

유아 다낭종신 부검 1예

이화여자대학교 의과대학 병리학교실

김 영 진 · 한 운 섭 · 김 옥 경

서 론

다낭종신(polycystic kidney)은 선천성 기형으로 신장에, 크기가 다른 수 많은 낭포들로 이루어진 질환이며, 1883년 Lejars¹⁾가 이 질환의 특징에 관하여, 처음 기술한 이후 많은 학자들의 증례보고가 있어왔다. 그 중에 유아형 다낭종신은 발생 빈도가 다른 형태의 다낭종신에 비하여 낮으며, 발생기전에 있어서도 다른 형태의 다낭종신과 차이가 있어 많은 관심의 대상이 되고있다.

저자들은 최근 신생아의 부검에서 국내 보고상 희유한 Potter type I 다낭종신에 해당되는 1예를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

증 례 보 고

임상소견 : 34주 만에 분만 된 남아로서, 출생시 체중은 3.41 kg 이었다. 분만 후 호흡곤란이 있었으며, 인공호흡을 시도하였으나 사망하였다. 외견상 복부 양측에서 대칭적으로 촉진되는 종괴가 있었다.

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음

부검 소견(A 82-27) : 외견상 얼굴 양측에 low set ear 와, 양손바닥에 simian crease 를 보였다.

복부 절개시 가장 뚜렷한 소견으로는 양측에 대칭적으로 커진 신장으로 그무게가 각각 150 gm 및 161 gm 이었다. 신장의 형태는 정상으로 유지되어 있었으며, 다만 전반적으로 커진 인상이 었다. 표면은 태아 분열 소견을 볼 수 있었다. 피막은 비교적 쉽게 박리되면서 피막 제거 후 1~2 mm 정도의 작은 함몰 소견을 볼 수 있었다(Fig. 1). 절단면은 양측신장 모두에서 피질 및 수질부가 스펀지양의 수많은 소도관형 낭종 변화물 볼 수 있었다(Fig. 2).

간은 무게가 153 gm 이었고, 절단면에서 부분적으로 작은 낭포들(0.2~0.5 cm 직경)을 관찰할 수 있었고(Fig. 3), 다른 특기 할 소견은 없었다.

폐는 우측이 20 gm, 좌측이 14.3 gm 으로, 물에 가라 앉았으며, 압지시 정상 염발음(crepitaney)이 없었다.

그 외에 흉선, 심장, 비장 및 췌장은 모두 정상 범위를 보였다.

현미경적 소견으로 신장은 피질과 수질부에서 많은 불규칙한 관상의 낭성 변화된 관조직을 볼 수 있었으며, 이러한 낭 구조는 잘 유지된 입방세포들이 일정한 층을 이루고 있었다. 이러한 낭 사이에 결체적의 증식은 보이지 않았으며, 이는 특히 피질에서 현저하였고, 확장된 관사이로 사구체 및 세뇨관 구조가 관찰되었는데, 정상소견을 보였다(Fig. 4).

수질에서는 낭성구조의 내강이 좀 더 넓어지면서 낭 사이에 약간의 결체적 섬유를 관찰할 수 있었고, 낭의 내면은 역시 입방상피로 피복되어 있었다(Fig. 5). 기타의 절편에서 이형성 조직 및 염증소견은 볼 수 없었다.

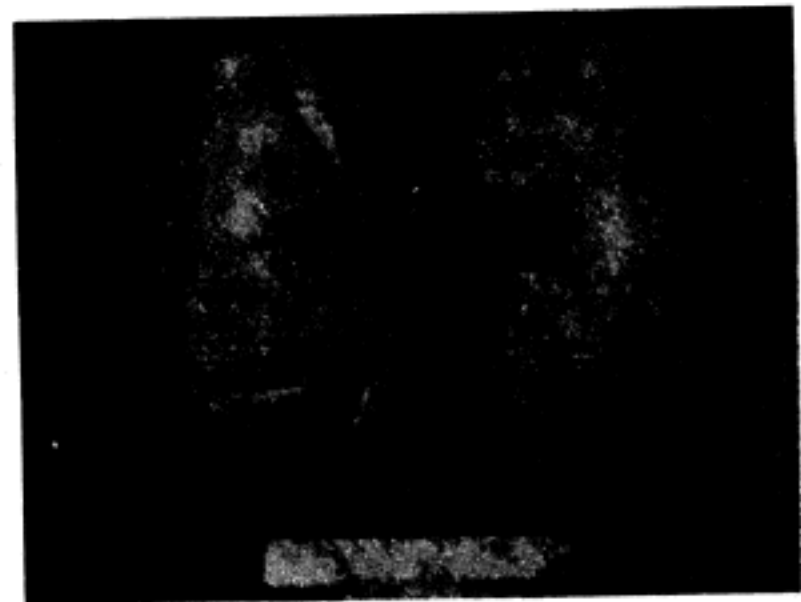


Fig. 1. Minute cysts on the cortical surface of kidney.



