

소아의 낭포성 신질환

연세대학교 의과대학 소아과학교실

이 지숙 · 노 광식 · 김 지홍 · 이 재승 · 김 병길

< 한 글 요약 >

목 적 : 낭포성 신질환은 다양한 임상증상, 조직학적 소견 및 예후를 나타내는 질환군이다. 이 질환은 종류에 따라 임상 증상이 발현되는 시기나 나타나는 신질환의 정도가 다르다. 유전성 또는 발달장애가 원인인 낭포성이 있고, 소아에서는 드물지만, 성인에서는 후천성으로 생기는 낭포성이 있다. 다양한 원인에도 불구하고 낭포형성의 과정은 비슷한 것으로 알려져 있다. 최근들어 영상진단의 발달로 본 질환의 조기 진단이 가능해졌으나 아직 그 치료는 만족스럽지 못하다. 본 연구에서는 낭포성 신질환의 분포, 빈도, 동반기형, 발견시기, 치료 및 예후에 대해서 알아보려고 한다.

방 법 : 1986년 1월부터 1996년 12월까지 11년간 18세 미만의 낭포성 신질환 환자 44명을 대상으로 임상 기록지를 토대로 후향적 고찰을 시행하였다.

결 과 :

- 1) 낭포성 신질환 환자 44명중 다발성 낭포성 이형성 신(multicystic dysplastic kidney)이 31명(71%)으로 가장 많았고, 다낭포 신(polycystic kidney)이 7명(16%)이었으며 이들 모두 상염색체 열성 유전 다낭포신(Autosomal recessive polycystic kidney disease)이었다. 단순 신낭포(simple cyst)는 5명(11%)이었으며 수질성 해면신(medullary sponge kidney)이 1명 있었다.
- 2) 다발성 낭포성 이형성 신 환자 31명중 11명(35%)이 암종과의 감별 및 복부 팽만 등의 이유로 신절제술을 시행받았다.
- 3) 전체 낭포성 신질환 환자중 14명(32%)이 신생아 시기에 발견되어 진단만 받았을뿐 더이상 검사나 추적관찰을 하지 않았다.
- 4) 전 예에서 신부전의 증거는 없었다.

결 론 : 본 연구결과 낭포성 신질환의 정확한 발생빈도는 알 수 없었으나 그 발생 기전과 분류 및 치료 기준에 대한 지속적인 연구가 필요하다고 사료된다.

서 론

낭포성 신질환의 대부분은 선천성으로 기인되며 다양한 임상 증상, 조직학적 소견 및 예후를 나타내는 질환들이다^{1,2)}. 이 질환은 종류에 따라 증상이 신생아 시기부터 나타나 조기에 신부전이 오는 경우가 있고 평생을 두고 무증상으로 지내게되는 경우도 있다. 신낭포의 병리 기전은 아직 명확하게 밝혀진 바 없으며 우리나라에서는 증례보고 이외의 체계적으로 보고된 문헌이 없는 실정이다. 본 연구에서는 우리 병원에서 경험한

예들에 대하여 그 발현 빈도, 동반 기형, 치료에 대해 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

1986년부터 1996년까지 낭포성 신질환으로 진단 받은 18세 미만의 환자 44명을 대상으로 후향적 병록 고찰을 통해 그 분포, 특징, 동반 기형 및 치료에 대해 분석하였다.

결 과

1. 분 포

낭포성 신 질환의 분류 방법은 다양하나 진단 및 치료 그리고 임상적 예후를 예측하는데는 유전성, 비유전성 질환으로 분류하는 방법이 가장 유용하게 이용된다³⁾. Glassberg 등⁴⁾은 Table 1과 같이 낭포성 신질환을 분류하였는데 본 연구에서는 총 44례중 유전성의 다낭포 신이 7례(16%)였으며 이들은 모두 상염색체 열성 유전이었다. 다발성 낭포성 이형성 신은 31례(71%), 단순 신낭포가 5례(11%), 수질성 해면신이 1례(2%)였다 (Table 2.)(Fig. 1).

