

## 다낭종신: 다양성에 대해서

계명의대 비뇨기과학교실, 해부병리학교실\*

박종각 · 김상규 · 박관규\* · 김광세

=Abstract=

### Spectrum of Multicystic Dysplastic Kidney

Jong Gag Park, Sang Gyu Kim, Kwan Gyu Park\* and Kwang Sae Kim

From the Department of Urology and \*Pathology, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Multicystic dysplastic kidney is the most frequent cause of abdominal mass in the neonate, but its presentation is variable depending on the size of cystic kidney, state of the opposite kidney and associated anomalies.

Multicystic dysplastic kidney also represents a spectrum of pathology from unilateral multicystic kidney through segmental and focal multicystic dysplasia to bilateral multicystic kidney.

Herein we report 5 cases of MCK with different presentation and histology, a bilateral MCK associated with horseshoe kidney, a large MCK with uremia, a focal segmental MCK with contralateral UPJ obstruction, a small focal segmental MCK with contralateral megaureter and a small MCK detected by ultrasonogram for localization of impalpable testis.

**Key Word:** Multicystic kidney.

### 서 론

다낭종신은 신생아 복부종물의 가장 많은 원인을 차지하나, 종물의 크기, 대측신정의 상태 및 동반된 기형에 따라 다양한 임상소견을 나타내게 된다. 또한 병리조직학적 소견도 부분적, 일측성 및 양측성의 다양한 병변을 보이고 있다. 저자들은 임상증상 및 병리조직학적 소견이 각기 다른 5례의 다낭종신을 치험하였기에 이를 분석함으로서 이 질환의 다양성을 이해하고자 한다.

### 대상 및 방법

1984년 5월부터 1990년 2월 사이에 본원 비뇨기과에 입원, 선절제술후 조직검사상 다낭종신으로 판명된 4례 및 사산아로서 본원 해부병

\*이 논문은 1990년도 계명대학교 을종연구비 및 동산의료원 조사연구비 일부보조에 의하여 작성되었음.

접수일자 1990년 6월 12일

리과에서 사체부검으로 증명된 마제신을 동반한 양측성 다낭종신 1례를 대상으로 하였다. 이들의 병력기록지, 방사선 film 및 병리조직학적 소견을 후향성 분석함으로써 임상 및 병리학적 특징을 구하였다.

### 결 과

복부종물을 주소로 내원한 경우가 2례(8개월 및 2세된 남아)이었으며, 이중 1례는 대측신의 심한 수신종이 동반되었다. 1례는 생후 19일된 여아로 요독증 및 심한 복부팽만으로 복부초음파검사상 다낭종신 및 대측거대요관의 소견을 보였으며 일시적으로 복막투석(CAPD)이 필요했던 경우이며, 1례는 10세된 남아로서 비축지성 정류고환의 위치결정을 위한 복부초음파검사상 우연히 발견되었으며 나머지 1례에서는 임신 27주째의 oligohydroamnios를 가진 31세 어머니의 사산아로 사체부검상 발견된 경우였다(Table 1, Fig. 1).

사산아를 제외한 4례에서 모두 진단을 위해

Table 1. Clinical &amp; Pathologic Summary of 5 Cases

Case	Age at Diagnosis	Sex	Presenting symptom	Right kidney	Lt. Kidney	Management
1	IUP 27 wks	Male	Stillbirth	Horseshoe kidney with MCK*	Horseshoe kidney with MCK*	-
2	19 days	Female	Azotemia	Megaureter	MCK*	Lt. nephrectomy and Rt. ureteral reimplantation
3	8 months	Male	Abdominal mass	UPJ obstruction	Focal & segmental cystic dysplasia with atretic ureter	Lt. nephrectomy and Rt. pyeloplasty
4	2 years	Male	Abdominal mass	Normal kidney	Focal & segmental cystic dysplasia with huge cystic ureter and atretic ureter	Lt. nephrectomy
5	10 years	Male	Incidental	Normal kidney	MCK* with no renal pedicle and ureter	Lt. nephrectomy

