대한병리학회지 : 제22권 제 3 호 1988
Kor. J. Path., Vol. 22(3) : 331-335

이소성 뇨관 개구부를 동반한 신의 다낭성 이형증

— 1증례 보고 —

경희대학교 의과대학 병리학교실 및 비뇨기과학교실*

강신몽 · 박용구 · 이주희 · 채수응* · 양문호

서 론

신장의 선천성 또는 발생학적 기형은 선천성 기형으로 인한 신생아 사망의 원인중 중추신경계의 질환이나 심혈관계질환을 약간 상회하고 있다[1]. 이러한 신장의 기형은 크게 다음의 4가지 형태로 나눌 수 있는데 첫째 이소증이나 융합과 같은 신장의 위치나 형태의 기형, 둘째 과잉 신, 신장 중복, 무발육증, 형성 부진증과 같은 형성된 신장조직 양의 기형, 셋째 이형증(dysplasia)과 같은 비정상적인 후신발생 분화에 이차적으로 수반되는 기형, 넷째 다낭성 신질환, 신수질 낭성 질환군과 같은 유전성 질환에 따른 이차적인 기형들을 들 수 있다[2].

이들중에 신장의 이형증은 여러단계의 구조적인 기형을 포함하는데, *Potter*[3] 이형증은 *ureteral bud*가 팽대부에서 나누어지지 못해서 생기며 그 결과 전부비정상적인 총수뇨관과 *nephron*이 생긴다고 설명하고 있다. 최근 저자들은 23세 여자 환자에서 여러가지의 비뇨생식기의 기형이 동반된 다낭성 신이형증 1예를 경험하고 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

주소 및 현병력 : 환자는 23세 여자로 태어날 때부터 있던 뇨실금증을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 우측 뇨관 개구부가 질 입구 상방 2 cm 부위에 존재하였다.

과거력 및 가족력 : 환자는 결혼한지 2년이 되었음에도 임신이 되지 않아 원발성 불임증도 호소하였다.

X-선학적 검사 : 정맥하 신우조영술에서 좌측신장은 정상소견을 보였으나 우측신장은 조영되지 않았으며 역행성 신우조영술상 우측신장이 요추 3번과 4번위치에서 관찰되었으나 크기가 정상에 비해 심히 위축된 소견을 보였다. 전산화단층촬영상 이 우측신장은 무발육증을 시사하리만큼 작아져 있었다.

병리학 소견 : 육안소견상 우측신장은 전혀 신의 모습을 취하고 있지 않았으며 크기는 5×2.5×1.5 cm였다. 외관상 다엽성구조(multlobulated structure)를 정하였으며 활면상 신장의 대부분은 다방성 낭성병변(multiloculated cystic lesion)에 의해 위축되어 있었고 나머지 신장은 상극(uppper pole)에 1.5×1×1 cm 크기로 남아 있었다(Fig. 1).

현미경 검사에서 신장의 대부분의 조직은 입방형 또는 장방형의 상피세포로 피복된소관(ductule)과 낭성 구조물로 치환되어 있었으며 이들 주위로 미성숙한 간엽조직이 관찰되었다. 이러한 미성숙한 간엽조직은 Masson's trichrome염색에서 평활근 조직이 포함되었다고 생각되었다. 남아있는 신장의 조직학적 소견은 부분적으로 만성 신우신염이 동반되어 있었다(Fig. 2~4). 그이외에 이 환자에서 관찰된 선천성 기형은 uterine didelphy로서 double uterus, double cervix with single vagia의 기형이 동반되었다.

고 안

신장의 선천성 또는 발생학적으로 기원하는 기형은 그 형태나 신장의 위치에 따라 크게 다음 4가지의 기형으로 대별할 수 있다. 첫째 이소증이나 융합과 같은 신장의 위치나 형태의 기형, 둘째 과잉신, 신장 중복, 무발육증, 형성 부전증과 같은 형성된 신장조직 양의 기형,

* 이 논문의 요지는 1988년 5월 제13차 대한병리학회 춘계학술대회에 전시되었음.

