

### 성인의 일측성 다낭신

황대연, 안규리, 이종건, 오하영\*, 김승협\*\*, 김영임, 한진석, 김성권, 이정상,  
서울대학교 의과대학 내과학교실, 방사선학 교실\*\*, 성균관대학교 의과대학 내과학교실\*

**서론)** 성인의 일측성 다낭신은 세계적으로 매우 드문 질환으로서 아직 국내에서 보고된 바 없다. 일측성 다낭신은 일측 신장의 일부 또는 전부가 다수의 낭종으로 대체되어, 일측성이라는 특징 이외에는 형태학적으로 상염색체 우성 다낭신과 구별 되지 않는다. 그러나 상염색체 우성 다낭신과는 달리 유전되지 않고, 신부전으로 진행하지 않으며, 신장의외의 장기에서는 낭종이 발견되지 않는다. 환자에 대한 유전 상담 및 임상적 경과와 예후 판단을 위해 일측성 다낭신과 상염색체 우성 다낭신의 감별이 필수적이다. 보고자들은 일측 신장에만 낭종이 있고 남성 신질환의 가족력이 없음이 확인된 일측성 다낭신 2 예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

**증례 1)** 31세 남자로 1년된 육안적 혈뇨와 경한 우측 측복부 통증을 주소로 내원하였다. 남성 신질환의 가족력은 없었다. 혈압은 120/80mmHg이었고, 요검사는 정상이었으며 혈청 크레아티닌치는 1.0mg/dL이었다. 복부에서 종괴가 만져져 시행한 복부 전산화 단층 촬영에서 우측 신장이 18×10cm으로 커져 있었고 그 내부에는 다양한 크기의 무수히 많은 낭종들이 관찰되었으며, 낭종과 낭종 사이에는 정상 신장 조직으로 생각되는 띠모양의 부분들이 있었고, 낭종들 주위 및 낭종들 사이에 정상 신장 조직으로 생각되는 부분들이 있어 상염색체 우성 다낭신과 구별이 안되는 소견을 보였다. 간, 췌장 등에서는 낭종이 발견되지 않았다. 부,모 및 형제들 모두에서 신장 초음파 검사를 시행한 결과, 가족 모두에서 신장의 낭종은 발견되지 않았다.

**증례 2)** 44세 남자로 중등도의 좌측 측복부 통증을 주소로 내원하였다. 내원 5개월전 육안적 혈뇨가 있었고 남성 신질환의 가족력은 없었다. 혈압은 135/100mmHg이었고 요검사는 정상이었으며 혈청 크레아티닌치는 1.5mg/dL로 경도의 고질소혈증이 있었다. 좌측 복부에서 종괴가 만져졌으나 다른 특이 소견은 없었다. 경정맥요로 조영술에서 우측 신장은 정상이었으나 좌측 신장은 매우 커져 있었고 좌측 신우 및 신배가 심하게 늘어나 있었다. 복부 전산화 단층 촬영상 우측 신장은 정상이었으나, 좌측 신장에는 다양한 크기의 낭종들이 산재되어 있었고, 낭종들 주위 및 낭종들 사이에 정상 신장 조직으로 생각되는 부분들이 있어 상염색체 우성 다낭신과 구별이 안되는 소견을 보였다. 간에서는 1개의 단순 낭종이 관찰되었다. 가족에 대한 신장 초음파 검사는 부,모가 모두 사망하였기에 3명의 형제들을 대상으로 시행되었고, 검사를 받은 모두에서 신장에 낭종은 없었다.

**결론)** 성인에서 일측 신장에만 많은 낭종들이 발견되는 경우 다낭성 이형신, 다발성 단순 낭종, 남성 신종양(다발성 낭종 등), 일측성 다낭신, 상염색체 우성 다낭신 등을 감별하여야 한다. 특히 상염색체 우성 다낭신은 일측성 다낭신에 비해 예후가 불량하므로, 임상경과 예측을 위해 정확한 감별진단이 요구된다. 이상의 2예에서 미루어 볼 때 가장 중요한 감별점은 가족력으로, 가족력이 확실하지 않은 경우에는 부,모를 포함하여 가족 모두에게 신장 초음파 검사 등을 포함한 phenotype 분석이 필요할 것으로 사료된다.

