

다낭포 이형성신의 초음파 진단

— 2 례 보고 —

한양대학교 의과대학 방사선과학교실

정 혜 량 · 조 온 구

한양대학교 의과대학 소아외과학교실

정 풍 만

— Abstract —

Ultrasonographic Diagnosis of the Multicystic Dysplastic Kidney — Report of two cases —

H.L. Chung, M.D., O.K. Cho, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Hanyang University

P.M. Chung, M.D.

Department of Pediatric Surgery, College of Medicine, Hanyang University

Radiographic and pathologic findings of surgically proved 2 cases of multicystic dysplastic kidney are presented with great emphasis on the ultrasonographic features.

The first case was 2 week old male and the second case was 18 month old female who were admitted with the same complaint of nonsymptomatic abdominal mass.

IVP findings were unilateral non-visualized kidney suggestive of renal origin mass, but in the second case due to faint rim sign, erroneous diagnosis of the hydronephrosis were given.

By the ultrasonography, preoperative corrective diagnosis of multicystic dysplastic kidney was possible in both cases.

Characteristic findings and differential points with other mass lesions were as follows.

1. Multiple round cysts, separated each other with distinct interface.
2. Absence of renal parenchymal and sinus echo.
3. no distinct outer cortical margin.

Nephrectomy was performed in both cases and the specimen showed findings of multicystic kidney including the ureteral atresia.

I. 서 론

다낭포 이형성신(Multicystic dysplastic kidney)은 1936

이 논문은 83년 8월 19일에 채택되었음.

년 Schwartz 씨에 의해 처음 보고된 질환으로서¹⁾, 신생아기 복부 종괴의 가장 흔한 원인이다^{2,3,4)}.

다낭포 이형성신을 정확하게 진단함은 임상 의들에게 있어 2 가지 관점에서 매우 중요한데, 우선 악성일수 있는 고형성 종괴 (solid mass) 의 가능성을 배제한다는 점

과 그의 가장 흔한 소아기 복부 종괴의 원인이며 동일한 낭성 종괴 (cystic mass)인 수신증과 감별하는 것이겠다.

방사선학적 진단방법으로는 경정맥 신우조영술, 역행성 신우조영술, 혈관조영술 등이 이용되어 왔으나, 최근 초음파검사가 널리 이용되면서 어떤 다른 침습적 진단방법보다 가장 많은 진단적 가치를 줄을 보고하고 있다^{5, 6, 7)}.

저자들은 최근 본병원 소아외과에 입원하여 수술로 확진된 2례의 다낭포 이형성신을 경험하였으며, 이들의 방사선학적 소견 및 병리학적 소견, 특히 진단에 도움이 되었던 초음파 소견을 중심으로 보고하고자 한다.

II. 증례 보고

증례 I

생후 2 주된 남자 아기로 임신 35 주에 정상 분만하였

으며 태생시 체중은 2.9 kg이었다. 부모에 의하여 우연히 발견된 좌상복부의 종괴를 주소로 내원하였으며, 출생시 종괴는 유연하였고 압통은 없었다. 소변 검사상 고배율 시야에서 3~8개의 백혈구가 보이는 것 외에는 특이할만한 이상 소견은 없었다. 경정맥 신우조영술상, 우측 신장은 정상이었으나 좌측 신장은 소장 공기 음영에 겹쳐 확실히 평가할 수는 없었지만 뚜렷한 신음영 및 신우신배의 조영을 찾을 수 없었다 (Fig. 1a). 이어서 초음파 검사를 시행하였으며, 경정맥 신우조영술상 보이지 않았던 좌측 신장은 약 7×5 cm 크기로 반대쪽 정상신장보다 커져 있었으며, 서로 크기가 다른 다수의 낭포들이 있었다. 낭포내에는 전혀 에코가 없었으며, 낭포들은 서로 연결이 없이 뚜렷한 접촉면 (interface)을 나타내었고, 신실질 및 신동 (renal sinus)의 에코를 찾을수가 없어서, 초음파 검사상 다낭포 이형성신으로 생각되었다 (Fig. 1b). 좌측 신절제술이 시행되었으며 수술결과 좌측 신장의 크기는 7.5×6.5×4.5 cm, 무게는 110 gm