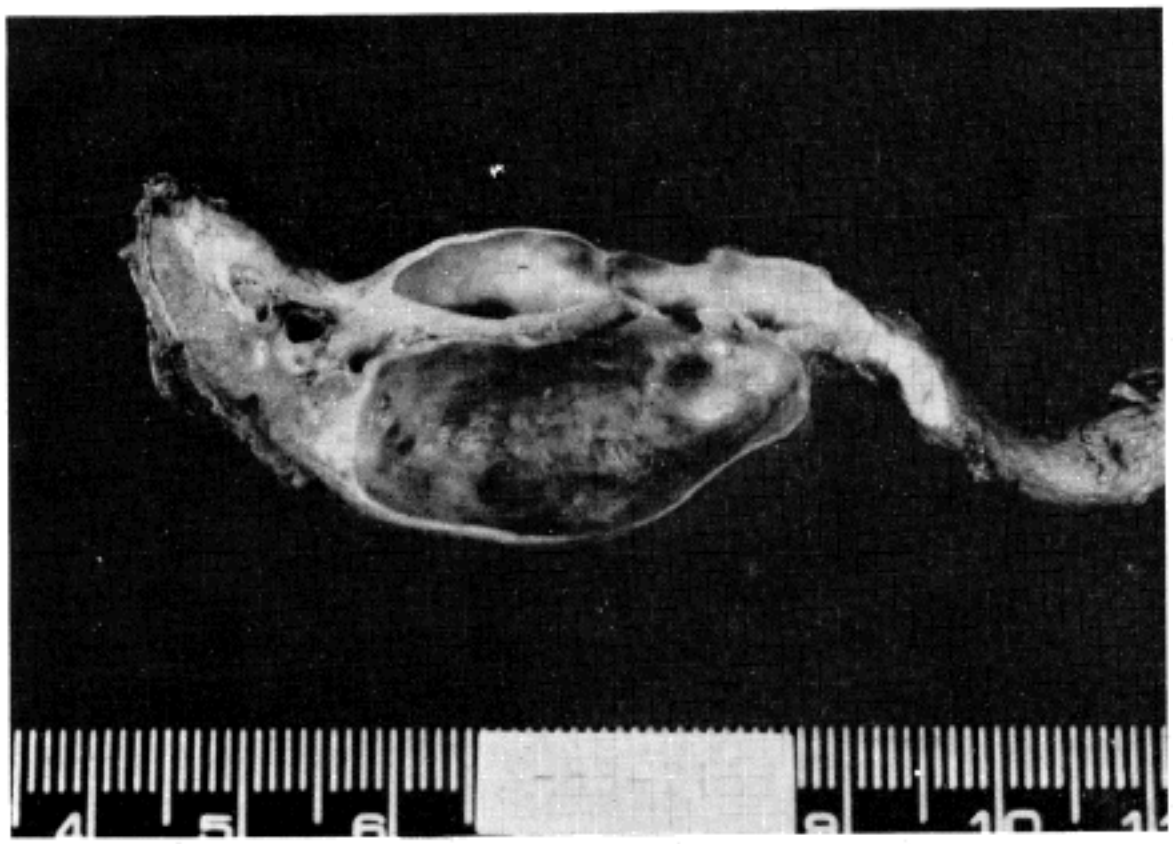

Fig. 1. Cut surface of the resected kidney shows multiloculated cystic spaces.