Fig. 2. Even distribution of variable sized small cysts in renal cortex and medulla.

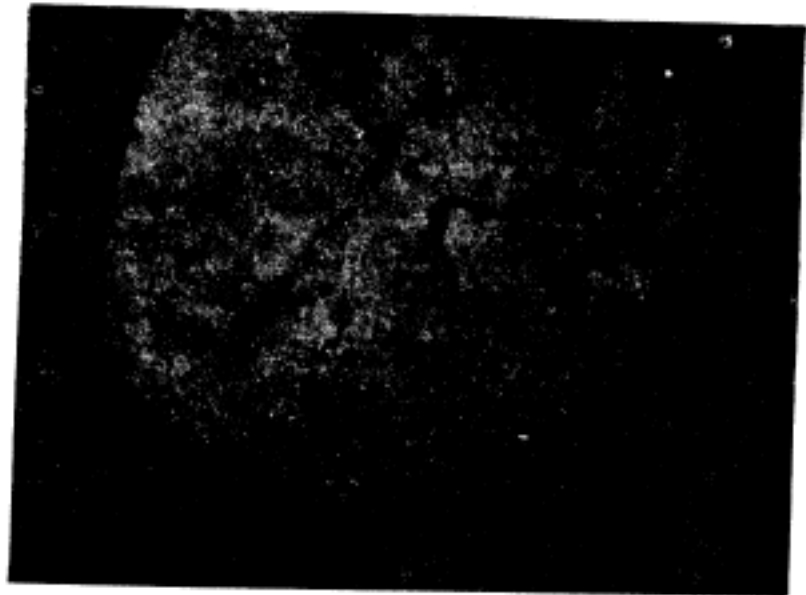


Fig. 3. minute cystic spaces on cut surface of liver.

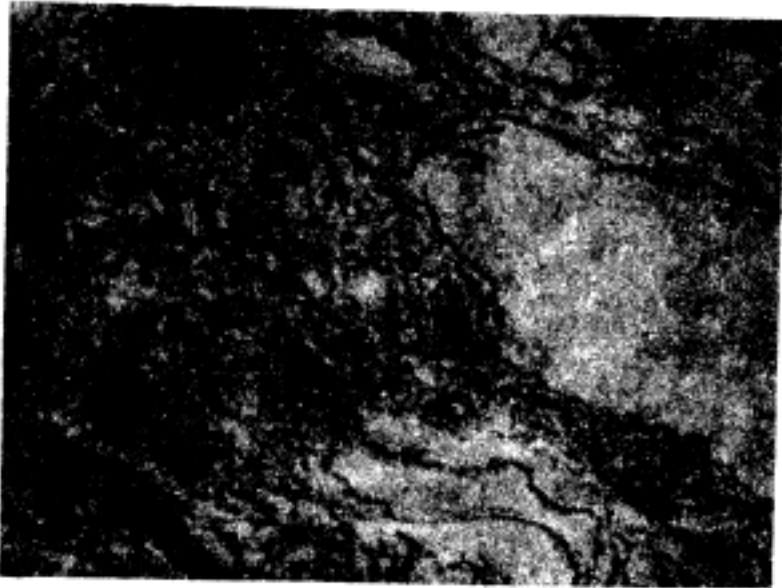


Fig. 4. Normal nephrons between dilated tubules. (H&E $\times 100$)

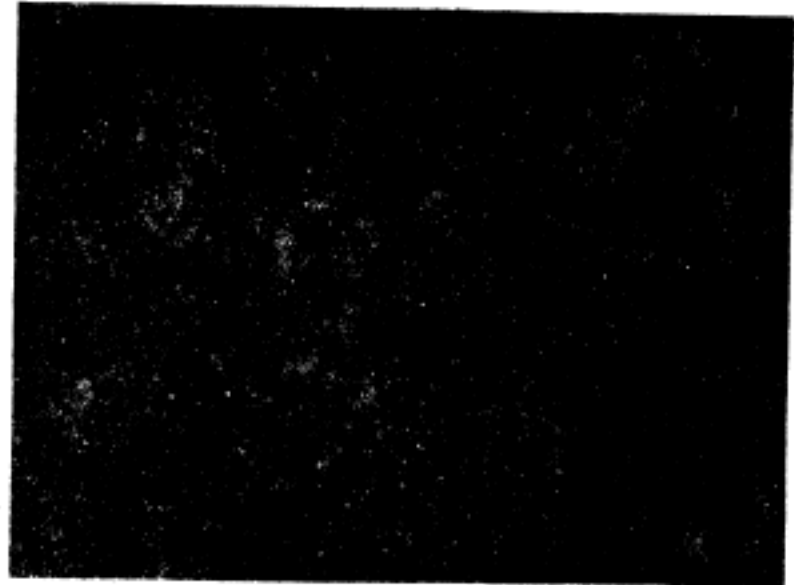


Fig. 5. Dilated tubules, lined by cuboidal cells and increased connective tissue between them. (H&E $\times 100$)



