

## 多囊腫腎의 超音波 診斷

中央大學校 醫科大學 放射線科學教室

吳承哲 · 趙勝基 · 李寬世 · 金鍵相

— Abstract —

### Ultrasonography of Polycystic Kidney

Seung Chul Oh, M.D., Seung Gi Cho, M.D., Kwan Seh Lee, M.D. and Kun Sang Kim, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Chung Ang University

Polycystic disease is defined as a heritable disorder with diffuse involvement of both kidneys. The term "Polycystic disease" comprises at least two separate, genetically different diseases—one with an onset typically in childhood (infantile polycystic disease) and the other with an onset typically in adulthood (adult polycystic disease). Adult polycystic kidney disease is the most common form of cystic kidney disease in humans.

Ultrasonography is a very useful noninvasive diagnostic modality in the patient with clinically suspected renal diseases as well as screening test.

14 cases of ultrasonography in patient with polycystic kidney were reviewed.

All cases show unilateral or bilateral enlarged kidneys.

7 cases reveal kidneys and liver replaced by multiple cysts of varying size.

Screening ultrasonography for a familial tree is reported.

### I. 緒 論

多囊腫腎은 成人의 囊性 腎疾患中 가장 흔한 型으로 先天的, 家族性으로 遺傳되는 疾患으로서 이 疾患의 早期診斷은 豫後判定의 側面에서 상당히 重要的 意義를 갖는다<sup>1,2,13).</sup>

이 多囊腫腎의 診斷은 經靜脈尿路造影術, 逆行性腎盂造影術, 腎斷層撮影術, 腎血管造影術, 同位元素 스캔 등에 依存하여 왔으나, 最近 臨床醫學에 活潑히 利用되고 있는 超音波 診斷法의 發達로 腎의 疾患, 특히 囊腫性과 充實性 腫瘍의 鑑別에 95% 以上の 높은 正確도를보여 이 診斷法이 多囊腫腎의 診斷에 가장 重要的 診斷法의 하나가 되고 있다<sup>8).</sup>

또한 超音波 診斷은 放射線障害가 전혀 없고, 非侵襲性이며 操作과 施行이 簡便하여 多囊腫腎의 Screening Test로서도 重要的 位置를 차지하게 되었다.

著者들은 中央大學校 醫科大學 附屬 聖心病院에서 最

近 9個月間 超音波撮影을 通해 經驗한 家族例 1例가 包含된 14例의 多囊腫腎의 診斷 및 Screening Test에 좋은 結果를 얻었기에 이를 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

### II. 對象 및 方法

#### 1. 對 象

1979年 10月부터 1980年 6月까지 腎의 囊腫性疾患 또는 腫瘍 등이 疑心 되어 超音波撮影을 施行, 이중 多囊腫腎으로 診斷이 되었던 14例를 對象으로 하였으며, 그 중에는 母親이 多囊腫腎으로 診斷되어 Screening test로 超音波撮影을 施行한 家族例 1例를 包含하였다.

이들의 性別 및 年齡別 分布는 Table I과 같다.

#### 2. 方 法

使用한 機器는 Piker Echoview System 80L Scanner를 使用하였고 Transducer는 直徑 13mm, 2.25MHz

Table 1. Age and Sex distribution

Age	Sex		Total
	Male	Female	
—20	—	2	2
21—30	1	2	3
31—40	—	1	1
41—50	1	2	3
51—	1	4	5
Total	3	11	14

를 주로 사용하였다. 患者의 全 例에서 皮膚와의 接觸을 좋게 하기 위하여 Coupling Agent로 水溶性 gel을 사용하였으며, Gray Scale display를 사용, 이때 Bistable 및 A-Mode를 參考 하였다.

患者는 먼저 腹臥位를 취한 뒤 橫 Scan을 施行하여 각 腎의 長軸을 定한뒤 이에 平行하게 縱 Scan을 施行하였다. 必要한 境遇 患者를 仰臥位를 취하게 한 뒤, 肝을 Acoustic Window로 사용하여 右腎을 撮影하였다.