Table 1. Classification of cystic diseases of the kidney⁴⁾

GENETIC

Polycystic kidney disease

Autosomal recessive (infantile) polycystic kidney disease

Autosomal dominant (adult) kidney disease

Juvenile nephronophthisis/medullary cystic disease complex

Juvenile nephronophthisis (autosomal recessive)

Medullary cystic disease (autosomal recessive)

Congenital nephrotic syndrome (autosomal recessive)

Cysts associated with multiple malformation syndromes :

Meckel's syndrome

Ivemark syndrome

Lawrence-Moon-Biedl syndrome

Zellweger syndrome

Tuberous sclerosis

von Hippel-Lindau disease

NONGENETIC

Multicystic kidney disease (multicystic renal dysplasia)

Multilocular cysts

Simple cysts

Medullary sponge kidney (less than 5 percent are inherited)

Acquired cystic renal disease in chronic dialysis patients

Calyceal diverticulum (pyelogenic cysts)

Table 2. Distribution of cystic diseases of the kidney

Diagnosis	No. of cases (%)
Multicystic dysplastic kidney	31 (70.5)
Polycystic kidney (Autosomal recessive)	7 (15.9)
Simple cyst	5 (11.3)
Medullary sponge kidney	1 (2.3)
Total	44 (100)

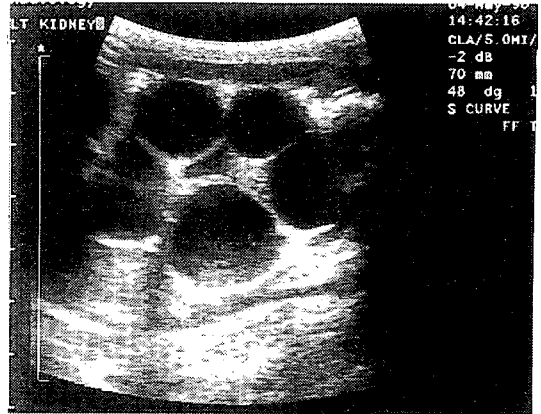


Fig. 1. Multicystic dysplastic kidney : abdominal sonography shows multiple large cysts.

2. 연령 및 성 분포

다발성 낭포성 이형성 신 31례의 진단 시기는 신생아 시기가 28례, 1개월-5년이 3례였으며, 다낭포 신 환아는 신생아 시기 4례, 1개월-5년 3례, 단순 신낭포는 5-10세에 2례, 10세 이상이 1례였고, 수질성 해면신은 진단 당시 9세였다. 남녀비는 다발성 낭포성 이형성 신이 1.2 : 1, 다낭포 신이 0.8 : 1 이었다 (Table 3).

Table 3. Age, sex distributions of cystic diseases of the kidney

	MCDK*	PCKD**	Simple cyst	MSK***
Age				
newborn	28	4	1	0
<5yrs	3	3	1	0
5 - 10yrs	0	0	2	1
>10yrs	0	0	1	0
Sex (M:F)	1.2 : 1	0.8 : 1	Male only	Male only

* : multicystic dysplastic kidney

** : polycystic kidney disease

*** : medullary sponge kidney

3. 발견동기

다발성 낭포성 이형성 신 환아 총 31례중 산전 초음파에 의한 산전 진단이 25례(80%)로 가장 많았고, 이외 요로감염, 복부 종괴 및 동반 기형에 대한 관찰 도중 발견된 예가 각각 2례씩이었다 (Fig. 2). 다낭포 신 환아는 산전 초음파로 3례, 단순 신낭포는 우연히 발견된 예가 2례였으며 (Fig. 3), 수질성 해면신은 복부 통증의 치료 도중 진단되었다 (Table 4).

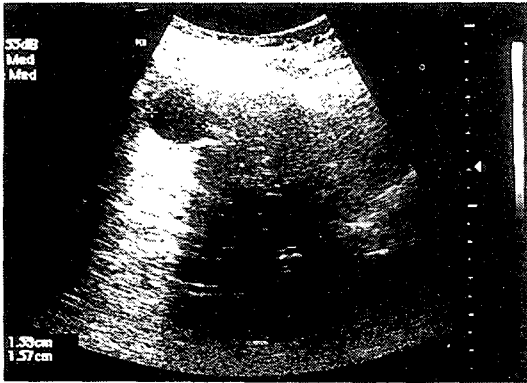


Fig. 2. Simple renal cyst : abdominal sonography shows a solitary, thin-walled, nonseptated cyst in the renal cortex.

