

## 家族發生兩側性·成人型 多囊腫腎 3例의 超音波診斷

— 保險加入者를 對象으로 —

大韓教育保險株式會社 醫務室

文秀亨 · 韓惠津 · 金剛石

### A Ultrasonic Diagnosis of Family Incidence Bilateral Adult Type Polycystic Kidney : Three Cases

*Medical Dept., Dae Han Kyouk Life Insurance Co. Ltd.*

Moon, Soo-Hyung · Han, Hye-Jin · Kim, Kang-Sueck, M.D., Ph.D

---

#### <ABSTRACT>

---

Congenital hereditary disease is divided into Infantile type and Adult type, Adult type is hidden for many years and keeps normal renal function till middle age. Cyst is simultaneously made in both sides and becomes lowered in renal function in 30's to 40's. Infantile type is generally born with the big kidneys, renal failure, undergrowth of intrahepatic bile duct. Both infantile and childhood type have ureteral dilatation and portal hypertension. In infantile type, it is mostly developed into renal failure, but generally faces death as a result of hepatic disease.

The reason of death is that an abnormal condition of recessive autosome affects the liver and kidneys. While the incidence of infantile type is rare as 0.017~0.07% and it is autosomal recessive heredity, Adult type can rarely exist in infantile period. Though it exists in middle period, 50% of patients can live for 2~4 years after the first symptom incidence and 25% can less than 2 years. It is hard to cure completely in medicine and surgery. Three difficulties in familial incidence are comparative decrease of the donor who have no affection on renal transplantation. For another consideration it is to show the family history for several generations.

We, the Med. Dept. of Dae Han Kyouk Life Insurance Co. Ltd., used the ultrasonic apparatus in diagnosing the one case of adult type bilateral polycystic kidney and then doubted the family history. As a result of inspecting the family we experienced bilateral polycystic kidney from 3 persons out of 4 who can be inspected.

The results are as follows:

- 1) We could confirm the polycystic kidney from 3 persons out of 4 (75%).
- 2) Then when they came for check up, chief complaint was the pain in all 3 cases (100%).
- 3) Accompanying disease was hypertension in 2 cases (67%).
- 4) In early disease incidence, we couldn't observe the specific change in pathological opinion.
- 5) All 3 cases are not accompanied with cystic lesion in liver, spleen, pancreas.

### 緒論

先天的 遺傳性 疾患인 兩側性 多囊腫腎은 幼兒型과 成人型으로 나뉘어지고<sup>1)~4)26)</sup> 成人型은 數年동안 潛伏되어 中年까지는 正常의인 腎臟機能으로 維持되며 囊腫은 兩쪽이 同時에 形成되어 30~40代에 腎機能 低下로 나타난다<sup>4)</sup>.

幼兒型은 全般的으로 커진 腎臟과 腎不全, 肝內膽管發育不全을 가지고 태어나며 幼兒型, 小兒型 共히 輸尿管擴張과 門脈壓亢進症을 가지고 있으며 小兒型에서는 腎不全으로 흔히 發展되지만 대체로 肝疾患의 結果로 죽음을 맞이하게 되는 바<sup>2)</sup> 그 理由는 劣性 常染色體 異狀이 肝과 腎臟에 影響을 미치기 때문이다<sup>3)</sup>.

幼兒型의 胎生率이 0.017%~0.07%로 稀貴하며 常染色體性 劣性遺傳인데 反해 成人型은 常染色體性 優性遺傳이며<sup>1)~7)10)</sup> 드물게 成人型 疾患이 嬰兒期에서 存在할 수 있고<sup>4)</sup> 中年期에 存在하더라도 大體로 患者的 50%가 症狀이 最初로 나타난後 2~4年이 壽命期間이 되며 25% 程度는 2年未滿이다<sup>8)</sup>.

治療는 內科的으로나 外科的으로 根治가 어렵고<sup>9)</sup> 이런 家族發生에서의 難點은 腎臟移植에 副作用이 적은 腎臟 提供者가 相對的으로 줄어든다는 데 있다. 그外 한가지 더 考慮할 點은 이 疾患이 여러 代에 걸쳐 家族歷史를 보이는데 있다<sup>6)8)</sup> (右 Family history 參照).

著者は 1984年 8月 大韓教育保險 醫務室에서 1名의 兩側性 成人型 多囊腫腎을 確診한 後 家族歴을 疑心하여 家系調査를 實施해 본 바 追跡

可能하였던 4名中 兩側性 成人型 多囊腫腎 3例를 經驗하였기에 이들의 病理學的 所見과 特히 診斷에 도움이 되었던 超音波 所見을 中心으로 症例 報告하고자 한다.

### 症例

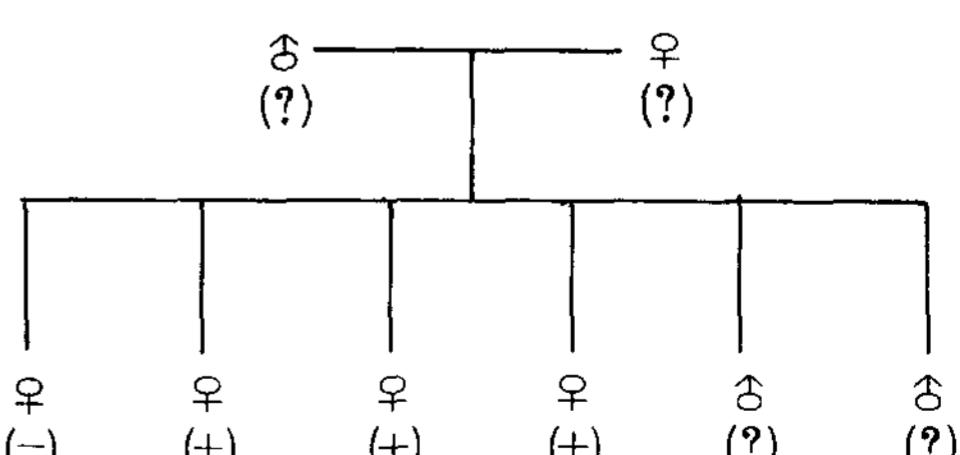
#### 第1例

受診者: 최○○, 27歲, 女. para ; 1-1-0-0-1.  
主訴: 7個月 前부터(이때는 妊娠 4個月 때임)  
右上腹部 疼痛이 있었다고 함  
過去歷: 2年前 胃炎으로 3週刊 通院治療를  
받은 바 있다.

家族歷: 2男 4女中 3女로 受診者の 母親은  
얼마前 肝硬變으로 死亡하였고 兩親은 泌尿器系  
統의 疾患을 앓은 적이 없다고 하나 確實하지 않  
다.

理學的 所見: General inspection은 良好하  
였고 體溫 36.5°C, 脈搏 72回/min, 呼吸 18回/min,

### FAMILY HISTORY



(+) Bilateral polycystic kidney

(-) Within normal limit

(?) No examination

身長 151.5 cm, 體重 49kg, 胸圍 86 cm, 腹圍 69 cm  
으로 別다른 異狀所見은 發見할 수 없었다.

検査所見：腎臟機能検査에서 BUN 11.5 mg/dl, Creatinine 1.4 mg/dl 이었고 尿化學検査의 酸度는 中性이고 尿糖, 尿蛋白은 陰性, Urobilinogen은 正常이었으며 小便의 顯微鏡的 分析은 R.B.C 0 /HPF, WBC 2~3/HPF, Epithelial cell 0 / HPF였고 肝機能検査에서 sGOT 22 units, sGPT 11 units, Alk. phosphatase 8.9 units, Total Bilirubin 0.5 mg/dl, Total protein 6.6 g/dl, Albumin 4.6 g/dl, Globulin 2.0 g/dl, A/G ratio 2.3 T.T.T 1.1 units였으며 空腹時 血糖은 82 mg/dl, Total Cholesterol 150 mg/dl, 肝炎抗原抗體는 陰性, 梅毒反應検査도 陰性이었다. 血液分析에서 赤血球 沈降速度 11 mm/hr, 血色素 14.0 g/dl, 白血球 4700/mm<sup>3</sup>였고, 血液型은 A型이었다.

그外 心電圖와 眼底検査는 正常이었다 (Table 1).

同伴疾患：高血壓 (160/110 mmHg)

超音波 所見：兩側 腎臟의 크기가 약간 增大되어 있음을 볼 수 있었으며 兩쪽 모두 20餘個의 크기가 다른 sonolucent cystic lesion들이 腎 實質에 散在되어 있고 각 囊腫들은 全般的으로 不整形 壁을 가지며 제각기 分離되어 있고, 그 囊腫性 痘變에 依하여 中央에 位置한 腎洞이 compression되어 있음을 볼 수 있었다.

그外 合併症으로 囊腫性 痘變이 隨伴되기 쉬운 肝, 脾臟, 脾臟等을 細密하게 觀察하였으나 特異한 點은 없었다 (附圖 1 參照).

囊腫의 크기 및 個數：

右側 腎臟；① 43×28×27 mm (中隔있음), ② 17 × 14 × 15 mm, ③ 11 × 10 × 10 mm, ④ 9 × 9 × 8 mm, ⑤ 13 × 14 × 13 mm 等과 그外 3 × 4 × 4 mm 크기의 작은 것이 20여개 보였다.

左側 腎臟；① 31 × 20 × 21 mm, ② 23 × 26 × 22 mm, ③ 17 × 21 × 18 mm (中隔있음), ④ 17 × 22 × 17

Table 1. Laboratory data in a 27-year-aged patient with congenital bilateral polycystic kidney

Kidney Function test	B.U.N.	11.5mg/dl	Creatinine	1.4mg/dl
Urinalysis	P.H	: Neutral	Micro R.B.C	: 0/HPF
	Sugar	: Negative	W.B.C	: 2~3/HPF
	Protein	: Negative	Epithelial cell	: 0/HPF
	Urobilinogen	: Normal		
Liver Function Test	sGOT	: 22 Units	Total Protein	6.6g/dl
	sGPT	: 11 Units	Albumin	4.6g/dl
	Alk. Phosphatase	: 8.9 Units	Globulin	2.0g/dl
	Total Bilirubin	: 0.5mg/dl	A/G Ratio	: 2.3
	Total Cholesterol	: 150mg/dl	T.T.T	: 1.1 Units
Hepatitis	HBsAg	: Negative	HBsAb	: Negative
Blood Sugar	Fasting Blood Sugar			: 82mg/dl
Serological Test	R.P.R (V.D.R.L)	: Non-Reactive	Blood Type	: A
Whole Blood Analysis	W.B.C	: 4,700/mm <sup>3</sup>	E.S.R	: 11mm/hr
	Hemoglobin	: 14.0g/dl		
Electro Cardiography	W.N.L.			
Funduscopy	W.N.L.			

文秀亭 外 : 家族發生 兩側性 成人型 多囊腫腎 3例의 超音波診斷

mm, ⑤  $10 \times 11 \times 12$  mm 等과  $10 \times 11 \times 12$  mm 以下의 크기가 15 個 程度 보였다.

第 2 例

受診者 : 최○○, 24 歲, 女, para; 0-0-0-0

主訴 : 약 6 個月 前부터 아침에 左上腹部部位가 당기는 듯한 痛症을 가끔 느꼈다고 한다.

家族歷 : 2 男 4 女 中 4 女로 1 例의 동생이며 1 例와 2 例 두사람 모두 個數의 差異는 있으나 兩側性 多囊腫腎과 高血壓 所見을 보이며 비슷한 時期에 間歇的인 痛症을 느꼈다는 點이 注目할 만하다.

理學的 所見 : 受診者の 過去歷에는 別다른 點이 없었고, 體溫  $36.6^{\circ}\text{C}$ , 脈搏 68回/min, 呼吸 20回/min, 身長 152.5cm, 體重 44kg, 胸圍 78cm, 腹圍 62cm 으로 特記할 만한 事項이 없었으며 general inspection 은 良好하였다.

