

신우에 발생한 진주종

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실
이상영 · 심봉석 · 박영요 · 권성원

=Abstract=

Cholesteatoma in the Renal Pelvis : A Case Report

Sang Yeong Lee · Bong Suck Shim · Young Yo Park · Sung Won Kwon

Department of Urology, College of Medicine, Ewha Womans University

Cholesteatoma is a form of squamous metaplasia resulting in a collection of keratin composed of desquamated epithelial cells and occurs extremely rarely in the urinary tract.

Cholesteatoma of the renal pelvis was first described by Ebstein in 1882. Since the fewer than 30 cases have been reported until now in the literatures.

The authors experienced a cholesteatoma of the renal pelvis in 42 years old female patient who had been suffered from intermittent right flank pain, and reported the case with review of the literatures.

서 론

비뇨기계의 진주종은 하부요로에서는 1861년 Rokitansky¹⁾가 방광에서 처음 보고하였고, 특히 신우에서는 1882년 Ebstein²⁾이 처음 보고한 이래 전세계적으로 약 30례만이 보고된 매우 희귀한 질환이다³⁾.

신우내 진주종은 신우점막의 이행상피가 편평상피로 변하면서 각질화가 일어난 상태를 말하며, 비특이성 만성 신우신염과 각질피의 지속적인 발생으로 인한 요로폐쇄의 증상을 일으키고, 치료는 비록 전암성 병변은 아니지만 높은 재발율로 신적출술을 시행한다.

저자들은 간헐적 우측 측복부 통증과 요증 각질피의 배출을 주소로 입원한 환자에서 신우내 진주종을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 유○○, 여자, 42세.
주 소 : 간헐적 우측 측복부 통증 및 혼탁뇨.
기 간 : 7일.
현병력 : 약 8개월전부터 상기 증상으로 우측 급성 신우신염 진단하에 치료를 받아 왔으며, 7일전부터 증세가 악화되었다.
과거력 : 특이사항 없음.
가족력 : 특이사항 없음.
이학적 소견 : 체온은 38.2°C로 상승되어 있었고, 우측 측복부에 압통이 있었다.
검사소견 : 혈액검사에서 혈색소 9.0mg/dl, 적혈구용적 27.7%, 백혈구 7,000/mm³로 빈혈소견이 있었고, 요검사에서 pH 6.0, 고배율 검경하 적혈구 3~5개, 다수의 백혈구가 보였고, 요배양검사에서는 균주가 자라지 않았으며, 요세포검사에서 이

상세포는 발견되지 않았다. 그의 혈중 생화학검사 및 전해질검사는 모두 정상이었다.

방광경검사 : 방광점막 및 양측 요관구는 정상이었으며, 방광내에 약 150cc의 치즈-납양(waxy-cheese)의 물질이 있었다.

방사선검사 :

흉부촬영 : 정상 소견임.

배설성 요로촬영 : 좌측신은 정상이었으나, 우측신은 신우내에 1.5×2cm 크기의 석회화된 음영이 보이며 조영제의 출현은 볼수 없었다(그림 1).

초음파촬영 : 우측신의 상태를 알기 위해 시행한 초음파 촬영에서 우측 신우-신배의 심한 확장파 신우내 혼합 초음파 음영의 소견을 보였다(그림 2).

역행성 신우촬영 : 우측 상부요로 폐쇄를 감별하기 위한 역행성 신우촬영에서 우측신은 심한 확장소견을 보였고, 신우내에 양파껍질 모양의 불규칙한 음영 충만결손을 보였다(그림 3).

^{99m}Tc-DTPA 신주사 : 우측신의 기능 유무를 보기 위한 신주사에서 우측 무기능신의 소견을 보



그림 1. 배설성 요로촬영 : 좌측신은 정상이나, 우측신은 신우내에 1.5×2cm 크기의 석회화된 음영(화살표)이 보이며 조영제의 출현은 볼수 없다.