\*MCK: Multicystic kidney

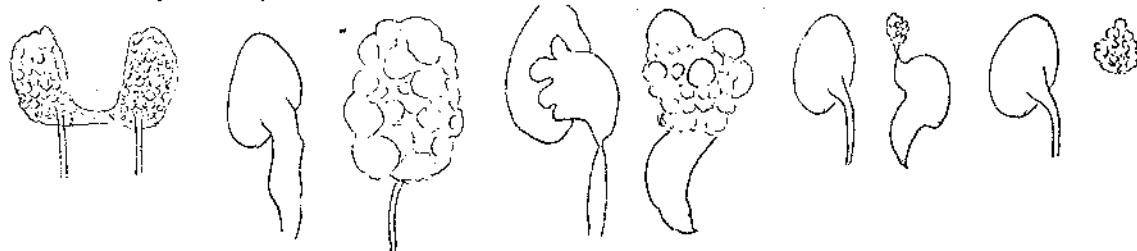


Fig. 1. Spectrum of multicystic dysplastic kidney.

복부초음파검사, 배설성요로조영술, 신주사(renal scan)를 실시하여 술전진단이 전례에서 가능하였으며, 전례에서 신결제술을 실시, 병리조직학적 소견상 다낭종신을 확인하였다. 사산아의 사체부검으로 발견된 1례에서는 병리조직검사상 마제신을 동반한 양측성 다낭종신의 소견을 보였다.

동반된 기형들로서는 대측신의 거대요관 1례, 신우요관협착 1례, 동측의 요관형성부전 2례, 동측의 신동, 정맥 및 요관의 무형성 1례 및 마제신이 1례 이였다.

병리조직학적 소견으로서는 육안적 소견상 전례에서 여러 형태의 다발성 낭종으로 구성되어 있었고 3례(증례 1, 2, 3)에서 거대다낭종신(Potter type II A), 2례(증례 4, 5)에서 소다낭종신의 소견(Potter type II B)을 보였으며 거대다낭종신과 소다낭종신의 각각 1례(증례 3, 4)에서 는 부분적 다낭종신의 병리소견을 보였다(Fig.

2-6). 혈미경적 소견상 전례에서 원시적 사구체와 세뇨관으로 구성된 부위와 원시적 간엽조직으로 둘러싸인 다양한 크기의 낭종이 보였으며 증례 3과 4에서는 잘 발달된 사구체와 세뇨관이 부분적으로 존재해 있는 부분적 다낭종신의 소견을 나타냈다(Fig. 7, 8).

## 고 안

다낭종신은 1836년 Cruveilhier<sup>1)</sup>에 의해 최초로 기술되었으며 1936년 Schwartz<sup>2)</sup>에 의해 복부종물환자에서 수술후 확인되었으며 Spence<sup>3)</sup>에 의해 다발성 신낭종(Polycystic kidney)과 감별되었다. 1965년 Griscom<sup>4)</sup>은 다낭종신은 신생아복부종물의 20%를 차지하며, 80% 이상이 2세 이내에 진단되어지는 신생아 복부종물의 가장 많은 원인으로 생각하였다.

임상증상은 종물의 크기, 대측신장의 상태

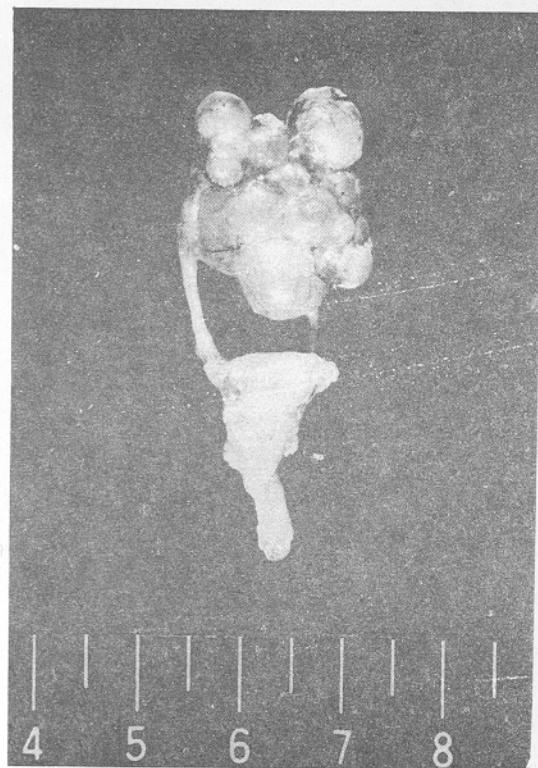


Fig. 2. Variable sized bilateral multilobulated cysts on horseshoe kidney with normal ureter, bilateral (Potter type II A, case 1).

