술을 시행하기가 용이하지 않았고, 일견 악성의 가능성 있어 보였다. 수술 시행하면서 검사하였던 동결결편에서는 작은 원형의 종양세포가 관찰되었다.

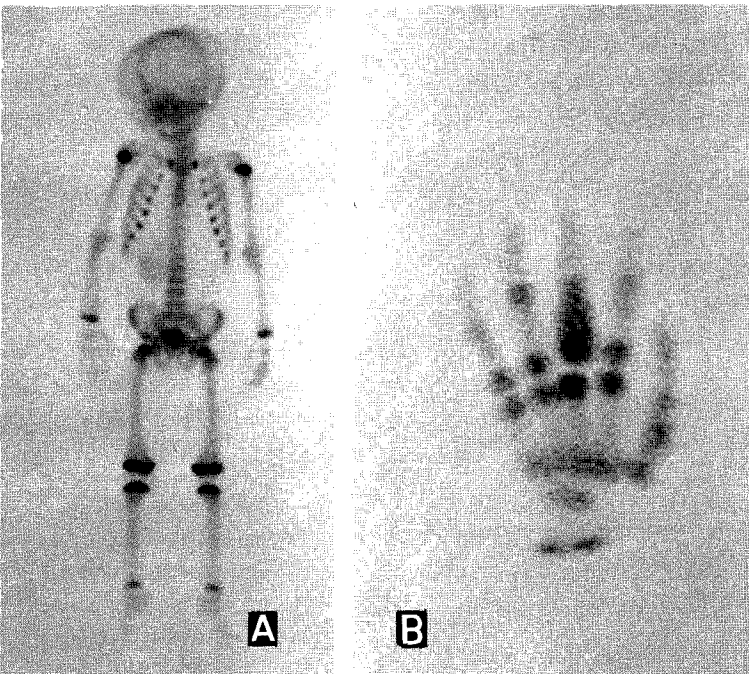
H & E 염색의 조직학 소견상 정상 골조직은 작은 원형의 세포들로 대치되어 있었고, 종양세포들은 수지상 구조의 모세혈관에 의해 구획지어져 있었다. 세포질의 경계가 비교적 분명하고 청명하였으며 핵은 특징적으로 섬세한 염색질 (fine chromatin) 을



**Fig. 1-A, B.** Simple X-ray shows multiple cystic lesion with sclerotic rim and prominent trabeculation in proximal phalanx of left third finger.



**Fig. 2-A, B. MR Image**  
Left proximal phalanx of 3rd finger have low signal intensity in T1-weighted image (A) and high signal intensity in T2-weighted image (B).

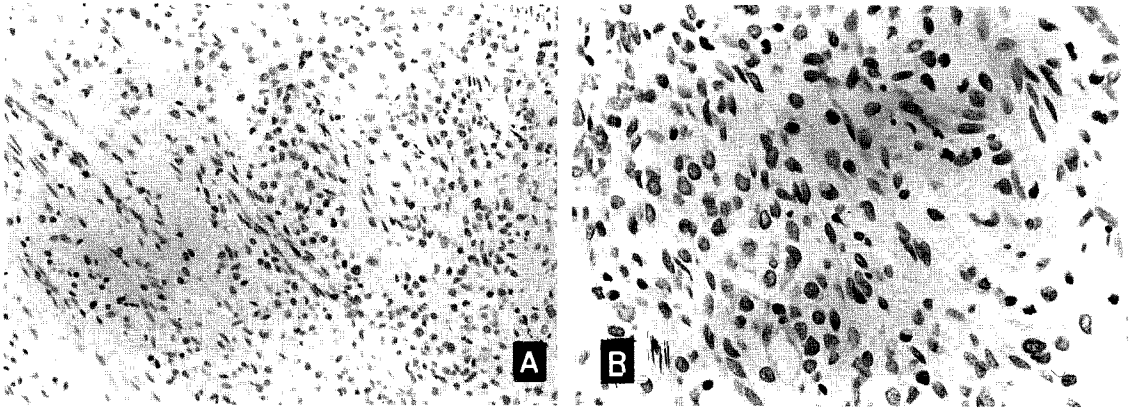


**Fig. 3. Tc-99m MDP scan**  
**A.** Whole body scan shows no abnormal hot-uptake except left hand. Left kidney is not visible due to previous nephrectomy.  
**B.** Left hand scan shows high uptake lesion in left proximal phalanx of third finger and third metacarpal bone.

