

## 산전 초음파로 진단된 동일 임부에서의 반복된 유아성 다낭종신 1례

계명대학교 의과대학 산부인과학교실

정태일 · 박세출 · 이미정 · 김종인 · 김택훈

### I. 서 론

유아성 다낭종신은 희귀한 선천성기형의 하나로서, 신집합관의 증대와 네프론의 정상적인 기능이 특징적이다. Osathanonth 와 Potter 의 분류가 많이 사용되며, 본 증례는 이들의 분류상 Potter I 형에 해당되며, 재발위험율은 약 25 % 이다<sup>1,2)</sup>.

최근 본원 산부인과에서 산전 초음파진단에 의해 한 산모에서 연속적인 2회의 유아성 다낭종신을 경험하였기에 부검소견 및 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### II. 증례

환자: 조○연, 25세, 가정주부.

월경력 및 임신력: 초경은 16세, 주기는 규칙적이고, 기간은 5~7일, 임신력은 0-0-2-0(자연유산 1회, 인공유산 1회)이었고, 24세에 결혼하였다.

가족력: 환자, 남편 및 그 가족중 기형아를 출산한 과거력이나 유전적 질환등 특기할 사항은 없었다.

#### 〈첫번째 입원〉

현병력: 1990년 6월 18일 본원 산부인과에 내

원(임신 32주 6일)하여 산전 초음파진단에 의해 유아성 다낭종신과 양수과소증, 뇌수종의 진단을 받았다.

초진소견: 내원당시 혈압은 120/70 mmHg, 맥박은 90/min, 체온은 36.8 °C, 신장은 160 cm, 체중은 58 kg 로 비임신시의 49 kg에 비해 증가하였고, 전신상태는 양호하였다. 결막은 빈혈상이 없었고, 두부, 귀, 후두는 정상소견이었고 정상적 심폐음소견을 나타내었다.

자궁저고는 28 cm, 태아심음은 1분에 140회 정도로 규칙적이었고, 자궁수축은 없었다. 골반 진찰상 태아선진부는 둔위로서 골반내 진입이 안된 상태였으며 양막파열은 없었고, 자궁경부는 닫혀있었다.

검사소견: 혈색소치는 10.2 g/dl, 백혈구수는 9300/mm<sup>3</sup>, 혈액형은 B형 Rh(+), 요단백과 요당은 음성이었으며, 혈청매독반응은 음성이었다.

초음파소견: 아두대횡경치는 10.1 cm로 임신주수에 비해 커져 있었으며, 태아주변에서 양수를 거의 볼 수 없는 양수과소증 소견과 여러개의 다양한 크기의 낭종으로 되어있었고, 방광은 보이지 않았다(Fig. 1, 2).

분만경과: PGE<sub>2</sub> 질정을 8시간 간격으로 2정 삽입하여 22시간 25분후에 둔위로 분만하였으며, 분만후 신생아의 Apgar score는 0이었다.

\*이 논문은 1992년도 계명대학교 율종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어 졌음.

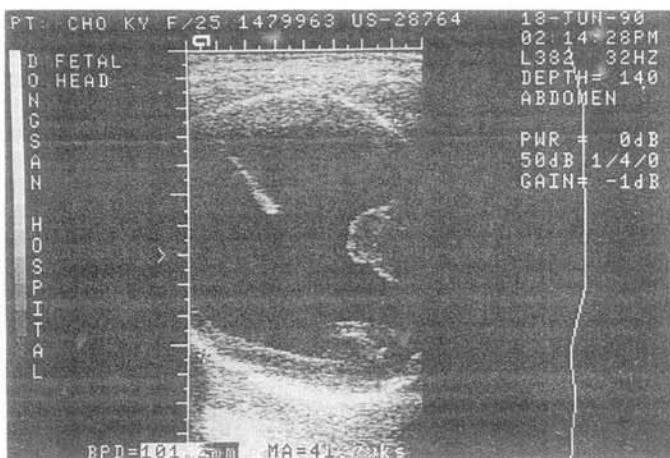


Fig. 1. A image of coronal section of fetus (32 weeks) This section shows the dilated third ventricle and "dangling" choroid plexus.

