

소아 다방성 낭포성 신종 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실*, 진단방사선과학교실**, 신장질환연구소
최민숙 · 이영목 · 김지홍 · 김병길 · 정현주* · 김명준**

= Abstract =

A Case of Multilocular Cystic Nephroma in Childhood

Min Sook Choi, M.D., Young-Mock Lee, M.D., Ji Hong Kim, M.D., Pyung Kil Kim, M.D.,
Hyeon Joo Jeong*, M.D., Myung Joon Kim**, M.D.,

Department of Pediatrics, Pathology, Diagnostic Radiology**, The Institute of Kidney Disease,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Multilocular cystic nephroma is a rare disease, noninherited benign renal neoplasm occurring in both children and adults. It is necessary to make a differential diagnosis from all renal diseases with a cystic component, such as Wilms tumor, hamatoma or polycystic dysplastic kidney in childhood.

There are about only 200 case reports in the world since Walter Edmunds had described it first. We report a case of multilocular cystic nephroma presented with painless abdominal mass, treated with nephrectomy and confirmed with pathology.

(J. Korean Soc Pediatr Nephrol 2001 ; 5 : 225-30)

Key Words : Multilocular cystic nephroma, Nephrectomy, Benign renal neoplasm

서론

다방성 낭포성 신종은 소아와 성인에서 모두 발생하는 매우 드문 질환으로 비가족성, 비유전성을 특징으로 하는 양성종양이다. 신장에서 발생하는 모든 낭포

성 조직을 포함하는 질환과 감별이 필요한데 소아에서는 Wilms 종양, 과오종, 다낭포성 신이형성증등이 대표적인 감별질환들이다. 1892년 Edmunds¹⁾가 처음 보고한 이후 현재까지 문헌상 세계적으로 200례 정도로 보고되어 있고 국내에서는 1986년 조 등²⁾, 1995년 배 등³⁾과 1996년 이 등⁴⁾에 의해 보고된 예가 있다. 발병 기전과 성상이 명확하지 않아 명칭과 분류에 대해서도 많은 논란이 있고 정립이 되어 있지 않으며 저자들마다 다른 분류와 명칭을 사용하여 문헌 고찰에 있어서도 다

접수 : 2001년 8월 12일, 승인 : 2001년 9월 12일
책임저자 : 김병길
연세대학교 의과대학 소아과학교실
전화: 02) 361-5532 FAX : 02) 393-9118
E-mail : ped@yumc.yonsei.ac.kr

소 혼동이 있다. 최근에는 중격내 조직의 분화도와 배아조직의 유무에 따라 낭포성 신종(Cystic nephroma)과 cystic partially differentiated nephroblastoma (CPDN)로 분류하는 경향이 있다⁵⁾.

저자들은 무통성 복부 종물을 주소로 내원한 1년 4개월 된 여아에서 단순 신절제술을 시행하여 조직병리검사로 확진된 다방성 낭포성 신종 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환아 : 박 O O, 1년 4개월, 여아

주소 : 무통성 복부 종물

현병력 : 내원 5일전 우연히 발견된 무통성 복부종물을 주소로 외부병원에서 시행한 복부초음파 소견에서 우측 신장의 다양한 크기의 낭포성 종물이 관찰되어 본원으로 전원되었다.

과거력 : 출생 체중 3.2 kg, 첫째 아이로 정상분만하였고 입원 전까지 별다른 이상없이 건강했다.

가족력 : 특이할 만한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 체중은 10.9 kg (50-75P), 키 80 cm (50-75P), 맥박수 90회/분, 호흡수 28회/분, 체온 36℃, 혈압 110/80 mmHg 로 정상이었다. 의식은 명료하였으며 비교적 건강해 보였다. 편도선의 종대 및 발적은 없었으며 호흡음은 깨끗하였다. 복부는 부드러웠고 팽만되었으며 우상복부에 10×10 cm 크기의 무통성의 고행성 종물이 촉지되었다.

검사소견 : 입원 당시 말초혈액검사는 백혈구 13,010/mm³, 혈색소 10.4 g/dL, 적혈구용적률 34%, 혈소판 451,000/mm³이었고, 전해질검사에서 Na/K/Cl는 139/4.4/104 mEq/l였다. 소변검사에서 혈뇨 및 농뇨는 없었다. 생화학검사에서 BUN/Cr 6.1/0.4mg/dL, T.pro/ Alb 6.8/4.5 mg/dL 이었다.