및 동반된 기형에 따라 다양하게 나타나는데 신생아의 무증상 복부종물이 가장흔한 증상이나, 드물게는 생명을 위협하는 호흡곤란, 심하고 혈압을 나타내기도 한다<sup>5)</sup>. 또한 신생아의 경우에는 30%에서 위장관, 심장계통의 동반된 선천성 기형에 의한 증상으로 발견되기도 한다<sup>6)</sup>. 양측성인 경우는 사산되거나 신기능의 저하 혹은 소멸로 생존하기 힘들며 사체부검상에서 발견되기도 한다. 또한 요로감염, 통증, 위장관계 증상 혹은 대측신의 기형을 조사하는 과정에서 발견되기도 한다<sup>7)</sup>.

다낭종신의 진단은 방사선소견으로 매우 정확하게 할 수 있다. 과거에는 이학적 검사, 투시법 및 배설성 요로조영상에서의 불현신 등의 복합에 의해 이루어졌고 역행성요로조영술 및 혈관조영술도 진단적 방법으로 이용되었으나 확실한 진단은 시험적 개복술에 의해 이루어졌다<sup>8)</sup>. 최근에는 초음파 검사(high resolution ultrasonogram)만으로 높은 진단율을 보이게 되었으며<sup>7)</sup> 이의 특징적 소견은 낭종사이의 공유 영역존재, 낭종사이의 연결이 없는 다양한 크

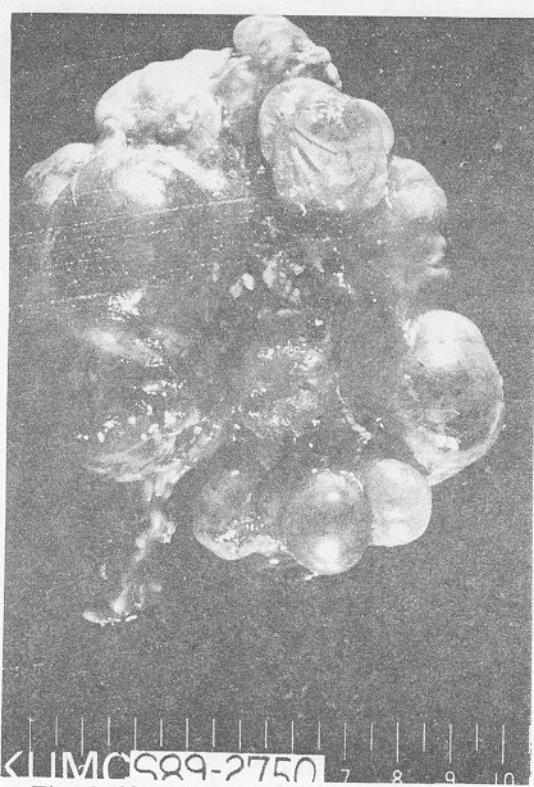


Fig. 3. Numerous multilobulated cystic kidney, Lt. with normal ureter (Potter type II A, case 2).

기의 낭종, 낭종 격에서 선형으로 배열된 다발성 반향 등으로 나타나고 이는 중심부에 위치하는 신우신배 반향을 가진 수신증과의 감별을 용이하게 한다<sup>9,10)</sup>. 그러나 수신증형의 다낭종신인 경우에는 신우요관협착(UPJ obstruction)에 의한 수신증과 구별이 어렵게 된다. 이때는 신주사(renal scan)로 감별하게 되며 수신증의 경우 기능이 있는 반면, 다낭종신의 대부분의 경우 기능이 전혀 없으므로 거의 모든 경우에서 진단이 가능하다. 그러나 focal or segmental dysplasia인 경우에는 신주사(renal scan) 상 약간의 기능을 보일 수 있으므로 수술에 의하여 확진 가능한 경우도 드물게 있다. IVP는 신생아의 경우 불완전한 신기능으로 인하여 진단에 도움이 되지 못하는 경우가 많다<sup>10)</sup>.