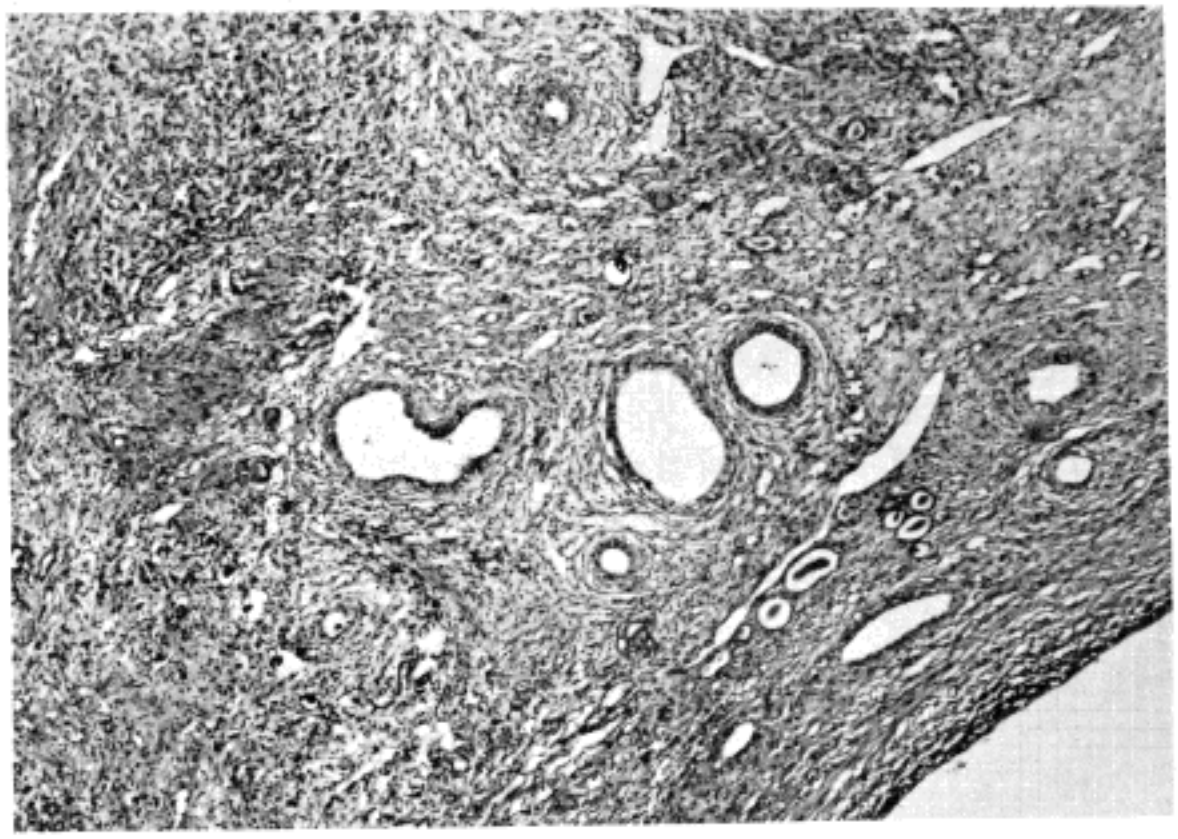

Fig. 2. The cyst is lined by flattened cuboidal cells and the tubules are surrounded by immature mesenchymal tissues (H-E, X 40).

셋째 이형증(dysplasia)과 같은 비정상적인 후신발생분화에 이차적으로 수반되는 기형, 넷째 다낭성 신질환, 신수질낭성 질환군과 같은 유전성 질환에 따른 이차적인 기형 등을 들 수 있다[2]. 이러한 신이형증은 이상 분화로 인해 한쪽 또는 양쪽의 다양한 구조적인 이상을 초래하는 기형으로서[4,5] 그 병변의 정도에 따라 크게 다음의 다섯가지의 유형으로 나눌 수 있는데 즉 aplastic dysplasia, multicystic dysplasia, focal and segmental dysplasia, peripheral cortical cystic dysplasia 등이다[2].

이들 중에서 다낭성 신이형증은 낭성 신질환 중에서 가장 많이 경험하는 질환중의 하나이다. 이러한 이형증은 크게 전체성 이형증과 분엽성 이형증으로도 분류할 수가 있는데 분엽성 이형증은 대부분 윗쪽에 많이 발생하고 부분적으로 신의 모양을 지니고 있으며 확장된 신우와 수뇨관의 연결을 볼 수 있다. 신의 실질내에는 여

