

## 다낭성 이형성 신 환아 46명의 예후와 관련한 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 신장질환 연구소, 비뇨기과학교실\*

정일천 · 황유식 · 안선영 · 이재승 · 한상원\*

= Abstract =

### Clinical Outcome of Multicystic Dysplastic Kidney in 46 Children

Il Cheon Jeong, M.D., You Sik Hwang, M.D., Sun Young Ahn, M.D.  
Jae Seung Lee, M.D. and Sang Won Han, M.D.\*

*Department of Pediatrics, The Institute of Kidney Disease, Department of Urology\*,  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

**Purpose :** Conservative management of multicystic dysplastic kidney(MCDK) without nephrectomy has recently been advocated. The purpose of this study was to determine the clinical course of conservatively managed MCDK and to find out possible predictive factors for involution of MCDK by ultrasonography(US).

**Methods :** A retrospective analysis was made on 46 patients(26 boys and 20 girls) in whom MCDK was detected and had been traced by US between Dec. 1993 and Aug. 2005 at Severance Hospital.

**Results :** Median follow-up time was 30 months(range 2-102 months). All patients underwent radionuclide scans and voiding cystourethrograms. The serial follow-up US showed complete involution in 11(24%), partial involution in 19(41%), and no interval change or increased in cyst size in 13(28%) patients. Nephrectomy was done in 3 patients(7%) due to relapsing urinary tract infection(UTI) and severe abdominal distension. The mean age of complete involution of MCDK was 37 months(range 12-84 months). Episodes of UTI were present in 17 patients(37%) and additional genitourinary(GU) abnormalities were found in 22 patients(44%). Hypertension and renal insufficiency was complicated in one patient. No child developed malignant tumor. Univariate analysis showed that five variables were associated with complete involution of the MCDK; gender, site, UTI episode, additional GU abnormalities, and renal length on initial US. After adjusting using the Pearson model, the presence of additional GU abnormalities was exclusively associated with complete involution among the 5 variables( $P=0.034$ ).

**Conclusion :** In our review of 46 cases of MCDK, non-surgical approach for patients with MCDK was advisable and we could predict poor prognosis when MCDK is associated with other GU anomalies. (J Korean Soc Pediatr Nephrol 2006;10:27-32)

**Key Words :** Multicystic dysplastic kidney, Conservative management, Involution, Ultrasonography, Poor prognosis

접수 : 2006년 3월 21일, 승인 : 2006년 4월 12일  
책임저자 : 이재승, 서울시 서대문구 신촌동 134  
연세대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel : 02)2228-2050 Fax : 02)393-9118  
E-mail : jsyonse@yumc.yonsei.ac.kr

서 론

소아의 다낭성 이형성 신은 신생아 4,300명당

1명 꼴로 보고되고 있는 선천성 기형이며, 최근 산전 초음파 검사 기술의 발달로 인해 출생 전 진단되는 경우가 대부분이다. 산전 초음파로 진단되는 신 및 요로 기형 중 두번째로 많은 질환이다[1, 2]. 또한 신생아에서 복부 종괴의 가장 흔한 원인으로 알려져 있다. 다낭성 이형성 신은 매우 심한 형태의 신장 피수질 이형성을 일컫으며, 육안적으로는 포도송이 모양을 보이고 신기능을 가지지 않는다.

과거에는 다낭성 이형성 신의 치료는 복부 팽만의 증상 호전 및 이차성 고혈압이나 요로감염 등의 합병증 개선 그리고 악성 종양으로의 변화 가능성 때문에 신 절제술이 추천되어왔다[3, 4].

그러나 최근 발표되는 연구 결과에 따르면 대부분의 다낭성 이형성 신은 복부 초음파 검사로 다년간 추적관찰한 결과 특별한 합병증 없이 자연적으로 관해 상태에 이르는 것으로 보고되고 있어[4-8], 주기적인 추적관찰과 보존적인 치료로 적절하다고 알려지고 있다.

다낭성 이형성 신의 예후는 신낭종의 완전 관해, 부분 관해 또는 크기 변화가 없거나 오히려 커지는 경우로 분류할 수 있다. 최근 산전 초음파상 신장의 길이가 다낭성 이형성 신의 관해와 관련된 예후에 영향을 미치게 된다는 주장이 있다[11].

이에 본 연구에서는 소아의 다낭성 이형성 신 46례를 다년간 추적관찰 하였으며 예후에 독립적으로 유의한 영향을 미치는 임상적 인자가 있는지 알아보려고 하였다.