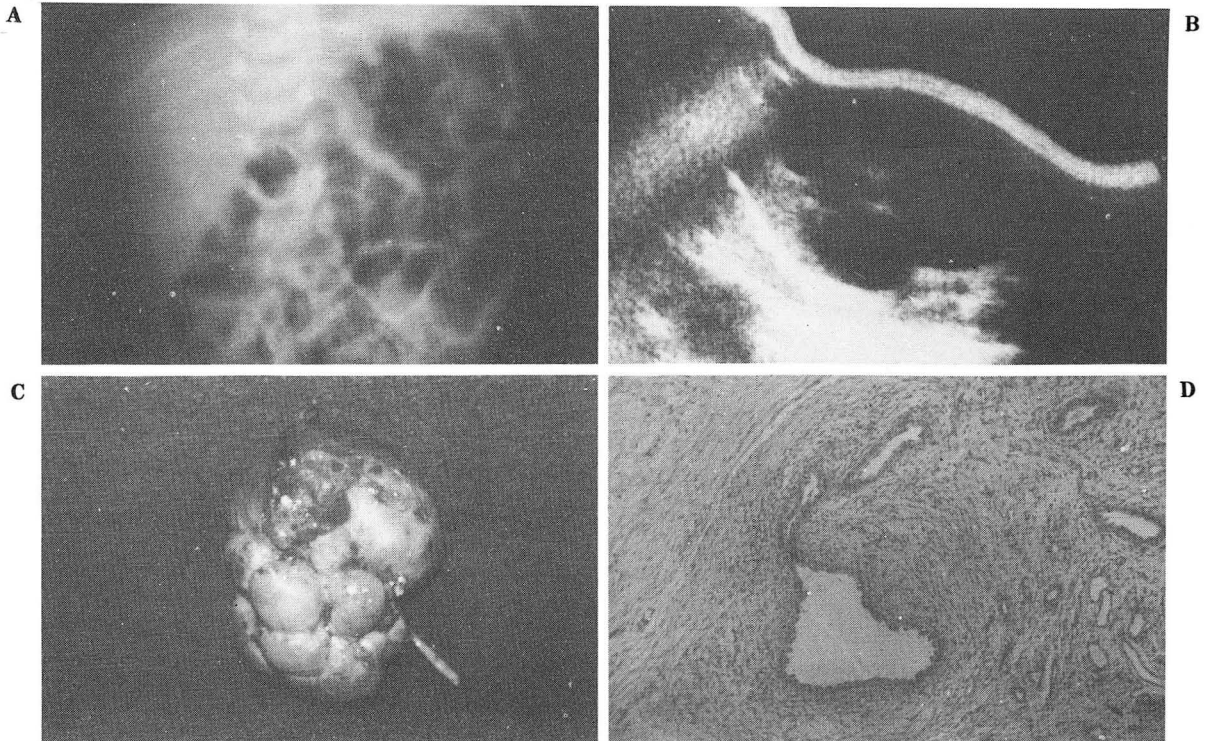


Fig. 1. A. IVP : Non visualization of the left kidney.

B. U-S : Multiple round cysts separated each other with distinct interface without renal parenchyme and sinus echo.

C. Gross finding : Multicystic kidney with ureteral atresia, 5 cm from the renal pelvis.

D. Pathology : A primitive duct lined by columnar epithelium and surrounded by concentric rings of mesenchymal cells. Normal renal parenchyme is absent. (H & E stain, X40)

이었다. 육안적으로 다양한 크기의 낭포들이 있었으며 요관은 신우 하방 5cm부터 폐쇄되었으며 하단은 개방되어 있었다 (Fig. Ic). 현미경 소견상 다수의 다양한 크기 및 형태의 낭포가 있었으며 이들은 편평상피에 의해 배열되었다.

주위 간질의 섬유성화 병변이 관찰되며 정상 신실질 조직은 전혀 없었다 (Fig. Id).

증례 II

생후 18개월된 여자 아기로 임신 38주에 정상 분만 하였다. 태생 후부터 있었던 우상복부의 종괴를 주소로 내원하였으며, 촉진시 성인 주먹크기만한 유연한 종괴가 있었으며 역시 압통은 없었다. 이학적 소견상 특이할만한 이상소견은 없었다. 경정맥 신우조영술상 우측 신장의 신음영 및 신우 신배의 조영은 찾을 수 없었으나 신 하연을 따라 회미한 테두리 징후 (rim sign)를 보여심한 수신증을 생각하였다 (Fig. IIa). 좌측 신장은 정상

이었다. 초음파 검사를 시행하였으며, 증례 I과 유사한 소견들을 보였으며 낭포들이 서로 연결이 없이 뚜렷한 접촉면이 있음을 보아 수신증이 아님을 확실히 알 수 있었다. 신실질 및 신동의 에코가 없었으며 증례 I 보다 훨씬 두꺼운 낭포 사이의 접촉면을 보여 주었다 (Fig. IIb). 우측 신절제술이 시행되었고 육안적 소견상 우측신의 낭포성 병변 및 신우부위 부터 폐쇄된 요관을 확인할 수 있었다. 역시 요관의 하단은 개방되어 있었다 (Fig. IIc). 현미경 소견상 증례 I에서 나타난 낭포성 병변외에 특징적인 작은 초자성 연결조직이 섬유화된 간질에서 발견되었다. 증례 I과 달리, 군데군데에서 원시 세뇨관 및 태아성 사구체를 볼 수 있었다 (Fig. IId).

