

원발성 신장 림프종

아주대학교 의과대학 비뇨기과학교실, ¹병리학교실

김성용 · 이정환 · 이수형 · 이태희¹ · 한재호¹ · 조대성 · 김선일 · 김세중

Primary Renal Lymphoma

Sung Ryong Kim, Jung Hwan Lee, Soo Hyung Lee, Tae Hui Lee¹, Jae Ho Han¹,
Dae Sung Cho, Sun Il Kim, Se Joong Kim

Departments of Urology and ¹Pathology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Although secondary renal involvement from systemic lymphoma is common, primary renal lymphoma (PRL) is a rare disease. PRL is defined as a non-Hodgkin's lymphoma arising in the renal parenchyma and not resulting from invasion of an adjacent lymphomatous mass. The overall prognosis for PRL is poor. We report a case of a 58-year-old man who presented with right flank pain and underwent radical nephrectomy with the presumptive diagnosis of renal cell carcinoma. The pathological examination of the tumor revealed diffuse large B cell lymphoma. The patient received systemic chemotherapy and remained free of disease for 16 months after surgery. (Korean J Urol Oncol 2007;5:48-51)

Key Words: Lymphoma, Kidney, Nephrectomy, Chemotherapy

진행된 비호지킨림프종에서 이차적으로 신장을 침범하는 경우는 흔하여 부검 시 37-71%에서 발견된다.¹ 그러나 신장에 원발성으로 림프종이 발생하는 경우는 드물어서 미국에서는 전체 림프절 외 림프종의 0.7%, 일본에서는 전체 악성 림프종의 0.1%를 차지하며,¹⁻³ 현재까지 전 세계적으로 약 80례가 보고되었다.¹ 원발성 신장 림프종은 림프종이 신실질에서 발생하고 주위의 림프종성 종물로부터 침윤이 없는 경우로 정의한다.⁴

저자들은 우측 측복부 통증을 주소로 내원한 58세 남자에서 신세포암 의심 하에 근치적 신적출술 후 병리조직검사에서 원발성 신장 림프종으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

58세 남자 환자가 1개월간의 간헐적 우측 측복부 통증을 주소로 타 병원을 방문하여 전산화단층촬영 후 우측 신장암으로 진단받고 수술을 위해 본원으로 전원되었다. 과거력은 당뇨병으로 3년 전부터 경구 혈당강하제를 복용 중이었고, 계통문진과 신체검사에서 특이 소견은 없었다. 검사실검사에서 적혈구침강속도(ESR)와 C반응단백(CRP)이 각각 60mm/hr와 1.73mg/dl로 상승된 것을 제외하고는 모든 검사가 정상 소견을 보였다. 요세포검사는 음성 소견이었고, 흉부단층촬영은 정상이었다. 복부전산화단층촬영에서 우측 신장에 직경 약 10cm 크기의 종물이 관찰되었는데, 내부에는 다발성 피사를 동반하고 있었고, 조영제 주입 후 사진에서 신실질에 비해 조영 증강이 덜 되는 소견을 보였다. 대동맥 주위 및 대동맥대정맥 사이 림프절의 비대 소견이 있었고, 그 밖의 장기에 전이 소견은 없었다(Fig. 1). 신우암과의 감별진단을 위하여 시행한 역행성 요로조영술에서 신우 내 충만결손 소견은 없었다.

논문접수일 : 2006년 11월 6일, 채택일 : 2007년 1월 5일
교신저자 : 김세중, 아주대학교병원 비뇨기과
경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지, ☎ 443-721
Tel: 031-219-5272, Fax: 031-219-5276
E-mail: sejoong@ajou.ac.kr

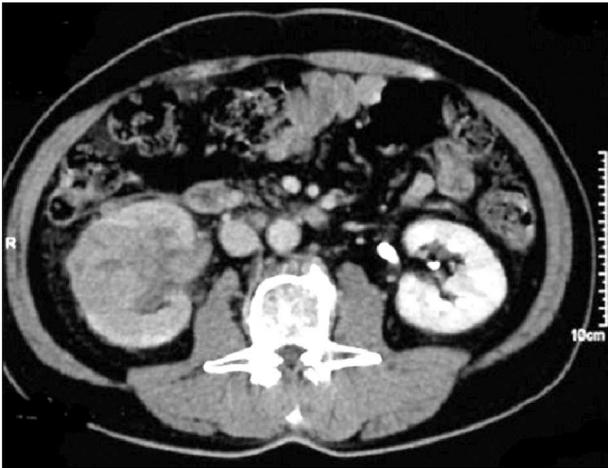


Fig. 1. Contrast-enhanced CT scan demonstrates a poorly enhanced inhomogeneous mass in the right kidney.