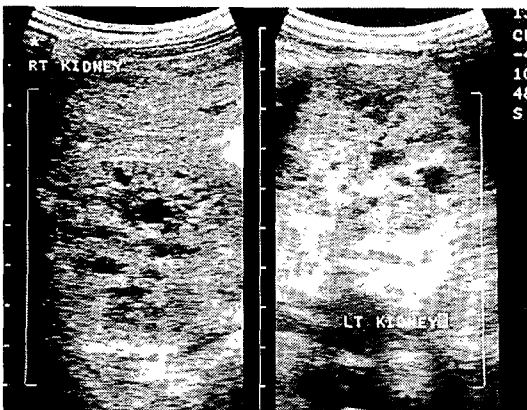


Fig. 3. Autosomal recessive polycystic kidney disease : abdominal sonography shows multiple small cysts in bilateral renal parenchymas and enlarged, hyperechoic kidneys with poor differentiation between cortex and medulla.

4. 동반 기형

다발성 낭포성 이형성 신에서는 신요로 기형이 2례, 심실 중격 결손 1례, 염색체 이상 2례(Turner 증후군, Cri du chat 증후군)가 동반되었으며, 11례에서 반복적 요로 감염이 관찰되었다. 다낭포 신에서는 심장기형 2례(TOF, VSD+ASD), 다발성 간 낭포가 1례에서 동반되었다 (Table 5)(Fig. 4).

5. 치료 및 예후

다발성 낭포성 이형성 신 중 13례에서 반복적 요로 감염, 복부 종괴 등의 이유로 수술적 치료를 시행받았으며, 이중 11례는 신절제술을 시행 받았다. 단순 신낭포는 총 5례중 4례에서 무증상으로 경과하였다. 낭포성 신 질환 전례에서 신부전은 없었다 (Table 6).



Fig.4. Multiple liver cysts associated with autosomal recessive polycystic kidney disease : abdominal sonography shows multiple Swiss-cheese like cysts in the liver.

Table 4. Diagnostic clues of cystic diseases of the kidney

Diagnostic clue	MCDK*	PCKD**	SIMPLE CYST	MSK***
Incidentally	1	2	2	0
Antenatal U/S	25	3	1	0
Urinary tract infection	2	1	0	0
Abdominal mass	2	1	0	0
Abdominal pain	0	0	2	1
Multiple anomaly	1	0	0	0
Total	31	7	5	1

*: multicystic dysplastic kidney

U/S : ultrasonography

** : polycystic kidney disease

*** : medullary sponge kidney

고 찰

낭포성 신질환은 다양한 원인을 가지며, 발현 당시 연령 및 병의 경중이 다양하고, 결국은 낭포형성이라는 비슷한 과정을 거치는 질환이다²⁾. 그 분류 방법은 다양하나 가장 널리 이용되는 방법은 유전성-비유전성 원인으로 분류^{3,5)}하는 것이다. 선천성 신낭포 질환의 대다수가 염색체 이상(trisomy 9 및 18), 다른 상염색체 열성 또는 제1형 oro-facial-digital 증후군과 같은 반성 유전과 동반된다^{3,5)}. 유전성 질환은 상염색체 우성과 상염색체 열성으로 나뉘며 이들은 종종 전신성 질환으로 한 기관 이상의 발달 및 기능에 영향을 주는 유전자 결손으로 인한 단백질 합성 장애의 결과이다.