検査所見 : 腎臟機能検査에서 BUN 13.7mg/dl, Creatinine 1.0mg/dl였고 尿化學検査의 酸度는

酸性이고 尿糖, 尿蛋白은 陰性, Urobilinogen 은 正常이었으며, 小便의 顯微鏡的 分析은 RBC 0/HPF, WBC 1~3/HPF, Epithelial cell 0/HPF 였고, 肝機能検査에서 sGOT 19 units, sGPT 7 units, Alk. phosphatase 4.3 units, Total Bilirubin 0.3mg /dl, Total Protein 7.0g/dl, Albumin 4.6g/dl, Globulin 2.4g/dl, A/G ratio 1.9, T.T.T. 1.3 units였으며 空腹時 血糖은 84mg/dl, Total Cholesterol 198mg/dl, 肝炎抗原은 陰性 抗體는 陽性이었고 梅毒反應検査는 陰性이었다. 血液分析에서 白血球가  $4400/\text{mm}^3$ 였고 血色素 12.1 g/dl 血液型은 A型이었다.

그外 心電圖와 眼底検査는 正常이었다 (Table 2).

同伴疾患 : 血壓이 140/100 mmHg 로 弛緩期 血壓이 높은 편이었다.

超音波 所見 : 兩側 腎臟의 크기는 正常의되었으며 多樣한 크기의 sonolucent cystic lesion

Table 2. Laboratory data in a 24-year-aged patient with congenital bilateral polycystic kidney

Kidney function test	B.U.N. : 13.7mg/dl	Creatinine : 1.0mg/dl
Urinalysis	PH : Acid	Micro R.B.C. : 0/HPF
	Sugar : Negative	W.B.C. 1~3/HPF
	Protein : Negative	Epithelial cell : 0/HPF
	Urobilinogen : Normal	
Liver function test	sGOT : 19 Units	Total protein : 7.0g/dl
	sGPT : 7 Units	Albumin : 4.6g/dl
	Alk. Phosphatase : 4.3 Units	Globulin : 2.4g/dl
	Total bilirubin : 0.3mg/dl	A/G ratio : 1.9
	Total cholesterol : 198mg/dl	T.T.T. : 1.3 Units
Hepatitis	HBsAg : Negative	HBs Ab : Positive
Blood sugar	Fasting blood sugar	: 84mg/dl
Serological test	R.P.R (V.D.R.L.) : Non-Reactive	Blood type : A
Whole blood analysis	W.B.C	: 4400/mm <sup>3</sup>
	Hemoglobin	: 12.1g/dl
Electro cardiology	W.N.L	
Funduscopic	W.N.L	

들이 腎實質에 散在되어 있고 各各의 囊腫들은 대체로 不整形의 輪廓을 보였으며 中隔을 가진 큰 囊腫 및 여러 작은 囊腫들이 左右腎杯에 位置함을 볼 수 있었다.

肝, 脾臟, 脾臟은 正常所見을 보였다 (附圖 II. 參照).

囊腫의 크기 및 個數 :

右側 腎臟 :  $29 \times 32 \times 28 \text{ mm}$ 의 큰 囊腫 1個를 包含하여  $12 \times 15 \times 13 \text{ mm}$  程度의 크기가 약간씩 다른 囊腫이 6個 보였다.

左側 腎臟 : 中隔을 가진  $45 \times 33 \times 32 \text{ mm}$ 의 큰 囊腫 1個와 그外 크기가 작은 囊腫이 4個 보였다.

第3例

受診者 : 최○○, 30歲, 女, para ; 3-2-0-2-1

主訴 : 若 9個月 前부터 左上腹部 疼痛이 있었다고 하였다.

過去歷 : 5年前에 虫垂切除術을 받았다고 하

였고 4年前 腎盂炎으로 診斷받고 3個月間 通院 藥物治療를 받았다고 하였다.

家族歷 : 2男 4女中 2女로 1例와 2例의 바로 위 언니이고 高血壓은 없었다. 1例와 2例와 나이 差異가 있음에도 疼痛을 느끼기 始作한 時期는 비슷하다.

理學的 所見 : General appearance는 良好하였고 體溫  $36.5^{\circ}\text{C}$ , 脈搏 66回/min, 呼吸 20回/min, 血壓  $130/80 \text{ mmHg}$ , 身長  $164 \text{ cm}$ , 體重  $49 \text{ kg}$ , 胸圍  $79 \text{ cm}$ , 腹圍  $65 \text{ cm}$ 으로 別다른 所見이 없었다.

検査所見 : 腎臟機能検査에서 BUN  $11.7 \text{ mg/dl}$ , Creatinine  $1.3 \text{ mg/dl}$ 였고 尿化學検査의 酸度는 alkali, 尿糖, 尿蛋白은 陰性 Urobilinogen은 正常이었으며 小便의 顯微鏡的 分析은 RBC 0/HPF, WBC 2~3/HPF, Epithelial cell 8~10/HPF였고, 肝機能 検査에서 sGOT 12 units,

Table 3. Laboratory data in a 30-year-aged patient with congenital bilateral polycystic kidney

Kidney function test	B.U.N.	: 11.7mg/dl	Creatinine	: 1.3mg/dl
Urinalysis	P.H.	: Alkali	Micro R.B.C	: 0/HPF
	Sugar	: Negative	W.B.C	: 2-3/HPF
	Protein	: Negative	Epithelial cell	: 8-10/HPF
	Urobilinogen	: Normal	Round epithelial cell	: 2-3/HPF
Liver function test	sGOT	: 12 Units	Total protein	: 7.5g/dl
	sGPT	: 9 Units	Albumin	: 4.9g/dl
	Alk. Phosphatase	: 4.7 Units	Globulin	: 2.6g/dl
	Total bilirubin	: 0.7mg/dl	A/G ratio	: 1.9
Hepatitis	Total cholesterol	: 127mg/dl	T.T.T.	: 1.7 Units
	HBsAg	: Negative	HBsAb	: Positive
Blood sugar	Fasting blood sugar	:		: 100mg/dl
Serological test	R.P.R (V.D.R.L)	: Non-Reactive	Blood type	: 0
Whole blood analysis	W.B.C	: $4,700/\text{mm}^3$	E.S.R	: 1mm/hr
	Hemoglobin	: 13.9g/dl		
Electro cardiology	W.N.L	:		
Funduscopy	W.N.L			

〈文秀亨 外：論文附圖I -A〉

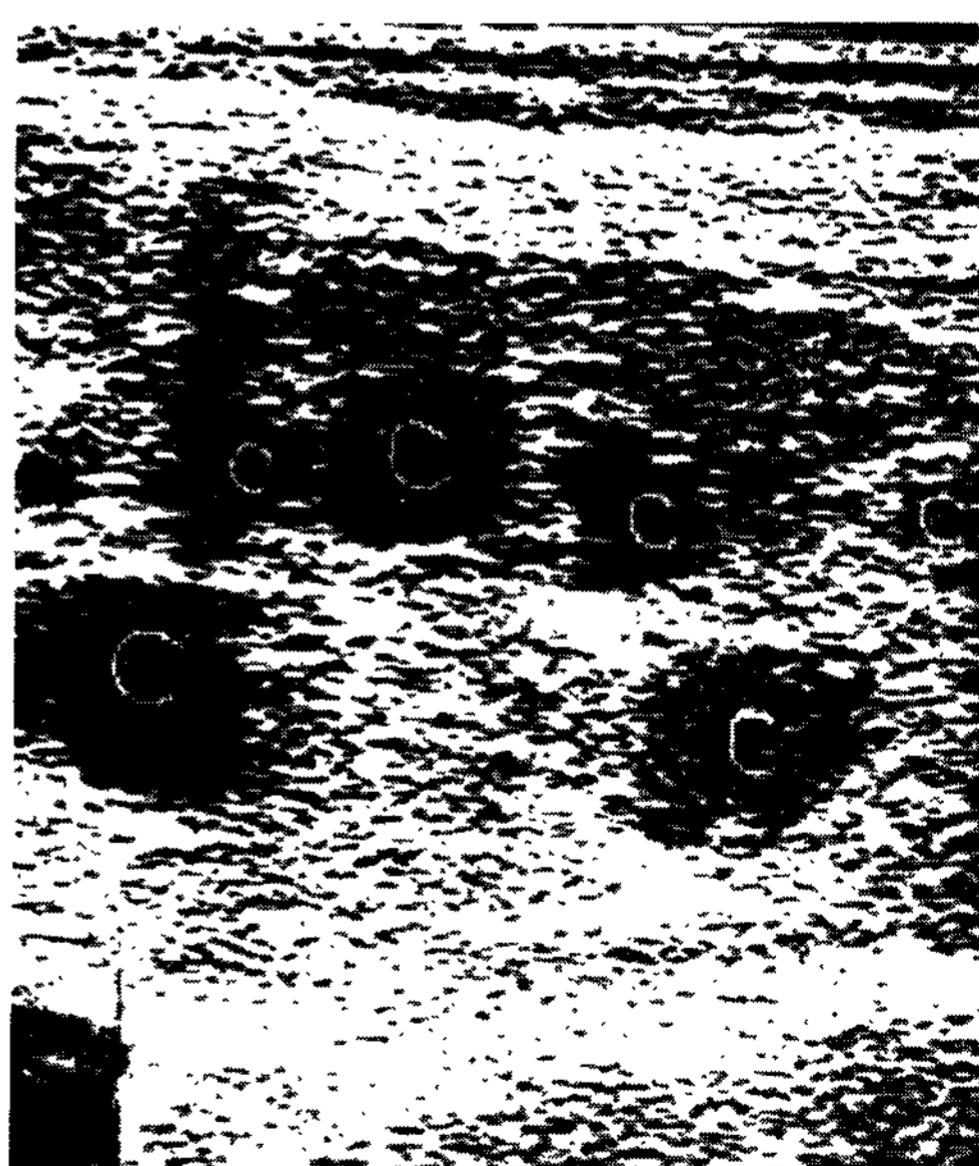
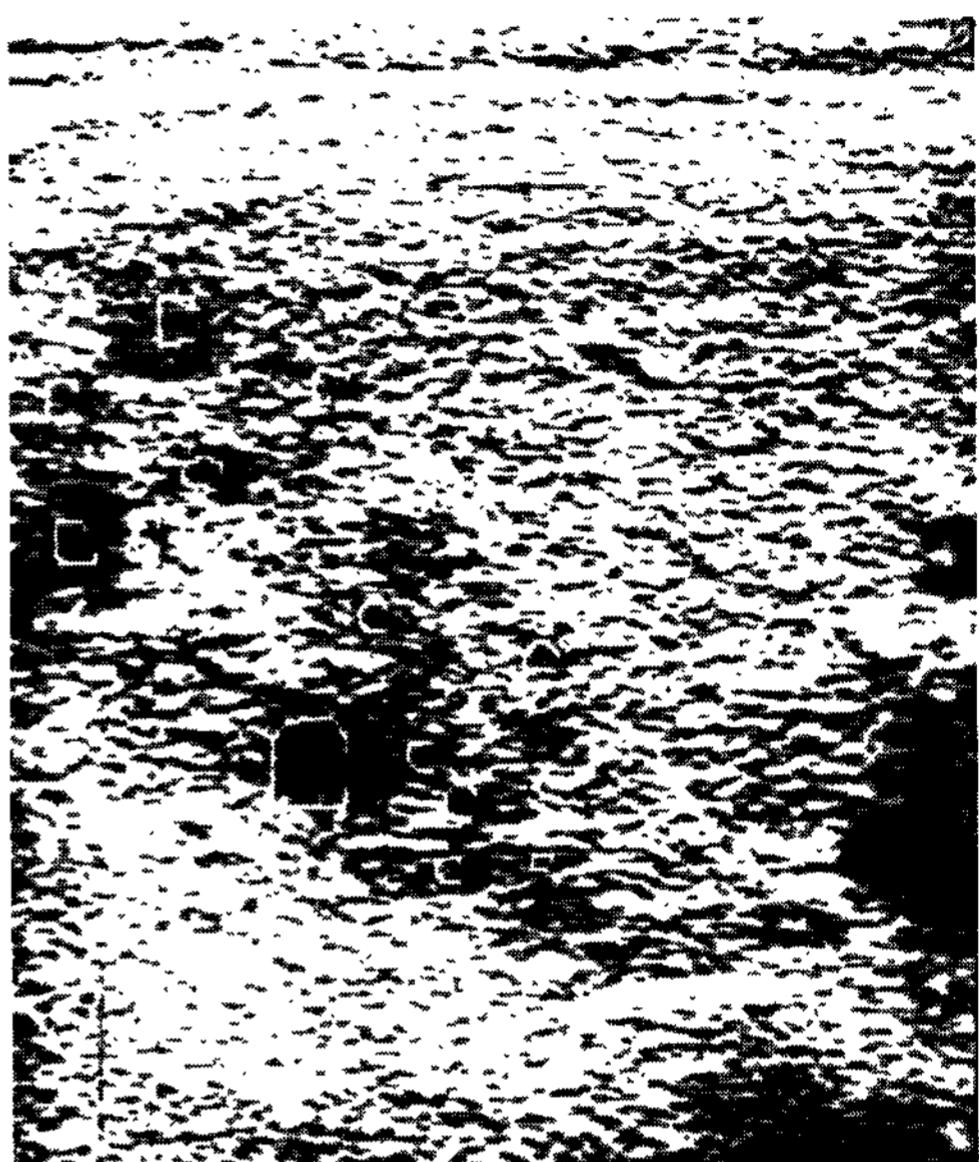