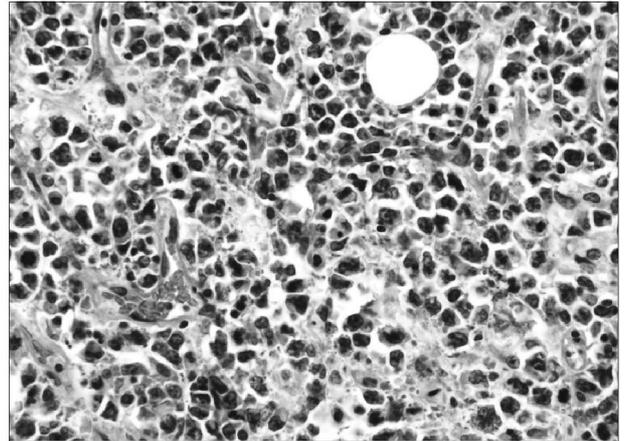


Fig. 3. The tumor cells are large with irregular cleaved or round vesicular nuclei, prominent nucleoli and moderately abundant cytoplasm (H&E, x400).

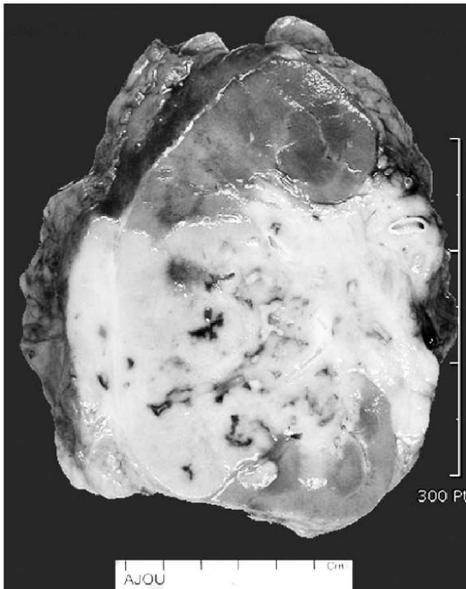


Fig. 2. The cut surface of the specimen reveals a yellowish or creamy-white, solid mass with multifocal patch necrosis. The mass involves renal pelvis and perirenal fat tissue.

우측 신세포암을 의심하여 우측 근치적 신적출술을 시행하였다. 수술 소견에서 주위조직과의 유착은 심하였으나 완전 절제가 가능하였고, 대동맥과 대정맥 주위에 비대된 림프절이 있어 함께 제거하였다.

육안적 소견에서 적출된 신장의 크기는 13x11x7cm이었다. 절단면 소견에서 종양은 10x9.5x7cm 크기로, 황백색을 띠고 있었고, 내부에 다발성 괴사를 동반하고 있었으며, 신우와 신주위지방을 침범한 소견을 보였다 (Fig. 2). 광학현미경 소견에서 종양세포는 사구체 또는 세뇨관 사이의 간

질로 침윤하거나 미만성으로 증식하여 경계가 불분명한 종괴를 형성하였다. 종양세포는 소림프구보다 크고, 수포성 핵, 뚜렷한 핵소체와 비교적 풍부한 세포질을 가지고 있었다 (Fig. 3). 면역조직화학염색에서 종양세포는 CD20에 양성, CD3, CD30에 음성반응을 보여 미만성 대세포성 B세포 림프종 (diffuse large B cell lymphoma)으로 진단하였다. 대동맥과 대정맥 주위 림프절에서는 11개 중 1개에서 신종물과 동일한 림프종이 관찰되었다.

수술 후 시행한 골수생검에서 비정상적인 림프구의 소견은 보이지 않았다. Rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone (R+CHOP)의 병용요법으로 6주기의 항암화학요법을 시행하였다. 술 후 16개월째 시행한 양전자단층촬영술에서 재발의 소견이 없었다.

