

## Multicystic Kidney 1例\*

제명 대학교 의과대학 비뇨기과학교실

### 서 노 교 · 김 법 완

#### =Abstract=

#### A Case of Multicystic Kidney

No Gyo Seo, Bup Wan Kim

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

Multicystic kidney is considered as common cause of neonatal abdominal mass but only one case reported in Korea.

Multicystic kidney can be identified as two forms: 1) the large multicystic kidney, tending to have a normal contralateral kidney, and 2) the small multicystic kidney, which has a high incidence of contralateral anomalies and other congenital anomalies.

We report a case of multicystic kidney in a 2 year-old male patient, which was suspected by clinical investigation and confirmed by exploration and microscopic examination.

### 서 론

다낭종은 1836년 Cruveilhier<sup>1)</sup>에 의해 처음 기술된 이후, 선생아 복부종물의 가장 많은 원인을 차지한다고 보고되어 있으나,<sup>2,3)</sup> 국내 보고로는 흥<sup>19)</sup> 등에 의한 1례만이 보고되어 있다.

육안적으로 신은 다발성 낭종으로 구성되어지고, 조직학적 검사소견은 낭종을 동반한 원시적 사구체와 연골조직을 가지며, 일반적으로 요관이나 신우부위에 위치이나 빨생부전을 나타낸다.

Spence<sup>4)</sup>는 다낭종이 일측성의 양성질환으로 이를 수술적으로 제거하면 반대측 신이 정상이므로 예후가 좋다고 하였으나, 그후 Greene<sup>5)</sup>, Pathak<sup>18)</sup> 등은 다낭종이 양측성으로도 오고, 일측성인 경우에 반대측신의 기형을 빈번히 동반하여 예후가 불량하다고 하였다.

저자들은 최근 2세된 남아에서 다낭종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

환자 : 김○○, 남자 2세

주소 : 좌측복부의 무통성 종물축지

현병력 : 입원 약 1년전부터 좌측복부에 무통성 종물이 축지되었으며 소화불량의 증상이 있었음.

가족력 : 특이사항 없음

이학적 소견 : 입원당시의 혈압, 체온, 맥박 및 호흡수는 정상범위 내였으며 전신상태는 양호하였고 좌측복부에 낭종성 종물이 축지되었다.

혈액검사 소견 : Wbc: 8800/mm<sup>3</sup>, Hb: 11.5gm%

Hct: 38.2%

요검사 및 혈액화학검사는 정상범위 내였다.

#### 방사선학적 소견

1) 배설성 요로조영상에서 우신은 정상소견을 보였으나, 좌신은 불현신으로 나타났고 좌측복부에 석회화 침착을 동반한 직경 약 10cm의 종물음영을 나타내었다. (Fig. 1.)

\* 본 논문은 1984년도 제명대학교 동산의료원 임상연구 보조비로 이루어졌다.



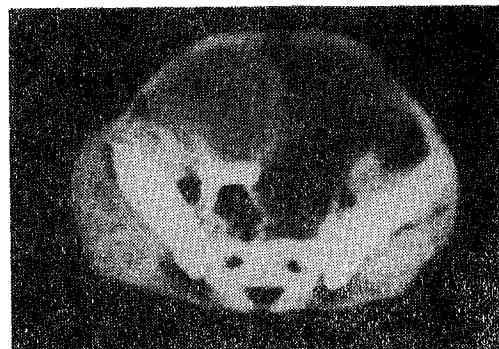
**Fig. 1.** IVP shows a fist sized ill defined mass density with mottled calcific density in left abdomen and NVK left.

2) 초음파 활영상에서 난형의 무반향성 종물이 좌측복부에 나타나고 좌신관과 요관은 확인할 수 없었다. 이상의 소견으로 수신증 혹은 가수신성 다낭종신이 의심되었다. (Fig. 2.)



**Fig. 2.** Ultrasonogram of abdomen shows huge oval shaped, sonolucent mass in left abdomen. No evidence of identification of left kidney is seen.

