대한영상의학회지 2008;58:613 - 616

부분적낭성신질환: 증례 보고[1]

한 수 봉·정 성 화·조 재 호

부분적낭성신질환은 다양한 크기의, 수많은 낭종이 한쪽 신장 일부분에 국한되어 나타나는 드문 형태의 신장의 낭성질환이다. 한 부분에만 병변이 있고, 유전적 요소나 신기능의 점진적인 저하가 없다는 점을 제외하고는 형태학적으로나 병리학적으로 상염색체우성 다낭성신질환과 감별이 불가능하다. 저자 등은 수술로 확인된 49세 남자 환자의 한쪽 신장의 하극의 일부를 제외한 대부분을 차지하는 부분적낭성신질환의 증례를 경험하였기에 초음파검사와 CT 소견을 간단한 문헌 고찰과 더불어 보고하고자 한다.

부분적낭성신질환(segmental cystic disease of the kidney, SCDK)은 매우 드문 형태의 신장의 낭성질환으로, 국소성낭성신질환(localized cystic disease of the kidney, LCDK), 일측성다낭성신질환(unilateral polycystic kidney disease), 국소성다낭성신질환(segmental polycystic kidney) 등으로 불려왔다(1 - 3). 특히 상염색체우성 다낭성신질환(autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD)과 형태학적으로나 병리학적으로 구분이 힘들어 위와 같은 다양한 이름으로 불려 왔으나 1970년대 후반부터 ADPKD와의 감별을 위한 많은 연구가 있었다. 한 쪽 신장에 국한되며, 유전적 소인이 없고, 점진적인 신기능의 저하가 없는 점 등으로 해서 1989년에 Levine 등(4)에 의해 ADPKD와는 다른 별개의 질병으로서 일측성낭성신질환(unilateral cystic disease of the kidney)이라는 용어가 제안되었다. 이후 일측성다낭성신질환이라는 용어는 잘못된 것이라고 주장되고 있으며(5, 6), 최근에는 한쪽 신장 전체를 침범한 일측성낭성신질환(unilateral cystic disease of the kidney, UCDK)과 한쪽 신장 일부만을 침범한 SCDK를 합해 LCDK라는 용어로 정리되고 있다.

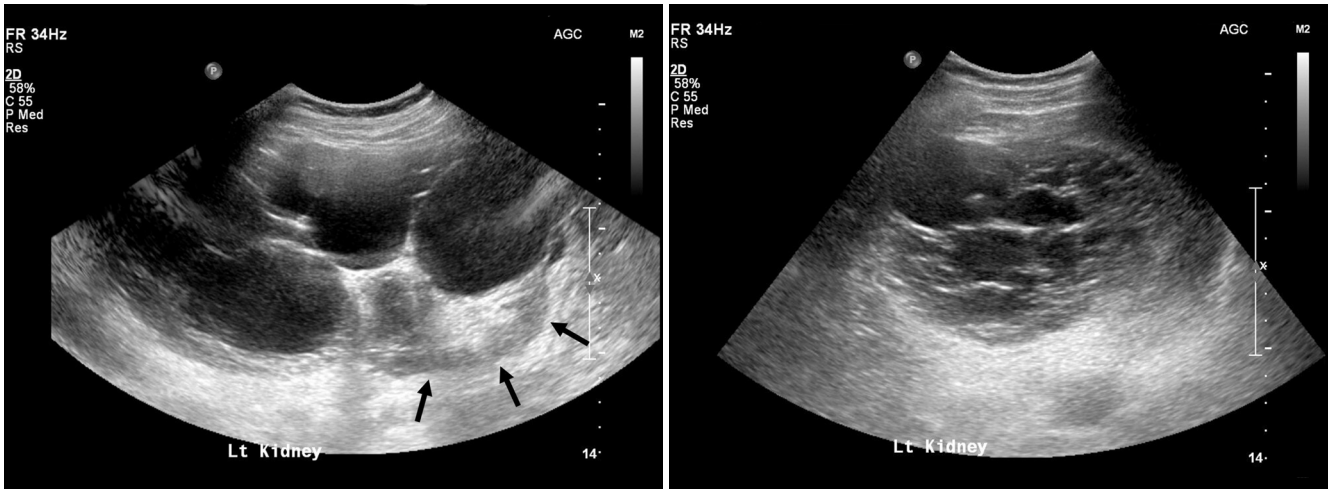
저자 등은 가족력이 전혀 없는 49세 남자 환자에서 술 전에 초음파검사와 CT를 시행하고 수술로 확인된 SCDK의 예를 경험하여 간단한 문헌 고찰과 함께 영상학적 소견을 보고하고자 한다.