III. 고 안

다낭포 이형성신은 신생아기 복부종괴의 가장 중요한

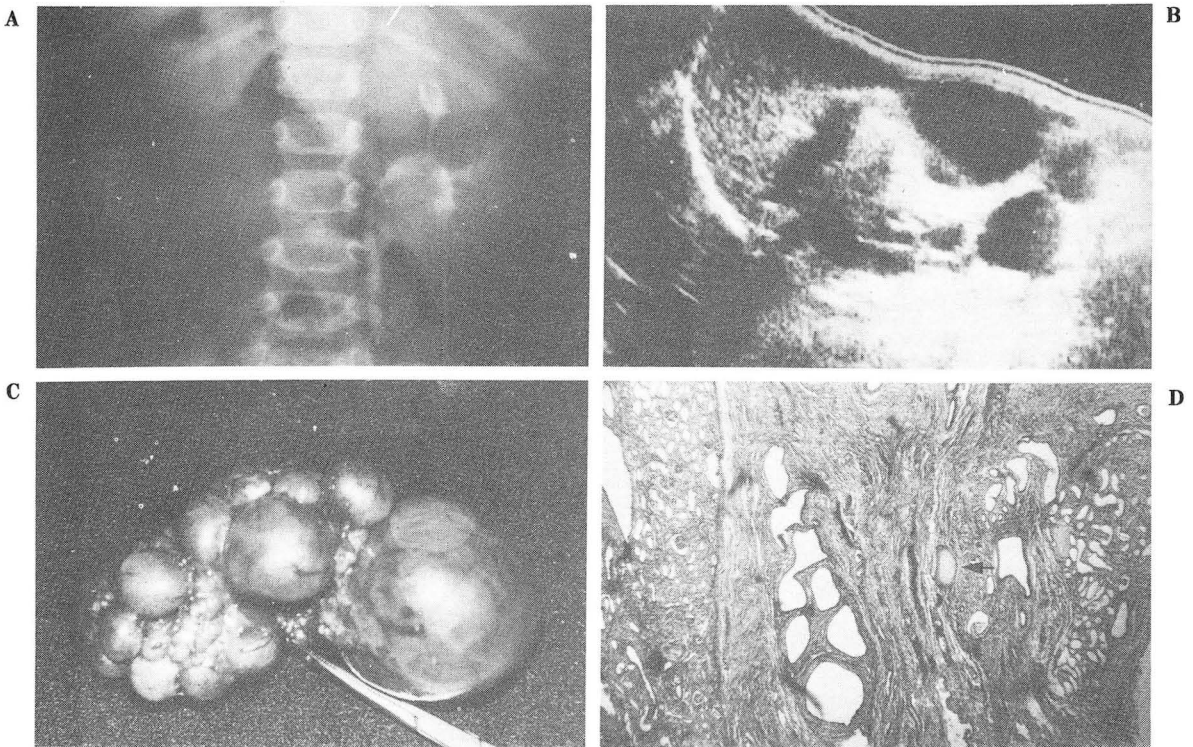


Fig. II. A. IVP : Non visualisation of the right kidney with faint rim sign at lower margin (arrows).

B. U-S : Multiple round cysts separated each other with thick interface without distinct outer cortical margin.

C. Gross finding : Multicystic kidney with ureteral atresia at renal pelvis.

D. Pathology : Variable sized multicysts lined by single cuboidal epithelium. Metaplastic cartilage (arrow) and fetal glomeruli are present. (H & E stain, X40)