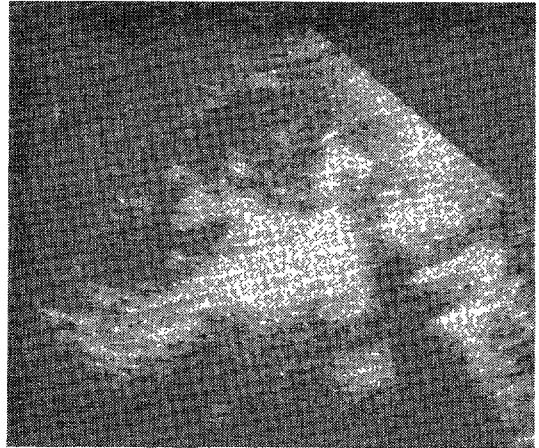


그림 2. 초음파 촬영 : 우측 신우-신배의 심한 확장파 신우내 혼합 초음파음영의 소견을 보인다.



그림 3. 역행성 신우촬영 : 우측신은 심한 확장소견을 보이고, 신우내에 양파껍질 모양(화살표)의 불규칙한 음영 충만결손을 보인다.

였다(그림 4).

수술소견 : 우측 신우결석 및 만성 신우신염으로 인한 무기능신 진단으로 신적출술을 위해 우측측복부 절개로 우측신을 노출한 바 주위조직과의 협착은 없었으며, 신장은 커져있는 소견을 보였다.

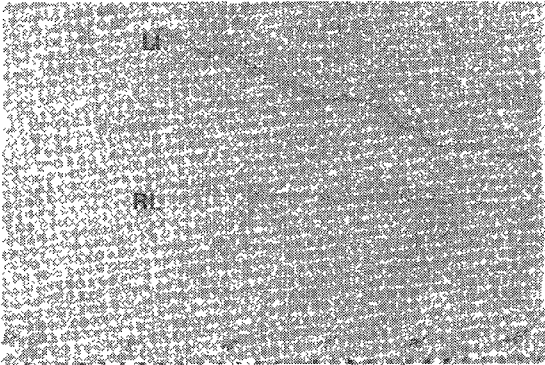


그림 4. ^{99m}Tc -DTPA 신주사 : 우측 무기능신의 소견을 보인다.

병리조직학적 소견 :

육안적 소견 : 신실질은 위축된 소견을 보였고, 신우내에는 부분적으로 석회화된 치즈-납양의 물질로 채워져 있었고 이 물질들은 신우점막과 비교적 쉽게 분리되었다(그림 5).

현미경적 소견 : 신우점막의 이행상피가 편평상피로 이행화되면서 각질화된 양상을 보이며, 각질화된 층의 일부는 신우내로 박리되어 있었고(그림 6A), 신우점막 사이에는 박리된 각소(keratin)가 축적되어 있는 진주층의 특징적인 소견을

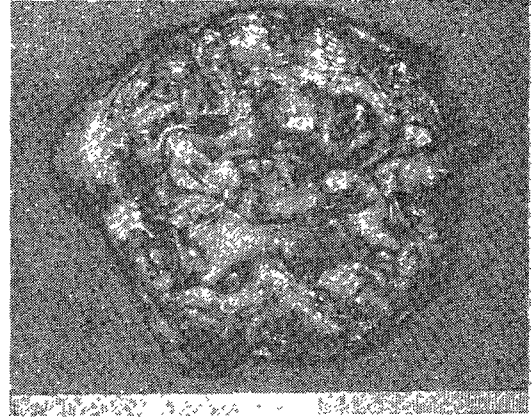


그림 5. 육안적 소견 : 신실질은 위축된 소견을 보였고, 신우내에는 부분적으로 석회화된 치즈-납양의 물질(화살표)로 채워져 있다.

보였다(그림 6B).

