

다방성 신낭종 1례*

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실

김상규 · 박철희 · 김광세

= Abstract =

A case of multilocular renal cyst

Sang Gyu Kim, MD; Choal Hee Park, MD; Kwang Sae Kim, MD

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

Multilocular renal cyst having a distinctive gross feature of multiple, variable sized, noncommunicating cysts is uncommon and uncertain natured lesion.

As a treatment modality of multilocular renal cyst, local excision or partial nephrectomy could be done. However, simple or radical nephrectomy might have been performed because of the documented association with malignancy such as Wilms tumor.

Herein, we report a case of multilocular renal cyst in an 11-month old infant treated by radical nephrectomy with possibility of combined malignancy.

서 론

다방성 신낭종은 다양한 비교통성 낭종들로 구성된 특징적인 육안적 소견을 가진 질환이다. 1892년 Edmonds¹⁾에 의해 처음 보고된 이래 지금까지 약 155례 정도 보고되었으며 국내에서는 홍과윤²⁾, 오와박³⁾에 의해 각 1례씩 보고된 바 있다.

최근 저자들은 서서히 진행되는 무통성 좌측 상복부 종물을 주소로 내원한 11개월된 여아에서 술전 초음파 검사 및 전산화단층촬영으로 다방성 신낭종이 의심되었으나 악성종양의 동반가능성을 배제할 수 없어 근치적 신적출술을 시행한 1례에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 서○○, 여자, 11개월

주소 : 좌측 상복부의 무통성 종물

현병력 : 입원 6개월전 우연히 촉지된 달걀크기의 좌상복부 종물이 점점 커져 입원하였으며, 혈뇨 및 배뇨장애는 없었음.

과거력 및 가족력 : 특기 사항 없음.

이학적소견 : 영양상태는 양호하였으며 내원당시 체중은 10.3kg으로 90 percentile이상이었고, 혈압 맥박 체온은 정상범위내였으며 좌상복부에 12×8cm 크기의 단단하고 유동성이며 무통성인 종물이 촉지되었으며 복부중양선을 넘어서도 종물이 촉지 되었음.

검사실 소견 : 혈액검사 및 일반화학검사상 WBC 12,000/mm³, Hb 13.3mg/dl, ESR 24mm/Hr이었고 그 외는 모두 정상범위내였으며 요검사상 RBC-/HPF, WBC 1/HPF이었다.

방사선 촬영소견 : 배설성 요로조영술 : 우측신은 정상소견을 보였고, 좌측신우 및 신배는 거대한 연

* 이 논문은 1989년도 계명대학교 을종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

부조직성 종물에 의해 하내측으로 전위되었으며, 좌측상부요관이 중등도로 확장되어 있었다(Fig 1).

초음파 촬영술 : 우측신은 정상 신반향을 보였으며 좌측 후복막강에는 다양한 크기의 무반향성 종물들이 반향성 격막들에 의해 분리되어 있고 정상 신조직은 하내측으로 전위되었으나 수신증은 없었다(Fig 2).

전산화 단층촬영술 : 신막내에 거대한 저밀도의 종물이 많은 격막에 의해 분리되어져 있고 정상신 조직은 하내측으로 압박 전위되어 있으나 신우 신배의 변형은 없었다(Fig 3).

수술소견 : 좌측 Chevron 절개를 실시하여 복강을 노출하였던 바 좌신의 대부분이 종물로 대체되었고 종물에 의해 복강내 장기들이 우측으로 전위되어 있었으며, 대동맥 주위 임파절이 2×1cm 크기로 비대되어 있었으나 다른 복강내 장기와 대측 신장은 정상소견을 보였다.

육안적 소견 : 적출된 좌측 신종물의 무게는 470g 이었고, 11.5×10.0×10.0cm 크기였다. 횡단면에서 10.5×9.5cm 크기의 잘 피막되어있는 다양한 크기의 수많은 비교적 통성 낭종들로 구성된 종물이 좌신의 거의 대부분을 차지하였고 종물의 외측에는 압박된 얇은 신실질이 보였으며 하내측에 3.5×2.5cm, 2.0×1.