저자들의 경우 초음파검사, 배설성요로조영술 및 신주사로서 전례에서 술전 진단이 가능하였다. 다낭신의 발생원인은 명백하지 않으나 대체로 두가지 가설이 있다. 첫째는 Potter의 가설로서 처음 몇개의 팽대부 분열(ampullary branching)이 비대하여 신장이 다양한 크기의

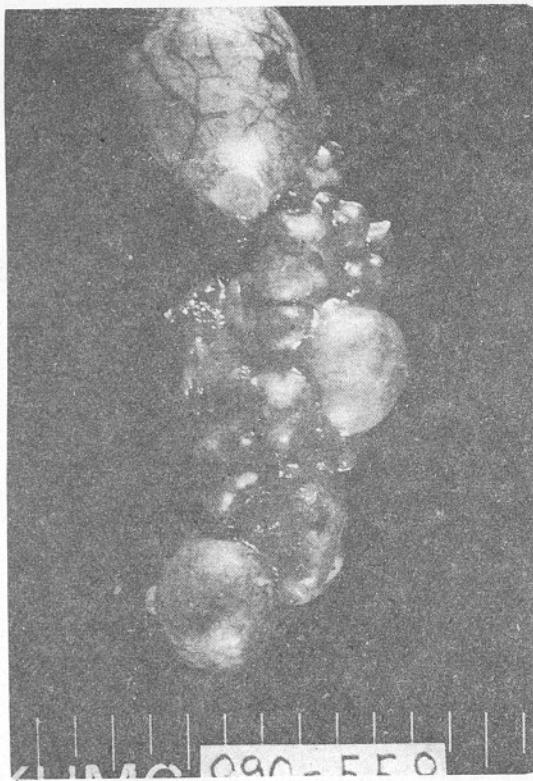


Fig. 4. Multilobulated irregularly cystic kidney, Lt. with atretic ureter (Potter type II A, case 3).

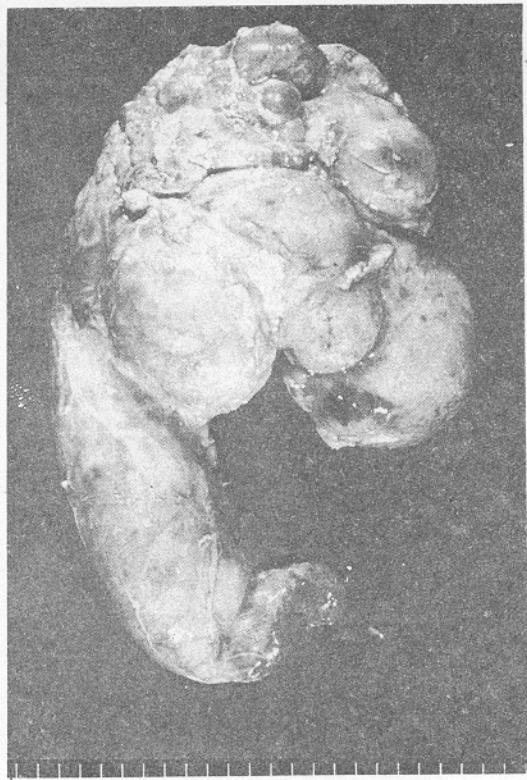


Fig. 5. Small multilobulated cystic kidney, Lt. with huge dilated and atretic ureter (Potter type II B, case 4).



6. Small multilobulated cystic kidney, with normal pedicle & ureter (Potter type II B, case 5).

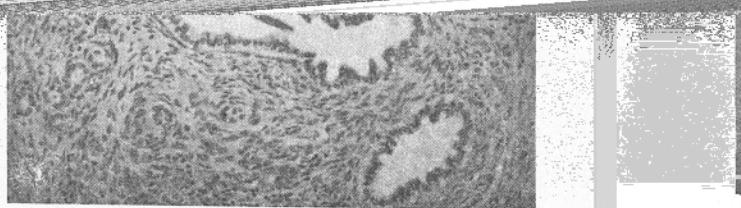


Fig. 7. Microscopic finding shows several small cysts lined by cuboidal epithelium surrounded by immature fibromuscular tissue (H & E,  $\times 100$ ).

로 형성되어져 전체적 신의 크기는 정상이나 큰 Potter type II A와 초기 팽대부 결여로 형성부전신과 같은 적은 낭종신은 Potter type II B로 분류하였다. 둘째는 색으로 인한 폐쇄성 수신증이 다낭종신인이라고 생각하는 가설로 Beck의 실험하여 임신초기의 요관폐색은 다낭종신을

임신후기의 요관폐색은 수신증을 야기시킨다고 하였다<sup>11)</sup>. 저자들의 경우 Potter type II A에 해당하는 3례의 거대낭종신과 Potter type II B에 해당하는 2례의 소낭종신이 관찰되었다.