임상 경과 : 환자는 술후 8일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 안

진주층은 증이, 뇌, 난소, 유방 및 피부등에 발생하는 드문 질환이며, 증이등에서는 비교적 흔히

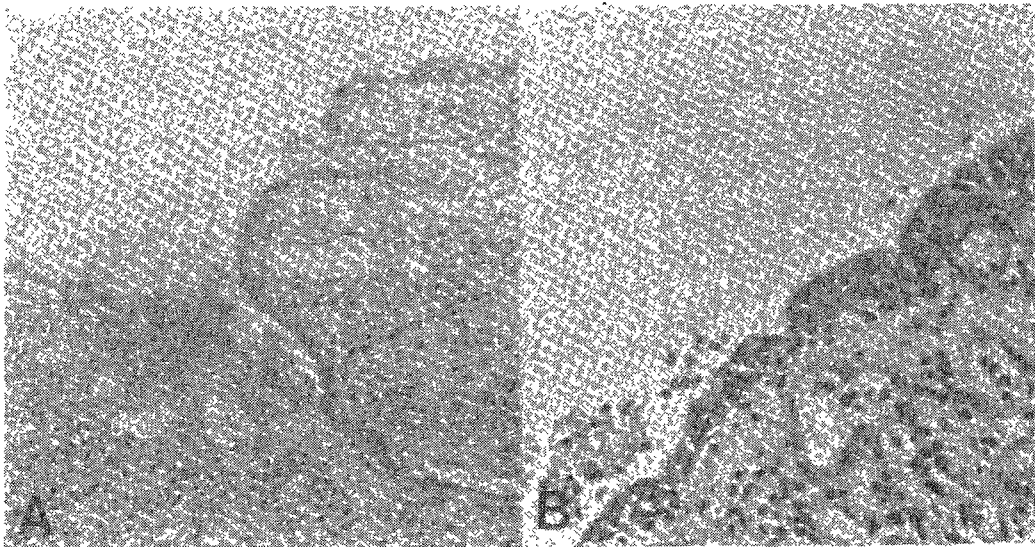


그림 6. 현미경적 소견 : (A) 신우점막의 이행상피가 편평상피로 이행화되면서 각질화된 양상을 보이며, 각질화된 층의 일부는 신우내로 박리되어 있다. (B) 신우점막 사이에는 박리된 각소(keratin)가 축적되어 있는 진주층의 특징적인 소견을 보인다.

볼 수 있으나, 비뇨기계에서는 극히 드물게 발생한다.

원인은 아직까지 확실히 알려져 있지 않으나 반응성 상피변화, 편평상피의 선천적 산포 혹은 상피의 특발성 변형등에 의해 이행세포가 편평세포로 이행화되면서 각질이 축적되어 발생하며, 주로 결핵이나 주혈흡충증, 매독등의 만성 감염이나 결석, 비타민 A 결핍, 방사선조사가 신우점막의 변성을 가져와 진주종을 일으킬 수 있다⁴⁾⁵⁾⁶⁾.

신우점막이 장기간의 감염이나 결석에 의해 자극을 받으면, 점막의 일부가 혼탁해지며 회백색으로 변하고 조직학적으로는 이행상피가 편평상피로 변하면서 각질화가 일어나는데, 이를 백판증(Leukoplakia)이라 하고, 편평세포 이행화(Squamous metaplaia)란 이행세포가 각질화를 동반하거나, 각질화를 동반하지 않는 편평세포에 의해 대체된 것을 의미하고, 진주종은 각질괴를 동반한 각질화된 편평세포 이행화 상태를 의미한다. 현재는 일반적으로 백판증/진주종 복합체(Lekoplakia/cholesteatoma complex)라는 용어를 사용함으로써 각질화된 탈피성 편평세포 이행화 과정의 모든 단계를 포함시킨다⁴⁾.

발생 연령은 주로 중년과 노년층에서 발생하며³⁾, 성별빈도는 남녀 비율이 동일하다고 하나³⁾ Hertle등⁴⁾은 3:2로 남성이 많은 것으로 보고하였다. 발생부위는 양측신에 동등한 비율로 발생하고, 중부신배와 함께 신우에서 주로 발생한다³⁾⁴⁾.

임상적 증상으로는 전형적 진주종의 증세는 없으나 만성 요로감염을 의심하는 측복부 동통이나 혈뇨등의 증상이 있고 신결석의 동반이 흔하며 대개 10~20년의 병력을 가지고 있다³⁾⁷⁾. 가장 중요한 증상은 요중에서 진주종의 침전물이나 각질화된 편평상피를 발견하는 것이나 실제로 임상적 증상만으로는 진단이 어렵다³⁾.