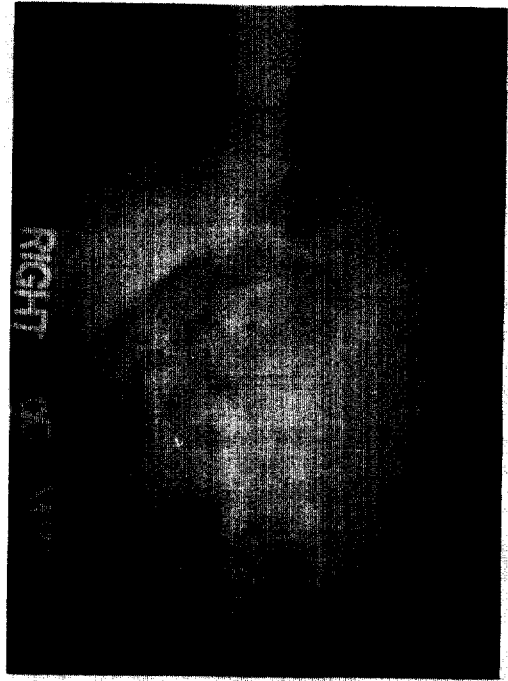


Fig 1. Excretory urogram shows infero-medial displacement of left calyceal system by a huge mass in left abdomen. Mild dilatation of left upper ureter is seen.

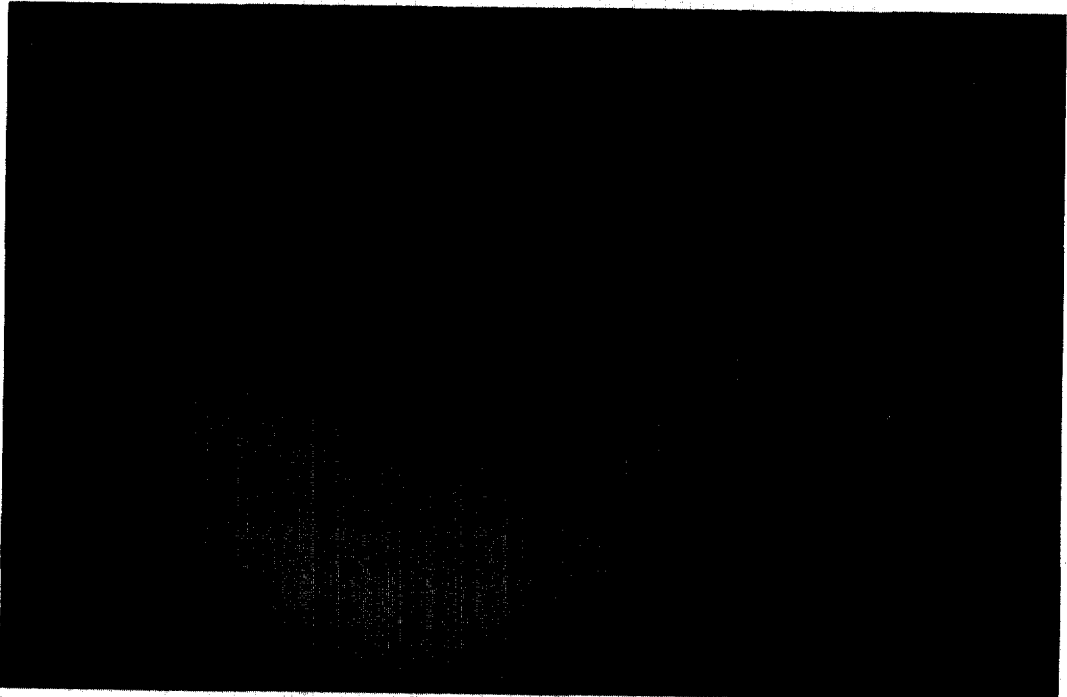


Fig 2. Ultrasonogram of left kidney shows a renal mass with a multilocular configuration, discrete septae and sonolucent spaces with acoustic enhancement.