3) 복부 전산화단층활영상에서 직경 약 10cm의 분엽된 낭종성 종물이 좌측복부에 나타났고, 종물



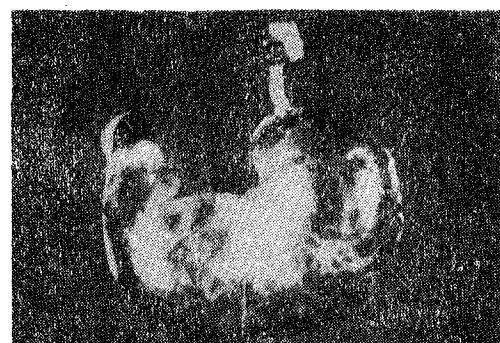
**Fig. 3.** Abdominal CT shows a large cystic lesion with no visible parenchymal rim and septa, occupying the left abdomen.

음영에서 신질조직이나 격간은 보이지 않았다. (Fig. 3.)

수술 소견 : 복부중앙절개를 가하여 복강을 노출시킨 후 후복막절개를 통해 확장된 요관으로 추정된 낭종을 노출시켰고, 이는 상부로 신장과 연결되어 있었고 하부로 방광과의 연결은 없었다.

#### 병리조직 소견

육안적 소견 : 절출된 종물은 다발성 낭종으로 구성된  $2.0 \times 1.5 \times 1.0\text{cm}$  크기의 신과 이와 연결된 상부요관이 크게 확장되어  $15.0 \times 6.0 \times 6.0\text{cm}$  크기의 낭종으로 구성되었으며 방광과의 연결은 없었다. (Fig. 4.)



**Fig. 4.** The gross specimen consists of 2 portions. The small one is multilobulated cystic left kidney, measuring  $2.0 \times 1.5 \times 1.0\text{cm}$  in size. The large one is a huge cystic ureter,  $15.0 \times 6.0 \times 6.0\text{cm}$  in size.

현미경적 소견 : 신조직은 원주형 상피세포에 둘러쌓인 원시적이고 단순한 구조로, 대소의 다발성 낭종 및 전이성 염증조직을 보였고 확대된 요관조직은 잘색의 액체를 함유한 활면을 나타내었다. (Fig. 5.)

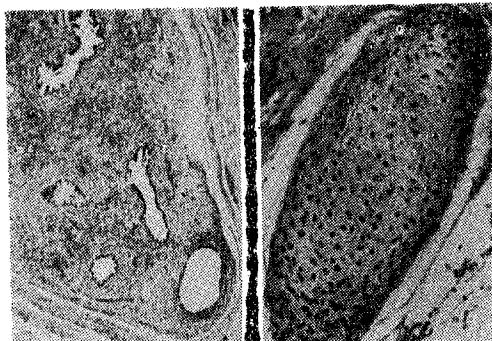


Fig. 5. Sections of small kidney show primitive small and large tubules, several and large cystic spaces and a few metaplastic cartilagenous tissues.

## 고 안

다낭종신은 1836년 Cruveilhier<sup>1)</sup>에 의해 처음 기술되었으며, 1894년 Hildebrandt<sup>2)</sup>가 이의 병리조직학적 특징을 발표하였고, Schwartz<sup>3)</sup>, Spence<sup>4)</sup> 등에 의해 다발성 신낭종(polycystic kidney)과 감별되었다.

이후 다낭종신에 대한 보고는 1949년 Ravitch<sup>5)</sup>·Sanford<sup>6)</sup>가 4예, 1955년에 Spence<sup>4)</sup>가 이전에 보고된 15예와 함께 4예를 추가 발표하였고, 다발성 신낭종과 감별하였다.

1965년 경에 이르러 다낭종신은 희귀한 질환이 아닌 빈발한 질환으로 여겨졌고 Griscom<sup>7)</sup>은 복부종물을 가진 117명의 영아를 조사하여 가장 빈번한 원인으로 다낭종신이라고 보고하였다. 신생아 복부종물 중  $\frac{1}{2}$  이상은 신장질환이 차지하고 다낭종신과 수신증이 가장 많은 원인으로 알려져 있다.