가지고 많은 구(groove) 들이 있어 신장에서 발생하는 투명세포육종(clear cell sarcoma of the kidney)의 조직학적 소견과 일치하였다(Fig. 4-A, B). 타 종양과의 감별을 위하여 조직면역화학적 염색을 실시하였다. 조직면역화학염색에서 cytokeratin, desmin, 그리고 chromogranin에는 음성 반응이었으므로 신모세포종, 횡문근육종, 및 신경모세포종의 가능성은 배제할 수 있었고 vimentin에만 양성을 보였으며 조직학 검사 결과와 종합하여 투명

세포육종으로 진단할 수 있었다.

환아의 타 병원에서의 복부종괴의 초기 진단은 신모세포종(Wilms' tumor) 였으나, 복부종괴의 조직 표본을 타 병원으로 부터 확보하여 관찰하였을 때, 수부의 종괴의 조직과와 동일한 조직학적 소견을 보여 주었고, 따라서 신장 적출술 당시 신모세포종으로 진단되었던 종양은 투명세포육종이었던 것으로 사료되었다. 환아는 이후 화학요법(VP-1)와 수부의 방사선 요법을 시행받았고 1년 경과후까지 병변의



**Fig. 4.** Microscopic findings (H & E staining, A :  $\times 200$ , B :  $\times 400$ )

- A.** Characteristic pattern of clear cell sarcoma of the kidney. The well-arranged sheets of clear cells separated by blood vessels.
- B.** The small round tumor cells have vacuolated or clear cytoplasm. They are arranged in cords, being separated by delicate network of capillaries.

변화는 없었으며, 전신적인 전이의 증거는 발견할 수 없었다.

## 고 찰

신장의 투명세포육종(clear cell sarcoma of the kidney : CCSK)은 소아에서 발생하는 드문 악성 종양으로 과거에는 신모세포종(Wilms' tumor) 또는 그 형태학적인 변형으로 생각하였으나 1970년 Kidd<sup>6)</sup>에 의해 처음으로 보고된 이후, 1978년 독립적인 질환으로 인정되게 되었는데<sup>3,7)</sup>, 투명한 세포질을 갖는 세포라는 특징적인 병리조직학적인 차이와 골격계로의 잦은 전이<sup>3,8)</sup>로 신모세포종(Wilms' tumor)과 구별된다. 특히 조직면역화학염색에서 cytokeratin, desmin, 그리고 chromogranin에는 음성반응을 나타내고 vimentin에만 양성 반응을 보이는 특징을 가지고 있어서 신모세포종과는 감별을 할 수 있다<sup>1,2)</sup>. 본 증례에서도 이와같은 특징적인 조직면역화학염색의 반응을 그대로 나타내었다.

한편 소아 신장에서 가장 흔히 발생하는 신모세포종(Wilms' tumor)은 골전이와 드물고, 재발이 적어 완치율이 80 내지 90%에 이르는 등 비교적 예후가 좋다. 신모세포종의 변형 또는 분화된 조직에서 발생하는 종양은 매우 여러가지가 알려져 있으며 그중에는 투명세포육종도 속한다<sup>4)</sup>. 이러한 투명세포육종은 선천성 중배엽성 신종(congenital mesoblastic nephro-

ma) 및 부정형 중배엽성 신종(atypical mesoblastic nephroma) 등의 종양에서 역분화(dedifferentiation)되어 발현된 악성 종양으로 알려지고 있다<sup>2,4)</sup>.

투명세포육종은 소아에서 발생하는 신종양의 2-4% 정도를 차지하며, 호발연령은 평균 3 세로 알려져 있고 남아가 여아보다 2-6 배정도 더 호발한다고 한다<sup>7)</sup>. 이 종양은 특징적으로 골격계로 전이를 잘하여 일명 소아기 골 전이 신종양(bone metastasizing renal tumor of childhood)라고 불리기도 하며 저자들에게 따라서 골 전이를 14%에서 100% 까지 다양하게 보고하고 있다<sup>3,4,7-9)</sup>. 특히 두개골, 척추, 늑골, 대퇴골 등에 전이등의 축성 골격계(axial skeleton)가 흔한 전이 병소이며, 또 골조직외에 뇌, 안구 주위의 연부조직, 임파절, 폐등에의 전이 보고도 있다<sup>8)</sup>. Sandstedt 의 보고에서는 33례중 22례가 골전이가 있었고 연부조직의 전이는 3례에 불과하였으며<sup>8)</sup>, 21명의 신장의 투명세포육종의 장기 관찰의 결과를 보고한 Sotelo-Avila<sup>9)</sup>의 경우도 처음 전이된 부위로 골격계가 8례, 기타부위가 4례로 역시 골격계에 전이를 잘 하는 종양임을 확인할 수 있었다. 이러한 투명세포육종의 예후는 매우 불량한 것으로 알려져 있으며 Sotelo-Avila 등이 보고한 바에 의하면, 21명의 장기 추사에서 11명이 사망하였다<sup>9)</sup>.