### 만성신부전과 병발된 진성 다혈구증 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실  
지동한, 이재수, 권건호, 이승우, 김문재

진성다혈구증은 원인이 되는 생리적인 자극이 없이 다능성 조혈모세포의 클론 증식으로 인해 혈구세포들의 과잉생성이 발생하는 질환으로 적혈구의 증가가 가장 현저하며 과립구나 거핵구의 증가는 일반적으로 심하게 나타나지 않는다. 발생시 비교적 초기에 심한 비장종대가 나타나며 임상적으로는 적혈구의 현저한 증가로 인해 수축기 고혈압이 나타나며 이차적인 혈액순환 장애로 인해 신경학적 증상이나 말초의 허혈성 변화 등이 나타나고, 출혈성 경향과 혈전증이 동시에 관찰된다. 진성 다혈구증과 만성신부전이 동반된 예는 대단히 드물어 최근까지 세계적으로 단 3예의 보고만이 이루어졌다. 저자들은 급성의 배부통증과 호흡곤란을 주소로 내원한 33세 남자환자에서 골수생검과 신조직검사를 통해 만성신부전과 진성다혈구증이 병발된 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

**증례:** 내원 당일 급성의 배부 통증과 호흡곤란이 발생하여 본원 응급실을 방문한 33세 남자환자가 과거력에서 1년 6개월전 급성 복통으로 타병원에 입원하여 단백뇨를 진단 받은바 있었으며 당시 혈액노질소와 혈청 크레아티닌은 정상이었다. 평소 잦은 두통과 피부소양감이 있어왔으며 내원 7개월 전 고혈압을 진단 받았으나 지속적인 투약 없이 지내왔다. 내원당시 경도의 말초부종 외에 특이한 이학적 소견은 없었고 말초혈액검사서 백혈구 13,900 /uL(다형백혈구 92%, 림프구 4%), 혈색소 17.8 g/dL, 헤마토크릿 56.5%, 혈소판 359,000 /ul, Fe 20 ug/dL, TIBC 208 ug/dL, Ferritin 245 ng/mL 였으며 혈액노질소 89.0 mg/dL, 혈청 크레아티닌 10.1 mg/dL, Ca/P 7.9 / 6.5 mg/dL, 혈청 총단백 / 알부민 5.8 / 3.6 g/dL, 노단백 300mg/dL, 적혈구 조혈인자 8.7 IU/mL, 뇨잠혈 음성, 24시간 뇨 단백 9.8g, 크레아티닌제거율 10ml/min 였다. 복부초음파 검사에서 신장의 크기나 echogenicity는 정상 이었고 비장종대의 명확한 소견은 없었으나 복부 단층촬영에서 현저한 비장종대의 소견이 관찰되었다. 응급혈액투석을 시행하며 경과관찰을 하였으나 혈청크레아티닌치의 변화가 없고, 혈색소치가 지속적으로 상승되어 있었다. 정확한 진단을 위해 골수생검과 신조직검사를 시행하였다. 신조직검사 후 대량의 출혈이 있어 혈색소치가 일시적으로 9.4 g/dL 까지 떨어졌으나 1주일 경과 후 14.1 g/dL 까지 자연적인 증가가 관찰 되었다. 골수조직검사서 혈구의 모양이나 크기, 분화의 양상은 모두 정상이었으나 적혈구, 과립구, 거핵세포 모두가 현저히 증가된 소견을 보였고, 신조직 검사에서는 총 20개의 사구체중 15개의 사구체가 global sclerosis 내지는 obsolescence 소견을 보였고 나머지 중 2개는 segmental sclerosis, 3개는 사구체의 크기가 약간 증가되어 있으면서 메산지움 세포의 증식이 관찰되었다. 환자는 현재 동정맥루 수술을 시행 받은 상태로 유지 혈액투석 치료를 시행받고 있으며 혈색소치는 17g/dL 정도를 유지하고 있다.