Fig. 6. Proliferation of bile ducts in portal space. (H&E $\times 100$)

간의 현미경 소견상 문맥부에서 담관의 수적 증가 및 확장을 보였고, 이들도 모두 입방 상피로 피복되어 있었다(Fig. 6). 그 외의 소견으로 문맥부에 섬유조직의 증식 및 염증세포의 침윤을 보였으며, 간세포는 전반적으로 위축되었고 지방변성을 보였다.

폐의 현미경적 소견은 기관지 사이의 거리가 좁아진 것으로 보아 저형성이 있음을 알 수 있었고, 충혈 및 초자막 형성이 관찰되었다.

그 외에 흉선, 심장, 비장 및 췌장은 모두 정상범위의 소견을 보였다.

고 안

다낭종신은 그 발생연령에 따라 유아형 및 성인형으

로 구별되는데, 발생연령뿐 아니라, 유전 방법에도 차이가 있어 유아형은 상염색체성 열성유전을, 성인형은 상염색체성 우성 유전을 하는 경향이 있다고 보고되어 있다⁴⁻⁷⁾.

다낭종신의 확실한 발생기원은 아직 불명이나, Osathanondh 및 Potter^{7,8)}는 microdissection 방법으로 신장의 정상적인 분화과정에 대한 정보를 얻게 되었고, 다낭종신을 4 type 으로 구분하고 자세히 기술함으로써 다낭종신의 병인을 이해하는데 도움을 주었다.

즉 다낭종신을 발생원인 별로 집합관 간질조직의 이상증식에 의한 type I, 신팽대부 기능장애에 의한 type II, 성인형 다낭종신과 마찬가지로 발생기 이상으로 인해 집합관 간질조직의 이상 및 신팽대부의 기능장애가 섞이어 나타나는 type III 및 뇨도 폐색에 의한 type IV 등의 4 type 으로 구분하였다.

Potter type I 다낭종신은 출생시 부터 양측신장이 대칭적으로 커져서 복부 팽창을 초래하며 신장 표면은 평활하나 1~2 mm 정도의 소낭을 볼 수 있으며, 절단면의 특징적인 소견으로는 피질 및 수질 전반에 걸쳐서 확장된 낭포를 보이는 것으로 결체조직의 증식은 보이지 않는다고 기술하였다.

현미경 소견상 피질에서는 건모양의 낭포를, 수질에서는 원형의 작은낭포를 보이며, 낭포는 일정한 형태의 입방상피로 피복되어 있고 낭포내 압력증가로 인한 상피의 편평화는 관찰되지 않으므로 수뇨관의 확장은 관내 압력의 증가로 인한 변화가 아닌것이 증명되었다. 신단위(nephron)의 수와 위치는 대부분 정상소견을 보인다고 하였다. Potter type I 다낭종신은 과거엔 과오종성 낭신(hamartomatous cystic kidney), 해면신(spongy kidney) 및 신생아 다낭신(polycystic kidney of Newborn) 등으로 불리어 왔다.

본 증례의 육안 및 현미경적 병리소견을 요약해보면 첫째, 신장은 양측 모두 대칭적으로 커져있고, 절단면은 피질 및 수질 모두에 작은 낭성구조를 보였으며, 둘째, 현미경 소견상 동일 형태의 세포로 피복되고, 결체조직의 증식이 많지 않았고 셋째, 확장된 수뇨관 사이에는 정상 신원(Nephron)이 존재하는 소견을 보여, Osathanondh 및 Potter의 type I cystic kidney의 소견과 일치한다고 사료되었다.

보고되었던 많은 증례에서 간 문맥부에 담관의 증식 및 확장이 관찰되었는데⁹⁻¹⁴⁾, 본 증례에서도 같은 소견이 관찰되었다. 다낭종신에서 간낭종이 발견되는 경우는 25~43%라고 하며^{15,16,17)}, 간낭종에서 다낭종신이 있는 경우는 53%라고 하는데¹⁸⁾ 이 두가지 질

환이 유전적으로 동일한 원인인지, 다른 원인에 의한 것인지에 대하여는 현재까지 알려지지 않았다¹⁹⁾.