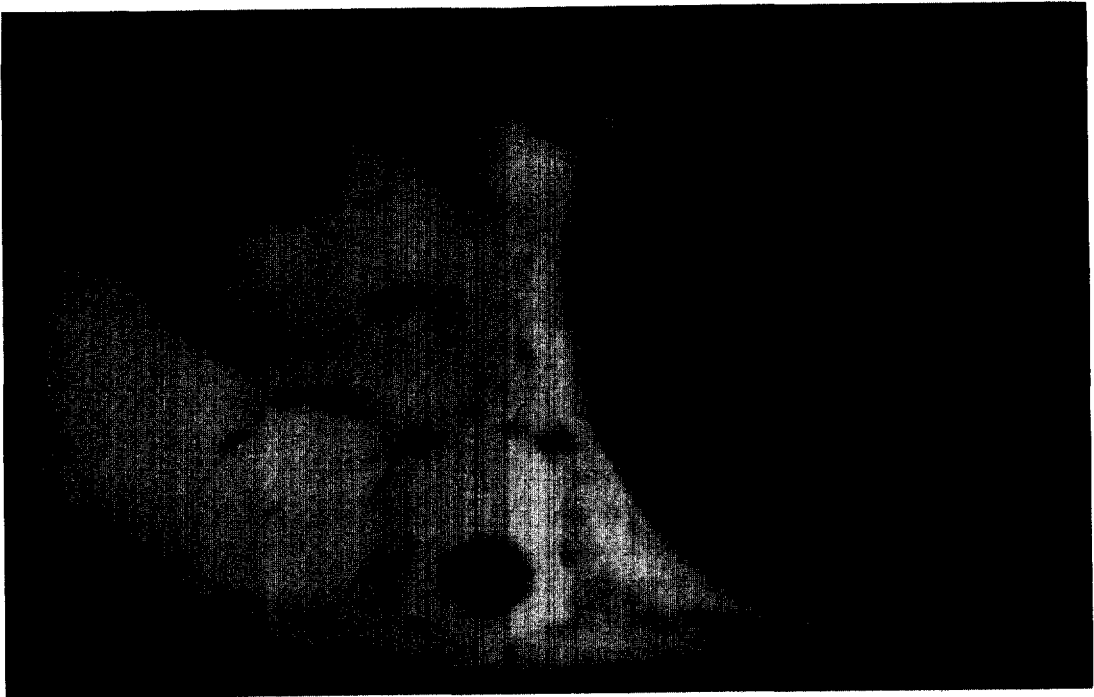


Fig 3. Abdominal CT shows a huge multiseptated lower density mass in the left renal capsule and displaced normal kidney infero-medially.

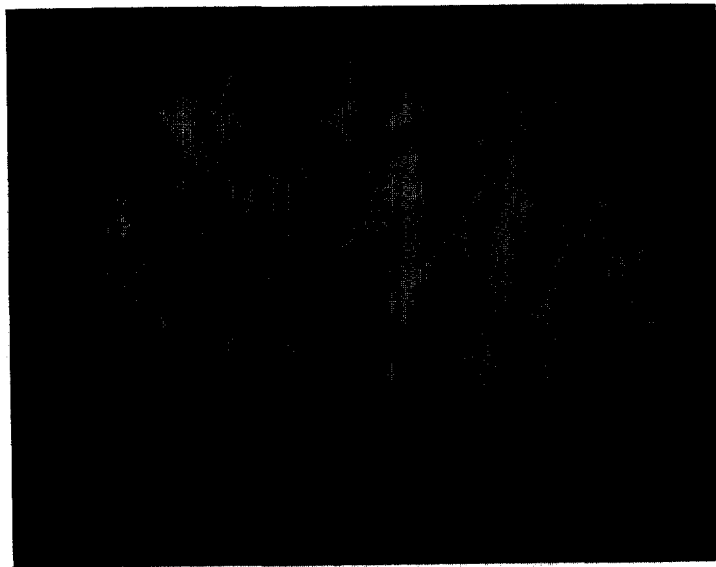


Fig 4. The bisected nephrectomy gross specimen shows a large multilocular cystic mass with a thick capsule and displaced kidney inferomedially.

5cm 크기의 정상 신실질 및 신우가 보였다. 낭종내에는 호박색의 액체로만 차있었다(Fig 4).

조직학적소견 : 다양한 크기의 낭종들은 낮은 입방세포형 혹은 hobnail 형태의 세포로 내면되어 있

었다. 섬유성격막은 섬유아세포와 유사한 방추형세포와 관상구조물이 혼재하였으며 배아조직 및 태생학적 조직은 없었다(Fig 5).