방사선소견 : 흉부 X선과 단순복부촬영은 정상이었다. 복부초음파에서 우측 신장에 10.19x7.9 cm 크기의 경

계가 명확한 다방성의 낭포성 종물이 관찰되었다(Fig. 1). 복부컴퓨터단층촬영에서 우측 신장의 실질기원으로 생각되는 경계가 명확한 다방성 낭포성 종물이 관찰되었고 그 내부에 석회화나 고행성분은 없었다(Fig. 2). 배뇨방광요도조영법에서 방광요관역류는 보이지 않았다(Fig. 3). DMSA 핵의학검사에서 오른쪽 신장이 37.6%, 왼쪽 신장이 62.4%로 오른쪽 신장에 photon defect가 보였다(Fig. 4).

조직검사소견 : 육안소견에서 종물은 약 12x10x10 cm의 크기로 무게는 590 gm이었다. 경계가 명확한, 맑은 액체로 채워진 다방성의 낭포성 종물이 정상 신 실질을 누르고 있었고 낭포는 다양한 크기로 신우신배와 연결되어 있지 않았다(Fig. 5). 현미경소견에서 낭포는 편평 혹은 입방상피세포로 싸여 있었고 간질은 성긴 결체조직으로 이루어졌으며 정상 신조직이나 아체(blastema)조직은 포함하지 않았다(Fig. 6).

치료 및 경과 : 우측 신절제술을 시행하였고 환아는 수술 후 양호한 전신상태로 입원 19일에 퇴원하였으며 현재 외래에서 추적 관찰 중으로 수술 후 14개월째 재발의 소견은 없는 상태이다.

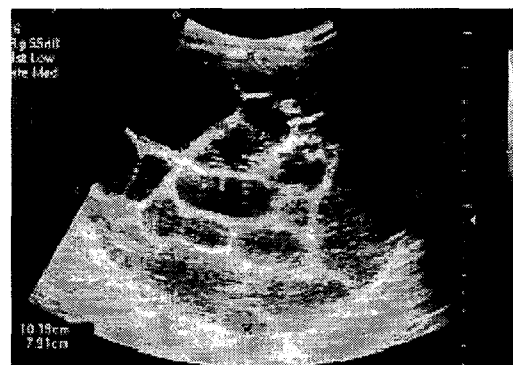


Fig. 1. A Ultrasound scan of right kidney demonstrating multiloculated cystic lesion sized 10.19×7.9 cm in right upper quadrant.



Fig. 2. Abdominal Computed Tomography. In pre-contrast image, 10x8cm sized well defined and capsulated mass with multiple linear septa originating from renal parenchyme is seen in right renal fossa. No evidence of calcification or solid component in mass. Displaced pelvis and posterior lobe posteriorly and anterior lobe to anterior inferior aspect. After contrast injection, mild enhancement of internal septa noticed. No evidence of retroperitoneal or mesenteric lymphadenopathy.



Fig. 3. Voiding cystourethrogram shows no evidence of reflux into the ureter and no evidence of urethral abnormality. Soft tissue mass like density noted at RUQ.

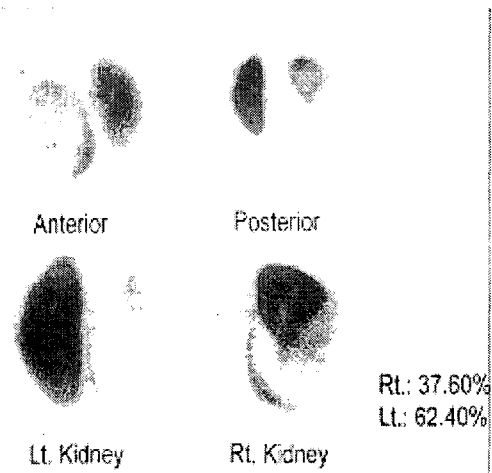


Fig. 4. DMSA scan. After intravenous injection of ^{99m}Tc -DMSA, left kidney shows relatively normal uptake, but right kidney shows photon defect. Right side uptake is 37.6% and left side is 62.4%, respectively.

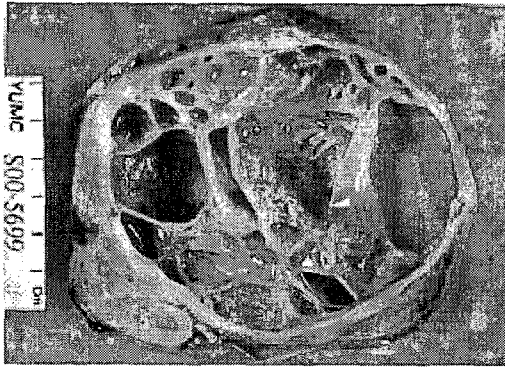


Fig. 5. Gross view of mass, measuring 12x10x10cm and weighing 590gm. On hemisection, well demarcated multiloculated cystic mass(11x10cm), filled with clear fluid compressing normal remaining renal parenchyme is seen. The cysts are variable sized and measured up to 4cm in diameter. Grossly the cyst are not connected with pelvocalyceal system.



