

신우에 생긴 진주종

- 1증례 보고 -

한양대학교 의과대학 병리학교실 및 삼광임상검사실*

김 남 훈 · 문 영 천* · 박 문 향

Cholesteatoma of the Renal Pelvis

- A case report -

Nam Hoon Kim, M.D., Young Chun Moon*, M.D. and Moon Hyang Park, M.D.

Department of Pathology, HanYang University Medical School,
and SamKwang Reference Laboratory*

Cholesteatoma in the kidney and ureter are accumulations of waxy, gray flakes of keratin materials, secondary to squamous metaplasia of the transitional epithelium. Herein, we describe a case of cholesteatoma in the renal pelvis of a 69-year-old woman, and give a brief review of the literature. In the upper pole of the left kidney was a 6 cm cystic lesion filled with a thick, flaky, grayish, cornified material. Microscopically, the cystic area showed calyceal and pelvic structures being replaced by keratinizing stratified squamous epithelium. The surrounding renal parenchyma was atrophic with features of chronic pyelonephritis. (**Korean J Pathol 1995; 29: 691~693**)

Key Words: Cholesteatoma, Kidney, Pelvis

진주종(cholesteatoma)은 중이에서 잘 알려져 있으나 소화기, 뇌, 생식기, 피부, 눈, 부비동, 그리고 신장등에서도 드물지만 생길 수 있다¹. 예를 들어 뇌에서 생긴 진주종은 원시의 잔존에서 생긴 종양의 개념인데 반해, 중이와 신장에서 생긴 것은 편평화생을 일으키는 만성염증과 관련있는 것으로 알려져 있다. 신장에서 이행상피의 편평화생, 각화에 이어 각질층이 탈피를 이르게 각질물이 축적되었을 때 이를 상부뇨로의 백반(leukoplakia), 혹은 진주종이라 하며, 1861년 Rokitansky에 의해 처음으로 방광에서 백

반종이라는 용어를 사용하였고, 1882년 Ebstein이 비슷한 병소를 신우에서 기술하였고, 그후 비슷한 병소에서 진주종이라는 용어를 혼용하여 사용하게 되었다¹⁻⁶. 신장의 진주종은 국내 문헌상 찾아 볼 수 없었다. 저자들은 최근 신장에서 생긴 진주종 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

69세 여자가 1년간 소변이상이 있어 개인병원에 내원하였다. 과거력상 특이소견은 없었으며 검사실 소견상 소변검사에서 WBC와 RBC가 많이 나왔다. KUB촬영상 비기능성의 좌측신이 관찰되었으며 우측신은 정상이었다. 이어서 좌측신장과 요관절제술을 시행받았다.

절제된 좌측 신장은 9.5×5.2×4.0 cm의 크기였으

접 수:1995년 2월 15일, 게재승인:1995년 6월 13일
주 소:서울시 성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-792
한양대학교 의과대학 병리학교실, 김남훈



Fig. 1. Left kidney shows a large cystic lesion containing impacted grayish necrotic keratinized materials in upper pole.

며 무게는 50 g 이었다.

겉표면은 다양하게 위축되어 있었으며 신하극에서 특히 신피막과 심한 유착을 보였다. 신상극은 다소 둥글고 팽대하였고 표면은 회백색이었고 하극은 진한 갈색이었고 위축성 반흔에 의해 불규칙한 분엽상을 보였다. 절단면상 신장의 상극에는 실질조직이 심하게 위축되어 있었고 종피모양으로 장경 6 cm 가량의 낭성 병변이 있었으며 그 내부는 회백색의 괴사성 각화성 물질로 가득 차 있었다. 신하극의 신우나 신배는 확장되지 않았고 신피질이 위축되어 단단하게 보였고 신피질과 수질의 경계가 불분명하였다 (Fig. 1). 절제된 요관은 수종성 변화를 보였으며 그 내강에는 역시 회백색의 각화성 물질이 들어 있었다.

광학현미경적으로 낭벽은 이행성이 없는 각화성 편평상피로 배열되어 있었다. 신상극의 신우 및 신배가 확장되어 있었으며 대부분의 요로상피는 각질을 형성하는 편평상피로 화생을 보였고 그 내강은 무색의 층판성 각질성 물질이 들어 있었다. 낭벽의 상피는 각화현상을 보였고 각화층의 탈락편평상피현