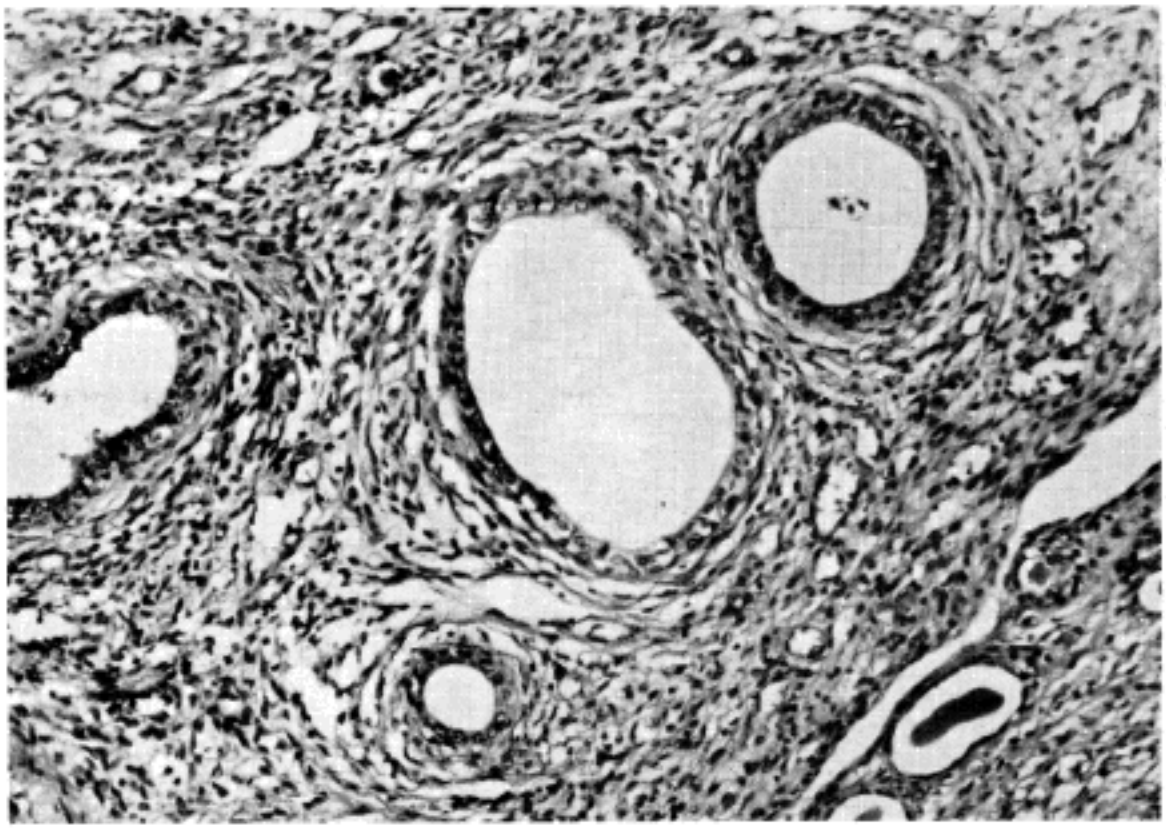

Fig. 3. The tubules are lined with hyperchromatic columnar or cuboidal cells, surrounded by undifferentiated mesenchymal tissues (H-E, X100).