Fig. 6. Cystic nephroma containing large cysts with flat to cuboid epithelial lining. Inter-vening stromal tissue are composed of loose connective tissue without normal renal or blastemal tissue.(H&E, x200)

고 찰

다방성 낭포성 신종은 1892년 Edmunds에 의해 "cystic adenoma of the kidney"란 용어로 처음 보고 되었다. Edmunds는 종양으로 명칭하였으나 이후로는 신 실질의 발달단계에서의 낭포성 질환인지가 혼동 되어 왔다. 1951년 Powell 등⁶⁾은 다방성 낭포성 신종으로 정의내릴 수 있는 8가지 기준을 제시하였는데 (1) 편측성 (2)고립성 (3)다방성 (4)낭포는 신우와 연결이 없고 (5)소방은 서로간의 연결이 없고 (6)소방들은 상피로 둘러싸여 있고 (7)낭포내에 신조직이 없으며 (8)병변을 제외한 나머지 조직은 정상이다라는 내용을 포함하고 있다.

Boggs와 Kimmelstiel은 중격내에 신조직은 있지만 완전이 분화된 신원은 없어야 한다고 정의내리며 Benign multilocular cystic nephroma로 명명하였다. Joshi와 Beckwith⁵⁾는 중격을 구성하는 물질과 분화도의 정도에 중점을 두어 조건을 제시하였는데 낭포성

신종의 조건으로는 (1)병변은 전적으로 낭포와 중격으로 이루어져야 하고 (2)신조직과 명확히 구분되는 별개의 종물이어야 하고 (3)중격만이 종물을 구성하는 고정 성분이어야 하고 (4)낭포는 편평 혹은 입방세포로 둘러싸여야 하며 (5)중격은 분화가 잘 된 세뇨관이 있는 섬유성 물질로 구성되어야 한다고 제시하였다. CPDN은 위의 4가지를 다 충족시키며 다만 중격에 미분화된 세포가 있거나 아체세포(blastemal cell)를 함유하는 것으로 정의하며 다른 배아기질이나 상피성분을 함유할 수도 있다. 1993년 Kajani 등⁷⁾은 낭포성 신종과 CPDN은 구별할 필요가 없는 같은 질병이라고 주장하였다. 그러나 Eble과 Bonsib은 Kajani 등의 주장이 어린 소아에서는 타당하지만 성인에 있어서는 적용될 수 없다고 반박하면서 다음과 같이 정리하였다⁸⁾ (1)성인에서의 낭포성 신종은 8:1로 여성에서 많이 발생하는데 CPDN은 남녀 성비가 거의 비슷하거나 남성에서 약간 더 많이 발생하는 경향이 있고 (2)성인에서의 낭포성 신종은 30세 이전의 경우가 드물고 CPDN의 경우 2세 초과인

경우가 드물다 (3)골격 근육 섬유(skeletal muscle fiber)가 CPDN에서는 흔하나 낭포성 신종에서는 없다. 결론적으로 이제까지 낭포성 신종으로 명명된 질병은 서로 다른 2가지의 질병으로 각각 첫째는 어린 소아에서 발병하는 것으로, Wilms 종양과 연속성상에 있는 질병의 한 형태이며 근본적으로는 CPDN과 동일한 것으로 보고 둘째는 성인에서 발생하는 것으로 Wilms 종양이나 nephrogenic rest와는 무관한 기질과 상피로 구성된 양성종양으로 보고하였다.

다방성 낭포성 신종의 진단은 임상적, 방사선학적, 조직병리학적 특성을 바탕으로 한다. 임상적 증상으로 무통성 복부 종물을 주소로 오는 경우가 많고, 복부 또는 측복부 통증, 혈뇨를 호소하고 드물게 고혈압도 보고되고 있다. 대부분 일측성이나 드물게 양측성으로 발생할 수 있다⁹ 거의 대부분이 신 실질내에 발생하며 신우의 침범은 없으나 드문 경우에 신우에 위치하며 침범이 두드러진 경우도 있다^{10,11}. 본 증례에서는 무통성 복부 종물을 주소로 내원하였고 일측성이며 신우의 침범은 없었다. 방사선학적으로는 복부초음파와 복부컴퓨터단층촬영에서 경계가 명확한 다방성 낭포성 종물로 관찰되고 대부분 석회화는 없으나 간혹 석회화의 소견을 보이기도 한다. 결국 방사선학적으로는 낭포를 함유하는 다른 신장질환들과 감별이 불가능하다. 감별해야하는 질환에는 낭포를 함유할 수 있는 모든 신장질환이 포함되며 소아의 경우 Wilms 종양, 과오종, 다낭포성 신이형성증 등이 있고 성인의 경우 단순 신낭종, 전이성 신종양, 낭성 선종, 신혈관지방종, 황색 육아종성신염 등이 있다⁸. 치료는 단순 신적출술이 일차적 선택인데 보존적 신부분적출술로 충분하다는 보고도 있었다^{10,12}. 그러나 조직병리검사 이전까지 확신이 불가능하고 CPDN에서의 악성의 잠재성때문에 신적출술을 시행함이 타당하다고 하겠다. 낭종천자나 신조직생검은 거의 도움이 되지 못하며 자칫 악성질환을 간과할 수 있으므로 위험하고 수술적 절제가 반드시 필요하다¹³. 본 증례에서 환이는 Edmunds¹, Powell 등⁶, Boggs와 Kimmelstiel, Joshi와 Beckwith⁵의 정의에 의한 다방성 낭포성 신종에 모두 합당하는 조직병리소견을 보였고 신적출술을 시행받았다.