술후경과 : 수술 1주후 특별한 합병증없이 퇴원하

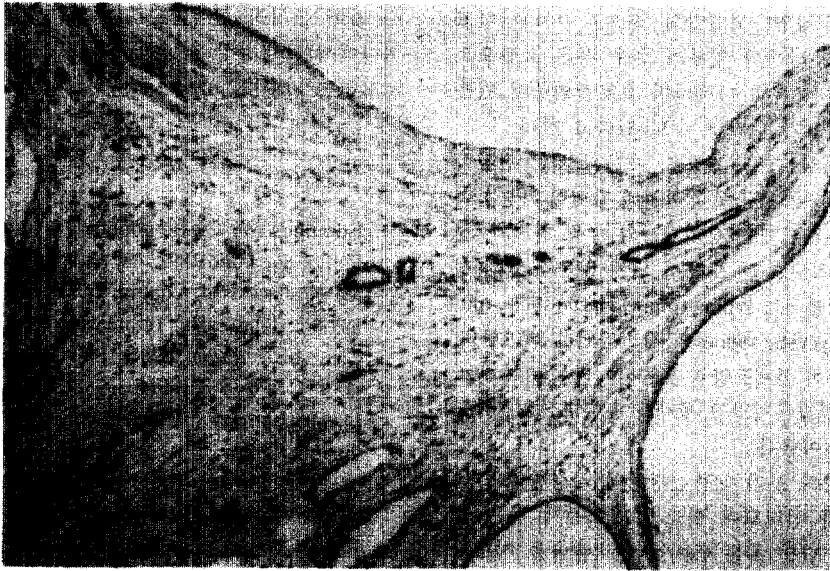


Fig 5. Microscopic finding shows that the cystic spaces are lined by cuboidal epithelium with a hobnail appearance. The stroma consists of spindle cells and tubular structures but absent blastematosus focus and embryonic tissue(H&E, X100).

였으며 현재 수술 후 6개월이 경과했으나 이상 소견은 없음.

고 찰

다방성 신낭종은 1892년 Edmunds¹⁾가 cystic adenoma란 이름으로 처음 보고한 이래 지금까지 약 155례 정도 보고되었다. 1951년 Powell등⁴⁾은 다방성 신낭종의 형태학적인 특징을 기술하였는데 (1)편측성이고, (2)고립성이며, (3)다방성 낭포이고, (4)낭포와 낭포사이의 교통이 없어야 하며, (5)낭포는 규칙적인 상피를 가지며, (6)낭종과 신우사이의 교통이 없어야 하며, (7)낭포사이의 격벽에는 정상신조직이 없어야 하며, (8)나머지 신조직은 정상이어야 한다고 하였다.

발생기전에 대하여서는 잘 알려져 있지 않으며, 조직 병리학적 성상은 원시간질과 간질세포구성의 다양성 및 간질 및 상피의 비정형성으로 인해서 매우 다양하다. 이러한 조직학적인 다양성으로 인해 cystic adenoma, Perlmann tumor, cystic lymphangioma, cystic hamatoma, segmental polycystic kidney, cystic partially differentiated nephroblastoma 등으로 명명되어 왔으며⁵⁾ Glassberg와 Filmer⁶⁾는 Multilocular cyst-cystic nephroblastoma complex로 명명하는 것이 적절하다고 하였다. 다방성 신낭종의 성질 (Nature)에 대하여 Beckwith와 Kiviat⁷⁾는 1)Wilms tumor와

밀접한 관계가 있는 낭종성종양이라는 것과, 2)선천성 혹은 후천성의 비종양성 신실질 병변이다, 3)이러한 모든 요소가 혼재해 있는 복합적 질환(Heterogenous spectrum)이다 라는 3가지 견해를 제시했다. Banner등⁵⁾은 이런점에서 multilocular cyst란 용어는 단순히 육안적 방사선학적 소견을 나타내는 말이며 격벽에 있는 세포의 형태에 따라 성상이 결정된다고 하였다. 실제 임상적으로 다방성 신낭종은 양성질환으로 인정되나, 격벽에 있는 미성숙 혹은 태생학적 조직의 양상에 따라 Wilms tumor의 변종으로 생각되어질 수 있고, 또 clear cell type의 세포암도 동반되어질 수 있다. Akhtar와 Qadeer⁸⁾는 소아의 다방성 신낭종의 격벽에서 태생학적 조직이 있는 군과 없는 군으로 분류하였으며, 태생학적 조직은 조직학적으로 신경아세포종과 매우 유사하나 저절로 퇴화되므로 성인에서는 이러한 태생학적 조직이 없다고 하였다. 저자들의 경우 섬유성 격막내에 태생학적 조직이나 악성병변은 발견되지 않았다.