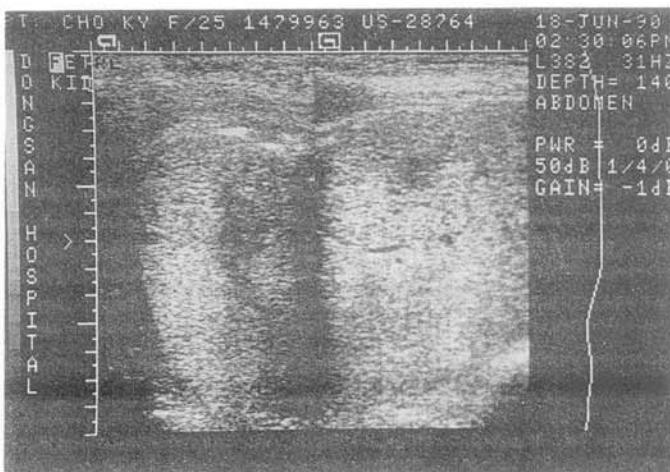


Fig. 2. A transverse section shows oligohydramnios and multiple cystic mass.

분만 제 1기동안은 태아 심음이 청진되었다.

신생아소견 : 태아 무게는 2,950 gm, 신장은 45 cm, 복위는 38 cm, 흉위는 27 cm로 복부팽만이 양측으로 있었고, 촉진상 복부 양측에 어른 주먹크기의 종괴가 딱딱하게 만져졌다. 신생아의 전신 단순촬영상 뇌수종 및 복부팽만의 소견이외 별다른 이상소견은 없었다(Fig. 3).

신생아 부검소견 : 우측신장은 200.5 gm, 좌측신장은 468.3 gm, 양측신장의 피질에는 방사형의 낭종이 분포하여 있고, 수질은 스폰지 양상이였으며, 집합관의 낭성 확장이 있었고, 미만성 간섬유화, 폐장 저형성증이 있었고, 그외의 심장과 위장 계통에서는 이상소견이 발견되지

않고, 외부 성기는 남성이였다(Fig. 4, 5).

#### 〈두번째 입원〉

현병력 : 최종월경일이 1990년 9월 9일 인 재임신으로 본원에서 정기적인 산전관리를 받던 중, 1991년 1월 25일 임신 19주 5일 산전초음파 진단에 의하여 양수과소증, 태반비대증이 발견되었다.

초진소견 : 내원당시 혈압은 110/70 mmHg, 체온은 36.5 °C, 신장은 160 cm, 체중은 52 kg으로 비임신시에 비해 증가가 없었고, 전신상태는 양호하였다. 결막은 빈혈상이 없었고, 두부, 귀, 후두는 정상소견이였고, 폐음은 깨끗하였으

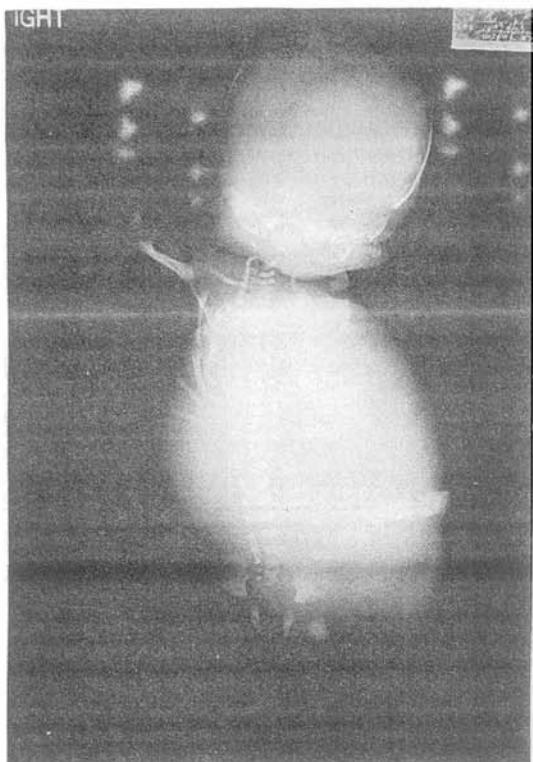


Fig. 3. The hydrocephalus and abdominal distension are detect.

며, 심음은 규칙적이었으며, 심잡음은 청진되지 않았다. 자궁저고는 15 cm, 태아심음은 130회 좌후로 규칙적이었고, 자궁수축은 없었다. 골반 진찰상 태아 선진부는 두부로 진입이 안된 상태

였으며 양막파열은 없었고, 자궁경부는 닫혀있었다.