[1]영남대학교 의과대학 영상의학과
이 논문은 2008년 2월 19일 접수하여 2008년 4월 14일에 채택되었음.

증례 보고

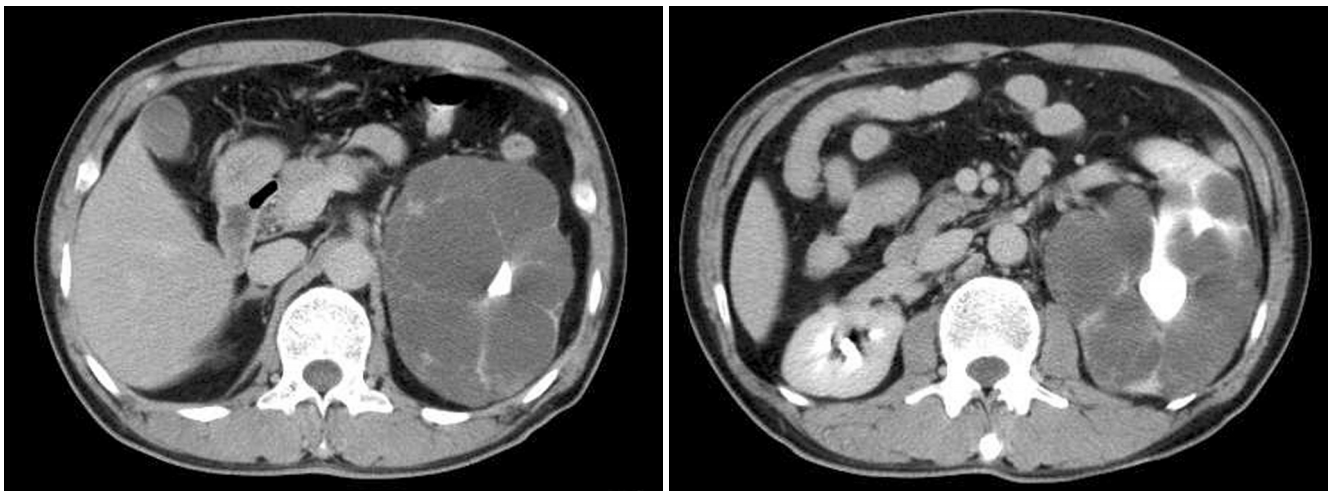
49세 남자 환자가 1년간 간헐적인 좌복부 통증으로 시행한 초음파검사에서 낭성종괴가 발견되어 내원하였다. 내원 당시 혈압은 130/70 mmHg, 맥박수는 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.5℃였다. 환자는 건강하게 보였으나 경미한 좌복부 통증이 있었고 좌복부에서 큰 종괴가 만져졌다. 검사실 소견에서 백혈구 수 4,760 /mm^3, 혈색소 14.2 g/dL, 헤마토크리트 44.2%, 혈소판 275,000/mm^3이었고, AST/ALT 16/15 IU/L, 총 빌리루빈 1.48 mg/dL, BUN 12.11 g/dL, creatinine 0.96 mg/dL 등으로 정상 수치를 보였다. 요검사에서도 혈액 및 단백은 검출되지 않았으며, 현미경적으로도 적혈구나 백혈구는 보이지 않았다. 가족력에서도 부모, 형제자매 4명, 아들 1명 모두 특별히 발견된 질병 없이 건강하게 지내고 있었다.

초음파검사에서 왼쪽 신장이 심하게 커져 있고 다양한 크기의 수많은 낭종이 관찰되었다. 하극의 일부분에는 남아있는 정상 신조직이 관찰되었다(Fig. 1). 조영증강 후 CT에서 왼쪽 신장이 심하게 커져 있으며, 하극의 일부를 제외한 대부분 신장이 다양한 크기의 낭종들로 구성되어 있었고 모든 낭들은 출혈이나 석회화를 보이지 않는 균일한 물과 같은 음영으로 보였다. 상극의 낭종들 사이에 조영제가 찬 신배(calyx)가 관찰되었다. 낭종이 없는 왼쪽 신장의 하극은 정상적인 신 실질의 조영증강과 신우로의 조영재의 배설을 보여 주고 있었다(Fig. 2). 오른쪽 신장, 간, 췌장 등의 다른 장기에 낭성 병변은 보이지 않았다. CT 직후에 촬영한 단순 복부 사진에서 왼쪽 신음영이 크게 관찰되었으며 신우가 경도로 확장된 소견을 보였다(Fig. 3).