신 낭포 형성의 병태 생리학적인 기전은 여러 유전적 또는 후천적 요인이 관여되며⁶⁾, 적어도 3가지 요소 즉 세포 증식, 수액 분비, 세포의 기질 이상이 기여하는

Table 5. Associated disease with cystic diseases of the kidney

Associated disease	MCDK*	PCKD**	Simple cyst	MSK***
Prematurity	1	1	1	0
Genito-urinary anomaly	0	2	0	0
Cardiac anomaly	1	2	1	0
Hepatic cyst	0	1	0	0
Chromosome anomaly****	2	0	0	0
Urinary tract infection	11	1	1	0

* : multicystic dysplastic kidney

** : polycystic kidney disease

*** : medullary sponge kidney

**** : Turner syndrome(1 case), Cri du chat syndrome(1 case)

Table 6. Clinical outcome of cystic diseases of the kidney

Outcome	MCDK*	PCKD**	Simple cyst	MSK***
Operation				
nephrectomy	11	0	0	0
PCN****	1	0	0	0
Pyeloplasty	1	0	0	0
Renal failure	0	0	0	0
Recurrent UTI	4	0	1	0
Expire	0	2	0	0
Asymptomatic	3	2	4	1
Discharge against advice	5	1	0	0
Failed follow up	6	2	0	0
Total	31	7	5	1

* : multicystic dysplastic kidney

** : polycystic kidney disease

UTI : urinary tract infection

*** : medullary sponge kidney

**** : Percutaneous nephrostomy

것으로 생각된다. 본 연구에서는 Glassberg 등⁴⁾의 분류 방법에 근거하여, 총 44례의 낭포성 신질환 중 유전성의 다낭포 신 7례, 비유전성의 다발성 낭포성 이형성 신 31례, 단순 신낭포 5례, 수질성 해면신 1례가 있었다.

상염색체 열성 다낭포 신은 소아에서 가장 흔한 낭포성 신질환⁹⁾으로 알려져 있으나 저자들의 연구에서는 44례중 7례로 16%였다. 신집합관의 낭포성 확장이며 담관의 비정상 증식, 문맥주위 섬유화가 동반된다. 유병율은 1:10,000 - 1:40,000 이다¹⁰⁾. 유전 양식은 상염색체 열성이고 초음파 소견상 양측 신비대, 양수 과소증, 방광 내 소변 부재 등이 본 질환의 가능성을 시사한다¹¹⁻¹⁴⁾. 병리 소견은 육안적으로는 신장이 커져있고 피질 표면에서 낭포를 볼 수 있다. 현미경적으로 낭포는 보통 2mm 미만의 크기이며 입방상피로 둘러싸인 집합관 확장을 볼 수 있다¹⁵⁾. 임상 소견은 대부분 영아기^{10,16-18)}에 발병되며, 출생시엔 양수 과소증과 복부 팽만으로 진단 가

능^{17,19)}하고 폐형성 부전에 따른 폐기능 부전으로 출생 후 곧 사망하는 것으로 알려져 있으나²⁰⁾ 본 연구에서 다낭포 신 환자의 사망 원인은 신질환이 아닌 활로씨 4종의 무산소 발작 1례, 흡인성 폐렴 1례였다. 영아기와 아동기엔 신기능부전의 결과로 (발육 부전, 빈혈, osteodys-trophy) 신기능이 점차 감소^{10,16-18,21)}한다고 보고되고 있으나 저자들의 연구에서는 볼 수 없었다. 고혈압은 영아기 및 아동기에 흔하며^{10,21-22)} 결국엔 본 질환을 가진 전 환아에서 나타난다. 요농축능이 약하고 단백뇨, 현미경적 혈뇨를 보이며 문맥압 증가^{19,21)}, 비장 기능 증가를 보인다^{10,17,22)}. 본 연구에서 신생아기에 상염색체 열성 다낭포신으로 진단된 4례중 3례가 산전 초음파로 진단되었고 1례는 출생시부터의 복부 팽만으로 진단되었으며, 이 환아는 간 낭종을 동반하고 있었다. 진단은 정맥내 신우 조영술상 신비대 및 신기능 저하로 인한 조영제 배설 지연을 볼 수 있고²³⁾ 전산화 단층 촬영상 양측

신비대, 신실질의 낭종²⁷⁾을 볼 수 있다. 초음파 소견으로 부정확한 피질 수질 경계부를 보이는 증가된 반향성 및 신실질에서 감소된 echo를 보이는 subcapsular rim을 볼 수²⁴⁻²⁵⁾ 있다. 예후 및 치료는 신생아기의 사망율이 높고 주로는 폐기능 부전으로 사망한다^{21,26)}.