그 外 聯關된 他臟器의 囊性疾患을 考慮하여 肝, 脾, 脾臟, 等등의 檢査를 위하여 仰臥位 狀態에서 各臟器의 Scan을 同時에 施行하였다.

### III. 結 果

著者들은 腎의 囊腫性疾患 및 腫瘍 등이 疑心되어 超音波撮影을 施行, 多囊腫腎으로 診斷된 家族例 1例가 包含된 14例의 超音波 撮影術 所見을 分析하여 다음과 같은 結果를 얻었다.

먼저 多囊腫腎의 患者 全 例에서 單側腎 또는 兩側腎의 腎腫大를 보였으며 右側腎에서는 그 測定値가 正常에서부터 最高 17.4cm까지 였으며 平均 14.1cm 까지의 腫大를 보였고, 左側腎의 境遇 正常에서 最高 21cm까지의 腫大를 보였으며 이때 平均 腫大는 13.5cm 정도 였다.

多囊腫腎에서 囊腫은 大部分 多發性이었고 兩側性이였으며, 이것의 모양과 크기에서 모양은 各各이였으며 不規則한 輪廓을 보였고 크기도 多樣하였다.

多囊腫腎의 境遇 腎盂 腎杯의 에코는 계속 보이며 變形된 腎盂 腎杯의 에코樣相을 보인 例도 있었으나 患者의 全 例에서 腎盂의 擴張은 볼 수 없었다.

超音波撮影 所見상 他臟器를 侵犯한 例는 全 14例中 7例였으며 그 7例 全部에서 多囊腫肝 疾患을 보였다.

그 중 1例에서는 肝 이외 脾臟, 脾臟, 等에 多囊腫性 疾患을 보였다(Fig 1, Fig 2).

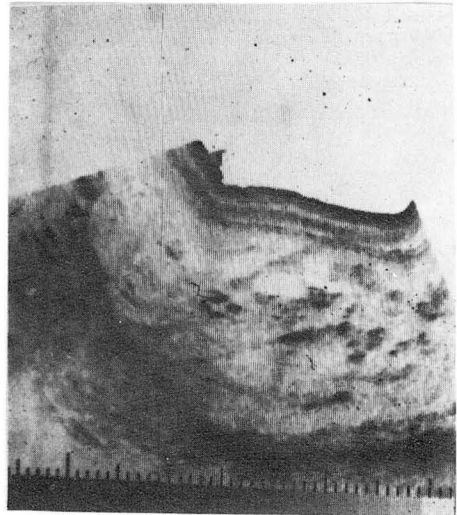


Fig. 1. Liver: Longitudinal ultrasound images show liver replaced by multiple cystic structure.

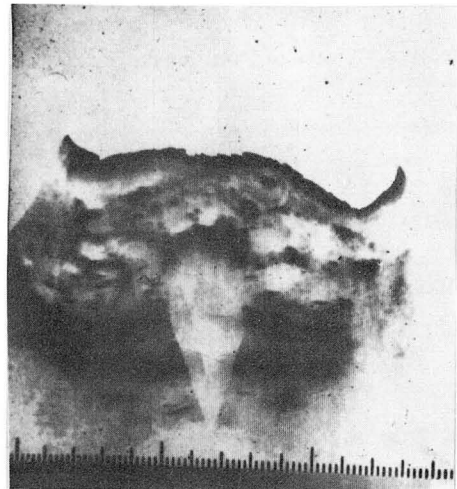


Fig. 2. Transverse ultrasonogram reveals enlarged kidneys and liver replaced by multiple various sized echofree cystic shadows.

他臟器에 囊腫性 疾患을 보인 7例를 患者의 症狀發現 및 豫後에 聯關하여 이들의 年齡分布를 보면 그 중 4例가 40代 以後 症狀의 發現으로 檢査後 發見된 患者이며 40代 以前에 檢査를 施行 診斷받은 患者는 2例이었고 이중 1例는 한 家族의 Screening Test 중 診斷되었다.