Fig. 1-1. The kidneys are slightly enlarged and filled with multiple cysts of varying sizes throughout the entire parenchyma. The ultrasound features of the polycystic kidney are those of cysts in general, namely an echo-free mass with well-defined walls and posterior enhancement. Renal parenchyme may be compressed by the cysts  
arrow: septum A: Right kidney B: Left kidney

〈文秀亨 外：論文附圖 I-B〉

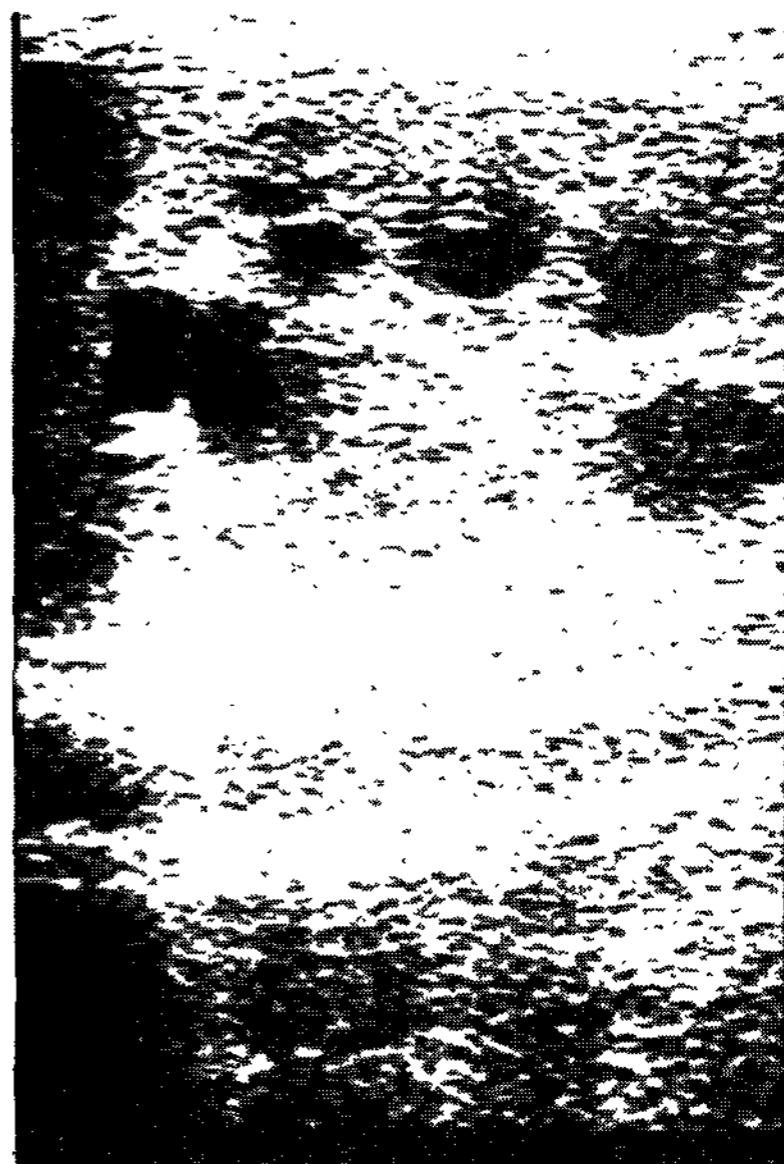
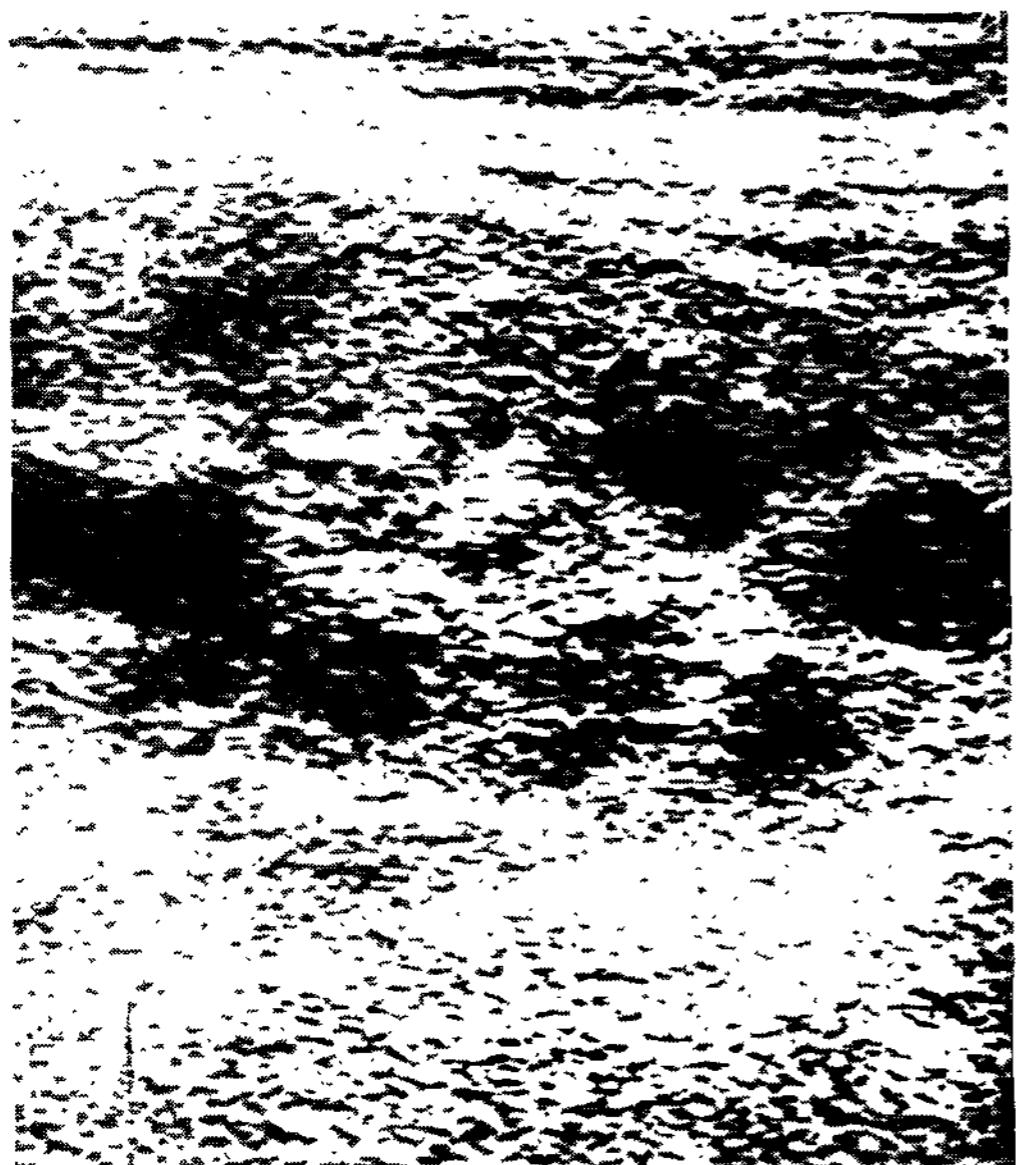


Fig. 1-2. The kidneys are slightly enlarged and filled with multiple cysts of varying sizes throughout the entirely parenchyma. The ultrasound features of the polycystic kidney are those of cysts in general, namely an echo-free mass with well-defined walls and posterior enhancement. Renal parenchyme may be compressed by the cysts  
arrow: septum A:Right kidney B:Left kidney