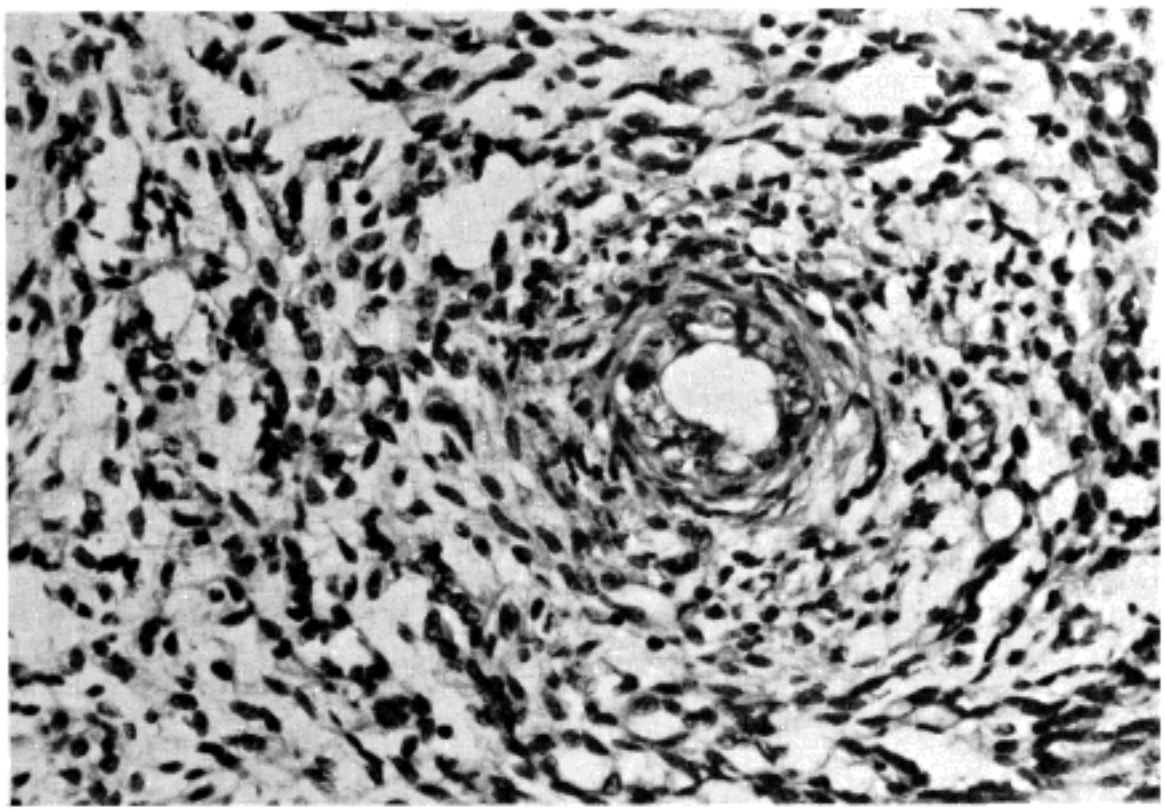

Fig. 4. The small immature tubule is surrounded by immature mesenchymal tissues.

러 크기의 낭포들이 분포되어 있으나 중요한 소견중의 하나가 육안적으로 신의 모양을 정하지 않는 것이다[6]. 이 질병은 남여 같은 비율로 발생하며 보통은 일측성으로 생기며 좌우측에 같은 비율로 발생한다. 대부분 생후 1년 8개월 내에 흔히 발견되나[7~10] 본예에서와 같이 성인에 발견되는 경우도 있다[11,12]. 이 질병의 발생기전은 아직 정확하게 알려져 있지는 않으며 Hidebrandt[13]가 주장한 nephron과 수뇨기계 사이의 비정상적인 결합에 의해서 발생한다는 가설이 대체로 인정되어 왔으나 현재는 Silverberg[6]가 주장한 태생시기의 기형적인 발육 즉 ureteral bud 또는 metanephrogenic blastema의 결합장애로 생긴다는 주장이다. 육안적으로 또는 조직학적으로 이 질병과 감별을 요하는 질환은 다낭종신이다. Beltran[7]의 감별진단에 따르면 다낭종신은 유전적이고 양측성으로 발생하며 신장의 형태를 유지한다. 또한 낭종의 크기가 비교적 일정한 특징이 있다. 이에 비해 신