검사소견 : 혈색소치는 11.4 g/dl, 백혈구수는 8200/mm<sup>3</sup>, 요단백과 요당은 음성이었고, 혈청 매독반응도 음성이였다. MSAFP은 1990년 12 월 6일(임신 15주 4일)에 24.53 ng/ml, 1991년 1월 4일(임신 16주 6일)에 505.00 ng/ml 이상, 1991년 1월 15일(임신 18주)에 438.23 ng/ml, 1991년 1월 18일(임신 18주 3일)에 342.88 ng/ml 이였다. 양수 염색체검사상 46, XX 이였다.

초음파소견 : 태아는 두위였고, 태아심장 박동은 볼 수 있었고, 태반은 자궁저부 앞쪽의 정상 위치였고, 양수량은 감소해 있었다. 아두 대경치는 4.8 cm, 복부둘레는 13.7 cm, 대퇴골 길이는 2.2 cm 이었다.

분만경과 : Laminaria tent 삽입후 nalador 500 mgcq 를 1회 근육주사후 7시간 35분뒤 자궁 경부의 완전소실 및 전개대가 이루어져 태아는 쉽게 자연분만되었다. 분만후 신생아의 Apgar score는 0이었다. 분만 제 1기동안은 태아 심음이 청진되었다.

신생아 소견 : 태아 무게는 295 gm, 신장은 22.0 cm, 두위는 14 cm, 흉위는 14.0 cm, 복위는 16.0 cm, 제대 길이는 18.0 cm 을 보였으며, 양측복부 팽만, 하방에 위치한 양측귀(low-set ear), 내번족(club foot)의 양측발, 불명확한 외

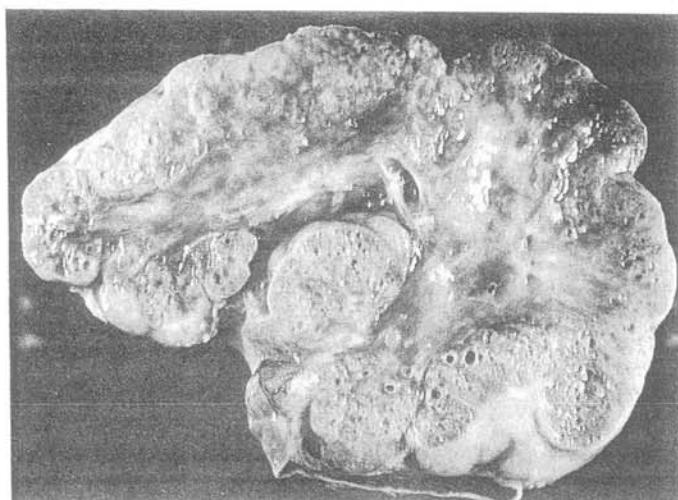


Fig. 4. Photograph of right Kidney, coronal section. The entire kidney is enlarged by elongated septic spaces (dilated tubules) extending from the hilum to the surface of the kidney.

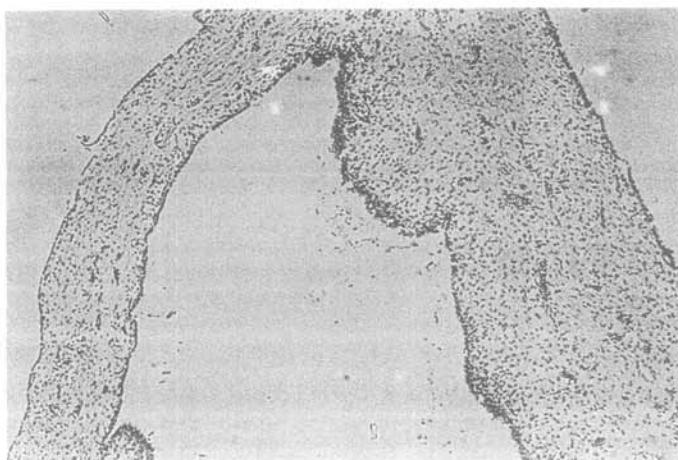


Fig. 5. Photomicrograph of kidney showing flaccid ectatic segment of collecting ducts between wedge-shaped areas of non cystic parenchyma.