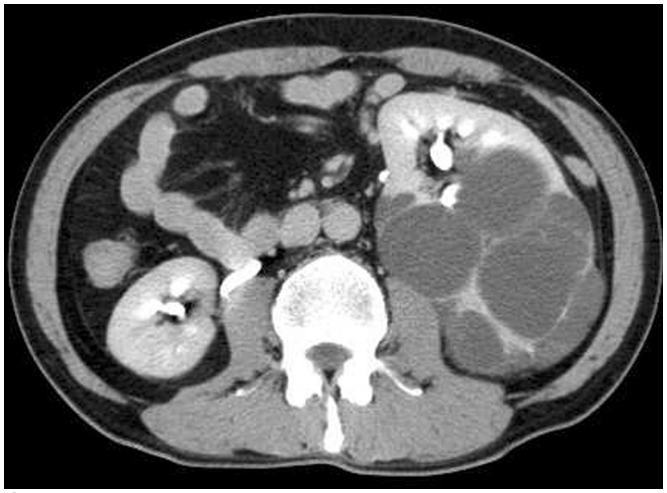


A B

Fig. 1. Longitudinal (**A**) and transverse (**B**) ultrasonography images show multiple variable-sized cysts in enlarged left kidney. Remaining renal parenchyma is seen in lower pole (arrows).



A B



C

Fig. 2. Axial CT images show multiple variable-sized cysts replacing renal parenchyme at the upper pole (**A**) and interpolar region (**B**), but remaining normal renal parenchyme at the lower pole (**C**) of the kidney. Contrast filled upper polar calyx is well seen between cysts (**A**).

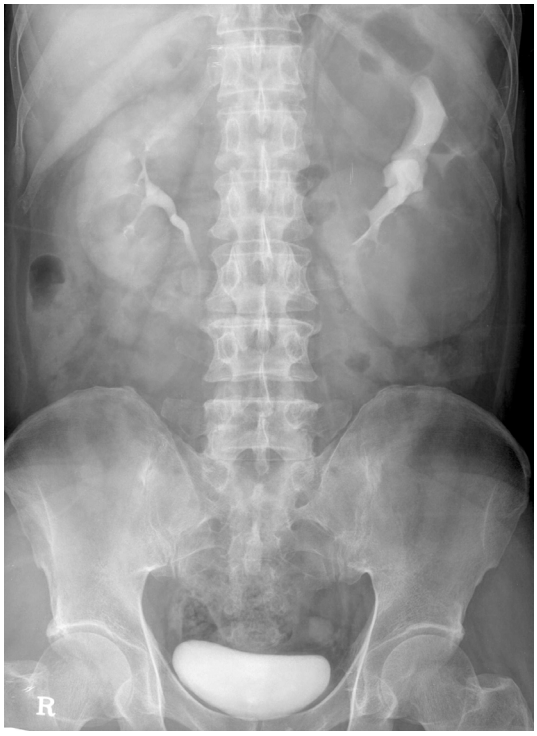


Fig. 3. Post-CT KUB shows markedly enlarged left renal shadow and mildly dilated renal calyceopelvic system.

좌복부 불편감 등을 호소하며 환자가 수술 받기를 원해 신적출술을 시행하였다. 왼쪽 신장은 무게가 1,056 g, 크기는 21× 14×8 cm 으로 커져 있었고 절단면에서는 연한 호박색의 맑은 액체로 가득 찬 다양한 크기의 낭들이 있었고 낭이 없는 아랫부분의 신장은 정상 신 조직을 유지하고 있었다. 신우는 약간 확장되어 있었으며 요관은 특별한 이상이 없었다(Fig. 4). 환자는 수술 후 8일째에 별다른 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

UCDK와 SCDK를 포함하는 LCDK는 전 세계적으로 50편 정도만이 보고된 드문 형태의 신장의 낭성질환으로(7), 환자들은 보통 옆구리 혹은 복통, 복부종괴, 혈뇨, 고혈압 등의 증상을 보인다. 보고된 문헌을 종합하면, 발생 연령은 6일에서 83세로 다양하였으며, 총 38명 중 24명이 남자, 14명이 여자였고, 12명이 UCDK, 26명이 SCDK였다(5, 6, 8).