다낭종신의 조직학적 소견은 정상적인 사구체와 세뇨관의 소실, 그외 다양한 크기의 낭종,

낭종으로  
과 같거  
분열의  
이 되는  
요관폐  
의 원인  
에 의해

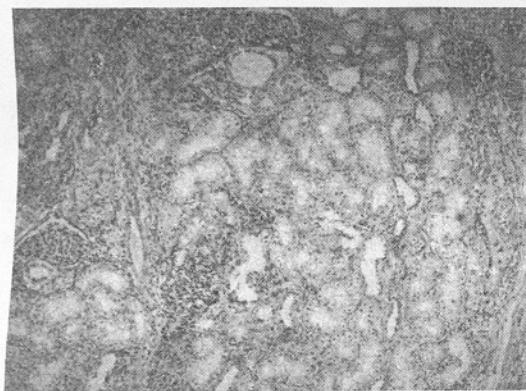


Fig. 8. The mature tubules and glomeruli with focal extravasation of red cells are found (H & E, X40).

결합조직, 혈관, 신경과 다수의 원시적인 세뇨관이 보이고 요관은 대부분 비정상적으로 확장되었거나 폐쇄 혹은 소실되어 나타난다<sup>[12]</sup>. 본례에서는 2례에서 성숙된 사구체 및 세뇨관이 부분적으로 존재해 있는 부분적 다낭종신의 소견을 보였으며 전례에서 연골조직이 발견되었다.

동반되는 기형들로써는 신우요관협착, 거대요관, 수신증, 다낭종신, 마제신 등이 있으며 이소성요관류 또는 마제신을 동반한 중복요관의 상부신이 다낭종신으로 나타날 수 있다<sup>[7,13]</sup>. 거대낭종신(Potter type II A)은 정상적 대측신을 소낭종신(Potter type II B)은 대측신의 기형이나 다른 선천성 기형을 동반하는 경향이 있다. 본례에서는 신우요관협착 1례, 요관형성부전 2례, 거대요관, 및 마제신이 각각 1례에서 동반되었고 비족지성 정류고환도 2례에서 동반되었다.

합병증으로는 복부동통, 감염, 고혈압, 종양등이 올 수 있으나 이중에서 종양 및 고혈압발생이 주된 문제가 된다. 현재까지 보고된 종양발생은 신세포암 3례, Wilms' tumor 3례, 선육종(adenosarcoma) 1례등 7례가 있다<sup>[14]</sup>. 고혈압은 Bloom and Brosman 등<sup>[5]</sup>에 의하면 다낭종신 환자의 15%에서 일어날 수 있고 신절제술에 의하여 치료될 수 있다고 하였으나 King 등<sup>[14]</sup>에 의하면 고혈압의 원인이 다낭종신이고 조기에 발견되어 치료하지 않았다면 대측신에 손상을 주어 신절제술 후에도 고혈압이 지속될 가능성이 있다고 말하고 조기 신절제술을 강조하였다. 현재까지 보고된 고혈압 발생은 모두 11례이며, 이중 7례에서 수술로서 교정 가능하

였다<sup>[14~16]</sup>.

다낭종신의 치료는 진단이 확실하지 않은 경우나 통증, 압박감, 감염, 고혈압등의 증상이 있을 경우에는 신절제술이 요구되며, 진단이 확실하지 않고, 대측신의 교정 가능한 이상이 존재할 때 시험개복의 적응증이 된다<sup>[11]</sup>.

그러나 진단이 확실하고 증상이 없는 경우에 있어서는 논란의 대상이 되고 있다<sup>[18,19]</sup>. 만일 신절제술을 실시하지 않기로 결정된 경우에는 장기간에 걸쳐 관찰이 요구됨은 인정되어 있다. 고혈압, 종양발생, 동통, 감염등의 발생가능성 및 수술의 위험성등이 이에 고려되어야 하며, 이를 결정하고 다낭종신의 자연사(natural history)를 알기 위하여 최근 미국에서는 다낭종신 등록제(MCK Registry)를 실시하고 있다<sup>[20]</sup>.