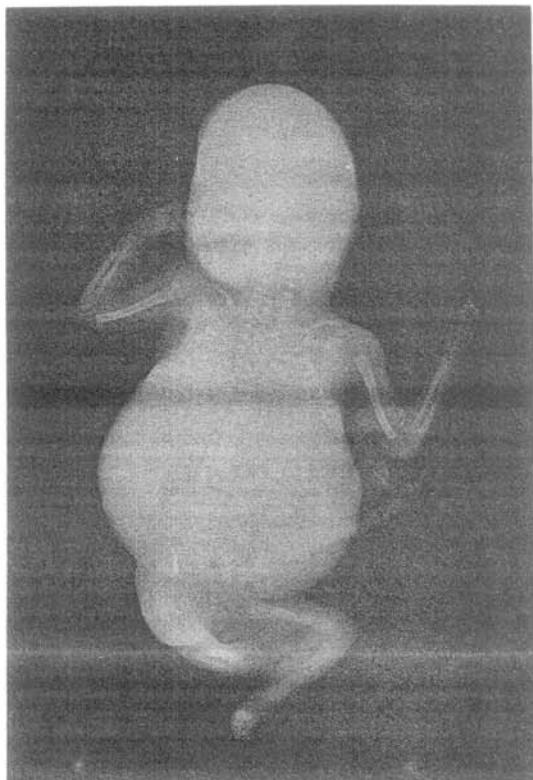


Fig. 6. Photograph shows club foot and abdominal distension.

성기의 소견을 보였고, 촉진상 복부 양측에 각기 5 cm 크기의 종괴가 촉지되었다(Fig. 6, 7).

신생아 부검소견 : 우측 신장은  $4.2 \times 3.2 \times 3.0$

cm 으로 21.2 gm 이었고, 좌측신장은  $5.0 \times 3.0 \times 2.7$  cm 로 22.5 gm 이었으며, 양측신장에서 작은 낭종이 다소 분포되어 있었고, 스폰지 양상이었다. 양측폐의 발육부전을 제외한 다른 장기는 정상이었다. 조직 검사상 양측 다낭종신으로 판명되었다(Fig. 8, 9).

### III. 고 찰

유아성 다낭종신은 6,000명에서 14,000명의 유아중 1명의 비율로 나타나는 매우 드문 유전적 질환이며<sup>19)</sup> 동일 임부에서의 반복되는 유아성 다낭종신은 드문데, 연속적인 임신에서의 재발 위험율은 약 25 %이며, 50,000명의 유아중 1명의 비율로 이 질병에 걸린다<sup>2)</sup>.

유아성 다낭종신은 상염색체의 열성 유전질환으로서, Potter 의 분류에 의하면 제 1형이고<sup>18,19)</sup> 양측성 거대신장과 낭종이 방사형으로 정열되어 있으며, 기질과 수질에 존재한다<sup>11)</sup>. 네프론과 신장의 기본구조는 정상적인 기능을 한다.

다낭종신과 폐의 저형성이 특징적이며 간장과 난소, 췌장, 폐에서도 낭종이 흔히 존재한다<sup>2~5,20)</sup>. 재발성 유아성 다낭종신이 부모에게서 영향을 받는다는 것을 발견한 유일한 보고서는 Mehrizi 의 보고서이다<sup>4)</sup>.

유아성 다낭종신의 경험이 있는 산모는 재발



Fig. 7. Photograph shows a typical club foot.

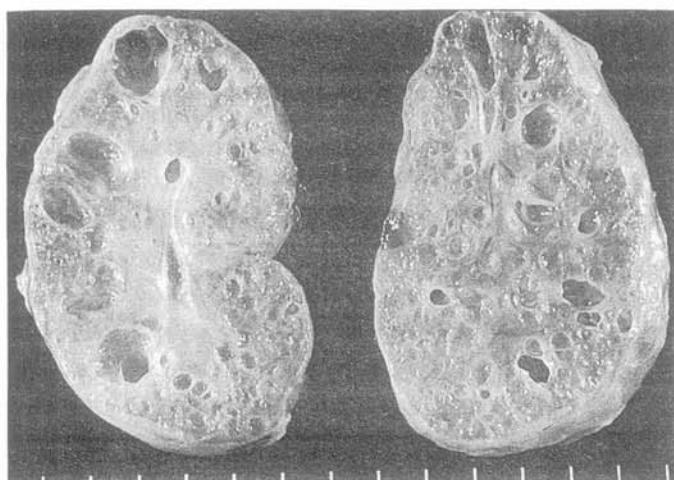


Fig. 8. Gross photograph of kidney showing variable sized cysts in both cortex and medulla.