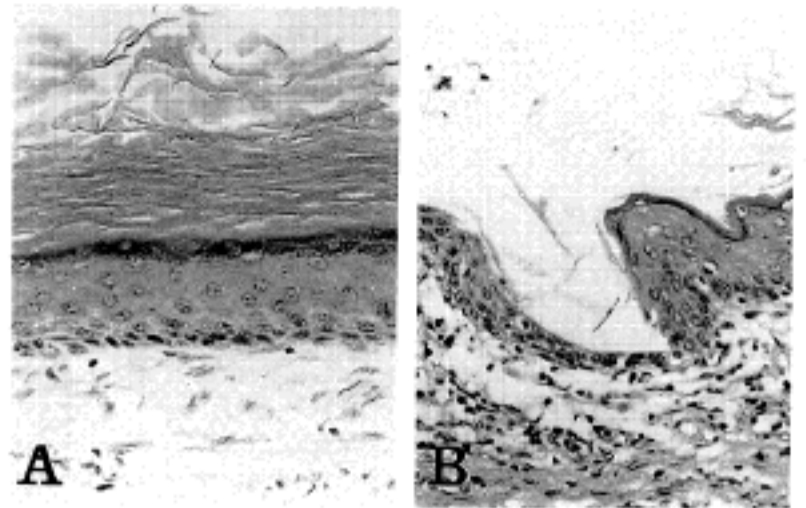


Fig. 2. Hyperkeratosis of metaplastic squamous epithelium (A) lined in cystically dilated wall, and a transition between urothelium and squamous metaplasia(B).

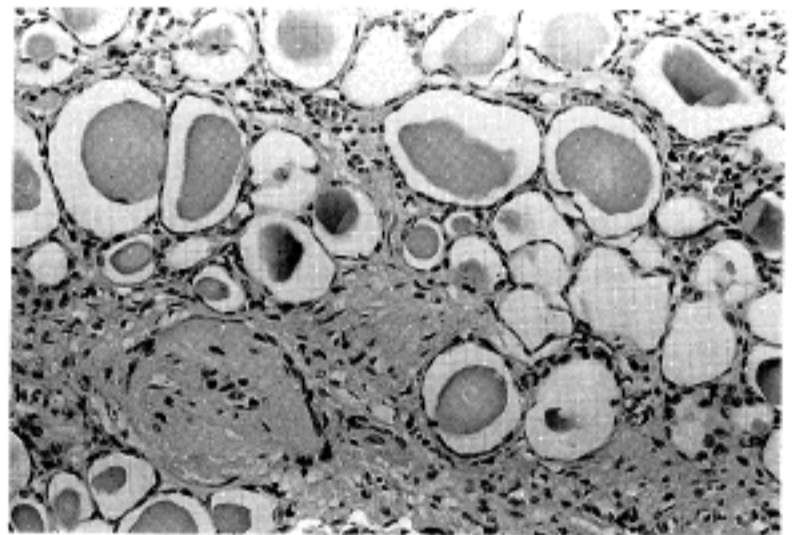


Fig. 3. Adjacent atrophic renal parenchyma reveals features of chronic pyelonephritis being characterized by sclerotic glomeruli and thyroidization of tubules.

상을 보였다(Fig. 2A). 이런 상피변화는 일부 남아있던 정상 요로의 이행상피와의 이행을 관찰할 수 있었다(Fig. 2B). 여러부분의 상피하 간질에는 각화물질에 대한 이물질반응을 보였고 배중심을 포함하는 많은 림프구의 침윤을 동반하고 있었다. 낭성병변의 주변 신실질은 수축되어 있었고 모든 사구체의 전체적 경화, 그리고 심한 세뇨관 위축으로 감상선화를 동반한 간질의 섬유화 및 만성 염증세포침윤이 보였다(Fig. 3). 신우에서처럼 확장된 요관도 미만성으로 탈락성 각질화를 보이는 편평상피화생을 보였다.

진주종은 뇌에서는 원시의 잔존에서 생기는 것으로 생각되거나 대개는 만성염증의 결과로 편평화생을 일으켜 탈락상피들이 모여서 발생한다고 생각된다. 후자에 속하는 진주종은 중이(中耳)에서 흔히 발

견되며 드물게 부비동, 장관계, 생식기, 피부, 눈, 그리고 아주 드물게 뇨로에서 발견된다. 주로 방광등 하부뇨로에서 보고되고 있으나 신장과 같은 상부뇨로에서는 아주 드문 것으로 되어 있다².

환자들은 대개 요로감염, 산통, 혈뇨 등을 주 증상으로 호소하며 임상적으로 종양, 신결석, 결핵 등과 감별을 요한다.

신장의 진주종은 거의 모든 경우에서 만성 비특이성 염증을 동반하며, 신결석이 있거나 다낭성 신질환과 동반되는 경우도 있다².

