

편측성 다낭포성 신이형성증 (Unilateral multicystic dysplastic kidney)의 임상 경과

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 비뇨기과학교실*, 진단방사선과학교실**, 신장질환연구소
유지형, 육진원, 김지홍, 김병길, 한상원*, 김명준**

< 한 글 요약 >

목 적 : 다낭포성 신이형성증(multicystic dysplastic kidney)은 소아기 낭포성 신질환 중에서 가장 흔하게 볼 수 있으며 출생아 4,300명중 1명에서 나타나는 신장의 선천성 기형 중 하나이다. 본 연구는 다낭포성 신이형성증으로 진단된 환아들을 대상으로 이들의 임상소견과 자연경과를 분석하고 그 치료 및 예후에 대해 알아 보고자 하였다.

방 법 : 1987년 1월부터 2000년 1월까지 14년간 세브란스 병원에서 다낭포성 신이형성증으로 진단된 환자 57명을 대상으로 임상기록을 토대로 하여 후향적 고찰을 시행하였다. 추적관찰은 6개월 내지 1년마다 복부 초음파를 시행하여 낭포의 크기변화를 관찰하였다.

결 과 : 대상 환아는 모두 57명이었고 남아가 28명, 여아가 29명으로 성비는 1:1이었으며 병변 부위는 좌측이 27례(47%), 우측이 30례(53%)이었다. 초음파 소견상 반대편 신장은 36례(63%)에서 정상이었고 수신증이 12례(21%), 대상성 비대가 7례(12%), 단순 낭종(simple cyst) 1례, 중복신우(bifid pelvis) 1례 있었다. 신장 핵의학 검사는 40례(70%)에서 시행하였고 모두 병변이 있는 쪽의 신장 기능이 전혀 없었다. 배뇨성 방광요관 조영술은 31례(54%)에서 시행하였고 반대편 신장에서 방광요관 역류가 2례(3.5%)에서 있었다. 추적관찰 기간은 평균 18개월(1-108개월)이었으며 6개월 후 초음파를 시행한 경우는 26례이었고 이중에서 크기에 변화가 없었던 경우는 13례, 크기가 작아졌던 경우는 12례, 크기가 커졌던 경우는 1례 있었다. 1년 후 초음파를 시행한 경우는 13례였고 크기에 변화가 없었던 경우는 9례, 크기가 작아졌던 경우는 4례이었으며 2년 후 초음파를 시행한 경우는 7례였고 크기에 변화가 없었던 경우는 4례, 크기가 작아졌던 경우는 3례이었다. 3년 후 초음파를 시행한 경우는 9례였고 크기에 변화가 없었던 경우가 5례, 크기가 작아졌던 경우가 4례이었으며 4년 후 초음파를 시행한 경우는 3례이었고 모두 크기에 변화가 없었다. 5년 후 초음파를 시행한 경우는 3명이었고 모두 크기에 변화가 없었다. 수술적 치료를 받았던 경우는 20례(35%)로 반복적 요로 감염, 압종과의 감별, 복부 팽만 등이 이유였고 이중 18례에서 신적출술을, 2례에서 근피적 신장루 조성술을 시행받았다. 37례(65%)에서는 특별한 치료없이 주기적으로 외래 추적관찰을 하였다.

결 론 : 편측성 다낭포성 신이형성증의 대부분은 산전 초음파에서 신장의 이상이 발견되며 주기적인 외래 추적관찰 한 결과 5년 이내 크기가 작아지는 경우가 40%이었고 나머지도 모두 신부전으로 이행하는 예가 없이 신기능이 잘 유지되는 것으로 관찰되어 수술적 치료보다는 주기적인 추적관찰이 요구되며 비교적 예후는 양호한 것으로 사료된다. 그러나 반대편 신장 기능의 이상 여부에 따라 예후가 좌우되므로 본 연구에서도 37%에서 이상 소견을 보여, 다른 동반되는 기형유무는 반드시 확인할 필요가 있을 것으로 사료된다.

서 론

접수: 2000년 3월 15일, 승인: 2000년 3월 15일
책임저자: 김병길, 연세대 소아과학교실
전화 : (02) 361-5532 FAX: (02) 393-9118
E-mail : pod@yumc.yonsei.ac.kr

다낭포성 신이형성증(multicystic dysplastic kidney)은 신장이 정상조직없이 다양한 크기의 낭종으로 형성된 질환으로 출생아 4,300명중 1명에서 나타나는

신장의 선천성 기형 중 하나이다". 보통 신생아기에 복부에서 촉진되는 종괴로 병원을 찾기도 하지만 최근에는 산전 초음파의 발달로 대부분 산전에 발견된다²⁾. 양측성 다낭포성 신이형성증은 출생후 곧 사망하게 되지만 편측성은 대부분 반대편 신장의 신기능이 유지되기 때문에 생활에는 큰 지장이 없다. 치료는 이전에는 신장 적출술이 주였지만 최근에는 일정기간 간격으로 경과를 관찰하면서 퇴화여부를 지켜보는 것이 우선이다²⁾. 본 연구는 다낭포성 신이형성증으로 진단된 환아들을 대상으로 이들의 임상 소견과 자연경과를 분석하고 그 치료 및 예후에 대해 알아 보고자 하였다.