원인으로서, 그 빈도는 Chicago Children's Memorial Hospital 의 13년간 총 입원 환자수의 0.05 %에 달하는 것으로 보고되고 있다⁸⁾. 원인은 확실히 알지는 못하나^{2,9)} 유전성이 아닌 선천적 이형성 (dysplastic) 병변으로 대개 편측성으로 나타난다. Potter 는 태생기 8~10 주에 집합관 (collecting tubule) 의 이분 분열 및 신원 (nephron) 성숙에 관계있는 팽대부 (ampullae) 의 장애에 의한다고 하며²⁾, Mackie 등은 요관이 Wolff 관으로부터 조기 또는 너무 늦게 출아 (budding) 되어 나타난다고 하였다⁹⁾. 반면 많은 저자들이 요관 또는 신유두 (calyceal infundibulum) 가 폐쇄됨에 의한 종창의 심한 형태라 하였으나^{2,10,11)}, 어쨌든 이형성 병변으로 어떤 원위부 폐쇄원인을 제거하여도 그대로 남은 선천성 기형이다.²⁾

육안적 병리소견상으로는 소수의 원시적인 신장 요소 (primitive renal element) 를 포함하는 섬유성 저질 (fibrous stroma) 에 의해 분리되며 느슨히 결합된 낭포들을 볼 수 있고, 신우, 신배, 상부 요관들은 실같이 폐쇄되고 내강 (lumen) 이 없음을 볼 수 있다⁴⁾. 이형성신이란 조직학적 진단이며, 원시적인 (primitive) 신사구체 (glomeruli), 집합관 및 초자성연골 (hyaline cartilage) 등이 있으며, 이중 Wolff 관과 유사한 primitive duct 가 가장 중요한 조직 소견이다¹²⁾.

남녀의 발생 빈도는 같으며 좌측에 좀 더 호발한다고 한다^{3,13)}.

부모에 의하여 우연히 발견된 편측성 복부 종괴를 주소로 내원하게 되며 국소증상은 없다.

일단 소아에서 복부종괴가 발견되면 방사선학적 진단 방법으로는 흔히 경정맥조영술을 가장 먼저 시행하게 되나 전형적인 다낭포 이형성신은 신기능이 없어 조영되지 않는다. 드물게는 소수의 기능을 지닌 신단위 (nephron) 가 존재하여, 국소 음영이 나타난 예를 보고하기도 하며^{11,14)}, 이는 저자의 증례 II에서도 볼 수 있었으며 이때는 수신증과의 감별이 힘들겠다.

일단 신생아에서 복부종괴가 있고, 경정맥 신우조영술상 한쪽 신장이 조영되지 않으면 다낭포 이형성신을 의심할 수 있으나, 불현신 (non-visualized kidney) 을 나타내는 다른 질환들로 수신증, 신정맥 혈전증, 과오종 (hamartoma), Wilms씨종양등을 감별해야 한다. 예전에는 요관 폐쇄를 보기 위해 역행성 신우조영술을 시행하거나 신동맥 부재를 확인하기 위하여 혈관조영술을 하기도 했지만 최근에는 비침습적인 (non-invasive) 초음파검사로 가장 많은 도움을 얻을 수 있다^{5,6,7)}.

복부종괴가 있을때, 초음파 검사를 실시하면 악성일 수 있는 고형성 종괴의 가능성을 쉽게 감별할 수 있다는 점에 큰 가치가 있으며 문제는 동일한 낭성종괴 (cystic mass) 이며 빈도가 높은 수신증과의 감별이 중요하겠다.

수신증은 신실질의 위축이 오기 전에 수술하면 회복될 수 있는 병변이므로 발견 즉시 수술이 필요하나, 다낭포 이형성신은 reconstruction 이 되지 않으므로, 아기가 클 때까지 수술을 지연시킬 수도 있고, 병변이 작고 증상이 없으면 수술을 시행하지 않아도 되므로 양자를 정확히 감별함은 임상외과에게 매우 중요할 것 같다^{2,3,5)}.

초음파 소견상 수신증과 다낭포 이형성신은 감별이 용이하여 Stuck 등에 의하면 80 %에서 정확하였으며, 후향성연구 (retrospective study) 로는 93 %에서 가능하였다고 한다⁵⁾. 2개 이상의 낭포가 있을때 다낭포 이형성신에서는 접촉면이 반드시 존재하나, 수신증에서는 확장된 신우로 부터 방사되는 신배가 서로 연결되는 낭포들로 나타난다. 다낭포 이형성신에서는 신실질이나 신동의 에코를 찾을 수가 없다.

수신증에서는 해부학적인 신우의 위치때문에 가장 큰 낭포가 전내측 (anteromedial) 에 존재하나 다낭포 이형성신에서는 그렇지 않다^{5,6,7)}.