특별한 진단 방법은 없으며, 단순 복부촬영에서 각질괴내 점상의 석회화 소견을 볼수 있으며, 배설성 요로촬영시 수신증이나 무기능신을 보이는데 이는 비특이적 만성 신우신염과 이행상피가 각질화 편평상피로 이행화하면서 계속하여 생산된 각질괴가 신우 및 요관의 폐쇄를 일으킴으로써 야기된다. 역행성 신우촬영에서 신우내 원형의 종물소견과 충상 또는 양과껍질 모양의 특징적인

소견을 보이는데 이는 종물의 주위나 사이로 조영제가 들어가서 나타나는 것이다³⁾⁵⁾. 전산화 단층촬영에서 각질괴의 비교적 높은 음영밀도(109~120HU) 소견만을 보이며, 초음파검사에서는 acoustic shadow나 현저한 echogenicity는 나타나지 않아 진단에 도움이 되지 않는다. 본 예에서도 제반 검사 결과 우측 신결석 및 만성 신우신염으로 인한 무기능신 진단하에 우신 적출술을 시행한 후 육안적 및 병리조직학적 소견으로서 진주종임을 확진할 수 있었다.

진주종은 신우내에 충만결손 및 석회화를 나타내므로 결핵, 편평세포암, 비투과성 결석, 혈괴, Fungus ball등과 감별이 필요하며³⁾, 방광요관역류, 간헐적 수신증, 염증성 부종, 점막하 출혈등에 의한 단순 편평상피 이행화와도 구별하여야 한다⁸⁾.

백판증은 약 10%에서 편평세포암의 전구병소로 작용하는데 반해⁹⁾, 실제 진주종이 악성화된 보고는 없다³⁾. 따라서 전암성 병변이 아니라는 설이 일반적이나 일부 학자들⁶⁾에 의하면 진주종이 편평세포 이행화와 밀접한 관계가 있으므로 편평세포암의 발생율이 백판증 정도로 높다는 보고는 있다.

치료는 신실질의 압박 정도와 요관의 폐쇄정도에 따라 결정되나, 신우내의 각질괴를 제거하여 요로폐쇄를 해소하더라도 이미 이행화된 편평상피에서 계속적인 각질 형성이 일어나기 때문에, 비록 전암성 병변은 아니지만 신적출술이 가장 바람직하다¹⁰⁾.

양측성으로 발생시 수술전 정확한 진단을 하였을 경우는 요관카테터를 통해 신우에 1% 질산화은 세척을 시행하여 성공한 예의 보고¹¹⁾도 있으며, 비타민 A¹²⁾나 ACTH¹³⁾를 사용하기도 한다.

결 론

본 교실에서는 극히 희귀한 질환인 신우내에 발생한 진주종 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Rokitansky K : *Lehrbuch der pathologischen Ana-*

- tomie. 3rd ed., Wien, William Braumüller, 1861 : pp 354*
- 2) Ebstein W : *Zur Lehre von den chronischen Katarren der Schleimhaut der Harnwege und der Cystenbildung in derselben. Deutch Arch f Klin Med 1882 : 31 : 63*
 - 3) Pollack HM : *Clinical Urography. Philadelphia, WB Saunders, 1990 : pp838*
 - 4) Hertle L, Androulakkis P : *Keratinizing desquamative squamous metaplasia of the upper urinary tract : Leukoplakia-cholesteatoma. J Urol 1982 : 127 : 631*
 - 5) Wills JS, Pollack HM, Curtis JA : *Cholesteatoma of the urinary tract. AJR 1981 : 136 : 941*
 - 6) Mostofi FK : *Potentialities of bladder epithelium. J Urol 1954 : 71 : 705*
 - 7) Smith BA, Jr, Webb EA, Price WE : *Renal leukoplakia : observation of behavior. J Urol 1962 : 87 : 279*
 - 8) Haugen SG, Wasserman NF : *Keratinizing desquamative squamous metaplasia of the upper urinary tract. Urol Radiol 1986 : 8 : 211*
 - 9) Madsen PO, Slotkin EA, Niesen WF : *Leukoplakia of the renal pelvis with review of the literature. Acta Chir Scandinav 1961 : 121 : 47*
 - 10) Gale GL, Kerr WK : *Cholesteatoma of the urinary tract. J Urol 1970 : 104 : 71*
 - 11) Stockmann F : *Ein Fall von epidermoidaler Metaplasie der Harnwege. Zentralb f d Krankh de Harn U Sex-Org 1902 : 13 : 621*
 - 12) Senger FL, Bottone JJ, Kelleher JH : *Bilateral leukoplakia of renal pelvis. J Urol 1951 : 65 : 528*
 - 13) Helfert I, Bremen HA : *Leukoplakia of the urinary tract treated by ACTH. Ohio Med J 1953 : 49 : 109*