### 대상 및 방법

1993년 12월부터 2005년 8월까지 세브란스병원 소아과에 입원하여 다낭성 이형성 신으로 진단 및 치료받은 환자 46명을 대상으로 후향적 의무기록 고찰을 통해 분석하였다. 유전성 다낭성 신 질환이 있는 환자들은 모두 대상에서 제외되었다.

모든 환자는 복부 초음파검사와  $^{99m}\text{Tc}$ -DMSA

scan으로 확진되었으며 Stuck 등의 보고에 따른 [10] 2가지 진단기준인 ① 다수의, 다양한 크기의 비교통성 신낭종, ② 신실질이 없고 신기능을 가지지 않을 것 등을 만족하였다.

모든 환자에서 Voiding Cysto-urethrogram을 시행하였으며, 산전 초음파로 진단받은 환자들의 경우 출생 후 4주 이내의 복부 초음파 검사상 병변 신장의 길이를 측정하였다. 외래 추적기간 동안 혈청 creatinine 및 urinalysis를 시행하였으며, 평균 추적관찰 기간은 30개월(2-102개월)이었다.

통계는 SPSS version 12.0 프로그램을 사용하여 Pearson chi-square test와 Pearson correlation test를 시행하였고 유의수준은 *P*값이 0.05 미만인 경우로 하였다.

### 결 과

환자 46명 중 남아 26명, 여아 20명으로 성비는 1.3:1이었으며 병변 부위는 좌측 25례, 우측 21례였다. 그 중 44례는 산전 초음파로 발견되었으며 나머지 2례는 복부종괴, 요로감염 등으로 출생 후 초음파 검사 중 발견되었다.

신장 핵의학 검사는 46례(100%)에서 시행하였고 모두 병변이 있는 쪽의 신장 기능이 없는 것을 확인하였다. 반대편 신장의 초음파 검사상 수신증은 13례(28%)에서 확인되었고 방광요관역류가 5례(11%)에서 동반되었고 동측 방광요관역류는 1례, 반대측 3례, 양측 1례 있었다. 1례(2%)에서 신기능 부전의 소견을 보였으며 병변의 반대편 신장의 조직검사 결과 국소성 분절성 사구체 경화증으로 진단되었다.

동반기형으로는 거대 요관 1례, 요관류 1례, 중복질 1례, 이소성 요관 1례, 요관 개구부 기형 1례, 방광 게실 1례 등이 있었다(Table 1).

요로감염 병력은 17례(37%)에서 확인되었다. 1례(2%)에서 이차성 고혈압이 발생하여 치료를 받았으며, 모든 환자에서 악성 종양으로의 변화는 발견되지 않았다.

**Table 1.** Characteristics of 46 Patients with MCDK according to Clinical Outcomes

	Complete involution	Partial involution	No improvement*
Number	11	19	16
Follow-up			
Mean(months)	30	29	25
Range(months)	6-96	2-102	2-98
Hydronephrosis	2(18%)	4(21%)	7(44%)
VUR	0	3(16%)	2(13%)
Other GU anomaly	0	5(26%)	6(38%)
Chronic renal insufficiency	0	0	1( 6%)

Abbreviations : MCDK, multicystic dysplastic kidney; VUR, vesicoureteral reflux; GU, genitourinary  
\*Includes patients with no changed in cyst size, increased cyst size, and who received nephrectomy

**Table 2.** Predictive Clinical Factors for the Prognosis of MCDK

	Complete involution	Partial involution	No improvement†	P value‡
Number	11	19	16	-
Gender, male/female	5/6	12/7	9/7	0.641
Site, right/left	5/6	9/10	7/9	0.977
UTI	2(18%)	7(37%)	8(50%)	0.243
GU* anomaly	2(18%)	8(41%)	10(63%)	0.034

Abbreviations : MCDK, multicystic dysplastic kidney; UTI, urinary tract infection

\*GU : Genitourinary anomalies associated with MCDK

†Includes patients with no changed in cyst size, increased cyst size, and who received nephrectomy

‡P value by Pearson Chi Square test

복부 초음파 검사로 추적관찰한 결과 완전 관해 11례(24%), 부분적인 관해 19례(41%), 낭종의 크기 변화가 없거나 커진 경우는 13례(28%)였다.

반복되는 요로감염이나 심한 복부팽만 등으로 신절제술을 시행받은 경우는 3례(7%)가 있었으며, 그 평균 나이는 13개월(7-18개월)이었다. 완전 관해까지 소요된 기간은 평균 37개월(12-84개월)이었다.