이들의 年齡 分布別로 본 侵犯 臟器는 Table II 와 같다.

Table II. Involved Organ

Organ Age	Involv. Kidney	Kidney & Liver	Kidney, Liver & Other Organ
—40	4	2	—
40—	3	4	1
Total	7	6	1

經靜脈尿路造影術, 逆行性腎盂造影術, 腎斷層攝影術 등의 여러 放射線學的 檢査와 함께 超音波撮影에 의해 多囊腫腎으로 診斷된 女性例 1例에서 이 疾患이 常染色體로 遺傳되는 遺傳性 疾患인 점을 勘案, 家族의 ScreeningTest로 超音波撮影을 施行하였다.

이 檢査 結果 直系 家族의 4名중 3名은 아무런 臨床 症狀이 없었으나 超音波撮影상 多囊腫腎을 보였으며 이 중 長女에게서는 腎뿐 아니라 肝에까지 多囊腫性 疾患을 보였다.

또 이 家族에서 보던 年齡이 增加할 수록 점차 囊腫의 數도 增加하며 他臟器에 囊腫을 同伴 하는것을 觀察할 수 있었다(Table III a, III b) (Fig 3, Fig 4).

Table III-a. A case of Familial Polycystic Disease

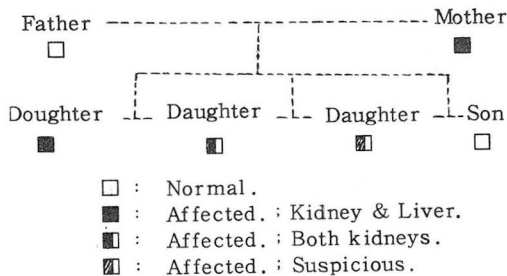


Table III-b. A case of Familial Polycystic Disease

Pedigree	Involved Organ.	Rt. Kidney	Lt. Kidney	Liver
Mo. 52.	Female.	Multiple	Multiple	Multiple
D. 23.	Female.	Multiple	Multiple	Multiple
D. 20.	Female.	Multiple	Multiple	Normal
D. 13.	Female.	Normal	Suspicious	Normal
S. 15.	Male.	Normal	Normal	Normal

\*Mo.: Mother. D.: Daughter. S.: Son.

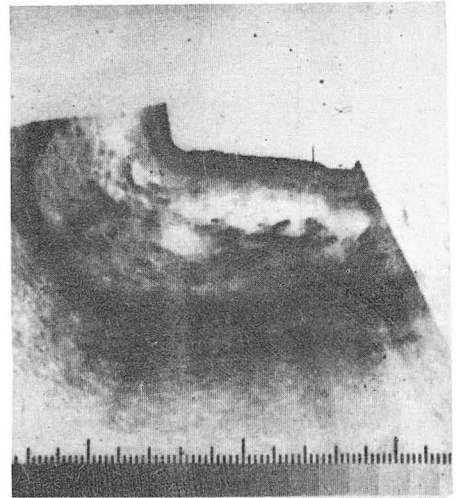


Fig. 3. A case of Familial polycystic disease. 52/F. Longitudinal ultrasound images show multiple cystic structure in the liver.

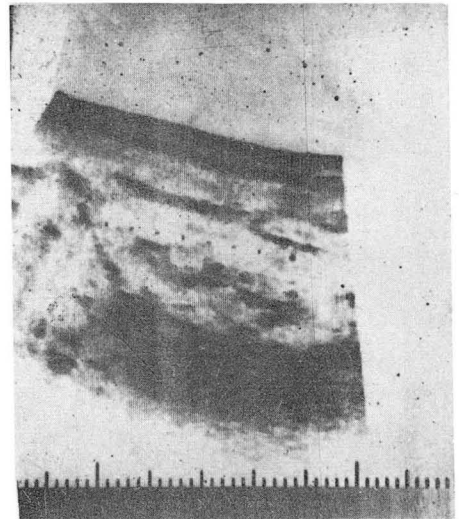


Fig. 4. 23/F. Longitudinal ultrasonogram reveals multiple scattered cystic structures in enlarged kidney.