의 위험성때문에, 그 다음 임신시에는 임신중반의 초기(early second-trimester)의 산전 초음파 진단과 임신초기에 양수의 AFP의 검사가 유용하다. 임신 24주전에는 신조영(renal contrast medium)의 정맥 혹은 양수내 주입이 도움이 되기도 한다<sup>17)</sup>.

유아성 다낭종신의 특징은 출생시 복부팽만, 양측성 복부종양이고, 양수과소증을 보인다<sup>11,14)</sup>.

태아 신장은 임신기간동안 빠르게 성장하나, 태아의 신장 둘레와 복부 둘레의 비율은 임신기간에 걸쳐서 일정하다<sup>1,2,5,6,8,14)</sup>.

유아성 다낭종신은 초음파에서 태아의 복부

둘레에 대한 신장둘레의 비가 증가하며, 큰 낭종의 존재는 일반적으로 나타나지 않는다. 그리고 정상적인 신장기능이 없기때문에 방광은 작거나, 보이지않고, 양수과소증의 소견을 보인다<sup>2,5,9)</sup>.

태아의 신장은 임신 17주에서 22주사이(태아의 유전적 상담에서 중요한 시기)에서는 일측, 혹은 양측의 신장을 90 %에서 볼 수 있고, 양측은 75 %에서 볼 수 있다<sup>14)</sup>.

대체적으로 정상태아의 신장 내부구조는 임신 20주이전에는 확인하는 것이 힘들고, 임신 20주 이후에서는 일측 혹은 양측의 신장 확인율이 상

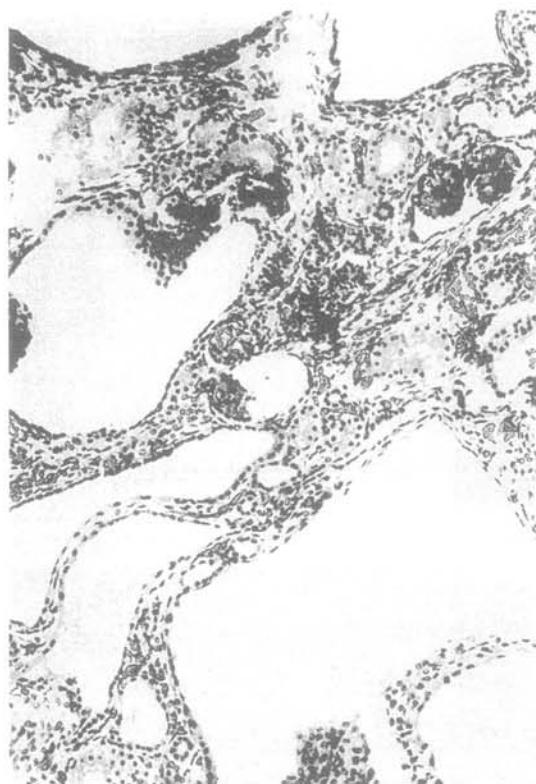


Fig. 9. Photomicrograph of kidney showing round epithelial lined cysts, several of which contain glomerular capillary tufts (HE stain).

당히 높다. 유아성 다낭종신을 가진 태아는 사산되거나 출생직후 사망한다<sup>4)</sup>.

유아성 다낭종신을 가진 유아가 생존하더라도, 결국 고혈압, 감염, 빈혈, 만성신부전으로 사망하게 되며, 조기사망의 주이유는 신부전이다.

그러나 Osathanth 와 Potter 는 요독증으로 예상보다 더 일찍 사망할 수 있다 하였고, Gleason et al.은 요저류에 의해 산-염기 불균형이 사망의 원인이 되기도 한다고 했고, Palgaard 는 생존에 적응을 힘들게 하는 다른 기형이 사망의 원인이 되기도 한다고 했다<sup>3,4)</sup>.

다낭종신은 수신증과 감별을 요하는데, 수신증의 경우에는 초음파소견상 불규칙한 pelvicalyceal echo 를 보이는데 반하여, 다낭종신의 경우에는 cystic septum 에 의해 여러개의 선상

echo 를 보인다<sup>10,16)</sup>.