다낭성 이형성 신의 관해에 관련된 예후 인자로서 신 요로 계통의 동반기형 유무( $P=0.034$ )가 통계적으로 유의한 연관성을 보였다(Table 2). 그 외 성별, 병변 부위, 요로감염 병력 등의 임상 인자는 다낭성 이형성 신의 관해에 관련된 예후와 통계적으로 유의한 연관성을 보이지 않았다.

또한 산전 초음파로 진단된 환자들에서 출생 후 4주 이내의 초음파상 병변 부위 신장의 길이

도 다낭성 이형성 신의 예후와 통계적으로 유의한 연관성을 보이지 않았다(Table 3).

## 고 찰

소아의 다낭성 이형성 신은 신생아 4,300명당 1명 꼴로 보고되고 있는 선천성 기형이며, 최근 산전 초음파 검사 기술의 발달로 인해 출생 전 진단되는 경우가 대부분이다. 다낭성 이형성 신의 치료는 낭종의 악성 변화와 고혈압 등 합병증의 위험 때문에 신 절제술이 추천되어 왔다.

최근에는 추적관찰한 다낭성 이형성 신 환자들에서 초음파 검사상 대부분 관해에 이르는 것으로 알려져 대중적인 치료와 주기적인 초음파 검사만으로 적절하다는 보고들이 계속되고 있다 [4-8].

그럼에도 다낭성 이형성 신의 대표적인 합병증

정일천 외 4인 : 다낭성 이형성 신에 관한 임상적 고찰

**Table 3.** Prognosis of MCDK according to the Initial Size of MCDK

	Complete involution	Partial involution	No improvement*	P value†
Number	11	18	13	-
Kidney length				0.106
Mean(mm)	34	34	39	
Range(mm)	8-59	3-60	20-71	

Abbreviation : MCDK, multicystic dysplastic kidney

\*Includes patients with no changed in cyst size, increased cyst size, and who received nephrectomy

†P value by Pearson Correlation test

**Table 4.** Survey of the Literature on Conservatively Managed MCDK

Authors	Year	Number	Follow-up (months)	Complete involution	Partial involution	No improvement
Strife et al.[8]	1993	46	30	15%	54%	30%
Wacksman et al.[5]	1993	215	36	14%	48%	38%
Rottenberg et al.[6]	1997	55	32	40%	33%	27%
Heymans et al.[17]	1998	33	24	21%	61%	18%
Rudnik-Shoneborn et al.[18]	1998	74	36	0%	65%	35%
Sukthankar et al.[19]	2000	46	24	24%	35%	41%
Eckoldt et al.[20]	2003	37	33	43%	32%	25%
Kuwertz-Broeking et al.[21]	2004	75	44	20%	48%	32%
Our study	2006	46	30	24%	41%	35%
Total		627		49%	19%	32%

Abbreviation : MCDK, multicystic dysplastic kidney

으로 알려져 있는 이차성 고혈압과 요로 감염, 그리고 악성 종양으로의 변화 가능성 때문에 논란이 되어 왔다. 또한 다낭성 이형성 신의 임상적인 경과를 연구 보고들마다 차이가 있었으며, 신낭종의 관해를 예측할 수 있는 관련된 임상적인 인자에 대하여 여러 연구에서 보고되고 있지만, 논란의 여지가 많은 상황이다.

본 연구에서는 46명의 다낭성 이형성 신 환자들을 대상으로 예후와 임상 양상을 추적관찰 하였으며, 평균 추적관찰 기간은 30개월이었다. 추적관찰 기간 동안에 다낭성 이형성 신의 악성 변화는 없었으며, 1명의 환자에서 고혈압이 발생하여 치료받은 것을 확인하였다. Gordon 등은 여섯 명의 환자에서 다낭성 이형성 신과 관련된 악성 종양을 보고하였으며[4], Wilms 종양을 보고한 다른 연구들도 있었다[7, 11]. Gordon 등은 또

한 9명의 다낭성 이형성 신 환자에서 고혈압이 발생한 것을 보고하였으며[4], Webb 등은 신 절제술 후 고혈압이 호전된 사례를 보고하였다[12].

총 17명의 환자들(37%)이 추적관찰 기간 동안 요로감염이 발생하여 항생제 치료를 받았으며, 1명(2%)의 환자에서는 단백뇨와 혈뇨가 지속되며 신기능이 감소되는 소견을 보였고, 7년 후 시행한 반대편의 신장의 조직생검상 국소성 분절성 사구체 경화증으로 진단되었다. 반대편 신장의 초음파 검사상 수신증은 13례(28%)에서 확인되었고 방광요관 역류가 5례(11%)에서 동반되었으며 동측 방광요관역류는 1례, 반대측은 3례, 양측 1례 확인되었다.