다방성 신낭종은 어느 연령에서나 발견될 수 있으나 5세 이하가 절반을 차지한다. 성별로는 소아에서는 남자가 대부분이고 성인에서는 여자가 더 많다고 한다. Madewell등⁹⁾은 소아에서는 임상증상으로서 무통성 복부종물로 나타나는 경우가 대부분이고, 혈뇨와 요로감염의 증상이 나타날 수도 있으며, 성인에서는 복통과 혈뇨가 가장 많고 그의 무통성

복부종물, 요로감염, 고혈압의 순으로 나타난다고 하였다. 혈뇨는 낭종의 일부가 신우 혹은 요관으로 들출한 경우에서 흔히 나타나며 요로감염증이 있는 경우에서도 혈뇨가 나타날 수도 있다고 한다.

진단은 배설성 요로 조영술, 초음파촬영, 전산화 단층촬영으로 다른 낭종성 질환들과 감별이 가능하며 악성종양과의 감별에는 상기검사의 낭종 침전자, 혈관 조영술 등으로도 큰 도움이 되지 않는다. 다방성 신낭종은 소아에서는 Wilms tumor, Harmatoma, multicystic & polycystic kidney와 감별진단을 해야하며, 성인에서는 흔히 신세포암과 혼동되지만 simple cyst, 전이성 종양, 혈관근지방종, 황색육아종성 신우염과도 감별진단을 해야한다.

치료는 종양의 크기 대측신장상태 악성종양의 동반여부에 따라 선택되며 병소의 국소절제 혹은 부분신절제술과 단순 혹은 근치적 신적출술을 시행할 수 있다. Banner⁵⁾은 다방성 신낭종에서 Wilms tumor나 신세포암이 국소적으로 동반된 경우가 보고되었지만 일상적으로 신적출술을 시행하기에는 악성종양의 동반빈도가 매우 적다고 하였다. Dias와 Fernandes¹⁰⁾는 악성종양의 감별진단을 위해 술중 조직검사의 중요성을 강조하였으나, 1986년 Dewall¹¹⁾은 술중조직 검사로도 악성종양의 동반유무를 감별하기가 불가능하다고 하였으며 치료로는 정상 신조직까지 포함한 종물의 완전절제를 주장하였으며 술후 조직검사상 악성병변이 있을 시는 근치적 신적출술을 실시하여야 한다고 했다. 저자들의 경우 종물이 서서히 자랐으며 좌신의 대부분을 차지하였고 주위임파구의 비대도 동반되어 있어 Wilms tumor등의 악성종양의 가능성을 술중에서도 완전히 배제할 수 없어 술중 조직검사없이 근치적 신적출술을 실시하였다.

요 약

저자들은 최근 악성종양의 동반가능성을 배제할

수 없어 근치적 신적출술로 치험한 생후 11개월된 여아에서의 다방성 신낭종 1례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Edmunds W: Cystic adenoma of kidney. *Trans Pathol Soc Lond* 1892; 43: 89-90. Cited by Banner MP, Pollack HM, Chatten J, Witzleben C: Multilocular renal cysts: radiologicpathologic correlation. *Am J Radiol* 1981; 136: 239-247.
2. 홍진욱, 윤종병: Cystic partially differentiated nephroblastoma의 1례. *대한비뇨기과학회지* 1984; 25: 363-368.
3. 오태희, 박동춘: 다방성 신낭종 1례. *대한비뇨기과학회지* 1988; 29: 1010-1014.
4. Powell T, Schakman R, Johnson HD: Multilocular cysts of the kidney. *Br J Urol* 1951; 24: 142-152.
5. Banner MP, Pollack HM, Chatten J, Witzleben C: Multilocular renal cysts: Radiologicpathologic correlation. *Am J Radiol* 1981; 136:239-247.
6. Glassberg KI, Filmer RB: *Clinical Pediatric Urology*, ed 2. Philadelphia, WB Saunders Co, 1985; pp 922-971.
7. Beckwith JB: Multilocular renal cysts and cystic renal tumors. (editorial) *Am J Radiol* 1981; 136: 435-436.
8. Akhtar M, Qadeer A: Multilocular cyst of kidney with embryonic tissue. *Urology* 1980; 16: 90-94.
9. Madewell JE, Goldman SM, Davis Jr CJ, Hartman DS, Feigin DS, Lichtenstein Je: Multilocular cystic nephroma: A radiographic pathologic correlation of 58 patients. *Radiology* 1983; 146: 309-321.
10. Dias R, Fernandes M: Multilocular cystic disease of kidney. *Urology* 1979; 13: 58-60.
11. Dewall JG, Schroder FH, Scholtmeijer RJ: Diagnostic workup and treatment of multilocular cystic kidney: Difficulties in differential diagnosis. *Urology* 1986; 28: 73-77.