대상 및 방법

대상 환아는 1987년 1월부터 2000년 1월까지 14년간 신촌세브란스병원에서 다낭포성 신이형성증으로 진단된 환아 57명을 대상으로 하였다. 산전 초음파 검사에서 신장의 이상이 발견되었거나 출생후 복부종괴 촉진, 복부팽만 등의 증상으로 내원한 경우 또는 다른 질환으로 내원하였다가 우연히 신질환이 발견된 경우였다. 다낭포성 신이형성증을 진단하기 위해 출생후 복부 초음파, 신장 핵의학 검사, 배뇨성 방광요관 조영술 등을 시행하였고 추적관찰 기간은 1개월에서 9년까지로 평균 18개월이었으며 6개월 내지 1년마다 복부 초음파로 추적관찰하여 결과 및 예후 등을 검토하고 연관 관계를 분석하였다.

결 과

(1) 연령 및 성분포

본 연구의 대상이 된 환아의 연령 분포를 보면 진단 당시 연령은 생후 1일부터 만 15세까지 범위였고, 48례(84%)에서 산전초음파에서 발견된 후 생후 수일 내에 진단되었고 나머지 9례는 1개월에서 11년10개월까지 평균 3.0±3.6세에 처음 진단되었다. 성비는 남아 28명과 여아 29명으로 성비는 1:1로 비슷하였다 (Fig 1).

(2) 증상과 동반된 기형 및 검사 소견

산전 초음파 검사에서 신장의 이상이 발견된 경우가 48례(84%)였고 그 외 출생 후 발견된 다낭포성 신이형성증의 주증상은 다른 질환으로 내원하였다가 우연히 발견된 경우(6례), 복부종괴 촉진(2례), 복부팽만

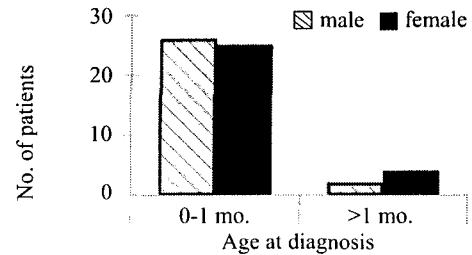


Fig 1. Age and sex distribution at the time of initial diagnosis

(1례) 순이었다(Table 1). 다른 장기의 기형이 발견된 경우는 9례로 선천성 심질환(3례), 염색체이상(3례), 난소낭종(2례), 쇄항(1례)이었다(Table 2).

Table 1. Clinical manifestations at initial presentation

Clinical manifestations	No. of cases	(%)
Prenatal diagnosis	48	(84.3%)
Incidental	6	(10.5%)
Palpable abdominal mass	2	(3.5%)
Abdominal distension	1	(1.7%)
Total	57	(100%)

Table 2. Accompanied anomaly of patients

Accompanied anomaly	No. of cases	(%)
Congenital heart disease	3	(5.3%)
TOF*	1	
TAPVR**	1	
PS***	1	
Chromosomal anomaly	3	(5.3%)
Turner syndrome	1	
Cri du chat syndrome	1	
46,XX,13ps	1	
Ovarian cyst	2	(3.5%)
Imperforate anus	1	(1.7%)
Total	9	(15.8%)

* : Tetralogy of Fallot

** : Total anomalous pulmonary venous return

*** : Pulmonary stenosis

출생 후 시행한 복부 초음파 소견상 다낭포성 신이형성증은 다양한 크기의 낭종으로 형성되어 있었고 모두 편측성 다낭포성 신이형성증으로 좌측이 27례(47%), 우측이 30례(53%)이었다. 반대편 신장은 36례(63%)에서 정상 소견을 보였으나 수신증이 12례(21%), 대상성 비대가 7례(12%), 단순낭종(simple cyst) 1례, 중복신우(bifid pelvis) 1례로 이상 소견을 보였다(Table 3). 배뇨성 방광요관 조영술은 31례(54%)에서 시행하였으며 반대편 신장에서 방광요관역류가 2례(3.5%) 있었다. 신장 핵의학 검사는 40례(70%)에서 시행하였고 모두 병변이 있는 부위의 신장기능이 전혀 없었다.