#### IV. 考 察

多囊腫腎은 成人의 囊腫性 腎疾患中 가장 흔한 形態이며, 이 疾患은 出生時 또는 10代 以前에 發見되는 幼兒型과 40代 以後 症狀 發現된 後 診斷되는 成人型으로 分類한다.

이疾患은 흔히 兩側性으로 오며 때로 單側性으로 오기도 하나 이때의 頻度는 10% 以內이다.

이 多囊腫腎은 幼兒型은 Autosomal Recessive로 遺傳되고 出生後 곧 死亡하는 경우가 大部分이고, 成人型의 多囊腫腎은 Autosomal Dominant로 遺傳되며 이 경우 40代 以前에는 症狀가 잘 發現하지 않는 것이 보통이다.<sup>1,2,3,11,13,14</sup>.

그 發生機轉은 不明이나, 胎生期에 腎臟의 集合管과 細尿管의 發達이나 또는 結合機轉의 缺陷등으로 盲管을 形成하며, 이것이 機能 있는 絲球體와 連結되어 囊狀을 이루는 多發性的의 先天的이며 家族의 疾患이라는 說이 널리 認定을 받고 있다<sup>9</sup>.

Wahlqvist는 囊腫이 形成되는 過程에 따라 다음 네 가지 즉, 1) 腎盂와 連結이 안된 單獨囊腫, 2) 腎盂나 腎杯와 連結이 되어있는 單獨囊腫, 3) 腎외의 他臟器에는 囊腫이 없는 多囊腫, 4) 腎외 他臟器에도 囊腫이 있는 腎囊腫 등으로 分類하였다.

이疾患의 發生頻度는 Campbell에 의하면 成人 32, 834例 剖檢中 114例로서 293:1으로 報告하였고 또 Seiber는 여러 文獻을 모아 分析한 212例중 15.6%인 28例가 20세 以前에 死亡하였다고 報告하였다.

이 多囊腫腎의 家族歷에서는 Cairns가 84例中 1家族例를 그리고 Dolgaard는 284例中 상당수의 家族例를 報告한 바 있고, Crawford는 한 家系 40名中 17名의 多囊腫腎의 例를 報告하고 있다.

또 金等은 10例의 多囊腫腎 患者中 2例에서 家族歷이 있는 것을 報告한 바 있다.<sup>1,2,3,11,15,17,18</sup>.

多囊腫腎에는 여러 臟器들에 畸型이 同伴되어 올 수 있는데 肝, 脾臟, 肺臟, 子宮, 睪丸, 副睪丸, 卵巢, 甲狀腺 등에 多囊腫을 同伴할 수 있으며, 患者의 약 10%에서는 大腦循環系에 動脈瘤를 同伴하기도 한다.

이 頻度는 患者의 약 30~40%에서 肝內에 多囊腫을, 또 脾臟에는 약 10% 정도 脾臟內에는 약 5% 정도에서 多囊腫을 同伴하는 것으로 報告되고 있다.

金等은 10例의 多囊腫腎 患者중 4例에서 肝 內에 囊腫이 同伴된 것을 報告한 바 있다.<sup>1,2,3,8,10,11,14,15,17,18</sup>.

多囊腫腎 患者의 性別의 差異는 이疾患이 常染色體 遺傳되므로 差異가 없는 것으로 알려졌다.

症狀으로는 初期에 患者의 약 28~60%에서 不快感을 呼訴하며 그 후 한쪽 또는 양쪽 腎臟 部位에 疼痛을 呼訴하게 되는데 이는 腎臟이 무거워져 腎莖을 잡아당겨서 생기게 되는 것이다.