## 결 론

저자들은 본원에서 경험한 임상증상 및 병리조직학적 소견이 각기 다른 5례의 다낭종신, 즉 사산아로서 마제신과 동반된 양측성 다낭종신, 요독증을 동반한 거대낭종신, 대측신의 신우요관 이행부협착을 동반한 부분적 거대낭종신, 심하게 확장된 요관을 동반한 부분적 소낭종신, 동반된 기형으로 인한 복부초음파검사상 우연히 발견된 소낭종신 등을 분석보고 한다.

## REFERENCES

- 1) Cruveilhier, J.: *Anatomie pathologique due corps humain*, Paris.: J.B. Bailliere, 1936. Cited by Bloom, D.A. and Brosman, S.: *The multicystic kidney*. *J. Urol.*, 120: 211-215, 1978.
- 2) Schwartz, J.: *An unusual unilateral multicystic kidney in an infant*. *J. Urol.*, 35: 259, 1936. Cited by Bloom, D.A. and Brosman, S.: *The multicystic kidney*. *J. Urol.*, 120: 211-215, 1978.
- 3) Spence, H.M.: *Congenital unilateral multicystic kidney: an entity to be distinguished from polycystic kidney disease and cystic disorders*. *J. Urol.*, 74: 693-698, 1955.
- 4) Griscom, N.T.: *The roentgenology of neonatal abdominal masses*. *Am. J. Roentgen.*, 93: 477, 1965. Cited by Bloom, D.A. and Brosman, S.: *The multicystic kidney*. *J. Urol.*, 120: 211-

215, 1978.

- 5) Bloom, D.A. and Brosman, S.: *The multicystic kidney*. *J. Urol.*, 120: 211-215, 1978.
- 6) Kleiner, B., Filly, R.A., Mack, L. and Callen, P.W.: *Multicystic dysplastic kidney: observations of contralateral disease in the fetal population*. *Radiology*, 161: 27-29, 1986.
- 7) Greene, L.F., Feinzaig, W. and Dahlin, D.C.: *Multicystic dysplasia of the kidney: with special reference to the contralateral kidney*. *J. Urol.*, 105: 482-487, 1971.
- 8) Hartman, G.E., Smolik, L.M. and Shochat, S.J.: *The dilemma of the multicystic kidney*. *Am. J. Dis. Child.*, 140: 925-928, 1986.
- 9) Sanders, R.C. and Hartman, D.S.: *The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hydronephrosis*. *Radiology*, 151: 621-625, 1984.
- 10) Stuck, K.J., Koff, S.A. and Silver, T.M.: *Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: Expanded diagnostic criteria*. *Radiology*, 143: 217-221, 1982.
- 11) Walker, D., Fennell, R., Garin, E. and Richard, G.: *Spectrum of multicystic renal dysplasia: Diagnosis and management*. *Urology*, 11: 433-436, 1978.
- 12) Peters, C.A. and Mandell, J.: *The multicystic dysplastic kidney*. *AUA update series, vol. V*
- 13) Novak, M.E., Baum, N.H. and Gonzales, E.T.: *Horseshoe Kidney with multicystic dysplasia associated with ureterocele*. *Urology*, 10: 456-458, 1977.
- 14) Susskind, M.R., Kim, K.S. and King, L.R.: *Hypertension and multicystic kidney*. *Urology*, 34: 362-366, 1989.
- 15) Javadpour, N., Chelouhy, E., Moncada, L., Rosenthal, I.M. and Bush, I.M.: *Hypertension in a child caused by a multicystic kidney*. *J. Urol.*, 104: 918-921, 1970.
- 16) Chen, Y.H., Stapleton, F.B., Roy, S. and Noe, H.N.: *Neonatal hypertension from a unilateral multicystic dysplastic kidney*. *J. Urol.*, 133: 664-665, 1985.
- 17) Belman, A.B.: *Nonoperative management of multicystic dysplastic kidney*. *Dial. Ped. Urol.*, 10: 6-7, 1987.
- 18) Colodny, A.H.: *Is surgery necessary in management of multicystic dysplastic kidney?* *Dial. Ped. Urol.*, 10: 7-8, 1987.
- 19) Gordon, A.C., Thomas, D.F.M., Arthur, R.J. and Irving, H.C.: *Multicystic dysplastic kidney: Is nephrectomy still appropriate?* *J. Urol.*, 140: 1231-1234, 1988.
- 20) Wacksman, J.: *Multicystic kidney registry*. *Dial. Ped. Urol.*, 10: 4-6, 1987.

III lesson 7:50-55, 1989.