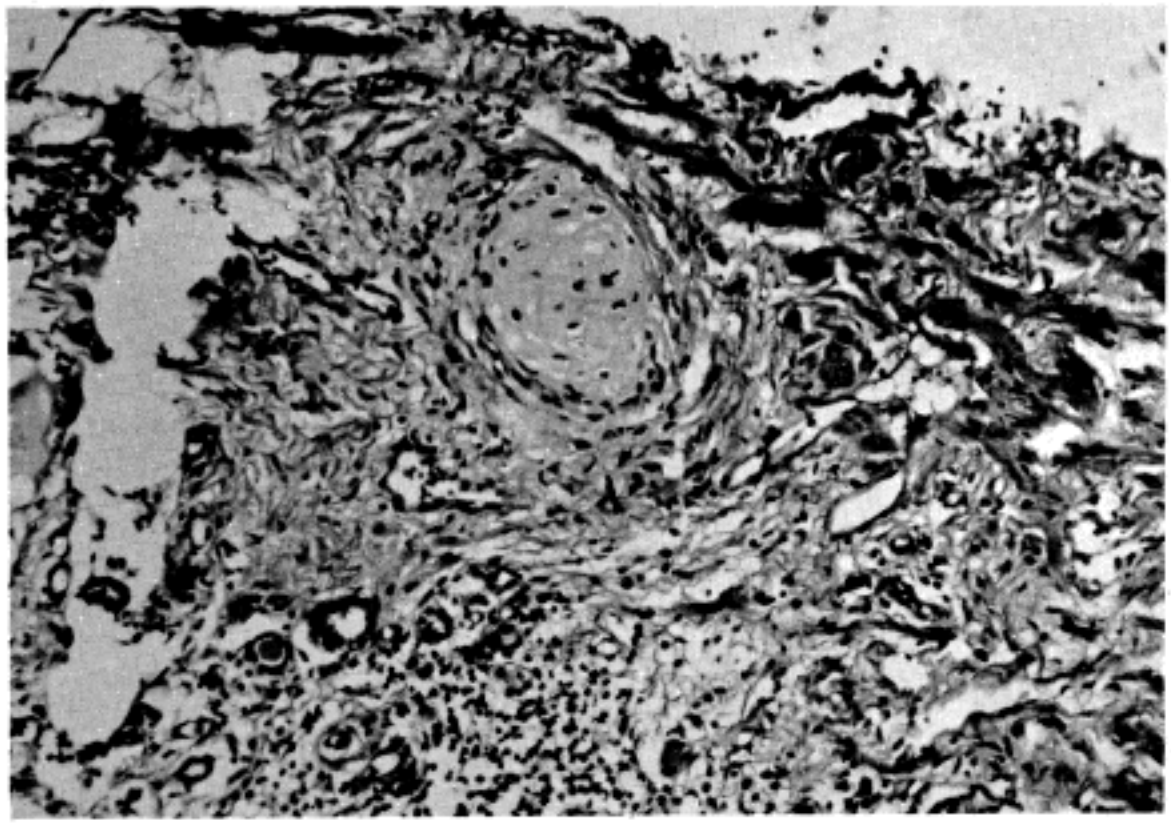

Fig. 5. Hyalin cartilage is seen (H-E, X100).

이형증의 경우는 유전적인 소인이 없으며 보통 일측성으로 생기며 신장의 형태를 알아보기가 어렵고 낭종의 크기 및 형태 또한 다양한 특징이 있다. 조직학적으로는 이형증의 경우 구성하는 조직의 비정상적인 분포를 볼 수 있다. 특히 간질에서는 미성숙한 간엽조직, 즉 연골, 혈관종양조직, 성숙한 섬유조직과 지방조직, 원시 림프결절, 골수외 조혈조직등이 출현하며 풍부한 신경조직 등이 나타난다.

간질에서 발견되는 이들 조직의 기원은 원시결합조직의 화생에 의해서 생긴다고 알려져 있다[7~10]. 본예에서는 미성숙한 간엽조직 및 평활근조직을 관찰할 수 있었다. 낭벽은 섬유조직으로 구성되어 있으며 내면은 낮은 입방형 또는 납작한 상피세포로 피복되는 것이 보통이며 본예에서도 같은 조직학적 소견을 관찰할 수가 있었다. 본예에서 특기할만한 소견은 타 장기 즉 비뇨생식계의 기형이 동반되었다는 점이다. 즉 우측 뇨관이 방광에 개구하지 않고 질 입구 상방 2 cm에서 개구하였으며 또한 이환자에서는 uterine didelphy즉 double uterus, double cervix with single vagina의 기형을 동반하였다. 이러한 기형은 신이형증의 경우 비뇨생식계, 심맥관계, 소화기계의 기형이 동반한다고 하였으며[7,9,10,14~18], 또한 Ridson[16]과 Vellios[19]에 의하면 분엽성인 경우에는 뇨관의 폐쇄성 이상이나, 하부요로의 기형이 90~100%에서 동반한다고 하였다.

1981년 Scott[17]는 이러한 뇨관 및 비뇨기계의 기형이 동반된 이형증신을 보고하면서 본예에서와 같이 여자환자에서 편측으로 뇨관이 질에 개구하는 기형을 Group I으로 분류하였다. 1982년 문[14]등이 보고한 분엽성 신기형증에서는 전위수뇨관의 기형이 동반되었으나(Scott group I) 정등[19]이 보고한 이형증의 예에서는 다른 기형이 동반되지 않았다.