수술전 진단으로는 소변에서 진주종성 각질 침사를 발견하여 알 수 있다^{1,3}. 그러나 이러한 물질은 신우의 백반증이나 편평상피암종에서도 나올 수 있기 때문에 절대적인 것은 아니다⁴. 본 예에서는 개인병원에서 수술 받은 환자라 정확한 소변분석내용은 알 수 없었다.

방사선적으로는 비기능성의 신장이 줄이 보이는 방사선투과성의 결손으로 나타난다⁴.

Hertle과 Androulakakis⁵는 상부뇨로의 각화성 탈락성 편평상피화생(keratinizing desquamative squamous metaplasia, KDSM)의 자세한 문헌고찰에서 진주종의 발생기전을 3가지로 설명하고 있는데 첫째, 반응성 상피변화(a reactive epithelial response) 둘째, 편평세포 잔존물의 선천성 분산(a congenital dispersal of squamous cellular analage) 셋째, 자연적 상피변형(a spontaneous epithelial transformation)으로 설명하였다. Küttner⁶에 의하면 신장에 진주종이 생기려면 두가지 조건이 필요한데 첫째는 백반증이 각질생성을 해야 하며 다음으로는 요배출의 장애로 인해 각질물 축적을 야기하게 된다고 하였다.

본 예에서는 주위 신실질에 넓게 퍼져있는 만성신우신염과 요로이행상피에서 편평화생으로의 이행부가 발견된다는 것은 이 질환이 각화성 편평화생을 동반하는 비특이적 만성염증으로 생각하게 한다. 계속된 각질의 생성은 좁은 내강을 가득 채우는 각질종괴를 형성하게하고 상부신배를 확장시키게 된다.

백반증이 보고된 진주종 반수에서 관찰되는데 여기서 진주종과 백반증이라는 용어를 구별하여 쓸 필요가 있는데 Smith등⁴과 Justus와 Schmechel⁴은 이 두 용어를 구별하지 않았고 Küttner⁶는 같은 말이라고 하였는데 확실한 용어 정립이 요구된다. 백반증이란 말은 하부 편평상피층의 증식과 비정형을 동반한 각화성 편평상피화를 말하며 진단시 10~20%에서 암이 있어서, 전암적 의미가 있고 진주종은 각화성 종

괴를 형성하는 각화성 편평화생을 의미하며 그 자체가 전암적 성격을 띠는 것이 아니므로 구별하여 써야 될것으로 생각된다⁷.

그러나 Hertle과 Androulakakis⁵는 백반증이나 진주종은 편평상피 표재층의 연속된 표피탈락(desquamation)에 의해 생기므로 이런 것을 함께 KDSM이라고 부르기를 주장하기도 하였다. 이들의 문헌고찰에서 지금까지 보고된 80여 예들을 종합해보면 남녀비는 약 3 : 2이고 좌측신이 약간 많았고(38 : 30예), 신우와 인접된 중간 신배에서 가장 잘 생기고 다음으로 상부극이 많았고 하부극이 가장 드문 부위였다. 암종과의 관계는 신배에서도 보고되었고 방광을 포함하여 요로의 백반증의 10~20%의 예에서 진단 당시 암종이 동반되었다고 한다⁷.

편평상피암종은 신우에서 발생한 전 암종의 약 15% 정도이며 편평상피암종과 편평화생이 동시에 존재하는 경우는 8~12%이지만 이들 둘 사이의 원인적 관계는 아직 밝혀지지 않고 있다⁵.

치료는 흔히 동반되는 백반증과 같은 전암적 병변 때문에 대부분 신절제술로 되어 있다. 본 예에서는 육안상 종양과 매우 유사하였으나 충분한 조직검사서 세포의 비정형소견은 관찰되지 않았다. 저자들은 신장에서 아주 희귀하게 생기는 진주종 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Carsky EW, Prior JT, Moore R, Hamel J. Cholesteatoma of the kidney: Radiologic Findings. *Radio-logy* 1962; 78: 796-8.
2. Arvola I, Isomäki M. Cholesteatoma of the kidney. Report of one case. *Scan J Urol Nephrol* 1968; 2: 214-6.
3. Gale GL, Kerr WK. Cholesteatoma of the urinary tract. *J Urol* 1970; 104: 71-2.
4. Weitzner S. Cholesteatoma of the calix. *J Urol* 1972; 108: 365-7.
5. Hertle L, Androulakakis P. Keratinizing desquamous metaplasia of the upper urinary tract : Leukoplakia-cholesteatoma. *J Urol* 1982; 127: 631-5.
6. Küttner H. Das Cholesteatom der Harnwege. *Beitr z Klin Chir* 1919; 116: 609-42.
7. Reece RW, Koontz WW. Leukoplakia of the urinary tract : A review. *J Urol* 1975; 114: 165-71.