고 찰

신장에는 일반적으로 림프조직이 없기 때문에 림프종이 신장에 원발성으로 발생할 수 있는지에 대해서 논란이 있어 왔지만, 최근에는 원발성 신장 림프종의 존재를 인정한다.¹⁻⁵ 그 발생기전으로는 신피막의 림프관이나 신동 (renal sinus)의 림프절에서 림프종이 발생하여 신실질을 침범한다는 설과 만성 염증으로 인해 형성된 림프조직에서 림프종이 발생한다는 설이 있다.¹⁻³ 후자의 모델로는 하시모토 갑상선염 (Hashimoto's thyroiditis)으로부터 갑상선 림프종, 소포성 (follicular) 위염으로부터 위 림프종, 만성 침샘염으로부터 침샘 림프종의 발생 등이 제시되어 있다.¹⁻³

원발성 신장 림프종의 진단기준은 아직도 확실치 않다. Malbrain 등⁶은 원발성 신장 림프종을 진단하기 위한 기준

으로, 진단 당시에 신부전이 있으면서, 폐색이나 다른 장기 혹은 림프절의 침범은 없이 양측 신장이 비대되어 있고, 진단은 신생검에 의해 이루어져야 하며, 신부전의 다른 원인은 없고, 치료 후 신부전이 빠르게 개선되어야 한다는 5가지의 엄격한 기준을 제시하였다. 신부전은 일측성 신장 림프종에서 발생한 경우도 있지만 대개는 양측성 신장 림프종에서 발생한다.³ Stallone 등²은 원발성 신장 림프종의 진단기준으로 림프종성 신장 침윤이 있고, 비폐색성으로 일측 혹은 양측의 신비대가 있으며, 진단 당시에 신장 밖에는 림프종이 없어야 한다는 3가지 진단기준을 제시하였다. 또한 2000년도까지 원발성 신장 림프종으로 보고된 60례를 검토한 결과 29례만이 이 진단기준을 모두 충족하였다고 하였다.

저자들의 경우에는 대동맥과 대정맥 주위 림프절 비대가 동반되어 있었지만, 전산화단층촬영에서 다른 부위에는 이상 소견이 없었고, 대동맥과 대정맥 주위 림프절의 병리조직검사 소견에서 11개 중 1개에서만 림프종이 확인되었으며, 골수생검에서 비정상적인 림프구의 소견은 보이지 않았다. 또한 원발성 신장 림프종은 진단 당시에는 국소질환으로 보이더라도 빠르게 진행되어 퍼진다는 점을 감안한다면^{2,7} 원발성 신장 림프종에서 대동맥과 대정맥 주위 림프절로 전이된 것으로 보는 것이 타당하리라 생각한다.

원발성 신장 림프종은 대개 40세 이상의 성인에서 발생하고 진단 당시 평균 연령은 64세이며, 남자에서 좀더 흔하다. 양측성인 경우는 43%를 차지하는데, 소아 환자에서 더 자주 발견된다.¹

증상으로는 측복부 통증이 가장 흔하며, 그 외에 복부 종물, 혈뇨 등이 있을 수 있고, 발열, 체중감소, 피로와 같은 전신증상도 나타날 수 있으며, 일반적으로 양측성인 경우에 신부전이 발생할 수 있다.¹⁻³

방사선학적 진단에 있어서 Cardone 등⁸은 원발성 신장 림프종 환자 5명의 전산화단층촬영 소견을 분석하여 본 결과, 전산화단층촬영은 신종물의 위치 및 크기와 신주위 및 요로의 침범여부는 확인할 수 있었으나 림프종에 특징적인 소견이 없어서 신세포암, 이행세포암, 신장으로의 전이암, 만성 염증 등과의 감별진단이 불가능하다고 하였다.