상염색체 우성 다낭포 신은 본 연구에서는 관찰되지 않았으며, 이 질환의 낭포는 신원의 모든 부위에 생길 수 있고 위장관계와 심혈관계의 특징적 표현을 나타낸다^{27,28)}. 임상양상은 상염색체 열성 다낭포 신과 구별되지 않는 심한 신생아 시기의 표현부터 무증상성 소아에서 초음파상 우연히 확인되는 신낭포에 이르기까지 다양하다^{28),29)}. 초음파에 의해 산전에 진단되며 이들은 Potter phenotype을 보이고 폐형성 부전으로 사망한다. 1세 미만에서는 복부 종괴가 만져지고, 육안적 혈뇨, 고혈압, 요로 감염, 탈장, 신부전 등을 보인다³⁰⁾. 신장의 증상으로 뇌혈관의 딸기형 동맥류³⁴⁾를 볼 수 있고 endocardial fibroelastosis 등도 보고되고 있다. 간 낭포는 흔히 볼 수 있으나 간기능 장애 및 문맥압 항진증은 거의 없다^{31,32)}. 상염색체 우성 다낭포 신 가족력의 무증상 환아는 혈뇨, 고혈압, 복부 종괴의 측지등을 위해 해마다 추적관찰 해야 한다. 예후는 확실하지 않으나 고혈압의 부적절한 치료가 조기 신기능 장애의 주요 원인으로 알려져있다³³⁾. 진단 당시 연령분포는 신생아 시기와 후기 소아기 두 번의 높은 빈도를 보이는데 후기 소아기 증상이 훨씬 경하다³⁵⁾.

다발성 낭포성 이형성 신은 유전 질환이 아니고 신기능이 없다. 정확한 유병율은 보고된 바 없으나 소아기 낭포성 신 질환 중에서는 비교적 흔하게 볼 수 있으며^{2,3)} 본 연구에서는 총 44례중 31례(71%)였고, 진단은 31례중 25례(80%)에서 산전 초음파상에서 발견되었으며 요로 감염, 복부 종괴 및 동반 기형에 대한 관찰도중 발견된 예가 각각 2례씩이었다. 동반 기형으로 요로 기형 2례, 심장 기형 2례, 염색체 이상 2례로 다발성 낭포성 이형성 신 환아 중 22%가 동반 기형이 있으며 이는 Gilbert-Barness 등³⁾이 보고한 것과 유사하다. 신생아 시기엔 주로 일측성 신종괴로 나타나고 무증상으로 지낼 수 있으나³⁶⁾ 양측성일 경우 신부전을 보인다. 고혈압의 동반이 흔하고 육안으로는 불규칙한 낭포성 표면 및 현미경상 조직화되지 않은 초기 신원, 초기 세뇨관, 연골, 신경, 혈관 등을 보인다³⁷⁾. 낭포는 전체적으로 퍼져 있고 반대측 신장은 정상 혹은 보상적 비후를 보일수도 있다. 치료는 고혈압의 치료 및 악성 전환의 위험성을 줄이기 위한 이형성 신 절제술이 있으며 본 연구에서는 총 31례중 13례에서 반복적 요로 감염, 암종괴의 감염,

복부 팽만 등의 이유로 수술적 치료를 시행받았으며 3례에서는 무증상으로 현재 외래 추적 관찰중이다.

수질성 해면신은 수질 집합관의 비폐쇄성 다발성 낭성 확장을 보이며 신유두에 낭포가 존재한다²⁾. 대부분 무증상이나 신결석, 요로 폐쇄, 요로 감염을 보일 수 있고³⁸⁾ 신기능은 정상이지만 능축능 장애가 올 수 있다³⁹⁾. 정맥내 신우 조영술상 유두 부위에 조영제의 선상 횡문을 보인다. 본 연구의 수질성 해면신 환아는 복부 통증의 치료도중 진단되었으며 무증상이었다.