〈文秀亭 外：論文附圖II-A〉

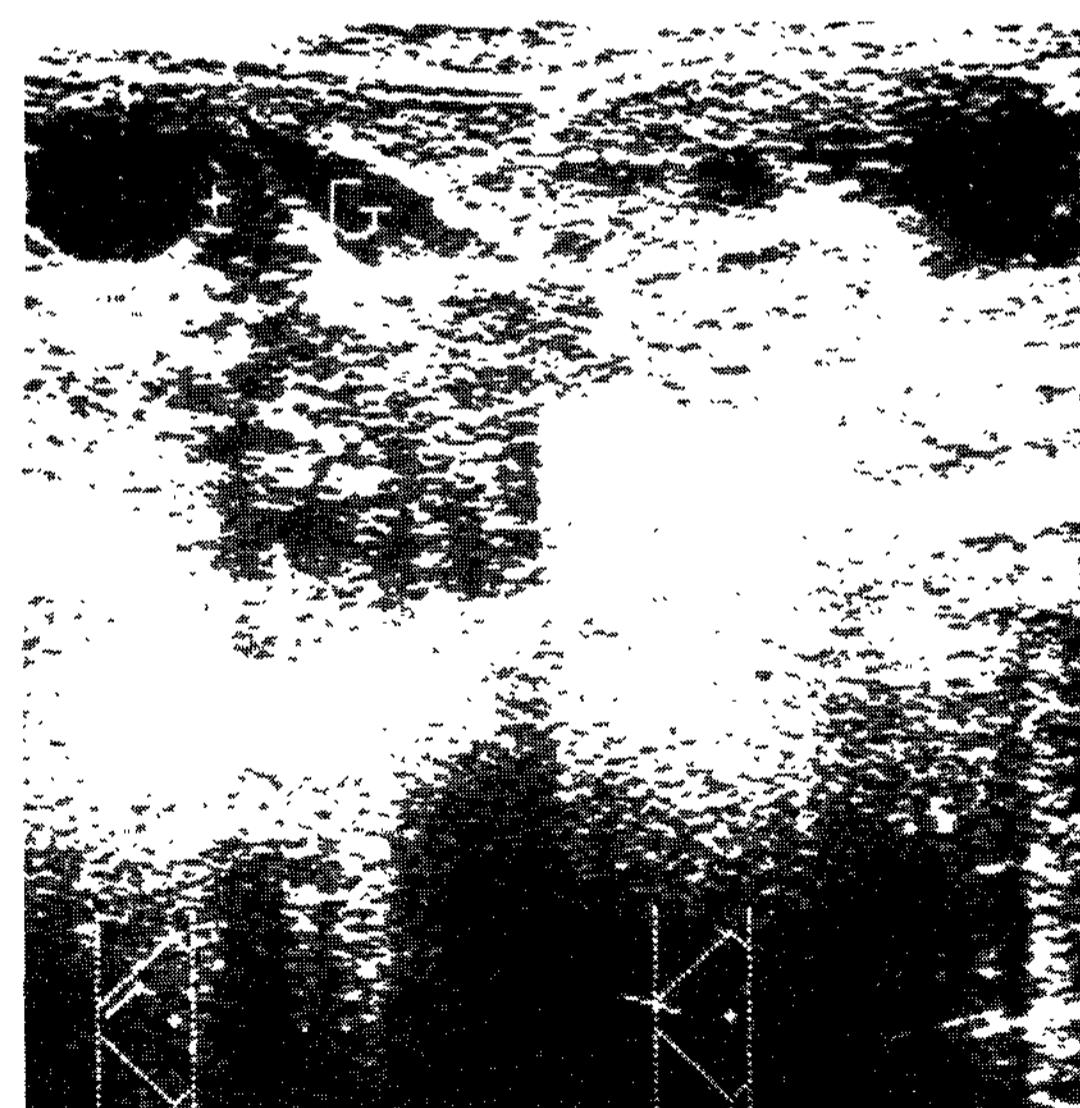
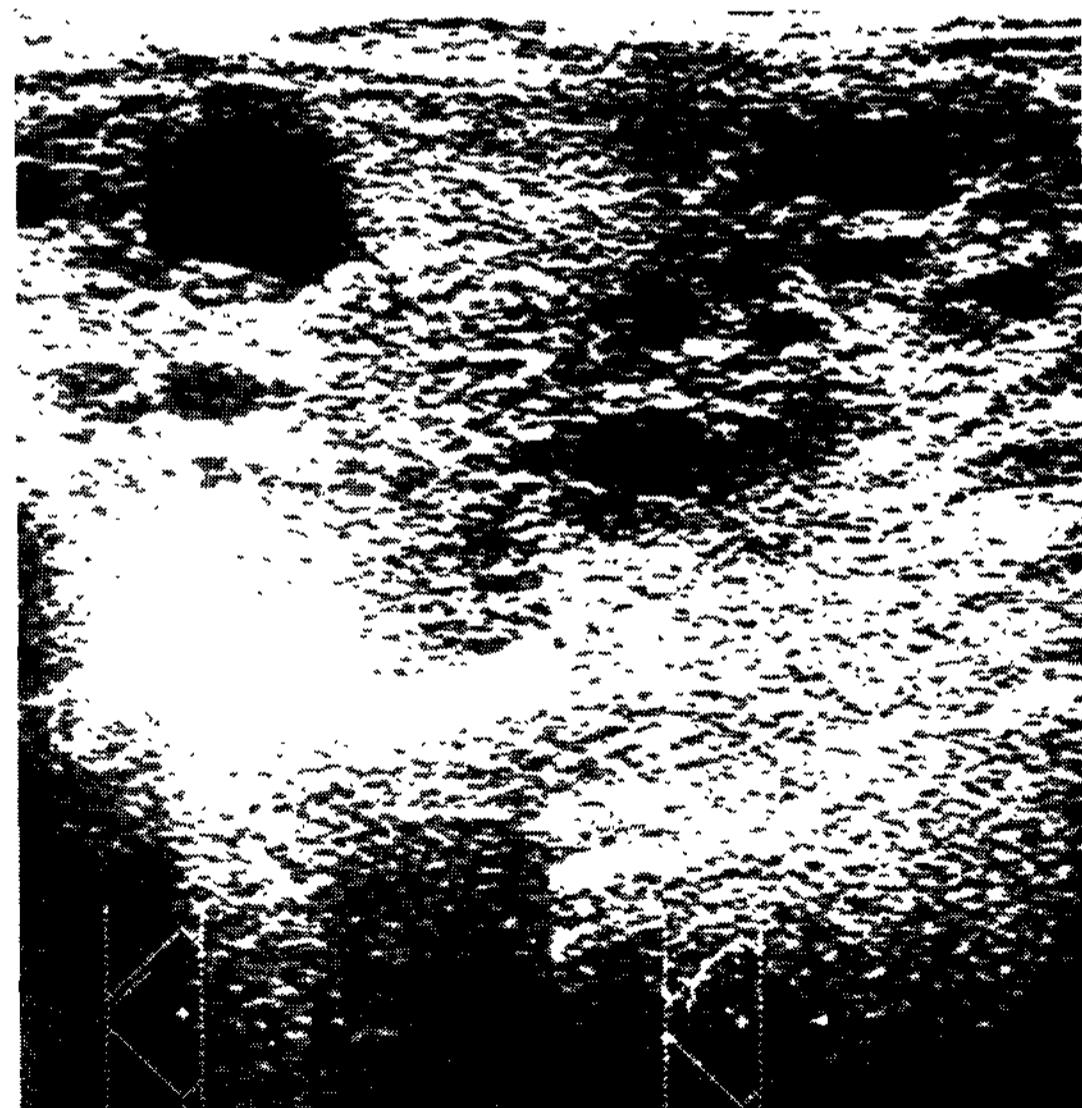
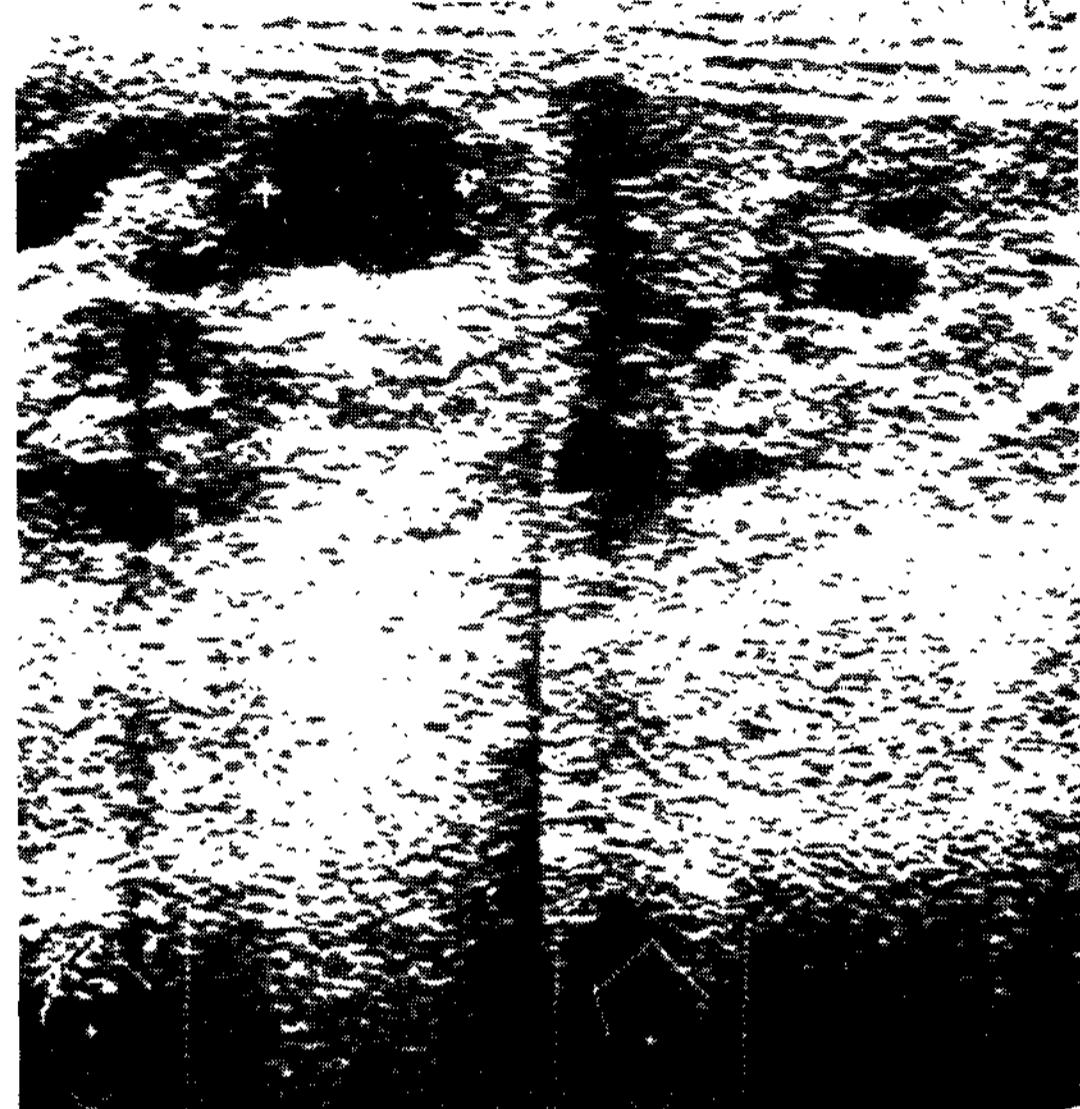


Fig. 2-1. Ultrasonography shows numerous sonolucent cystic lesion in both kidneys. These are separated by multiple curvilinear echoes  
arrow: septum A: Right kidney B: Left kidney