LCDK의 발병 기전은 정확하게 알려져 있지 않지만 형태학적으로 ADPKD와 유사하여 아마도 ADPKD와 같거나 유사한 발병 기전을 가지는 것으로 추정되고 있으며(7) LCDK의 정확한 진단을 위해서는 ADPKD, 다방성낭성신종(multilocualr cystic nephroma), 다방성낭성신세포암(multilocular cystic renal cell carcinoma), 다낭성신발육부전(multicystic dyspalstic kidney, MCDK), 여러 개의 단순 낭종 등과의 감별진단이 필요하다. 우선 ADPKD은 잘 알려진 유전적 질병이며 신장의 양측을 침범하고 점진적인 신기능의 저하를 가져온다. 반면에 LCDK는 신장의 한 쪽 전체 또는 일부분에 국한되어 나타나며 유전적 요인이 없고, 진행되어 신기능의 장애를 가져오지 않는다(5 - 8). 반대편 신장에 낭종이 없는 것이 ADPKD와의 주요한 감별점이 될 수 있지만 아이들이나 젊은 사람에서는 낭종이 천천히 자랄 수 있고 한쪽 신장에서 늦게 발현될 수 있기 때문에 최종 진단을 내릴 때까지 적절한 간격을 두고 추적검사를 시행하는 등의 주의를 기울여야 한다고 한다(6). ADPKD는 간이나 췌장 등 다른 장기에 낭종을 동반하는 경우가 흔한데 반해 LCDK는 한 쪽 신장을 제외한 다른 장기에 낭종을 동반하지 않는다는 점도 감별에 도움을 준다(5, 6). 또한, ADPKD는 흔히 고음영 낭종(hyperattenuating cyst)이나 신결석을 동반하는데 반해 LCDK에서는 이런 소견은 발견되지 않는다고 한다(5). 저자 등이 경험한 증례도 가족력이 전혀 없었고, 신장 기능을 나타내는 검사실 소견도 모두 정상이었으며, 신장을 제외한 다른 장기에 동반된 낭종은 없었고, 고음영 낭종이나 신결석 또한 없었다.

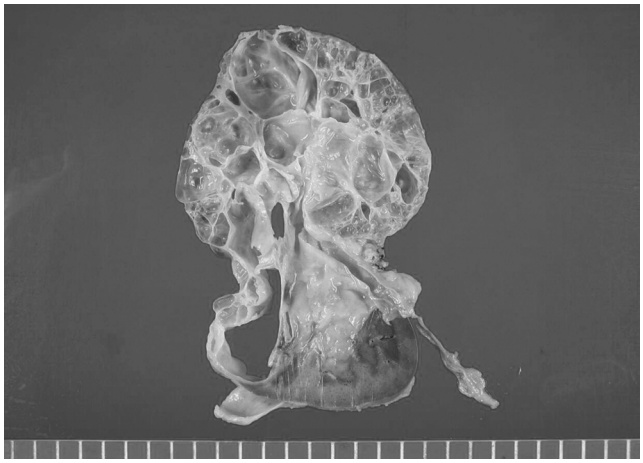


Fig. 4. Gross specimen shows multiple variable-sized cystic lesions. The remaining normal renal parenchyma is seen in lower pole, measuring 7.0 × 4.5 cm in dimension. The pelvis is mildly dilated.

다방성낭성신종과 다방성낭성신세포암은 SCDK와 감별을 요하는 신장의 낭성질환으로 다방성낭성신종은 양성인 종양으로서 비교적 두꺼운 섬유성 피막에 둘러싸인 종괴로 나타나며 주변 신실질을 압박하는 소견을 보이는 경우가 많아 SCDK와 구분이 가능하다(5). 다방성낭성신세포암은 피막에 의해 잘 둘러싸여 있고, 중격이나 벽이 SCDK에 비해 두껍고 조영증강이 잘 되며, 대부분은 다양한 음영의 낭종들로 구성되어 구분이 가능하다(9). MCDK는 일측 신장 전체나 부분을 침범할 수 있어 일측 신장 전체를 침범했을 때에는 UCDK와, 일부분을 침범했을 때는 SCDK와 감별을 요한다. 전체를 침범한 경우, MCDK는 신기능이 전혀 없는 것에 반해 UCDK는 신기능이 심하게 저하된 경우라도 신기능 일부를 확인할 수 있어 구분할 수 있으며, 일부분을 침범한 경우에는 중복신(duplicated kidney)에서 상극을 침범하므로(6, 8) 구분 할 수 있다. 저자 등의 증례에서는 하극의 일부만을 제외한 대부분