신의 낭종성 질환은 그 형태가 매우 다양하다. Potter<sup>10)</sup>는 이의 원인을 패배부(ampulla)의 기능에 영향을 미치는 환경적 요인이며 이는 유전하지 않는다고 하였다. 정상적으로 요관돌기(Ureteral bud)는 태생기 8주에서 10주 이전에 첫 ampullary branching이 시작되고, 신의 최종적인 구조는 손상시의 발육단계와 손상이 패배부(ampulla)의 기능에 미치는 영향에 의해 결정되어지고 2가지 형태의 낭종성신이 형성한다고 보고하였다. 첫째 형태는 처음 몇개의 패배부분열(ampullary branching)이 비대하여, 신장이 다양한 크기의 낭종으로 형성되어서 전체적인 신의 크기는 정상과 같거나 크고, 이는 Potter 분류 II A에 해당된다. 둘째는 초기 패배

부분열(ampullary branching)의 결여로 형성부전신(aplastic kidney)과 같은 적은 낭종성신이 되고 이는 Potter 분류 II B에 해당된다.

다낭종신의 혈미경적 소견의 특징은 정상적인 사구체와 세뇨관의 소설, 그외에 다양한 크기의 낭종, 결합조직, 혈관, 신경과 다수의 원시적인 세뇨관이 보이고 요관은 대부분 비정상적으로 확장되거나 폐쇄되어 나타난다. 저자들의 증례에서 신은 Potter 분류 II B에 해당하는 크기가 적은 낭종성신이었고, 상부요관은 크게 확장되었고 하부요관은 폐쇄되어 있었다.

다낭종신에 대한 방사선학적 진단은 정확하며 이의 특징적 소견으로, 배설성요로조영상에서 불현신 측복부 종물과 조개모양의 석회화음영이 보이고 역행성 요로조영상에서 상부요관의 결여 혹은 폐쇄와 대동맥조영상에서 선동맥의 결여나 발육부전, 신조영기의 소실, 동맥의 측부순환 소설등의 소견이 나타난다<sup>11)</sup>.

초음파촬영술은 다낭종신 진단의 정확도를 더욱 높였고, 이의 특징적 소견은 낭종중격에서 선형으로 배열된 다발성반향으로, 이는 수신증파의 감별을 용이하게 한다.<sup>12)</sup> O'connor 와 Neuhauser<sup>17)</sup>등은 다양한 조영제를 사용하여 품전체를 조영시켜 다낭종신을 진단하였다. Bloom<sup>13)</sup>등에 의하면 다낭종신의 진단에는 배설성 요로조영상이 가장 도움이 되고 그외에 초음파촬영술, 역행성 요로조영상, 투조법, 혈관조영상의 순으로 도움이 되고 이의 최종적인 진단은 병리조직학적 검사에 의한다.

다낭종신의 증상은 신생아에서 무증상 복부종물로 나타나고, 양측성으로 오는 경우는 Potter<sup>10)</sup>에 의해 기술된 특징적인 안면형태를 가지며 신기능의 소멸 혹은 저하로 생존하기 힘들다. Williams<sup>6)</sup>는 양측성 다낭종신의 환자에서 17일간 생존한 예를 보고하였고, Wise 와 Schirmer<sup>14)</sup>는 다낭종신으로 인한 심한 호흡곤란을 나타낸 예를 보고하였다.

Cendron<sup>15)</sup>등은 68례의 다낭종신 환자를 두군으로 분리하여, Potter 분류 II A에 해당하는 군과 Potter 분류 II B에 해당하는 군으로 분리하고 전자에서는 정상적인 반대측신을, 후자에서는 반대측신의 기형을 동반하는 경향이 있다고 보고하였다. 반대측신에 동반되는 기형으로는 단순신낭종, 다낭종신, 수신증을 동반한 요관신우 이행부 협착증 및 마제신등이 있다. Greene<sup>5)</sup>등은 38례의 다낭종신 환자를 조사하여 12례에서 반대측신이 기형상태를 나타냈고 8례는 양측성 다낭종신으로 생후즉시 사

망했고 나머지 18례에서 반대측신은 정상이었다고 보고하였고 Cendron<sup>15)</sup>등과는 달리 Potter 분류 II A 와 II B 사이에 반대측 신장에를 동반하는 빈도의 차이가 없다고 하였다. Greene<sup>5)</sup>등은 진단이 정확하면 수술적인 신체거는 필요없다고 하였다.

Schröder<sup>16)</sup>등은 100예의 다낭종신을 조사하여 이들의 상당수에서 신의의 선천성 기형을 발견하였고, Greene<sup>5)</sup>등과 같이 진단이 정확하고 증상이 없으면 신체거는 필요없다고 하였다. Bloom<sup>13)</sup>등은 진단이 정확하고 다낭종신으로 인한 증상이 없는 대부분의 경우 선생아기에는 신체거가 필요없다고 하였으나, 성인이 되어 통증, 압박감, 감염, 고혈압등의 증상이 나타나고 다낭종신 자체의 악성화 경향이 있으므로 영아기 이후에는 신체거출이 시행되어야 한다고 보고하였다.