추적관찰 기간 동안 다낭성 이형성 신의 24%에서 완전 관해에 도달하였고, 41%에서 부분 관해 소견을 확인하였다. 그러나 최근 보고되는 다

낭성 이형성 신의 관해에 대한 연구에서 완전 관해 또는 부분 관해에 이르는 비율은 상당히 다양하게 보고되고 있다.

30명 이상의 다낭성 이형성 신 환자들을 대상으로 보존적인 치료만으로 추적관찰한 8개의 최근 연구보고(Table 4)를 보면 다낭성 이형성 신의 관해와 연관된 예후에 대한 보고에 차이를 보이는데, 그 이유는 추적관찰 기간이나 환자들의 수, 복부 초음파검사의 정확도 차이 등으로 추측된다[5, 6, 8, 13-17]. 이번 연구에 포함된, 다낭성 이형성 신의 크기에 변화가 없거나 더 커진 16례 중에는 추적기간이 2개월밖에 되지 않은 임상례도 있어 좀 더 기간을 가지고 추적하면 좋은 예후에 포함될 가능성도 배제할 수 없다.

본 연구 결과 완전 관해에 이르는 기간은 평균 37개월로 예후가 양호함에도 불구하고 장기간에 걸친 추적관찰이 필요함을 알 수 있었다. 반면, Wacksman 등[5]은 18개월 이전에 다낭성 이형성 신이 관해에 이른다고 보고하였다.

본 연구에 포함된 증례 중 3례에서 신 절제술이 시행되었는데, 2례는 반복되는 요로감염으로 각각 생후 13개월과 18개월에, 나머지 1례는 심한 진행성 복부 팽만으로 생후 7개월에 시행되었다.

저자들은 다낭성 이형성 신의 관해와 연관된 예후에 대하여 독립적으로 영향을 미치는 임상적 인자가 있는지 통계적으로 분석하였다. 성별과 병변 부위, 요로 감염의 병력, 동반된 신 요로 계통의 기형, 출생 후 4주 이내의 초음파상 병변이 있는 신장의 길이 등을 변수로 분석하였다. Armando 등은 산전 초음파 검사로 진단된 다낭성 이형성 신 환자에서 최초 진단시 초음파상 병변이 있는 신장의 길이가 관해와 연관된 예후 인자로 보고하였다[9]. 그러나, 본 연구에서는 Pearson Correlation test 결과  $P=0.106$ 으로 의미있는 연관성을 보여주지는 못했다. Armando 등의 연구에서는 추적관찰 기간이 평균 50개월로 본 연구보다 길었고, 신 요로 계통의 기형이 동

반되지 않은 환자들만을 대상으로 하였기 때문에 본 연구결과와 차이가 있었던 것으로 추측된다.

본 연구의 결과 소아의 다낭성 이형성 신의 예후는 양호하며, 주기적인 초음파 검사와 보존적인 치료로 추적관찰할 경우 대다수(68%)에서 자연 관해가 됨을 확인할 수 있었다. 또한 신 요로 계통의 기형이 동반되어 있을 경우 다낭성 이형성 신의 예후가 저하되었다.

### 한 글 요 약

**목 적 :** 소아의 다낭성 이형성 신은 신생아 4,300명당 1명 꼴로 보고되고 있는 선천성 기형이며, 최근 산전 초음파 검사 기술의 발달로 인해 출생 전 진단되는 경우가 대부분이다. 과거 신절제술 시행해오던 것과 달리, 최근 연구보고에 의하면 보존적인 치료와 주기적인 추적관찰이면 충분하다 기술하고 있다. 그럼에도 다낭성 이형성 신의 대표적인 합병증으로 알려져 있는 고혈압과 요로감염, 악성 변화 때문에 논란의 여지는 여전히 남아 있으며, 다낭성 이형성 신의 자연관해에 대해서도 보고자간에 약간의 차이가 있다. 이에 본 연구는 다낭성 이형성 신의 임상양상을 다년간 추적관찰하고 그 예후 관련 임상적 인자를 찾고자 하였다.