따라서 신장 림프종의 확진은 신적출술 혹은 신생검에 의한 병리조직검사로 이루어진다. 원발성 신장 림프종의 대부분은 미만성 대세포성 B세포 비호지킨림프종이며,^{1,3,5,9} 광학현미경 소견에서는 신간질에 단형성의 (monomorphic) 림프구가 침윤되어 간질성 섬유화는 없이 세뇨관 사이의 모세혈관들을 폐쇄시키고, 세뇨관과 사구체는 중앙세포에 의해 넓게 분리되는 소견을 보인다.^{1,2} 면역조직화학염색에서는 B세포의 표면에서 발현되는 CD20에 양성을 보이면

확진가능하다.⁹

치료에 관해서는 신생검으로 원발성 신장 림프종이 진단된 경우에 신적출술의 시행여부에 대하여 아직도 논란이 있다. Dimopoulos 등¹⁰은 술 전에 신생검을 통해 일측성 신장 림프종으로 진단된 1명의 환자에서 신적출술은 시행하지 않고 항암화학요법만으로 완전관해를 보였다고 하면서, 일반적인 림프종에서의 경우와 마찬가지로 일차적으로 항암화학요법을 시행하고 병리조직검사 상태, 병기, 림프종의 용적 등에 따라 필요시 방사선치료를 추가로 시행하는 것이 좋겠다고 하였다. 반면에 Becker 등¹은 일측성 신장 림프종에서는 신적출술 후 항암화학요법을 시행할 것을 주장하였다. 이러한 논란과는 별도로 일측성 신장 림프종에서 술 전에 림프종으로 진단내리기는 쉽지 않으므로 대부분의 경우에 신적출술이 시행되었고,^{2,4,5,7} 저자들의 경우에도 신적출술 후 병리조직검사에서 림프종으로 진단된 경우였다.

원발성 림프종은 빠르게 진행되므로 예후는 불량하여, Kandel 등⁷은 75%의 환자가 진단 후 1년 내에 사망하였다고 하였다. 그러나 최근에 Pervez 등⁴은 41%의 환자에서 3년간 무병상태를 보였다고 하여, 과거에 비해서는 생존율이 약간 향상된 것으로 생각한다.

저자들의 경우에는 근치적 신적출술 후 병용항암화학요법을 시행하였고, 술 후 16개월 현재까지 완전관해 상태를 보이고 있다. 따라서 저자들의 경우를 본다면 일측성의 원발성 신장 림프종의 경우에는 근치적 신적출술 후 적극적인 병용항암화학요법을 시행하는 것이 좋을 것으로 생각한다.

REFERENCES

1. Becker AM, Bowers DC, Margraf LR, Emmons J, Baum M. Primary renal lymphoma presenting with hypertension. *Pediatr Blood Cancer* 2005;9:1-4
2. Stallone G, Infante B, Manno C, Campobasso N, Pannarale G, Schena FP. Primary renal lymphoma does exist: case report and review of the literature. *J Nephrol* 2000;13:367-72
3. Yasunaga Y, Hoshida Y, Hashimoto M, Miki T, Okuyama A, Aozasa K. Malignant lymphoma of the kidney. *J Surg Oncol* 1997;64:207-11
4. Pervez H, Shaikh M, Potti A, Mehdi SA. Uncommon presentations of non-Hodgkin's lymphoma: case 3. Primary renal lymphoma. *J Clin Oncol* 2003;21:567-9
5. Lee SM, Son IC, Kim JJ, Lee T, Yoon SM, Kim SG. Primary renal lymphoma in a child. *Korean J Urol* 2001;42:1220-3
6. Malbrain ML, Lambrecht GL, Daelemans R, Lins RL, Hermans P, Zachee P. Acute renal failure due to bilateral lymphomatous infiltrates. Primary extranodal non-Hodgkin's lymphoma (p-EN-NHL) of the kidneys: does it really exist? *Clin Nephrol* 1994;42:163-9
7. Kandel LB, McCullough DL, Harrison LH, Woodruff RD, Ahl

- ET Jr, Munitz HA. Primary renal lymphoma. Does it exist? *Cancer* 1987;60:386-91
8. Cardone G, Malventi M, Roffi M, Toscano S, Atzeni G, Marino G, et al. Assessment of primary renal lymphoma with computerized tomography. *Radiol Med* 1995;90:75-9
9. Ahmad AH, MacLennan GT, Listinsky C. Primary renal lymphoma: a rare neoplasm that may present as a primary renal mass. *J Urol* 2005;173:239
10. Dimopoulos MA, Mouloupoulos LA, Costantinides C, Deliveliotis C, Pantazopoulos D, Dimopoulos C. Primary renal lymphoma: a clinical and radiological study. *J Urol* 1996;155:1865-7
-