다낭종신의 운명의 최종적인 면은 반대측신의 기형화이고 이는 특히 Potter 분류 II B의 경우에 빈번하며, Pathak 와 Williams<sup>18)</sup>는 “다낭종신 환자에서 전요로를 세밀히 조사하여야 하고, 반대측기 형신의 치료가 다낭종신의 제거보다 중요하다”고 주장하였다.

## 결 론

2세된 남아에서 좌측 multicystic kidney 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

## 参 考 文 献

- Cruveilhier, J.: Anatomie Pathologique du Corps Humain. Paris: J.B. Bailliere, 1836  
Cited from Bloom, D.A. and Brosman, S.: The multicystic kidney. J. Urol., 120: 211, 1978.
- Griscom, N.T.: The roentgenology of neonatal abdominal masses. Am. J. Roentgen., 93: 447, 1965.
- Emanuel, B. and White, H.: Intravenous pyelography in the differential diagnosis of renal masses in the neonatal period. Clin. Pediatr., 7: 529, 1968.
- Spence, H.M.: Congenital unilateral multicystic kidney: an entity to be distinguished from polycystic kidney disease and other cystic disorders. J. Urol., 74: 693, 1955.
- Greene, L.F., Feinzaig, W. and Dahlim, D.C.: Multicystic dysplasia of the kidney: with special reference to the contralateral kidney. J. Urol., 105: 482, 1971.
- Williams, D.I.: Multicystic and dysplastic kidneys. Trans. Am. Ass. Genitourin. Surg., 56: 88, 1964.
- Hidebrandt: Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Nierengeschwülste. Arch. klin. Chir., 48: 343, 1894. Cited from Klerk, D.P. De, Marhall, F.F. and Jeffs R.D.: Multicystic Dysplastic Kidney. J. Urol., 118: 306, 1977.
- Schwarz, J.: An unusual unilateral multicystic kidney in an infant. J. Urol., 35: 259, 1936. Cited from Bloom, D.A. and Brosman, S.: The multicystic kidney. J. Urol., 120: 211, 1978.
- Ravitch, M.M. and Sanford, M.C.: Unilateral multicystic kidney in infants. Pediatrics, 4: 769, 1949. Cited from Bloom, D.A. and Brosman, S.: The multicystic kidney. J. Urol., 120: 211, 1978.
- Potter, E.L.: Normal and abnormal development of the kidney Chicago: Yearbook Medical Publishers, 1972. Cited from Bloom, D.A. and Brosman, S.: The multicystic kidney. J. Urol., 120: 211, 1978.
- Kyaw, M.M. The radiological diagnosis of congenital multicystic kidney. Radiological triad. Clin. Radiol., 25: 45, 1974.
- Bearman, S.B., Hine, P.L. and Sanders, R.C.: Multicystic kidney: a sonographic pattern. Radiology, 118: 685, 1976.
- Bloom, D.A. and Brosman, S.: The multicystic kidney. J. Urol., 120: 211, 1978.
- Wise, H.A., II and Schirmer, H.K.A.: An unusual cause of respiratory distress in a newborn. J. Urol., 108: 792, 1972.
- Cendron, Gubler, J.P., Valayer, J. and Kiriakos, S.: Dysplasie Multicystique du rein chez l'enfant. J. d'Urol. Nephrol. 79: 773, 1973.
- Schröder, F.H., Fiedler, U. and Goodwin, W.E.: Die multizystische Dysplasie der

- Niere-ein kleinishes Syndrom. J. Urol. Nephrol., 63 : 631, 1970.
17. O'Connor, J.F. and Neuhauser, E.B. : Total body opacification in conventional and high dose intravenous urography in infancy. Am. J. Roentgen., 90 : 63, 1963.
18. Pathak, I.G. and Williams, D.I. : Multicystic and cystic dysplastic kidneys. Brit. J. Urol., 36 : 318, 1964.
19. 홍진우, 박남철, 황치일, 윤종병 : Multicystic Dysplastic Kidney. 대한비뇨기학회지, 25 : 105, 1984.