**방 법 :** 1993년 12월부터 2005년 8월까지 세브란스병원 소아과에서 다낭성 이형성 신으로 진단된 환자 46명을 의무기록을 통해 조사하였다.

**결 과 :** 환자 46명 중 남녀비는 1.3:1이었으며 병변 부위는 좌측 25례, 우측 21례였다. 신 요로 계통의 기형은 22례(44%)에서 확인되었으며 그 중 수신증은 13례(28%), 방광요관 역류가 5례(11%)에서 동반되었다. 1례(2%)에서 신기능 부전의 소견을 보였으며 17례(37%)에서 요로감염 병력이 있었다. 1례(2%)에서 이차성 고혈압이 발생하였으며, 악성 종양의 발생은 없었다. 추적관찰 결과 완전관해 11례(24%), 부분관해 19례(41%), 낭종 크기가 커지거나 그대로인 경우는 13례(28%)

%)였다. 반복되는 요로감염이나 심한 복부팽만 등으로 신절제술을 시행 받은 경우는 3례(7%)가 있었다. 완전관해까지 소요된 기간은 평균 37개월(12-84개월)이었다. 다낭성 이형성 신의 관해에 관련된 예후인자로서 신 요로 계통의 동반기형 유무( $P=0.034$ )가 통계적으로 유의한 연관성을 보였다. 그 외 성별, 병변 부위, 요로감염 병력 등은 통계적으로 유의한 연관성을 보이지 않았다. 또한 출생 후 4주 이내의 초음파상 병변부위 신장 길이도 다낭성 이형성 신의 예후와 통계적으로 유의한 연관성을 보이지 않았다( $P=0.106$ ).

**결론** : 본 연구에서 소아의 다낭성 이형성 신의 예후는 양호하며, 주기적인 초음파 검사와 보존적인 치료로 추적관찰하는 것이 적절하였으며, 신 요로계통의 기형이 동반되어 있을 경우 다낭성 이형성 신의 관해율이 낮아짐을 확인할 수 있었다.

#### 참 고 문 헌

- 1) Watson AR, Readett D, Nelson CS, Kapila L, Maywell MJ. Dilemma associated with antenatally detected urinary tract abnormalities. Arch Dis Child 1988;63:719-22.
- 2) Scott JES, Renwick M. Urological anomalies in the northern region fetal abnormality survey. Arch Dis Child 1993;68:22-6.
- 3) Bloom DA, Brosman S. The multicystic kidney. J Urol 1978;120:211-5.
- 4) Gordon AC, Thomas DF, Arthur RJ, Irving HC. Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate? J Urol 1988; 140:1231-4.
- 5) Wacksman J, Phipps L. Report of the multicystic kidney registry: preliminary findings. J Urol 1993;150:1870-2.
- 6) Rottenberg GT, Gordon I, De Bruyn R. The natural history of the multicystic dysplastic kidney in children. Br J Radiol 1997;70:347-50.
- 7) Oliveira EA, Diniz JS, Vilasboas AS, Rabelo EA, Silva JM, Filgueiras MT. Multicystic dysplastic kidney detected by fetal sonography: conservative management and follow-up. Pediatr Surg Int 2001;17:54-7.
- 8) Strife JL, Souza AS, Kirks DR, Strife CF, Gelfand ML, Wacksman J. Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up. Radiology 1993;186:785-8.
- 9) Eli Rabelo AS, Oliveira EA, Silva GS, Pèzuti IL, Tatsuo ES. Predictive factors of ultrasonographic involution of prenatally detected multicystic dysplastic kidney. BJU international 2005;95:868-71.
- 10) Stuck KJ, Koff SA, Silver TM. Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: expanded diagnostic criteria. Radiology 1982;143:217-21.
- 11) Hosmy YL, Anderson JH, Oudjhane K, Russo P. Wilms' tumor and multicystic dysplastic kidney disease. J Urol 1997;158: 2256-60.
- 12) Webb NJA, Lewis MA, Bruce J, Gough DCS, Ladusans EJ, Thompson APJ, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney for nephrectomy. Arch Dis Child 1997;76:31-4.
- 13) Heymans C, Breyssem L, Proesmans W. Multicystic kidney dysplasia: a prospective study on the natural history of the affected and the contralateral kidney. Eur J Pediatr 1998;157:673-5.
- 14) Rudnik-Schoneborn S, John U, Deget F, Ehrich JH, Misselwitz J, Zerres K. Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. Eur J Pediatr 1998;157: 666-72.
- 15) Sukthankar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. Anglia Paediatric Nephrology Group. Acta Paediatr 2000;89:811-3.
- 16) Eckoldt F, Woderich R, Wolke S, Heling KS, Stover B, Tennstedt C. Follow-up of unilateral multicystic kidney dysplasia after prenatal diagnosis. J Matern Fetal Neonatal Med 2003;14:177-86.
- 17) Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, Sciuk J, Freund S, Bulla M, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. BJU Int 2004; 93:388-92.