## VI. 결 론

본 교실에서 한 산모에서 연속적인 다낭종신의 태아를 초음파에 의해 경험하였기에 부검소견 및 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며, 최근 이 산모는 본원에서 임신 41주의 건강한 3,410 gm 의 남아를 정상분만하였다.

### -References-

- 1) Ostananth V, Potter EL. Pathogenesis of polycystic kidney. Arch Pathol 1964; 77: 459, 466, 485, 502.
- 2) Reilly KB, Rubin SP, Blanke BG, et al. Infantile polycystic kidney disease; A difficult antenatal diagnosis. Am J Obstet Gynecol 1979; 133: 580.
- 3) Vothibhagde A, Singleton EB. Infantile polycystic disease of the kidney. Am J Dis Child 1973; 125: 167-170.
- 4) Lieberman E, et al. Infantile polycystic disease of the kidneys and liver; Clinical, pathological and radiological correlation and comparison with congenital hepatic fibrosis. Medicine 1971; 50: 277-318.
- 5) Hadlock FD, Deter RL, Carpenter R, et al. Sonography of fetal urinary tract anomalies. AJR 1981; 137: 261.
- 6) Peterson RO. Urologic pathology. JB Lippincott Company 1986; p. 15.
- 7) Lawson TL, Foley WD, Berland LL, et al. Ultrasonic evaluation of fetal kidneys. Radiology 1981; 138: 153.
- 8) Spence HM. Congenital multicystic kidney; an entity to be distinguish other cystic disorders. J Urol 1955; 74: 693.
- 9) 서정욱 산전초음파로 진단된 양측성 다낭종신 1례. 대한산부회지 1991; 34: 1625.
- 10) John F >S>Crocker, Stan R, Blecher, Morris L, Ginver, et al. Polycystic kidney and liver disease and corticosterone changes in the cpk mouse. kid-

- Tae Il Chung, et al. : -A Case of Consencutive Infantile Polycystic Kidney In one Nulliparous Woman Prenatal Ultrasonographic Diagnosis-
- ney International 1987; Vol. 31, pp. 1088-1091.
- 11) William H, McAlister, Marilyn J, Siegel. Pediatric radiology Case of the day. AJR 1989; 152: 1328-1332, June.
  - 12) Fredericks BJ, de Campo M, Chow CW, et al. Glomerulocystic renal disease. Ultrasound appearance Pediatr Radiol 1989; 19: 184-186.
  - 13) Worthing JL, Shackelford GD, Cole BR, Tack ED, Kissane JM. Sonographical detectable cysts in polycystic kidney disease in newborn and young infants. Pediatr radiol 1988; 18: 287-293.
  - 14) Kent F, Argubright, Jeffrey D, Wicks. Third trimester ultrasonic presentation of infantile polycystic kidney disease. American Journal of Perinatology, Vol. 4, Number 1.
  - 15) Guido Currarino, Michael W, Joe C, Rutledge. The sonolucent Cortical Rim in infantile polycystic kidneys. J Ultrasound Med 1989; 8: 571-574.
  - 16) Vivian S, Bratton, Eileen N, Ellis, Joanna T, Sebert. Ultrasonographic findings in congenital nephrotic syndrome. Pediatr Nephrol 1990; 4: 515-516.
  - 17) Judith B, Evans Captain MC, Lorraine G, Shapeero, et al. Infantile Glomerulonephritis Mimicking Polycystic Kidney Disease. J Ultrasound Med 1988; 7: 29-32.
  - 18) Katherine W, Fonf M, Rose Rahmani, Toby H, Rose, et al. Fetal Renal Cystic Disease. Sonographic pathologic correlation. AJR 1986; 146: 767-773, April.

=Abstract=

**A Case of Consencutive Infantile Polycystic Kidney  
In One Nulliparous Woman Prenatal Ultrasonographic Diagnosis**

Tae Il Chung, M.D., Se Chul Park, M.D.,  
Mi Jung Lee, M.D., Jong In Kim, M.D., Taek Hoon Kim, M.D.

*Department of Obstetrics and Gynecology School of Medicine, Keimyung University*

Infantile polycystic disease of the kidney is a rare form of congenital renal cystic disease characterized by hyperplasia of collecting tubules and a essentially normal functioning nephron system. Recently we experienced a case of recurrent infantile polycystic kidney disease (Potter type I) affecting two consencutive siblings by ultrasound and conforemed pathologically in autopsy.