약 70% 以上の 患者에서 高血壓이 發生하며 또 兩側腹部의 腫物觸知, 血尿 等등의 症狀가 나타나고, 이疾患에 感染이 따른 경우 發熱, 頭痛, 惡寒等 感染症勢와

그외에 여러 尿路症狀를 呼訴할 수 있게 된다.

이疾患의 合併症으로는 血尿에 의한 貧血과 血塊에 의한 閉塞이 올 수 있으며 感染은 비교적 드르나 致死的인 合併症이 되기도 한다.

그외 合併症으로는 結石, 惡性變化, 骨과 關節의 疾患 등이 同伴되어 올 수 있으며, 대체로 이疾患의 死亡原因으로는 高血壓, 動脈瘤等 心脈管系疾患 및 慢性腎不全 등을 들 수 있다.

治療는 特別한 合併症이 없는 한 保存的이며 支持的인 方法에 의하여 治療하며 심한 腎不全이 同伴될 경우 血液透析, 腹膜透析等 尿毒症에 준한 治療를 하게 되고 腎臟移植術을 施行할 수도 있다.

그외 여러 手術治療 등이 있으나 囊腫의 切開나 減壓이 腎機能을 好轉 시킨다는 證據는 없다.<sup>1,2,3,8,11,14,15,18</sup>.

多囊腫腎의 診斷은 이疾患의 經過 및 治療, 豫後判定 등에 상당히 重要的 意義를 갖느니만큼 이疾患의 早期診斷은 매우 重要하다.

幼兒型의 多囊腫腎은 豫後가 무척 나빠 出生後 곧 死亡하는 경우가 大部分이며, 成人型에서도 이疾患은 症狀가 發現後 너무 늦게 來院하는 수가 많아 그에 比例하여 死亡率이 높은 것으로 되어 있다.

그런 경우에 비추어서도 이疾患의 早期診斷 및 그에 따른 적절한 治療는 生命延長에 상당한 도움을 주는 것으로 생각된다.

診斷은 家族歷 및 臨床所見, 檢査所見, 放射線學的檢査 등에 의하여, 放射線學的 診斷法은 經靜脈尿路造影術, 逆行性腎盂造影術, 腎斷層撮影術, 腎血管造影術 및 同位元素를 이용한 신틸스캔 等等이 있다. 특히 最近들어 超音波醫學의 活潑한 臨床의 利用 및 發達로 腎의 他疾患은 물론 이疾患도 診斷率이 매우 높아지기에 이르렀다.

腎에서 超音波診斷의 利用面을 보면,

1. X-線상에 腫塊가 있거나 의심될 때 다음 檢査로서 優位를 차지한다.

즉 囊性 또는 充實性 如否의 判定

2. X-線 造影劑에 過敏한 患者이거나 腎機能이 不良한 患者

즉 腎機能과는 無關하게 施行 可能

3. 腎의 輪廓, 크기, 位置, 깊이, 容積의 測定, 특히 腎의 生檢前에 必須的이다.

4. 妊娠婦나 幼兒에서도 安心하고 施行할 수 있다.

5. 水分 攝取後에도 檢査가 可能하므로 空腹, 禁食이 不必要하며 生理的 狀態에서 評價가 可能하다.

6. 기타의 檢査가 不可能한 患者, 등을 들 수 있으나

留意點은 放射線學的 檢査가 可能한 患者는 이 放射線學的 檢査가 診斷的 價値가 優秀할 때가 있으므로 먼저 施行함이 좋다.

이미 Lufkin等은 B-Scan Sonography가 經靜脈尿路造影術이나 逆行性腎盂造影術보다 優秀하고 正確한 診斷法이라 報告한 바 있으며 또 腎의 여러 充實性 腫塊와 囊腫의 鑑別診斷에 Rosenberg가 100% King이 90% Doust가 89% Leopold는 95% Levi가 91%의 正確度를 보였다는 것을 이미 報告한 바 있다.

囊腫의 超音波像의 特徵을 보면 病巢內部에 無에코성의 平滑한 輪廓을 보이며 이것은 High Gain이나 Low Gain에서나 마찬가지로 나타난다.