(3) 치료 및 경과

위와 같은 진단하에 편측성 다낭포성 신이형성증에 대한 치료는 특별한 치료없이 외래 추적관찰한 경우가 37례(65%)로 가장 많았다. 나머지 20례(35%)에서 수술적 치료를 받았으며 그중 신적출술이 18례(전체 치료의 31%, 수술적 치료의 90%)이었고 근피적 신

장루 조성술(percutaneous nephrostomy)이 2례이었다(Table 4). 수술적 치료를 받은 경우는 반복적인 요로 감염, 압종과의 감별, 복부팽만 등이 이유였다. 추적관찰 기간은 평균 18개월(1-108개월)이었으며 6개월 후 초음파를 시행한 경우는 26례이었고 이중에서 크기에 변화가 없는 경우는 13례, 크기가 작아졌던 경우는 12례, 크기가 커졌던 경우는 1례 있었다. 1년 후 초음파를 시행한 경우는 13례이었고 크기에 변화가 없는 경우는 9례, 크기가 작아졌던 경우는 4례이었다. 2년 후 초음파를 시행한 경우는 7례이었고 크기에 변화가 없는 경우는 4례, 크기가 작아졌던 경우는 3례이었다. 3년 후 초음파를 시행한 경우는 9례이었고 크기에 변화가 없는 경우는 5례, 크기가 작아졌던 경우는 4례이었다. 4년 후 초음파를 시행한 경우는 3례이었고 모두 크기에 변화가 없었다. 5년 후 초음파를 시행한 경우는 3례이었고 모두 크기에 변화가 없었다(Table 5). 이상으로 현재까지 총 23례(40%)에서 낭종의 크기가 작아졌고 13례(23%)에서는 크기에 변화가 없었고 1례에서 크기가 커졌다.

Table 3. Contralateral kidney status on ultrasonogram

Contralateral kidney status	No. of cases	(%)
Normal	36	(63%)
Hydronephrosis	12	(21%)
Compensatory hypertrophy	7	(12%)
Simple cyst	1	(2%)
Bifid renal pelvis	1	(2%)
Total	57	(100%)

Table 4. Treatment of MCDK

Treatment	No. of cases	(%)
No treatment	37	(65%)
Surgical treatment	20	(35%)
Nephrectomy	18	(31%)
Percutaneous nephrostomy	2	(4%)
Total	57	(100%)

Table 5. Ultrasonographic follow up findings in 37 patients

Duration of Follow Up	No. of Cases	No Change	Decrease in size*	Increase in size**
6mo.	26	13	12	1
1yr.	13	9	4	0
2yr.	7	4	3	0
3yr.	9	5	4	0
4yr.	3	3	0	0
5yr.	3	3	0	0

* : decreased in size of dysplastic kidney

** : increased in size of dysplastic kidney

(4) 신기능 및 합병증

내원 당시 신기능 검사상 평균 BUN은 $11.2 \pm 9.8 \text{mg/dL}$, Creatinine은 $0.8 \pm 0.4 \text{mg/dL}$ 로 전체적으로 신기능은 정상 상태로 유지되고 있었다. 진단시 요로 감염증이 동반된 경우는 11례(19%)이었고 동정된 균주는 *E. coli*가 7례, *Klebsiella*, *Acinetobacter*, *Enterococcus*, *βstreptococcus*가 각각 1례씩이었다. 전례에서 고혈압 소견은 동반되지 않았다.

고 찰

다낭포성 신이형성증은 신생아 신낭포성 질환 중 가장 많으며^{3,4,5)} 신이형성은 편측성, 양측성 모두 올 수 있으나 신생아에서 다낭포성 신이형성증은 상대적으로 편측성이 더 많은 것으로 알려져 있다^{6,7)}. 다낭포성 신이형성증의 빈도가 점차 증가되는 것은 실제로 질병의 발병률이 높아진 것일 수도 있으나 산전 초음파의 발달로 이전에는 알지 못했던 것이 이 질병으로 진단되었기 때문이기도 하다²⁾. Gough 등의 연구에 의하면 62명의 환자에서 산전 초음파상 이 질환이 진단되었고²⁾ Selzmann등에 의하면 65명 중 88%의 경우에서 산전에 초음파로 진단되었다⁸⁾. 본 연구에서도 80% 이상이 주산기때 진단되어진 경우였다.