〈文秀亨 外：論文附圖II-B〉

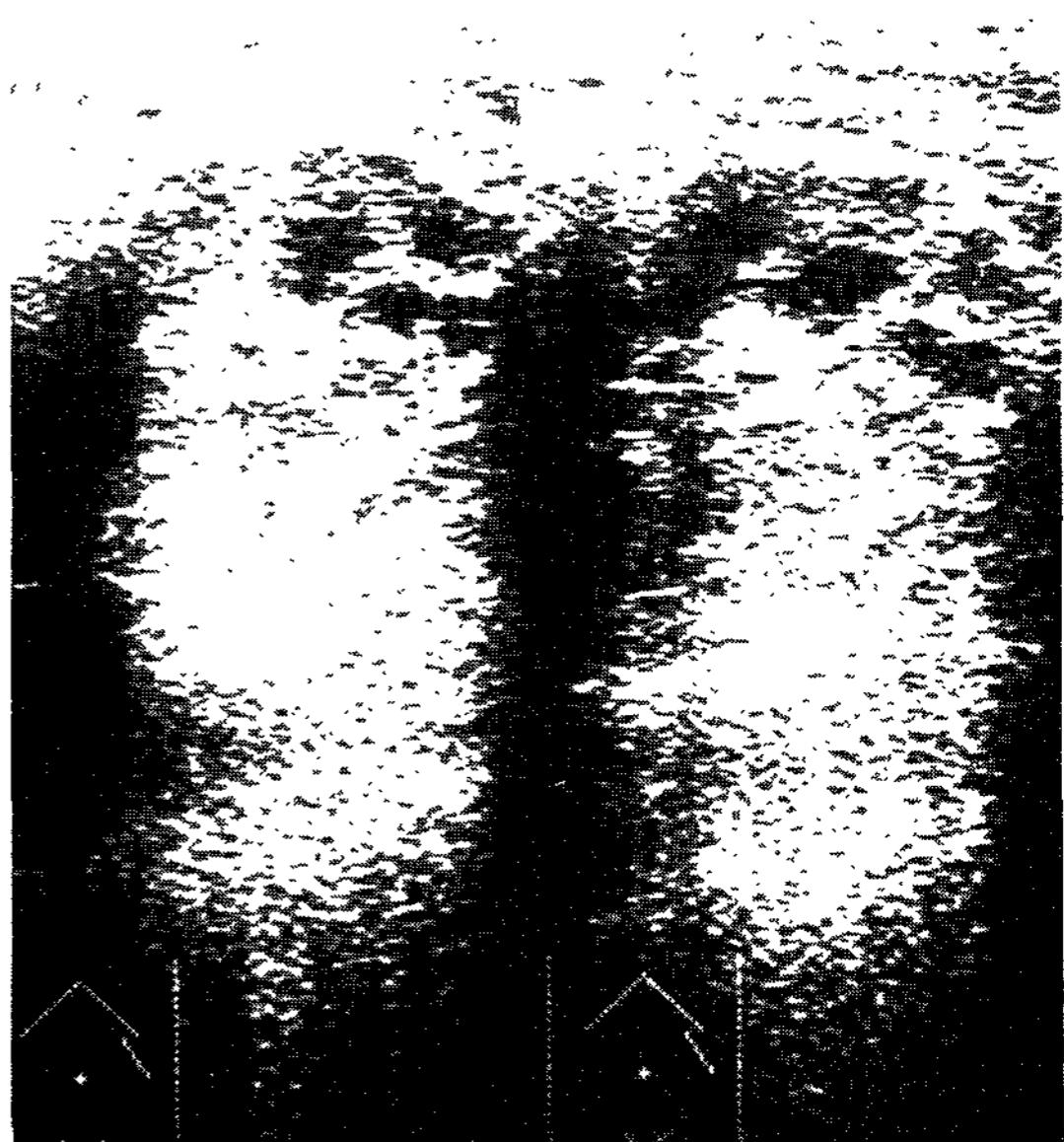
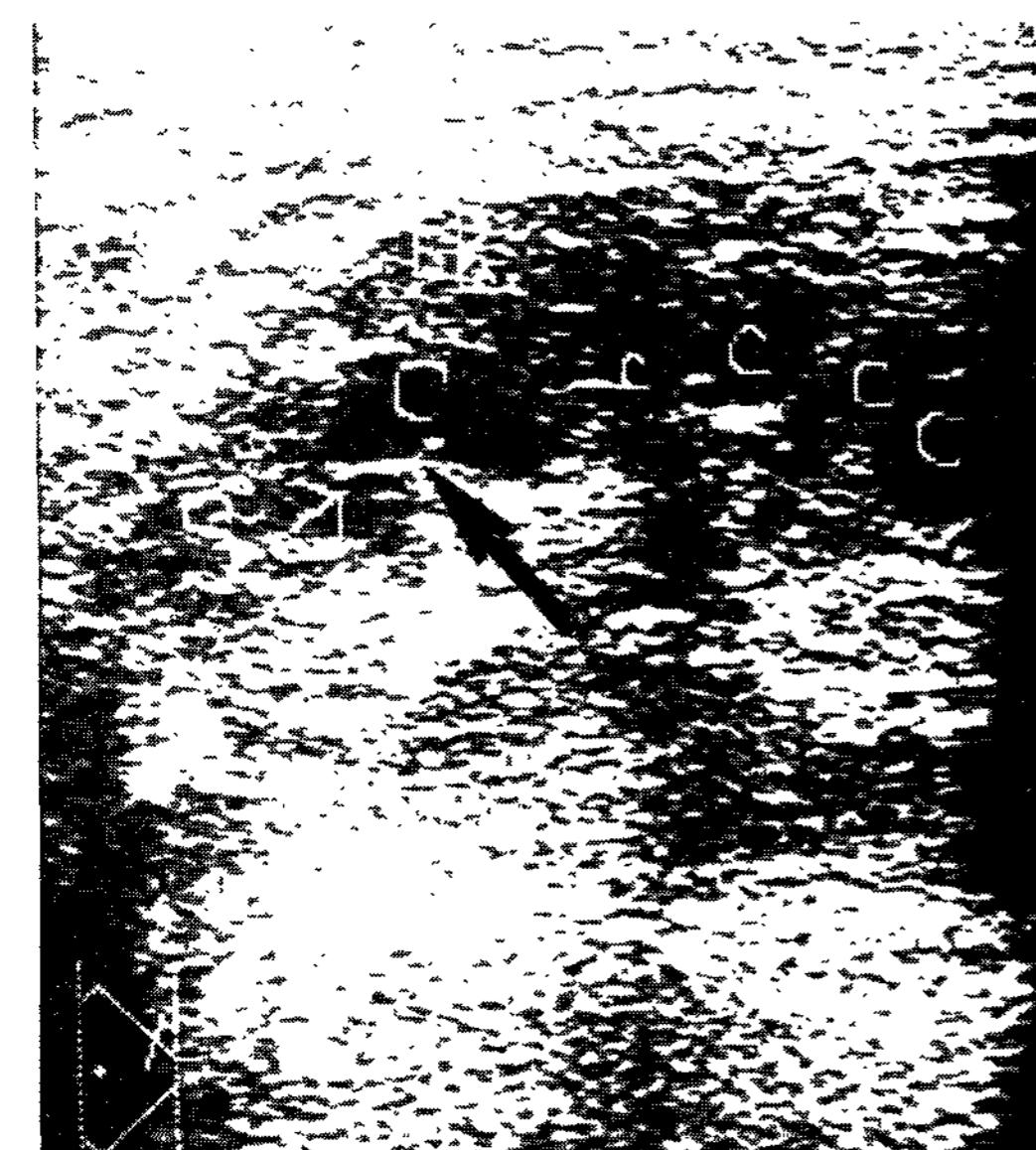
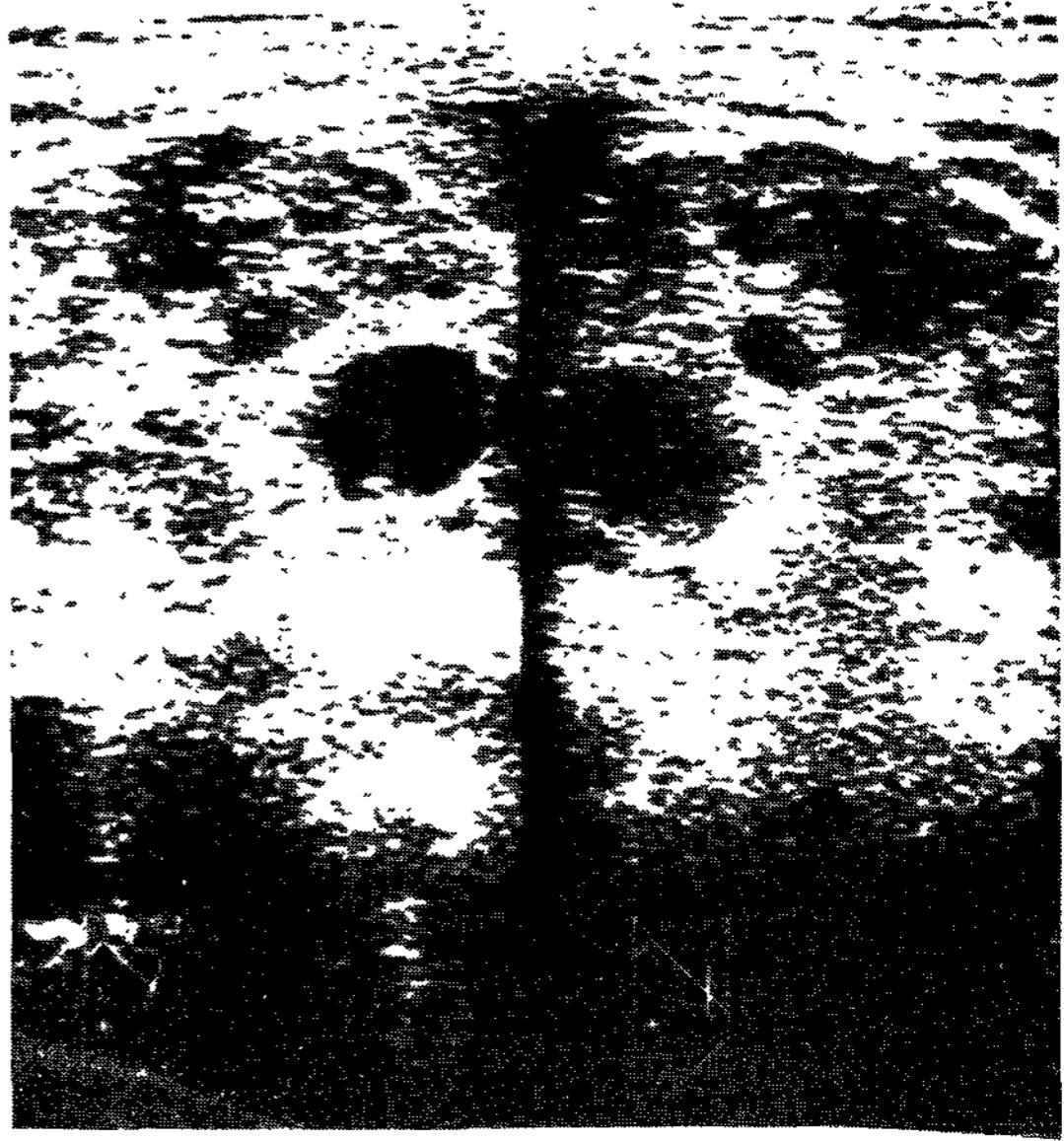
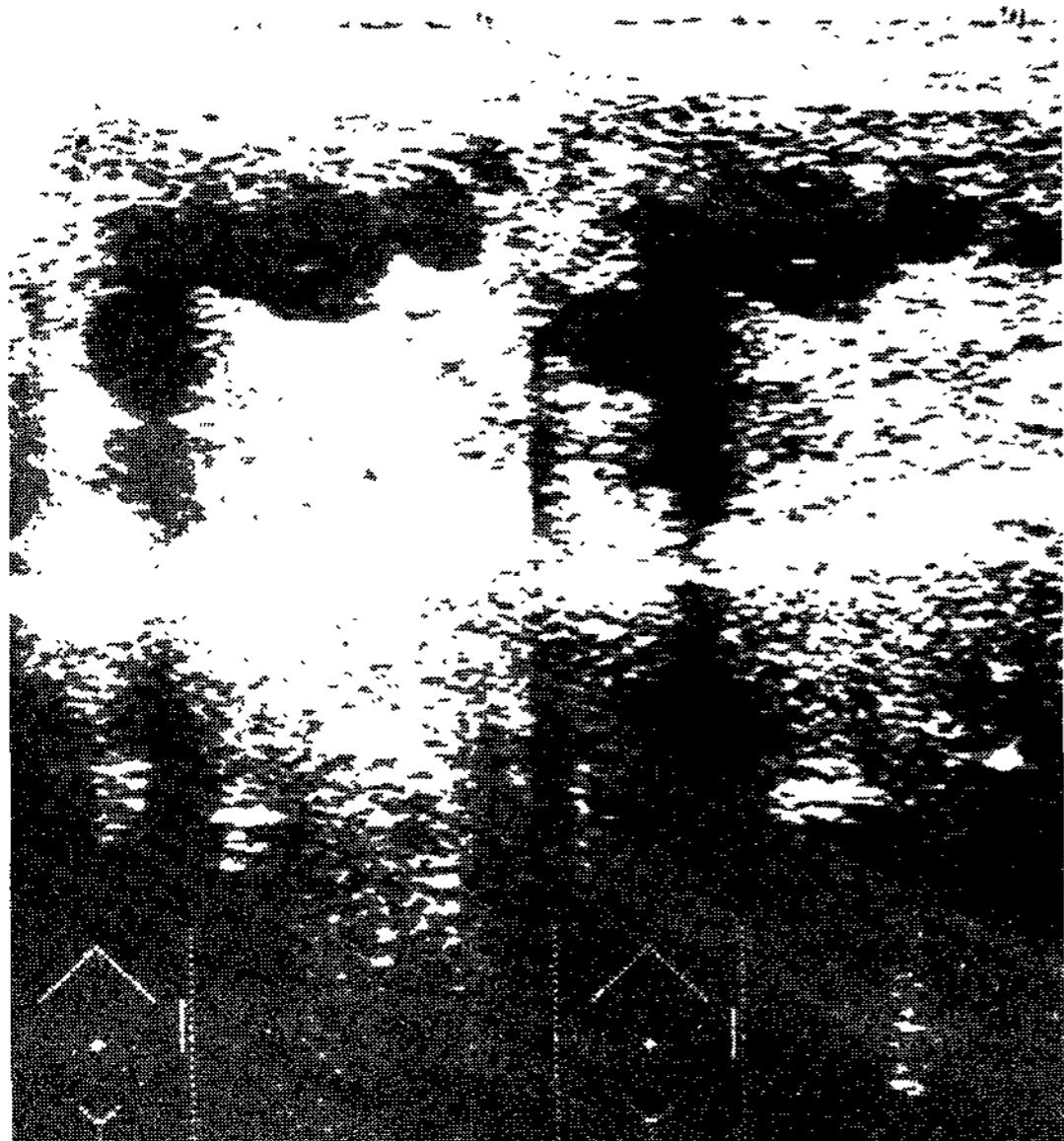


Fig. 2-2. Ultrasonography shows numerous sonolucent cystic lesion in both kidneys. These are separated by arrow: septum. A: Right kidney B: Left kidney.