超音波의 傳導는 양호하며 圓形 또는 卵形이고 境界가 잘 區分된다.

또 囊腫의 後方은 音波의 強化를 보인다.

반면에 囊腫과 區別 해야될 充實性 또는 非囊腫性 腫塊를 보면 囊腫과 달리 境界가 덜 分明하면 後方이 不分明해지고 예외로 림프腫等에서는 간혹 Echo-Free하게 보이기도 하나 거의 全部의 腫塊에서 상당한 内部 에코를 보이게 된다.<sup>1,3,5,6,9,12,14,15,17,18,20</sup>.

多囊腫腎과 鑑別을 要하는 囊疾患으로는 多發性 單純囊腫, 兩側性 水腎症, 兩側性 腎腫瘍, 結節性 硬化症, Von-Hippel Lind-au 氏病, Multicystic-Dysplastic 腎疾患 等等을 들 수 있다.

Multicystic-Dysplastic 腎疾患은 成人에서는 거의 볼 수 없고 一側性으로 오며 尿管閉鎖를 伴同하나 臟器에 囊包 伴同이 없다.

單純 囊腫 역시 一側性이 많고 皮質에 位置하며 家族歷이 없다.

腎腫瘍은 다른 充實性 또는 非囊腫性 腫塊와 같이 위에 언급한 다른 에코 樣相등으로 잘 區分이 된다.

結節性 硬化症의 경우는 兩側性, 多發性이던 過誤腫性腫瘍이 나타나며 이 疾患의 尿毒症 時期에는 多瘍腫腎과 흡사해 區別이 힘들다 다른 徵候나 放射線學的 檢査等으로 鑑別이 可能하다. 兩側性 水腎症의 患者의 경우는 家族歷 및 放射線學的 檢査와 超音波 撮影等으로 鑑別이 可能하다.

그러나 심한 水腎症인 경우는 超音波 撮影만으로는 區別이 힘들 때가 종종 있는데 이때는 여러 臨床所見 및 다른 放射線學的 所見等과 함께 超音波撮影에 의해 鑑別한다.

超音波 撮影像에서는 특히 腎盂의 擴張 여부 등으로 區別 하게 되는데 즉 심한 水腎症인 경우 腎盂의 擴張을 볼 수 있는 반면 多囊腫腎에서는 腎盂나 腎杯의 擴

張을 볼 수 없는 特徵이 있다.<sup>3,5,6,10,12,14,15,17,18,20</sup>.

위에 언급한 바와 같이 이 疾患의 診斷은 어렵지 않으나, 患者의 大部分이 症狀의 發現後 너무 늦게 來院하는 경우가 많아 이 疾患의 豫後는 나쁜 것으로 되어 있는 것을 생각할 때 이 疾患의 早期診斷 및 적절한 治療는 患者의 生命延長에 도움을 줄 것이다.

이 疾患의 早期診斷에는 이 疾患이 常染色體로 遺傳됨을 勘案, 家族歷 등이 생각되므로 家族等에 Screening Test에 의한 早期診斷이 상당히 重要할 것으로 思料된다.

특히 家族의 Screening Test에는 超音波撮影術이 非障害性, 非侵襲性, 操作簡便 및 檢査方法의 簡便등으로 매우 좋은 診斷法이 될 것으로 생각된다.

著者들도 이 超音波의 長點等을 들어 家族例 一例의 Screening Test를 施行한바 한 家族의 숨겨진 多囊腫腎 2例와 의심스러운 1例를 體驗하였다.