산전 초음파에서 발견된 경우를 제외하고 생후에 발견되는 경우 진단 당시의 주증상은 복부종괴 촉진, 요로감염, 성장 부진, 다른 질환으로 내원하였다가 우연히 발견되는 경우 등이다¹⁾. 본 연구에서도 다른 질환으로 내원하였다가 우연히 발견된 경우 6례, 복부종괴가 촉진되어 발견된 경우 2례, 복부팽만으로 발견된 경우 1례가 있었고 대부분은 산전 초음파에서 발견된 경우였다(Table 1).

다낭포성 신이형성증 환자에서 반대편 신장의 이상이 있는 경우는 30% 정도로 보고되고 있는데⁹⁾ 본 연구에서도 37%(Table 3) 정도로 비슷하였다. 하지만 다른 보고에서는 반대편 신장의 이상 중 방광요관역류가 11-37% 정도로 가장 흔한 것으로 되어 있지만^{11,16,17)} 본 연구에서는 수신증이 21%(Table 3)로 가장 흔하고 이중 2명(4%)만이 반대편 신장의 방광요관역류 소견을 보였다.

치료는 진단이 확실하지 않거나 악성 종양과 감별이 어려웠던 과거에는 주로 신적출술을 권고하였으나 최근에는 대증적 치료를 하면서 추적관찰하면 요로 감염 등의 합병증 없이 점차 위축된다는 보고가 있다

¹²⁾ 한쪽 신장에 국한된 경우는 예후가 좋지만 병변이 반대편 신장에 동반된 경우는 예후가 좋지 않다. 본 연구에서는 57례의 다낭포성 신이형성증이 모두 편측성으로 침범되었으며 그중 12례(21%)에서 수신증이 동반되었는데 치료는 신적출술 18례를 포함하여 수술적 치료 20례(35%)였고, 나머지 37례(65%)에서는 특별한 치료없이 외래 추적관찰하였으나 모두 신부전으로 이행하는 예가 없이 신기능이 잘 유지되는 것으로 관찰되어 비교적 예후는 양호한 것으로 사료된다.

Rudnik¹⁾ 등의 조사에 의하면 204명의 편측성 다낭포성 신이형성증의 환자 중 요로감염의 빈도는 정상인구의 1-2%보다 높은 15%정도였다. 본 조사에서도 57례 중 11례에서 요로감염 소견을 보여 전체의 19%로 역시 정상인구보다 빈도가 높음을 알 수 있었다. Goldon¹¹⁾ 등에 의하면 20년간 2례의 Wilms tumor, 3례의 adenocarcinoma, 1례의 embryonal tumor가 동반되었다는 보고가 있지만 본 연구에서는 악성 종양이 동반된 경우는 한례도 없었다. 또한 고혈압이 이 질환의 합병증으로 나타난 보고들도 있지만^{4,19,21)} 본 조사에서는 역시 1례도 없었다.

본 연구에서 나타난 것처럼 다낭포성 신이형성증의 80% 이상이 주산기에 발견될 수 있기 때문에 조기 진단의 중요성을 알 수 있었다. 선천적인 비기능성 신장인 경우 신적출술을 피할 수 없는 경우도 있지만 요관 신우 집합부 폐색에 의한 수신증과 같은 경우 조기 치료로 남아 있는 신기능을 회복한 예가 있었다¹⁵⁾. 비기능성 신장의 신기능이 회복 불능인 경우 결국 반대편 신장에 대한 조기 진단과 치료가 환자의 예후에 큰 영향을 줄 수 있음을 알 수 있었다. 또한 복부 초음파를 이용한 이형성신의 주기적인 추적관찰을 통하여 크기 변화를 지켜본 결과 크기가 커진 경우는 드물고 악성종양이나 고혈압이 동반된 경우도 없어 수술적 치료보다는 주기적인 추적관찰이 우선 되어야 함을 알 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Rudnik-Schoneborn S, John U, Deget F, Ehlich JH, Misselwitz J, Zerres K : Clinical feature of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur J Pediatr* 157:666-72, 1998
2. Gough DCS, Postlethwaite RJ, Leiw MA, Bruce J : Multicystic renal dysplasia diagnosed in the antenatal period: a note of caution. *Br J Urol*