국내에서의 보고를 살펴보면 1984년 홍과 윤¹⁴은 Joshi와 Beckwith⁵의 기준에 맞는 CPDN을 보고하였고 1986년 조 등², 1995년 배 등³, 1996년 이 등⁴이 낭포성 신종을 보고한 예가 있다. 1993년 황 등¹⁵은 육종을 동반한 다방성 낭포성 신종이 수술 후 19개월째 국소재발한 경우를 보고하였는데 현재까지의 문헌과 보고들을 참고로 할 때 이와 같은 경우는 전형적인 다방성 낭포성 신종의 경우라기보다는 신장의 다방성 육종의 한 형태로 보는 것이 더 타당하다고 여겨진다.

다방성 낭포성 신종은 아직까지 매우 드물고 성상과 발병기전이 정립되어 있지 않은 질병으로 앞으로도 계속적인 증례보고와 문헌 고찰을 통해 질병의 정립을 위한 노력이 진행되어야 할 것으로 생각된다.

한 글 요 약

저자들은 우연히 발견된 무통성 복부 종물을 주소로 내원한 1년 4개월된 여아에서 신적출술을 시행하여 다방성 낭포성 신종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다

참 고 문 헌

1. Edmunds W. Cystic adenoma of kidney. Trans Pathol Soc Lond 1892; 43 : 89-90
2. 조향철, 김용길, 김희중, 남삼극, 우태형, 김상철. 다방성 낭포신 1례. 대한비뇨학회지 1986; 27 : 929-32
3. 배역수, 노동우, 박재복, 김덕윤, 박재신. 섬유성 중격내 성숙한 신조직이 있는 다방성 신낭종. 대한비뇨학회지 1995; 36 : 1395-8
4. 이혁준, 이상돈, 박남철. 다방성 낭포신의 2례. 대한비뇨학회지 1996; 37 : 1313-8
5. Joshi VV, Beckwith JB. Multilocular cyst of the kidney(cystic nephroma) and cystic partially differentiated nephroblastoma. Cancer 1989; 64 : 466-79

6. Powell T, shackman R, Johnson HD. Multilocular cysts of the kidney. *Br J Urol* 1951 ; 23 : 142- 52
7. Kajani N, Rosenberg BF, Bernstein J. Multilocular cystic nephroma. *J Urol Pathol* 1993 ; 1 : 33- 42
8. Eble JN, Bonsib SM. Extensively cystic renal neoplasms; Cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma, and cystic hamartoma of renal pelvis. *Semin diagn pathol* 1998 ; 15 : 2- 20
9. Chatten J, Bishop HC. Bilateral multilocular cysts of the kidneys. *J Pediatr Surg* 1977 ; 12 : 749- 50
10. Kural AR, Obek C, Ozbay G, Onder AV. Multilocular cystic nephroma; An unusual localization. *Urology* 1998 ; 52 : 897- 9
11. Gettman MT, Segura JW. An unusual case of multilocular cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement treated with nephron sparing techniques. *J Urol* 1999 ; 162 : 482
12. Sacher P, Willi UV, Niggli F, Stallmach T. Cystic nephroma; a rare benign renal tumor. *Pediatr Surg Int* 1998 ; 13 : 197-9
13. Castillo OA, Boyle ET Jr, Kramer SA. Multilocular cysts of kidney. *Urology* 1991 ; 37 : 156- 62
14. 홍진욱, 윤종병. Cystic Partially Differentiated Nephroblastoma; A case report. *대한비뇨학회지* 1984 ; 25 : 363- 8
15. 황윤중, 김기동, 이준용. 육종을 동반한 다방성 신낭종 1례. *대한비뇨학회지* 1993 ; 34 : 1067- 71