〈文秀亭 外：論文附圖III-A〉

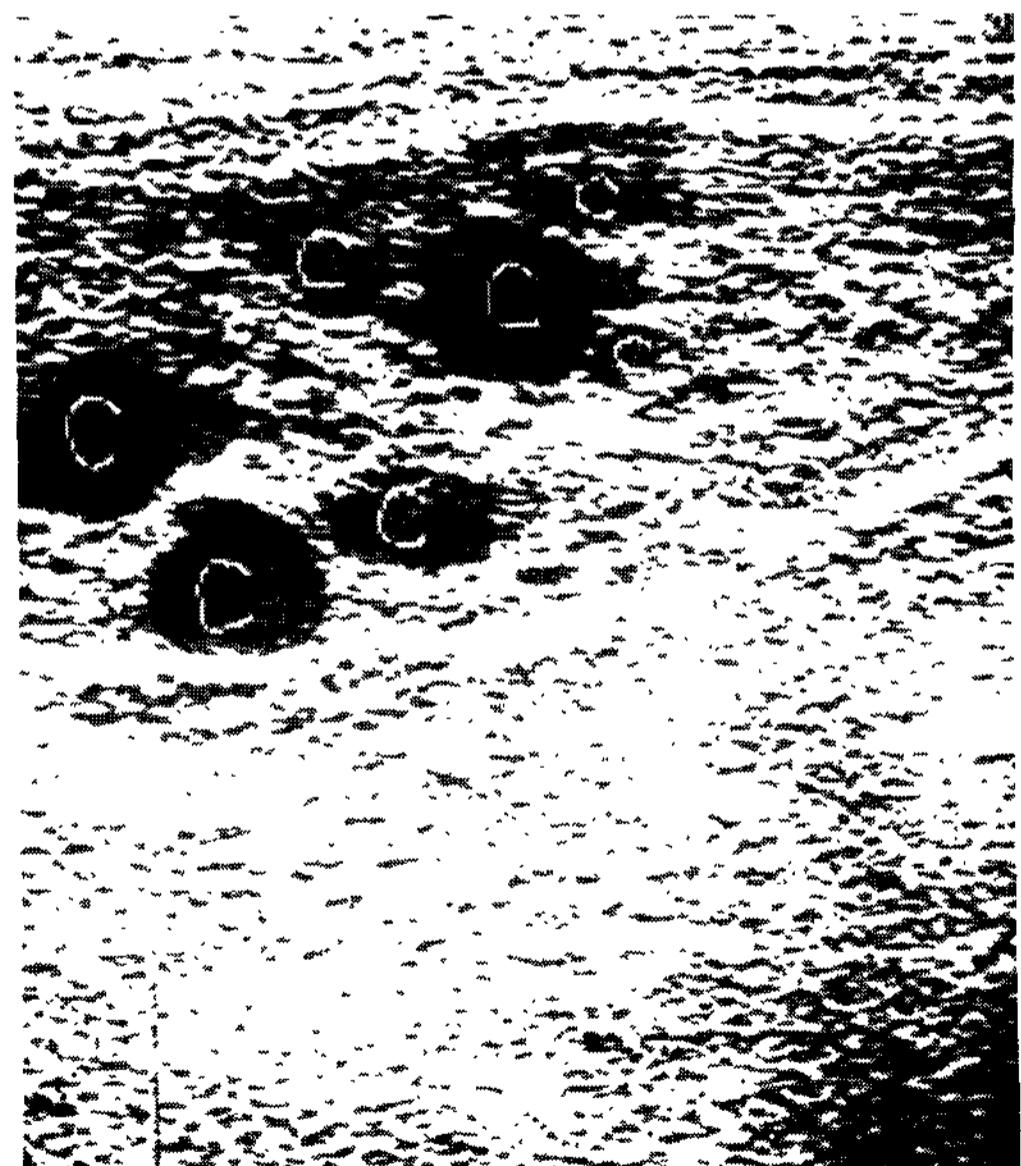
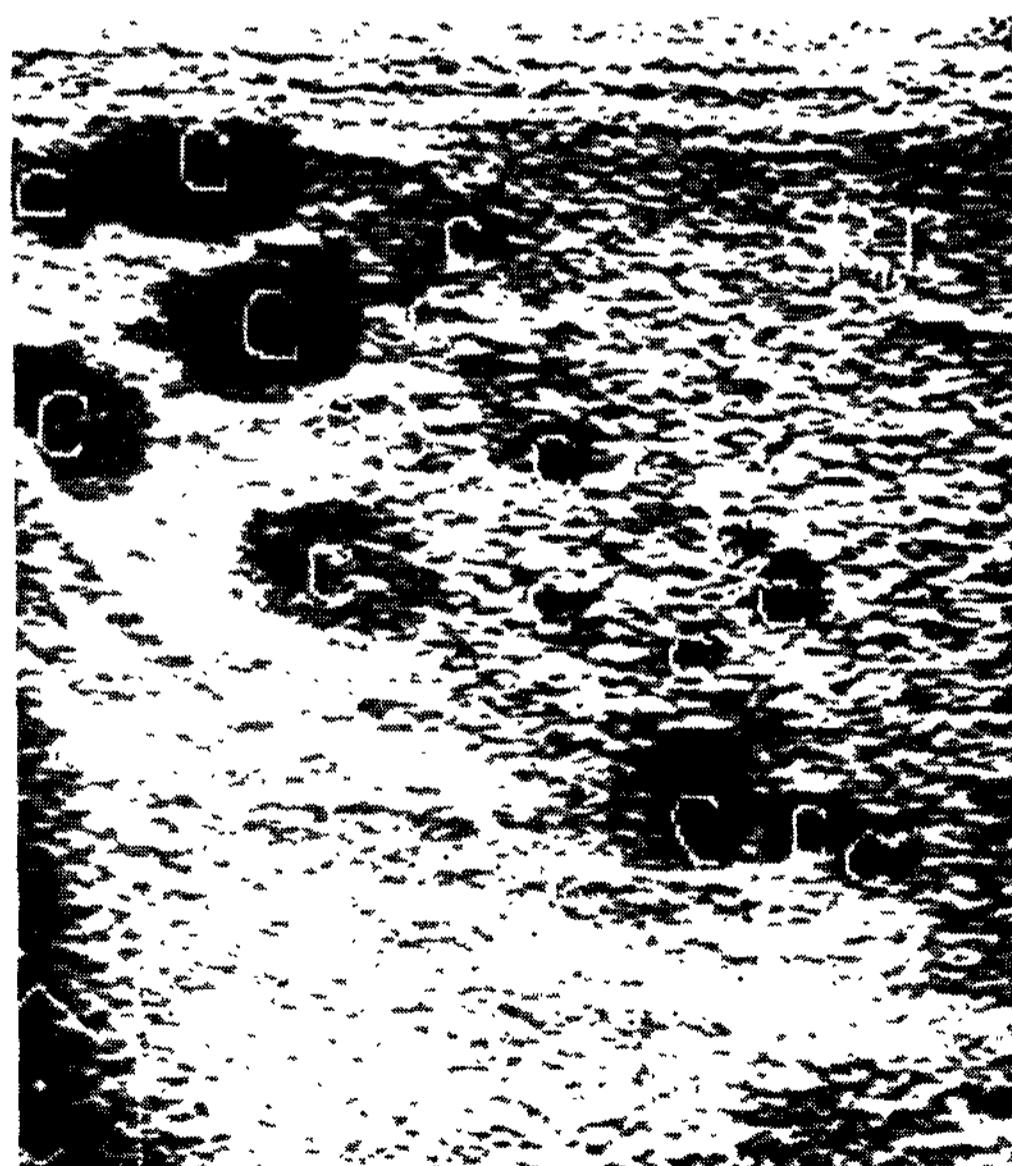
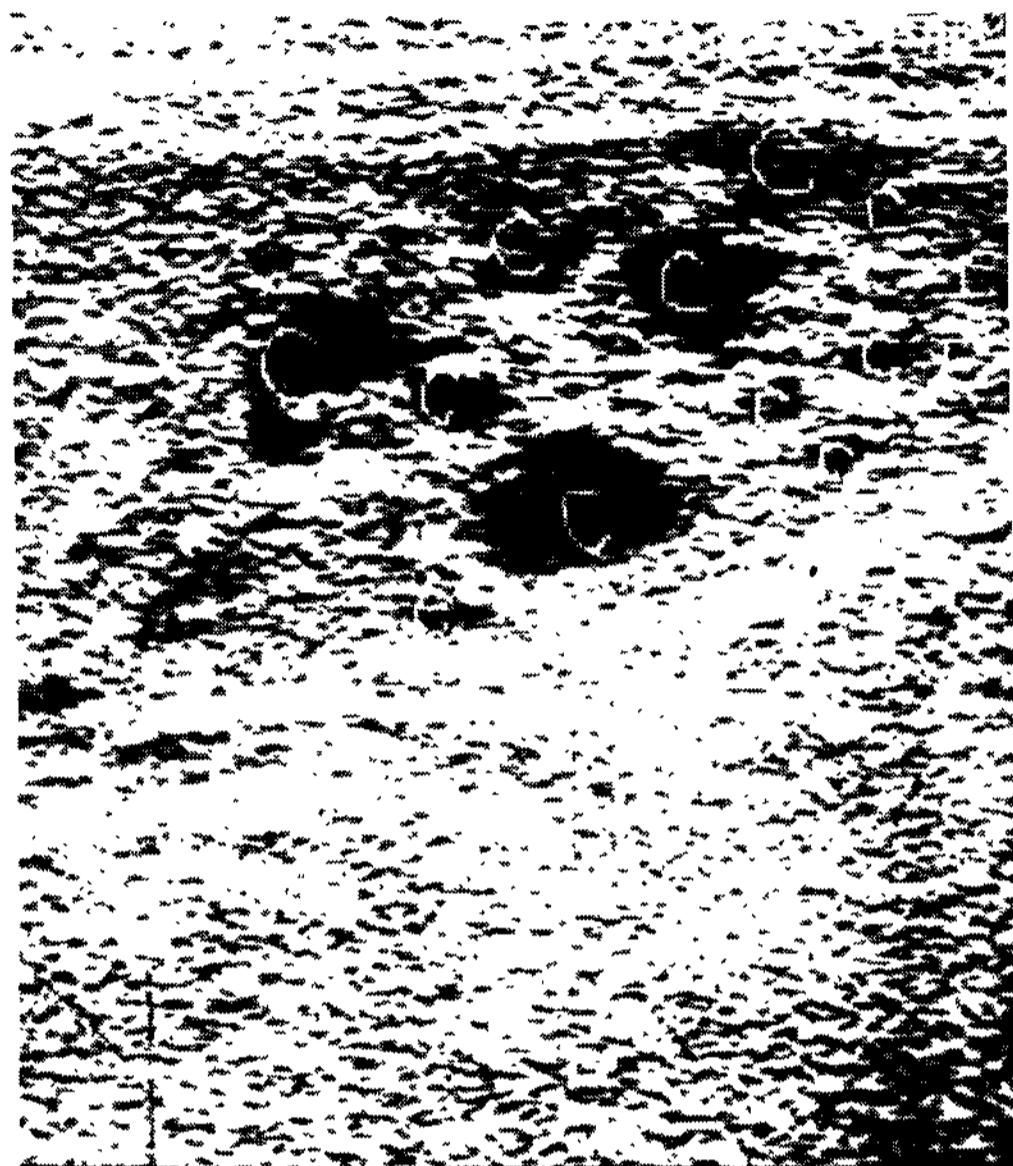