- 76:244-8, 1995
3. Fick and Gabow : Hereditary and acquired cystic disease of the kidney. *Kidney Int* 46:951-64, 1994
 4. Gilbert-Barness EF, Opits JM, Barness LA : Heritable malformations of the kidney and urinary tract. *Inheritance of Kidney and Urinary Tract Disease*. Boston, Kluwer Academic Publishers, 1990, p327-400
 5. Chang WT, Chen HC, Peng HC : The multicystic dysplastic kidney in children. *Chin Med J* 51(5):350-4, 1993
 6. Robson WT, Leung AK, Rogers RC : Unilateral renal agenesis[Review]. *Adv Pediatr* 42:575-92, 1995
 7. Orejas G, Malaga S, Santos F, Rey C, Lopez MV, Merten A : Multicystic dysplastic kidney. Absence of complications in patients treated conservatively. *Child Nephrol Urol* 12:35-9, 1992
 8. Selzmann AA, Elder JS : Contralateral vesicoureteral reflux in children with multicystic kidney. *J Urol* 153:1252-4, 1995
 9. Atiyeh B, Husmann D, Baum M : Contralateral renal abnormalities in multicystic-dysplastic kidney disease. *J Pediatr* 121:65-7, 1992
 10. Cochat P, for the Societe de Nephrologie pediatrique : Multicystic dysplastic kidney a six-year retrospective collaborative study. *Ann Pediatr (Paris)* 41:24-31, 1994
 11. Strife JL, Souza AS, Kirks DR, Strife CF, Gelfland MJ, Wacksman J : Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up. *Radiology* 186:785-8, 1993
 12. Khaldi N, Watson AR, Zuccollo J, Twining P, Rose DH : Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. *Arch Dis Child* 70(6):520-2, 1994
 13. Gordon AC, Thomas DFM, Arthur RJ, Irving HC : Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate? *J Urol (Paris)* 140:1231-4, 1988
 14. Kenneth WA, Robert K, Howard L : Hypertension as a complication of multicystic dysplastic kidney. *Urology* 39:55-58, 1992
 15. 배현철, 김현영, 김병길, 한상원 : ^{99m}Tc-DMSA 스캔에서 일측성으로 동위원소 섭취가 안되는 환아들에 대한 임상적 고찰. *대한소아신장학회지* 31:31-37, 1997
 16. Flack CE, Bellinger MF : The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: protection of the solitary kidney. *J Urol* 150:1873-4, 1993
 17. Song JT, Ritchey ML, Zerin JM, Bloom DA : Incidence of vesicoureteral reflux in children with unilateral renal agenesis. *J Urol* 153:1249-51, 1995
 18. 이지숙, 노광식, 김지홍, 이재승, 김병길 : 소아의 낭포성 신질환. *대한소아신장학회지* 1:144-50, 1997
 19. Javadpour N, et al : Hypertension in a child caused by a multicystic kidney. *J Urol* 104:918, 1970
 20. Chen Y, Stapleton FB, Roy S, Noe HN : Neonatal hypertension from a unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 133:664, 1985
 21. Ambrose SS, Gould RA, Trulock TS, Parrott TS : Unilateral multicystic renal disease in adults. *J Urol* 128:366, 1982

=Abstract=

Analysis of Children with Unilateral Multicystic Dysplastic Kidney(MCDK)

Ji Hyung Yoo, Jinwon Yook, Pyung-Kil Kim, Sang Won Han*, Myung Joon Kim**.

Departments of Pediatrics, Urology, Radiology** and Institute of Kidney Disease, Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Purpose: MCDK is regarded as a common cause of abdominal masses in children. And the presentation of the MCDK is usually a unilateral flank mass in the a newborn. Bialteral disease results in either fetal demise or necessity for renal replacement therapy at birth. This study is designed to assess the clinical features and natural history of the unilateral multicystic dysplastic kidney.

Patients and Methods: From January 1987 to January 2000 data were obtained retrospectively on 57 patients (28 boys and 29 girls, age ranged 1day-11years) who had a diagnosis of multicystic dysplastic kidney. The diagnosis of multicystic dysplastic kidney was confirmed by a combination of ultrasonography and radionuclide scan. Voiding cystourethrogram study in 31 patients were done to determine the condition of the contalateral kidney.

Results: 84% of the patients were diagnosed before birth by antenatal ultrasonography. Clinical manifestations of children with postnatal diagnoses were palpable abdominal mass(3.5%), abdominal distension(1.7%), and incidental(10.5%). The abnormalities in contralateral kidney were hydronephrosis(21%), compensatory hypertrophy(12%), simple cyst(2%), bifid pelvis(2%). Surgical management was performed in 20 patients(35%) due to recurrent infection, for diagnostic purpose to differentiate from malignancy and abdominal distention. Follow-up in the remaining 37 patients continued (mean 18 months) and results of sonogram findings were involution change in 23 patients(40%) and no interval changes in 13 patient(23%).

Conclusions : The apparent tendency to regression of the dysplastic kidney and no difference in the number of complications justify a conservative management rather than operative intervention except in associated severe complications such as urinary tract infection or rupture of cysts.

Key Words : Multicystic dysplastic kidney