저자들의 2례 모두에서도 초음파상 이러한 소견들을 관찰할 수 있었으며, 그외 신외연을 정확히 그릴 수 없음도 수신증과 다른 중요한 소견이었다. 경정맥 신우조영술상 희미한 rim 증후가 보여 수신증을 의심했던 증례 II도 초음파 검사를 시행하여 수술전에 정확한 진단이 가능하였다.

다낭포 이형성신에서는 반대쪽 신장의 기형을 잘 동반한다 하며, 빈도는 저자들에 따라 다르지만 약 1/3에서 나타난다 하며, 요관신우 이행부 (ureteropelvic junction) 의 협착에 의한 수신증이 가장 많다고 한다^{2,3,16,17)}. 반대쪽 신장의 병변 유무는 환자의 예후 판단에 매우 중요하며 Dekker 등에 의하면 요관 폐색의 위치와 관련이 있어서, 요관 폐색의 가장 흔한 형인 신우 부위에만 국한된 폐색때는 7 %에서 반대쪽 신장의 기형을 동반하여 93 %의 1년 생존율 (1 year survival rate) 을 보이나, 신우 이하 부위 요관의 폐색때는 40 %에서 반대쪽 신장의 기형을 동반하여 1년생존율이 47 %밖에 되지 않는다고 한다¹⁶⁾. 따라서 소아기 복부종괴를 호소하는 예에서는 우선 초음파 검사를 시행하여 병변측 뿐만 아니라 반대쪽 신장을 자세히 관찰함은 가장 좋은 신속한 진단방법이라 하겠다.

IV. 결 론

저자들은 최근 한양대 학병원 소아외과에 복부종괴를 주소로 입원한 2례의 신생아에서 초음파 검사를 시행함으로써 다낭포 이형성신을 진단할 수 있었으며 같은 남성 병변인 수신증과의 감별이 가능하였으므로, 이 소견을 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Schwartz J: *An unusual unilateral multicystic kidney in an infant*. *J Urol* 35:259-263, 1936.
2. Kelalis PP, King LR, Belman AB: *Clinical Pediatric Urology*. Vol 2:706, Saunders, Philadelphia, 1976.
3. Swischuk LE: *Radiology of the newborn and young infant*. 2nd Ed: 545, Williams & Wilkins, Baltimore, 1979.
4. Williams DI, Johnston JH: *Pediatric Urology*. 2nd Ed: 142, Butterworth, London, 1982.
5. Stuck KJ, Koff SA, Silver TM: *Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: Expanded diagnostic criteria*. *Radiology* 143:217-221, 1982.
6. Bearman SB, Hine PL, Sanders RC et al: *Multicystic kidney: A sonographic pattern*. *Radiology* 118:685-688, 1976.
7. Older RA, Hinman CG, Crane LM et al: *In utero diagnosis of multicystic kidney by gray scale ultrasonography*. *AJR* 133:130-131, 1979.
8. Pathak IG, Williams DI: *Multicystic and cystic dysplastic kidneys*. *Br J Urol* 36:318-321, 1979.
9. Mackie GG, Awang H, Stephens FD: *The ureteric orifice: Embryologic key to radiologic status of duplex kidneys*. *J Pediatr Surg* 10:473-481, 1975.
10. Felson B, Cussen LJ: *The hydronephrotic type of unilateral congenital multicystic disease of the kidney*. *Semin Roentgenol* 10:113-123, 1975.
11. Fink AJ, Garlick WB, Stein A: *Congenital cystic hydrocalycosis (unilateral multicystic disease)*. *J Urol* 78:22-27, 1957.
12. Bernstein J: *Developmental abnormalities of the renal parenchyma - renal hypoplasia and dysplasia*. *Pathol Annu* 3:213-218, 1968.
13. Fine MG, Burns E: *Unilateral multicystic kidney. Report of 6 cases and discussion of the literature*. *J Urol* 81:42-48, 1959.
14. Cooperman LR: *Delayed opacification in congenital multicystic dysplastic kidney, an important roentgen sign*. *Radiology* 121:703-706, 1976.
15. Rolls PW, Esensten ML, Boger D et al: *Severe hydronephrosis and severe renal cystic disease, ultrasonographic differentiation*. *AJR* 134:473-475, 1980.
16. Deklerk DP, Marshall FF, Jeffs RD: *Multicystic dysplastic kidney*. *J Urol* 118:306-308, 1977.
17. Griscom NT, Vawter GF, Fellers FX: *Pelvoinfundibular atresia. The usual form of multicystic kidney: 44 unilateral and 2 bilateral cases*. *Semin Roentgenol* 10:125-131, 1975.