이상과 같이 낭포성 신질환은 종류에 따라 각각의 특이한 임상 및 병리적인 다양성을 나타내어 별다른 문제를 일으키지 않고 지내다가 우연히 발견되고 치료가 필요없는 경과가 매우 양호한 질환부터 여러가지 기형을 동반하거나 신생아기부터 신기능 부전으로 진행되는 경우까지 광범위한 양상을 나타낸다. 따라서 감염, 고혈압, 신기능 부전 등의 병의 진행을 예방하기 위해 조기에 발견하여 적절히 치료하고 추적 관찰하여야 하며, 특히 신성 골이형성, 빈혈, 성장 부전은 즉시 치료해야 한다. 현대 의학 기술 및 치료의 발달로 소아 낭포성 신질환 환아의 생존은 연장되었으나 아직도 미국 소아 말기 신질환 환아의 약 4%를 차지하고 있다¹⁾. 특히 우리나라에서는 적절한 분류 및 추적 관찰이 정확히 보고되지 않은 상태로 보다 적극적인 진단 및 치료와 추적 관찰이 필요하리라 사료된다.

참고 문헌

- Holliday MA, Barratt TM, Vernier RL : Cystic disease. *Pediatric Nephrol* 3:472-490, 1994
- Fick and Gabow : Hereditary and acquired cystic disease of the kidney. *Kidney Int* 46:951-964, 1994
- Gilbert-Barness EF, Opits JM, Barness LA: Heritable malformations of the kidney and urinary tract, in *Inheritance of Kidney and Urinary Tract Diseases*. Boston, Kluwer Academic Publishers, 1990, p327-400
- Glassberg KI, Stephens FD, Lebowitz RI : Renal dysgenesis and cystic diseases of the kidney : A report on the terminology, nomenclature, and classification. *J Urol* 138 : 1085-1089, 1987
- Torres VE : Genetics of renal cystic diseases, in *Inheritance of Kidney and Urinary Tract Diseases*, Boston, Kluwer Academic Publishers, 1990, p177-219
- Wilson PD : Aberrant epithelial cell growth in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney*