신장이 침범되어 있고 낭종들 사이에서 조영제가 찬 신배들이 확인되어 일부분을 침범한 MCDK와 구분이 가능하였다. 여러 개의 단순 낭종이 모여 있는 경우에는 신장의 크기가 정상이고, 침범되지 않는 신장에도 낭종들이 보이는 경우가 많아 LCDK와 구분이 가능하다. 드물게 von Hippel - Lindau 병이나 결절성경화증(tuberous sclerosis)과 같은 전신적인 질병과 연관된 신장의 낭성질환과도 감별을 요하는 때도 있으나 환자의 병력과 전신적인 소견과 연관해서 진단해야 한다(8).

LCDK는 치료에 대한 논란은 있지만 기본적으로 양성 질환이므로 수술적 처치가 필요하지 않는 질병으로 간주한다(5 - 8). 수개월 혹은 수년간 추적 검사를 시행한 보고들(6, 10)에서도 신기능의 저하나 형태의 변화가 없는 것으로 확인되고 있어 수술적인 처치가 반드시 필요한 것은 아니라고 생각된다. 저자 등의 증례에서는 술 전 영상검사에서 SCDK로 진단되었으나 환자가 원하여 수술을 시행하였다.

결론적으로 SCDK는 신장 일부분에 국한되어 나타나며 유전적 소인이 없고, 진행되지 않으며, 신기능의 장애가 없다는 특징을 가지고 있다. 특별한 증상이 없다면 추적 검사로 병변의 변화를 확인하는 것이 당장 불필요한 수술을 줄일 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

1. Cho KJ, Thornbury JR, Bermstein J, Heidelbergoer KP, Walter JF. Localized cystic disease of the kidney: angiographic-pahthologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1979;132:891-895
2. Lee JK, McLennan BL, Kissane JM. Unilateral polycystic kidney disease. *AJR Am J Roentgenol* 1978;130:1165-1167
3. Kutcher R, sprayregan S, Rosenblatt R, Goldman M. The sonographic appearance of segmental polycystic kidney. *J Ultrasound Med* 1983;2:425-427
4. Levine E, Huntrakoon M. Unilateral renal cystic disease: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:273-276
5. Slywotzky CM, Bosniak MA. Localized cystic disease of the kidney. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:843-849
6. Kohno A, Yunoki M. Unilateral renal cystic disease. *Radiat Med* 1999;17:423-426
7. Punia RP, Mohan H, Bal A, Bansal VK. Unilateral and segmental cystic disease of the kidney. *Int J Urol* 2005;12:308-310
8. Kim DJ, Kim MJ. Localized cystic disease of the kidney: CT findings. *Abdom Imaging* 2003;28:588-592
9. Prasad SR, Humphrey PA, Catena FR, Narra VR, Sringley FR, Cortez AD, et al. Common and uncommon histologic sybtypes of renal cell carcinoma: imaging spectrum with pathologic correlation. *Radiographics* 2006;26:1795-1806
10. Hwang DY, Ahn C, Lee JG, Kim SH, Oh HY, Kim YY, et al. Unilateral renal cystic disease in adults. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14:1999-2003

J Korean Radiol Soc 2008;58:613 - 616

Segmental Cystic Disease of the Kidney: A Case Report[1]

Soo Bong Han, M.D., Sung Hwa Chung, M.D., Jae Ho Cho, M.D.

[1]*Department of Radiology, College of Medicine, Yeungnam University*

Segmental cystic disease of the kidney is a rare form of cystic disease of the kidney that manifests as variable sized, numerous cysts that are localized in a segment of one kidney. Morphologically and pathologically, it is indistinguishable from autosomal dominant polycystic kidney disease except for its unilateral localization, the lack of an autosomal dominant genetic background and the progressive deterioration of the renal function. We experienced a case of surgically confirmed segmental cystic disease of the kidney in a 49-year-old patient and we report on its ultrasonographic and CT findings, along with a brief review of the relevant literature.

Index words : Ultrasonography (US)
Tomography, X-Ray Computed
Kidney
Kidney diseases, cystic
Polycystic kidney diseases

Address reprint requests to : Jae Ho Cho, M.D., Department of Radiology, College of Medicine, Yeungnam University, 317-1, Daemyungdong, Namgu, Daegu 705-717, Korea.
Tel. 82-53-620-3043 Fax. 82-53-653-5484 E-mail: jhcho@med.yu.ac.kr