## V. 結 論

著者들은 1979年 10월부터 1980年 6월까지 9個月間 多囊腫腎의 診斷 및 Screening Test에 超音波 撮影을 施行 이 중 多囊腫腎으로 診斷된 家族例 1例를 包含한 14例의 患者를 分析하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 患者의 全 例에서 單側 또는 兩側의 腎腫大를 보였으며

2. 全 14例중 7例에서 肝內에 多囊腫을 보였고 그 중 1例에서는 脾臟 및 脾臟等 他臟器에도 多囊腫을 보였다

3. 이 疾患의 家族歷을 勘案 Screening Test를 施行한 家族例에서는 年齡이 增加함에 따라 囊腫의 숫자도 많아지고 他臟器에도 多囊腫이 發生되는 것이 觀察되었다.

4. 超音波 撮影을 利用한 多囊腫腎의 診斷은 腎이 外에 肝 및 脾臟, 脾臟等 他臟器를 同時에 볼 수 있어 이로울 뿐 아니라 診斷이 正確, 簡便하고 非障害性이며 특히 家族等의 Screening Test의 경우 매우 重要한 檢査方法이라 하겠다.

## REFERENCES

1. Beeson, P.B., McDermott, W. & Wyngaarden, J.B.: Cecil Textbook of medicine. 15th Ed. Saunders., 1452—1454., 1979.
2. Bernstein, J.: Heritable cystic disorder of Ki-

- dney.: *The mythology of polycystic Dis. P. Clin., North America.*, 18 : 435—444., 1971.
3. Campell, M.F. & Harrison, J.H.: *Urology*. 3rd. Ed. Philadelphia. London and Tronto. W. B. Saunders., 1399—1416.
4. Doust, V.L., Doust, B.D. & Redman, H.C.: *Evaluation of Ultrasonic B-Mode Scanning in Diagnosis of Renal Mass.*, *A.J.R.*, 117 : 112, 1973.
5. Kelsey, J.A. & Bowie, J.D.: *Gray-scale Ultrasonography in the Diagnosis of Polycystic Kidney disease.*, *Radiology.*, 122 : 791—795., 1977.
6. Lufkin, E.G.: *Polycystic kidney disease.; Earlier diagnosis using ultrasound.* *Urology.*, 4 : 5—7, 1974.
7. Madwell, J.E., Hartman, D.S. & Lichtenstein, J.E.: *Radiologic correlation in cystic disease of the kidney.*, *Rad. Clinics of North America Saunders.*, 1979.
8. Osathanondh, V. & Potter, E.L.: *Pathogenesis of polycystic kidneys.* *Arch. Path.*, 77 : 459—465., 1964.
9. Pollack, H.M. & Goldberg, B.B.: *Abdominal gray scale ultrasonography.* John Wiley & Sons Co., 1st Ed., 262—309., 1977.
10. Resnick, M.I. & Sander, R.C.: *Ultrasound in Urology.*, The Williams & Wilkins company., Baltimore., 97—121.
11. Robbins, S.L.: *Pathologic basis of dis.*, W. B. Saunders., 1974.
12. Sanders, R.C.: *Renal ultrasound.*, *Radiologic Clin. of North America.*, 13 : 417—434., 1975.
13. Sellers, A.L., Winfield, A. & Rosen, V.: *Unilateral polycystic disease.*, *J. Urology.*, 107 : 527—529., 1972.
14. Smith, D.R.: *General urology.*, 8th Ed., Lange publications., 337—339., 1975.
15. Sutton, D.: *Textbook of Radiology.*, 2nd Ed., Churchill Livingston., 1975.
16. Wahlqvist, L.: *Cystic disease of the kidney.; Review of pathogenesis and classification.*, *J. Urology.*, 97 : 1—6., 1967.
17. Witten, D.M., et al.: *Clinical Urography.*, Saunders., 4th Ed., 247—275., 1967.
18. 김주완 등 : 신 종양의 초음파 진단, 대한 방사선 의학회지., Vol. 16., No. 1., 1980.
19. 김주완 등 : 초음파 자립 1018예에 관한 고찰, 대한 방사선 의학회지., Vol. 15., No. 2., 1979.
20. 주동운 : 최신 방사선 과학 부록., 진단화 단층 촬영 진단학 및 초음파 진단학., 일조각., 1980.