결 론

저자들은 최근에 23세 여자환자에서 우측신장에 발생한 다낭성 신이형증에 동반한 이소성 뇨관 개구부 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1) **Rubenstein M, Meyer R, Bernstein J:** *Congenital abnormalities of the urinary system. I. A postmortem survey of developmental anomalies and acquired congenital lesions in a children's hospital. J Pediatr 58:356, 1961*

2) **Dehner LP:** *Pediatric surgical pathology, 2nd ed, p 589, Baltimore, Williams and Wilkins, 1987*

3) **Potter EL:** *Normal and abnormal development of kidney. p 85, Chicago, Year Book Medical Pub-*

lishers, Inc, 1972

4) **Bernstein J:** *Developmental abnormalities of the renal parenchyma-renal hypoplasia and dysplasia. Pathol Ann 3:213, 1968*
5) **Bernstein J, Kissan JM:** *Hereditary disorders of the kidney. Perspect Pediatr Pathol 1:117, 1973*
6) **Silverberg SG:** *Principles and practice of surgical pathology. p 1107, New York, John Wiley & Sons Inc USA, 1983*
7) **Beltran JC:** *Congenital unilateral multicystic kidney in infancy. J Urol 81:602, 1959*
8) **Moore GW, Buchert WI:** *Unilateral multicystic kidney in an infant. J Urol 78:721, 1957*
9) **Okayasu I, Kajita A:** *Histopathological study of congenital cystic kidneys with special reference to the multicystic dysplastic type. Acta Pathol Jap 28:427, 1978*
10) **Parkkulainen KV, Hjelt L, Sirola K:** *Congenital multicystic dysplasia of the kidney: report of cases with discussion on etiology, nomenclature and classification of cystic dysplasia of kidney. Acta Chir Suppl 244:1, 1959*
11) **Bantley O, Cedeform G, Hignell B:** *Multicystic renal disease in adult. Acta Radiol Diagn 6:424, 1967*
12) **Kyaw MM:** *The radiological diagnosis of congenital multicystic kidney "radiological triad". Clin Radiol 25:45, 1974*
13) **Hildebrandt O:** *Weiterer Beitrag zur Pathologischen Anatomie der Nierengeschwulste. Arch Kin Chir 48: 343, 1984 (sited from 정)*
14) **문영천, 윤두화, 박문향, 박효숙** : 분엽성 신기형증. 대한병리학회지 *16:769, 1982*
15) **Longino LA, Martin LW:** *Abdominal masses in the newborn infant. Pediatrics 21:596, 1985*
16) **Ridson RA:** *Renal dysplasia I. A clinicopathological study of 76 cases. II. A necropsy study of 41 cases. J Clin Pathol 24:57, 1971*
17) **Scott JES:** *The single ectopic ureter and the dysplastic kidney. Brit J Urol 53:300, 1981*
18) **Vellios F, Garrett RA:** *Congenital unilateral multicystic disease of the kidney. Am Clin Pathol 35:244, 1961*
19) **정연재, 서강석, 이선경** : 선천성 다낭종성 신이형증 1예. 대한병리학회지 *17:352, 1983*

= **Abstract** =

Multicystic Renal Dysplasia associated with Ectopic Ureteral Orifice

Shin Mong Kang, M.D., **Yong Koo Park,** M.D., **Ju Hie Lee,** M.D., **Soo Eung Chai*,** M.D., and **Moon Ho Yang,** M.D.

Department of Pathology and Urology, School of Medicine Kyung Hee University, Seoul, Korea*

A case of unilateral multicystic renal dysplasia was reported in view of rarity, and a review of literature 23-year-old female was admitted to Kyung Hee Univeristy Hospital with a complaint of urinary incontinence.

An excretory urogram revealed non-visualization of the right kidney. The right ureter had opening at the 2 cm above the vaginal introitus. The resected right kidney revelaed multilobulated outer surface with multiloculated cystic struture on cut surface. The associated anomaly was uterine didelphy. The condition was treated by nephroureterectomy.

Key Words: Renal dysplasia, Ectopic ureteral orifice, Uterine didelphy