Fig. 3-1. Sonographically multiple cysts with variable shapes and sizes may be seen. The pelvicalyceal echoes are seen, although they may be distorted by the cysts  
arrow: Septum    A: Right kidney.    B: Left kidney

〈文秀亭 外：論文附圖III-B〉

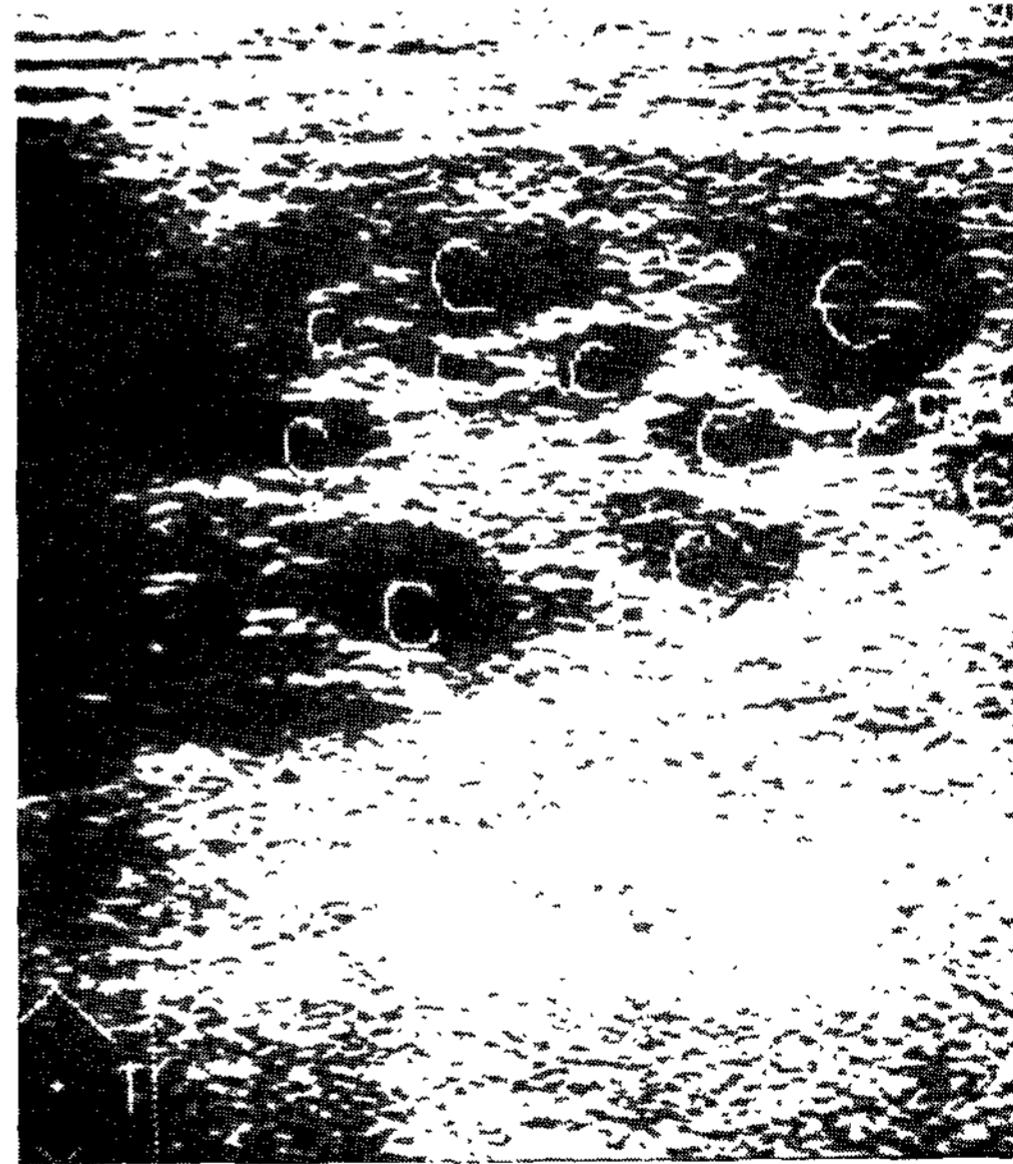
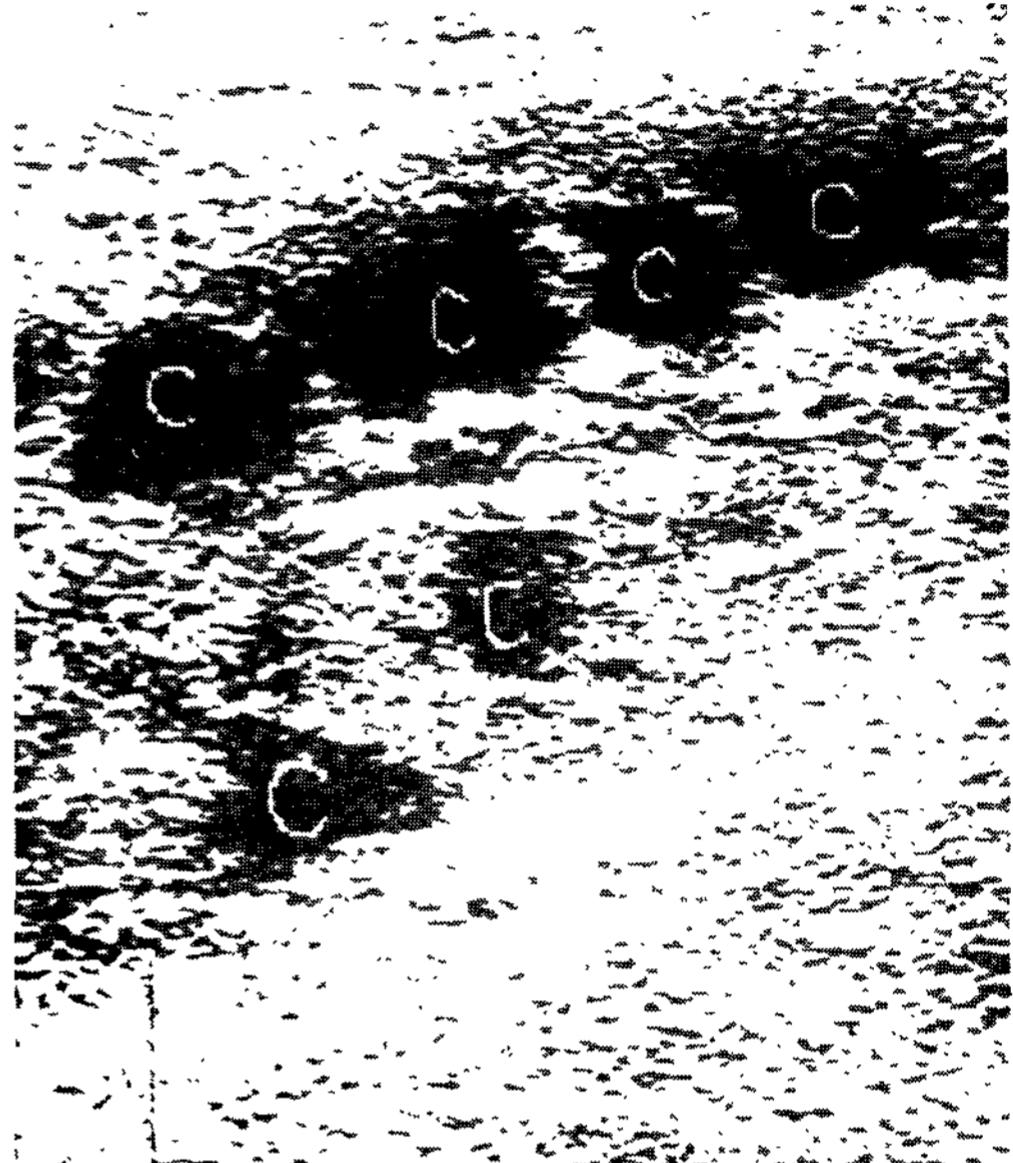


Fig. 3-2. Sonographically multiple cysts with variable shapes and sizes may be seen. The pelvicalyceal echoes are seen, although they may be distorted by the cysts  
arrow: Septum    A: Right kidney.    B: Left kidney.

sGPT 9units, Alk. phosphatase 4.7 units, Total Bilirubin 0.7mg/dl, Total Protein 7.5g/dl, Albumin 4.9g/dl, Globulin 2.6g/dl, A/G ratio 1.9, T.T.T 1.7 units였으며 空腹時 血糖은 100mg/dl, Total Cholesterol 127mg/dl, 肝炎抗原은, 陰性抗體는 陽性이었고 梅毒反應検査는 陰性이었다. 血液分析에서 赤血球 沈降速度는 1mm/hr, 白血球 4700/mm<sup>3</sup> 血色素 13.9g/dl, 血液型은 O형이었다.

그外 心電圖와 眼底検査는 正常이었다(Table 3).

超音波 所見 : 兩쪽 모두 20餘個씩의 크기가 다른 sonolucent cystic lesion들이 腎皮質 腎杯部位에 散在되어 있었고 cystic lesion에 依하여 腎杯部位가 compression and distortion되어 있음을 볼 수 있었으며 肝, 脾臟, 脾臟은 正常所見을 보였다(附圖 III 參照).

囊腫의 크기 및 個數 :

右側 腎臟 : ① 20×22×21mm 程度의 크기인 것이 5個, ② 10×11×11mm 程度의 크기인 것이 7個, ③ 7×7×6mm 程度의 크기인 것이 8個 보였다.

左側 腎臟 : ① 23×26×24mm 程度의 크기인 것이 5個, ② 11×14×12mm 程度의 크기인 것이 10個, ③ 6×7×6mm 程度의 크기인 것이 12個 보였다.

## 考 察

多囊腎腎의 同伴疾患에서 가장 重要한 様相中의 하나는 大動脈絞窄이나 心臟奇形과 같은 心臟血管系統이고<sup>3)</sup> 報告者에 따라 모든 事例의 若 50~75%가 高血壓으로 發展한다고 하며<sup>2)11)~13)</sup> Kissane에 依하면 berry aneurysm(小囊狀脈瘤)破裂에 依한 蜘蛛膜下出血로 若 10%가 死亡한다고 하였고<sup>4)12)</sup> 著者의 觀察에서 3例中 2例 (67%)가 高血壓이었다. 多囊腎腎에서의 囊腫의 變化機轉은 腎臟에 囊腫이漸次 많아지고 그 크기가 增加함에 따라 腎臟機能을 가진 組織은漸次

破壞되고 薄아진 纖維性 囊腫이 扁平上皮細胞로 이루어지며 이 囊腫은 上皮細胞와 血液를 包含한 薄은 albumin 性의 物質을 含有한다. 囊腫 사이의 腎實質은 結合組織으로 代替되고, 正常實質細胞로 보이는 部分은 囊性變異의 定度에 따라 나타나며 硝子質化된 絲球體가 많아지고 淋巴球浸潤이 일어난다<sup>8)13)</sup>. 또한 動脈血管과 毛細血管壁의 肥厚가 일어나며 이러한 血管壁의 變化는 高血壓의 原因이 된다<sup>13)</sup>.

兩側性 多囊腎腎 疾患의 少數의 境遇에서는 早期發病이 急激하게 와서 數週日 內에 死亡하며 馬蹄腎, 結節性 硬化, D-Trisomy를 隨伴할 수도 있고, 陽性, 惡性 新生物로 進展될 수 있다<sup>4)12)14)</sup>. 또한 肝, 脾臟, 脾臟, 肺, 腦下垂體, 乳房, 腹膜, 副甲狀線, 副睾丸에도 囊腫이 發生된다<sup>4)</sup>.