유아형 다낭종신의 예후가 나쁘다는 사실에는 별 이견이 없으며¹⁰⁾, 대개 출생후 곧 사망하는데^{2,21,22)} 그 주된 원인으로 신부전이나 폐의 저형성이 출생 직후 사망의 주된 원인으로 추정되고 있다^{16,22,23)}.

결 론

저자들은 임신 34주에 정상분만 된 후 곧 사망한 남아의 부검에서 간장에 다낭종을 동반한 Potter type I 다낭종신에 전형적인 유아형 양측성 다낭종신임을 확립하고, 여기에 문헌적 고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Lejars F: Cited from Strauss and Welt, 1971; *Du Gross Reim Polykystique de 1 Adult. Steinheil, Paris, 1888*
- 2) 박성희, 신형식, 김규찬, 지계근: Potter 분류에 따른 Type I 낭성 신부검례. *인간과학* 5:71, 1981
- 3) 조혜제, 주종은, 이정희, 고일향, 지계근: 선천성 다낭신을 동반한 Dandy-Walker 증후군. *대한병리학회지* 15:513, 1981
- 4) Campbell M: *Urology, 2nd ed. Philadelphia, WB Saunder, Vol. III 1964, p 1563*
- 5) James JA: *Renal disease in childhood, 1st ed. St. Louis, Mosby, 1968, p 85*
- 6) Nelson WE: *Textbook of Pediatrics, 9th ed. Philadelphia, WB Saunder, 1969, p 1111*
- 7) Osathanondh V and Potter EL: *Pathogenesis of polycystic kidney. Arch Path* 77:459, 1964
- 8) Osathanondh V, Potter EL: *Pathogenesis of polycystic kidney; Survey of result of microdissection. Arch Path* 77:466, 1964
- 9) Vuthibhagdee A, Singleton EB: *Infantile Polycystic disease of the Kidney. Am J Dis Child* 125:167-170, 1973
- 10) Jorgensen M: *A stereological study of intrahepatic bile ducts. 3 infantile polycystic diseases. C Acta Pathol Microbiol Scand(A)* 81:670, 1973
- 11) Jorgenson H: *A streological study of intrahe-*

- patic bile ducts. 4 congenital hepatic fibrosis. Acta Pathol Microbiol Scand(A) 82:21, 1974*
- 12) Hamburger J and Crosnier J: *Nephrology, Wiley Medical, 1979*
 - 13) Emmanuel Deutsch, et al: *Congenital cystic diseases of the Kidney and liver complicated by cholangitis. Gastroenterology, 23:92, 1953*
 - 14) James JA: *Renal disease in childhood. 1st ed. St. Louis Mosby 85:93, 1968*
 - 15) Rall JE and Odel MM: *Congenital polycystic disease of the kidney; Review of the literature and data on 207 cases. Am J Med Sci 218: 399, 1949*
 - 16) Dalgaard OZ: *Bilateral polycystic disease of kidneys, Follow-up of two hundred and eighty four patients and their families. Acta Med Scand Supp 328:13, 1957*
 - 17) Oppenheimer GD: *Polycystic disease of the kidney. Ann Surg 100:1136, 1934*
 - 18) Poinso R, Monges H and Payan H: *Cited from Struss and Welt, 1971: La Maladie Kistique du Foie. Expression Scientifique Francaise, 1954*
 - 19) Strauss and Welt: *Disease of the kidney, 2nd ed. Little, Brown and Company, Boston, 1971*
 - 20) Campbell MF: *Clinical pediatric urology, Philadelphia, WB Saunders Company, 1951*
 - 21) Lambert P: *Polycystic disease of the kidney.*

Arch Path 44:34, 1947

- 22) 선우일남, 윤견일, 김영규, 박정호, 이상용 : 다낭 종신의 임상적 고찰. 대한내과학회지 17:511, 1974
- 23) Sieber F: *Cited from Strauss and Welt, 1971: Uber Cystennieren bei Erwachsenen. Deutsch Z Chir 79:406, 1905*

— Abstract —

Infantile Polycystic Kidney

—A Report of an autopsy case—

Young Jin Kim, M.D., Woon Sub Han, M.D.
and Ok Kyung Kim, M.D.

Department of Pathology, Ewha Womans
University Hospital

A great many papers concerned with polycystic kidney have appeared until now, but infantile polycystic kidney is rare as compared with other types.

We have recently experienced one case of infantile polycystic kidney who was born after 34 weeks of gestation period and died from respiratory failure soon after birth.

The discussion about the pathologic characteristics of this case, with literature review was made.