국내에서는 정형외과에서의 보고는 아직 없으며, 정 등<sup>2)</sup>의 3례, 최 등<sup>5)</sup>의 7례, 옥 등<sup>1)</sup>의 1례 등 총 11례의 병리과에서의 보고가 있었다. 이중 정 등<sup>2)</sup>

의 보고에서 1례, 최 등<sup>5)</sup>의 보고에서 3례, 옥 등<sup>1)</sup>의 보고에서 1례 등 총 5례(45%)에서 골전이기가 있었다. 그러나 이들의 골전이 5례는 전부 축성 골격계의 골전이였으며 수부에 전이된례는 없었다. 국외에서의 보고들을 종합해 보더라도 수지골에 전이한 경우는 드물게 보고되고는 있으나, 두개골, 척추, 대퇴, 늑골, 경골, 상완골 흉골, 장골과 폐 등에 다발성 전이가 동반된 경우에 수부에 동시에 전이된례들이 간혹 있다<sup>7-9)</sup>. 따라서 본 증례와 같이 수부에 단독 전이된 경우는 극히 예외적인 것으로 사료된다.

임상적으로 만일 전신적인 증세가 확실치 않은 소아에서 수부에 단독으로 발생한 종양으로 본 증례와 같은 소견을 보이는 경우라면, 전이성 종양의 가능성, 특히 전이성 신장 투명세포육종의 가능성은 간과하기가 매우 쉬울 것이고 진단에 어려움이 따를 것으로 사료된다. 저자들이 경험한 본 증례는 이미 신장 적출술을 받아 진단에 큰 어려움은 없었으나, 원발성 종양 수술후 방사선요법과 화학요법을 받은 직후에 다른 골격계와 기타 부위의 전이없이 수부 골에만 전이되어 나타났었던 매우 특이한례이었다. 따라서 소아의 수부에 발생하는 골종양의 경우 매우 드물기는 하지만 신장의 투명세포육종의 가능성을 감별해야 할 것으로 사료되며, 특히 임상적으로는 신모세포종에 비하여 불량한 예후를 예상할 수 있으므로 적극적인 치료를 위한 조기진단이 매우 중요할 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) 옥순애, 허 방, 허만하 : 신장의 투명세포 육종 1례. *대한병리학회지*, 27:81-84, 1993.
- 2) 정우희, 한지영, 박소연, 김재익 : 신의 투명세포육종 - 2례 보고-. *대한병리학회지*, 25:581-588, 1991.
- 3) **Beckwith JB and Palmer NF** : Histology and prognosis of Wilms' tumor. Results from the first national Wilms' tumor study. *Cancer*, 41:1937-1948, 1978.
- 4) **Beckwith JB** : Wilms' tumor and other renal tumors of childhood: A selective review from the national Wilms' tumor study pathology center. *Hum Pathol*, 14:481-487, 1983.
- 5) **Choi YH, Jung WH, Jung SH and Park C** : Clear cell sarcoma of the kidney -immunohistochemical study and cytometric DNA analysis of 7 cases -. *Yonsei Medical Journal*, 35:336-343, 1994.
- 6) **Kidd JM** : Exclusion of certain renal neoplasm from the category of Wilms' tumor. *Am J Pathol*, 59:16, 1970.
- 7) **Marsden H, Lawler W and Kumar PM** : Bone metastasizing renal tumor of childhood. *Cancer*, 42: 1922-1928, 1978.
- 8) **Sandstedt BE, Delemare JF, Harm D and Tournade MF** : Sarcomatous Wilms' tumor with clear cells and hyalinization. A study of 38 tumors in children from the SOIP nephroblastoma file. *Histopathology*, 11:273-285, 1987
- 9) **Sotelo-Avila C, Gonzalez-Crussi F, SadoWinsky S, Gooch WM and Pena R** : Clear cell sarcoma of kidney. A Clinicopathologic Study of 21 patients with long-term follow-up evaluation. *Hum Pathol*, 16:1219-1230, 1986.