症狀 症候가 나타나는 時期는 若 41歲이기 때문에 診斷을 받지 않았거나 無症狀的 女性은 症狀없이 可妊娠期를 지나고<sup>15)</sup> 高血壓이나 高蛋白血症이 없는 女性에서는 妊娠으로 因한 問題가 提起되었던 危險은 없었다고 報告되었으나<sup>15)</sup> 若 20%에서는 周產期에 問題가 될 수 있는 腦脈瘤를 가지고 있었다<sup>15)</sup>. 또한 本 疾患 保有者에게서 血壓上昇이나 蛋白尿를 흔히 볼 수 있으므로 間或產母에 있어서 妊娠中毒症과 混沌될 때도 있다<sup>16)</sup>.

著者의 研究에서 第1例의 境遇 高血壓이 언제부터 始作되었는지 確實하지 않고 疼痛은 妊娠4個月부터 始作되었으나 周產期에 甚問題點이 없었고 正常의으로 自然腔式分娩하였으며 他臟器의 囊狀疾患은 3例中 1例도 없었다.

多囊腎腎에서 囊腫은 兩쪽이 同時に 形成되며 이들 囊腫은 透明한 輸尿液, 變形된 血液, 化膿性 物質로 채워져 있다<sup>4)13)</sup>. 臨床症勢로는 疼痛, 血尿, 腫脹, 高血壓, 腎觸指, 痢痛, 貧血, 蛋白尿<sup>4)~6)8)</sup>, 10)11)14)18)19)21)22)24) 等을 들 수 있으며 疼痛은 比較的 初期부터 나타나고<sup>9)</sup> 著者의 觀察에서는 3例 모두 疼痛이 있었고 2例가 高血壓 이었던 점外에는 다른 아무런 症狀을 볼 수 없었을 뿐 아니라 病理學的 所見 즉 Blood chemistry, C-BC, Urinalysis 等이 모두 正常所見을 보였던 點

으로 미루어 본 3例는 初期 發病段階임을 알 수 있었다.

Oreopoulos는<sup>17)</sup> 多囊腫腎 疾患者 20例에 對하여 肝機能検査를 試行 研究한 結果 모든 患者에서 正常所見을 보였다고 報告하였으며 著者の 研究에서도 肝機能 檢查所見은 3例 모두 特異한 變化를 볼 수 없었다.

多囊腫腎에서 가장 甚한 合病症 中의 하나인 感染은 症狀發顯의 原因이 되고 腎機能을 低下시키며 囊腫에 侵犯되었을 때의 感染近治는 매우 어렵게 된다<sup>11)</sup>. 그 臨床經過를 보면 여러 過程이 進行되면서 腎不全이 일어나며 消化器系의 障碍, 體重減少, 貧血, 疲勞, 頭痛, 虛弱 그리고 結果的으로는 尿毒症이 나타나게 되며 衰弱해진 患者は 자주 感染을 받게 되고 結局은 주로 肺炎으로 죽게 된다<sup>8)</sup>.

前에는 多囊腫腎의 境遇에 手術하는 것이 慣例였으나 手術해서 腎機能이 더 나빠지기 때문에 요즈음은 더 이상 試行하지 않으며<sup>18)</sup> 囊腫이 腎盃을 막거나 感染이 되고 痛症이 있는 경우는例外이다<sup>13)19)20)</sup>.

超音波所見<sup>27)~35)</sup> 과 病理學的 所見을 比較해 보면 超音波検査에서 수많은 腫塊들을 明白히 볼 수 있었을 뿐 아니라 그것이 固形腫塊인가 囊性腫塊인가를 鑑別할 수 있었고 크기, 位置, 個數等을 正確히 描寫할 수 있음을 立證한 反面 病理學的 所見에서는 Blood chemistry에서 BUN과 Creatinine, CBC에서 Hb와 W.B.C. Urinalysis에서 Protein과 W.B.C., R.B.C. 等이 모두 正常所見을 보였으므로 症狀이 없거나 健康한 狀態, 또는 初期發病發顯 時期에서 超音波検査의 卓越한 優秀性을 確認할 수 있었다.

超音波診斷時 鑑別해야 할 疾患으로는

① Multiple simple cyst in both kidney ; 囊腫의 數가 複雑 적고 囊腫의 크기가 더 均一하며 各囊腫의 輪廓이 대체로 平滑하다.

② Multicystic disease ; 新生兒 또는 幼兒期에 一側性으로 나타나며 腎盃와 輸尿管 上部의 閉鎖가 있으며 腎機能 不全狀態가 되고 水腎症과

鑑別이 어려운 境遇도 있다.

③ 水腎症；囊腫性 痘變의 크기가 均一하고, 서로 連結되어 있으며 腎洞 echo는 calyceal system으로 中心部 腎洞 echo의 分離를 볼 수 있다.

上記 考察 內容을 再照明해 볼 때 告知 受領時 被診查者가 間歇的인 腰腹部痛을 느끼거나 家族中에 多囊腫腎 疾患者가 있을 時에는 非浸襲의이며 迅速 簡便한<sup>36)~40)</sup> 超音波 斷層診斷検査를 試行하므로써 或是라도 看過할 수 있는 逆選擇의 混入을 最大한 排除할 수 있다고 생각된다.

## 結論

著者は 大韓教育保険 醫務室에서 兩側性 成人型 多囊腫腎 1例를 確診한 後 家族歴을 疑心하여 家系調査를 實施해 본 바 3例의 兩側性 成人型 多囊腫腎을 經験할 수 있었고 거기서 얻어진 結論은 다음과 같다.

- 1) 家系調査 結果 4名中 3名(75%)에서 腎囊腫을 確認할 수 있었다.
- 2) 來院當時 主訴는 疼痛이 3例(100%)였다.
- 3) 同伴疾患은 高血壓이 2例(67%)였다.
- 4) 初期 症狀發顯 時期에서 病理學的 所見의 特異한 變化를 볼 수 없었다.
- 5) 3例 모두 肝, 脾臟, 腎臟에 囊腫性 痘變이 隨伴되지 않았다.

## 参考文獻

- 1) James B Wyngaden, Lloyd H Smith: Cecil Textbook of Medicine Vol I, W.B Saunders Co, Philadelphia, 1982
- 2) Robert G Petersdorf, Raymond D Adams, Eugene Braunwald, Kurt J Isselbacher, Joseph B Martin Jean D Wilson: Harrison's PRINCIPLES of Internal Medicine, McGraw-Hill Book Co, N.Y, 1983
- 3) Richard E Behrman, Victor C Vaughan: Nelson textbook of Pediatrics, W.B. Saunders Co, Philadelphia, 1983

文秀亭 外：家族發生 兩側性 成人型 多囊腫腎 3例의 超音波診斷

- 4) DJ, Weatherall, JGG Ledingham, DA, Warrel : Oxford textbook of Medicine Vol II, Oxford University Press, Oxford N.Y. Toronto, 1983
- 5) Donald R Smith: General Urology, Lange medical publication, 1975
- 6) 최원석 · 김세철 : 多囊腫腎의 臨床的 觀察, 大韓泌尿器科學會誌, 1981
- 7) Kyaw MM: The radiological diagnosis of congenital multicystic kidney, Radiological triad. Clinical Radiology, 1974
- 8) Meredith F Campbell, J Hartwell Harrison:Urology Vol II, W.B Saunders Co, Philadelphia, 1970
- 9) 윤상인 · 이효권 : 多囊腫肝을 同伴한 兩側性 成人型 多囊腫腎의 剖檢 1例, 大韓小兒科學會誌, 1973
- 10) EN, Wardle: Guidelines in Medicines RENAL MEDICINE, University Park Press, Baltimore, 1979
- 11) Solomon Papper : Clinical Nephrology, Little, Brown and Company, Boston, 1978
- 12) EM Darmady, Augus G MacIver : Renal Pathology, Butter worth, London Boston, 1980
- 13) Fletcher H Colby : Essential Urology, The Williams and Wilkins, Baltimore, 1961
- 14) David C Sabiston : Dawis - Christopher Textbook of Surgery Vol II, W.B. Saunders Co, Philadelphia, 1981
- 15) Laurence E Earley, Carl W Gottschalk : Strauss and Welt's Disease of The Kidney, Little Brown and Company, Boston, 1979
- 16) Selwyn E Freed, Norman Herzig : Urology in Pregnancy, Williams and Wilkins, Baltimore, 1982
- 17) Oreopoulos DG, Bell, TK, and McGeown MG : Liver function and the liver scan in patients with polycystic kidney disease, British Journal of Urology, 1971
- 18) Marcus A Krupp, Milton J Chatton: Current Medical Diagnosis and Treatment, Large Medical Publication, L.A, 1983
- 19) John Blandy, Lecture Notes on Urology, Blackwell Scientific Publication, London, 1977
- 20) Meredith F Campbell, J Hartwell Harrison:Urology Vol III, W.B. Saunders Company, Philadelphie, 1970
- 21) John T GrayHack:Yearbook Urology, Yearbook Medical Publishers, INC, Chicago, 1978
- 22) David A Bloom, Stanley Brosman: Pediatric Artides, T Multicystic Kidney, The Journal of Urology, 1978
- 23) Hiroki WaTanabe, Joseph H Holmes, Hans H Holm, Barry B Goldberg: Urology and Nephrology, IGaku-shoin, Tokyo, 1981
- 24) John L Emmett, David M Witten : Emmett - Witten Clinical Urography, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1971
- 25) Arthur C Allen: The Kidney Medical and surgical disease, Grune & Stratton, N.Y. 1962
- 26) Robert F Pitts : Physiology of the kidney and body bluids, Yearbook Medical Publishers, Chicago
- 27) Roger C Sanders : Clinical Sonography, Little, Brown and Company, Boston, 1984
- 28) Dennis A Sarti, W Frederick Sample : Diagnostic Ultrasound Martinus Nijhoff Publishers, Boston 1980
- 29) Arthur C Fleischer, A Everette James Jr : Real - Time Sonography Appleton - Century - Crofts, Connecticut, 1984
- 30) Sandra L Hagen - Ansert : Textbook of Diagnostic Ultrasonography. The C.V. Mosby Company Toronto, 1983
- 31) M Behan, D Wixson, E Kazam : Sonographic Evaluation of the Nonfunctioning kidney, JCU N.Y., 1979
- 32) AT, Rosenfield, MH Lipson, B Wolf, KJW Taylor, NS, Rosenfield, E Hendler : Ultrasonography and Nephrotomography in the presymptomatic Diagnosis of Dominantly inherited ( Adult - onset ) Polycystic Kidney Disease Radiology 1980
- 33) DK, Boal, RL, Teele : Sonography of infantile polycystic kidney disease, AJR, 1980
- 34) C Metreweil, L Garel : The Echographic Diagnosis of Infantile Renal Polycystic Disease, Annales de Radiologie, 1980
- 35) Arthur C Fleischer, A Everette James : Introduc-

Moon, Soo Hyung, et al : A Ultrasonic Diagnosis of Family Incidence Bilateral Adult Type Polycystic Kidney : Three Cases

- tion to Diagnostic Sonography, A Wiley Medical Publication, N.Y, 1980
- 36) 정종연·문무성 : 腎疾患에서의 超音波撮影術, 大韓泌尿器科學會誌, 1983
- 37) 김민의·박영호 : 腎疾患의 超音波撮影에 對한 臨床的 考察, 大韓泌尿器科學會誌, 1983
- 38) 김석칠·김동한 : 腎疾患에서의 超音波撮影術에 對한 臨床的研究, 大韓泌尿器科學會誌, 1983
- 39) 정혜량·조온구 : 多囊胞 異形成腎의 超音波診斷, 大韓放射線醫學會誌, 1983
- 40) 양원석 : 泌尿器科 疾患의 診斷에 있어서의 超音波検査의 意義, 大韓泌尿器科學會誌, 1982
-