- Dis 17:634-637, 1991
- 7) Stillwell TJ, Gomez MR, Kelalis PP : Renal lesions in tuberous sclerosis. *J Urol* 138:477-481, 1987
 - 8) Solomon D, Schwartz A : Renal pathology in von Hippel-Lindau disease. *Hum Pathol* 19:1072-1079, 1988
 - 9) Jae Seung Lee : Cystic kidney disease. *Diagnosis and Treatment* 15:669-681, 1995
 - 10) Cole BR : Autosomal recessive polycystic kidney disease. In Gardner KD, Bernstein J : *The cystic kidney*. Dordrecht, Netherlands, Kluwer, 1990, p327-350
 - 11) Romero R, Cullen M, Jeanty P : The diagnosis of congenital renal anomalies with ultrasound: II Infantile polycystic kidney disease. *Am J Obstet Gynecol* 150:259-262, 1984
 - 12) Zerres K, Hansmann M, Mallmann R, Gembruch U : Autosomal recessive polycystic kidney disease: problems of prenatal diagnosis. *Prenat Diagn* 8:215-229, 1988
 - 13) Kissane JM : Renal cysts in pediatric patients: a classification and overview. *Pediatr Nephrol* 4:69-77, 1990
 - 14) Reuss A, Wladimiroff JW, Niermeyer MF : Sonographic, clinical and genetic aspects of prenatal diagnosis of cystic kidney disease. *Ultrasound Med Biol* 17:687-694, 1991
 - 15) Osathanondh V, Potter EL : Pathogenesis of polycystic kidneys. Type I due to hyperplasia of interstitial portions of collecting tubules. *Arch Pathol* 77:466-473, 1964
 - 16) Gagnadoux M-F, Habib R, Levy M : Cystic renal disease in children. *Adv Nephrol* 18:33-58, 1989
 - 17) Kaariainen H, Koskimies O, Norio R : Dominant and recessive polycystic kidney disease in children: evaluation of clinical features and laboratory data. *Pediatr Nephrol* 2:296-302, 1988
 - 18) Kaplan BS, Fay J, Shah V, Dillon MF, Barratt TM : Autosomal recessive polycystic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 3:43-49, 1989
 - 19) Blyth H, Ockenden BG : Polycystic disease of kidneys and liver presenting in childhood. *J Med Genet* 8:257-284, 1971
 - 20) Potter EL : Facial characteristics of infants with bilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 51:885-555, 1946
 - 21) Lieberman E, Salinas-Madirigal L, Gwinn JL : Infantile polycystic disease of the kidneys and liver: clinical, pathological and radiological correlation and comparison with congenital hepatic fibrosis. *Medicine* 50:277-318, 1971
 - 22) Cole BR, Conley SB, Stapleton FB : Polycystic kidney disease in the first year of life. *J Pediatr* 111:693-699, 1987
 - 23) Chilton SJ, Cremin BJ : The spectrum of polycystic disease in children. *Pediatr Radiol* 11:9-15, 1981
 - 24) Boal DK, Teele RL : Sonography of infantile polycystic kidney disease. *Am J Radiol* 135:575-580, 1980
 - 25) Melson GL, Shackelford GD, Cole BR, McClennan BL : The spectrum of sonographic findings in infantile polycystic kidney disease with urographic and clinical correlations. *J Clin Ultrasound* 13:113-119, 1985
 - 26) McDonald RA, Avner ED : Inherited polycystic kidney disease in children. *Semin Nephrol* 11:632-642, 1991
 - 27) Dalgaard OZ : Bilateral polycystic disease of the kidneys: a follow-up of two hundred and eighty-four patients and their families. *Acta Med Scand* 328:1-255, 1957
 - 28) Main D, Mennuti MT, Cornfeld D, Coleman B : Prenatal diagnosis of adult polycystic kidney disease. *Lancet* 2:337-338, 1983
 - 29) Reeders ST, Breuning MH, Davies KE, Nicholls RD, Jarman AP, Higgs DR : A highly polymorphic DNA marker linked to adult polycystic kidney disease on chromosome 16. *Nature* 317:542-544, 1985
 - 30) Reeders ST, Gal A, Propping P, Waldherr R, Davies KE : Prenatal diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease with a DNA probe. *Lancet* 2:6-8, 1986
 - 31) Sedman A, Bell P, Manco-Johnson M, Schrier R : Autosomal dominant polycystic kidney disease in childhood: a longitudinal study. *Kidney Int* 31:1000-1005, 1987
 - 32) Broyer M, Gagnadoux MF : Polycystic kidney disease in children. In Cameron S, Davison AM, Grunfeld JP, Kerr D, Ritz E : *Oxford textbook of clinical nephrology*. London, Oxford University Press, 1992, p2163-2171,
 - 33) Gagnadoux M-F, Habib R, Niaudel P : Dominant polycystic disease in childhood: report of 22 cases. In Bartsocas C : *Genetics of kidney disorders*. New York: Alan R Liss, 1989, p61-66
 - 34) Fick Gm, Johnson Am : Characteristics of very early

- onset autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am soc Nephrol 3:1863-1870, 1993
- 35) Sanders RC : In utero sonography of genitourinary anomalies. Urol Radiol 14:29-33, 1992
- 36) Kielstein R, Sass H-M. Right not to know or duty to know? Prenatal screening for polycystic renal disease. J Med Philos 17:395-405, 1992
- 37) Frost N. Ethical implications of screening asymptomatic individuals. FASEB J 6:2813-2817, 1992
- 38) Cohen AH, Nephronophthisis, a primary tubular basement membrane defect. Lab Invest 55:564-574, 1986
- 39) Matson MA. Acquired cystic kidney disease: occurrence, prevalence and renal cancers. Medicine 69:217-226, 1990

=Abstract=

Cystic Diseases of the Kidney in Children

Ji-Suk Lee, Kwang-Sik Rho, Ji-Hong Kim, Jae-Seung Lee, Pyung-Kil Kim.

Department of Pediatrics, Yonsei University, Collage of Medicine, Seoul, Korea

Purpose : The kidney is one of the most common sites of cyst formation. Cystic diseases of the kidney are a diverse group of clinicopathologic entities and variable prognosis. They span a wide range of both age of presentation and severity of the renal disease. And many of them are systemic disorders, sharing similar process of cyst formation in other organs. Recently, development of imaging studies has been contributing widely to the diagnosis of the diseases. Treatment, however, is not established satisfactorily. We performed this study to evaluate the occurrence and treatment of cystic diseases of the kidney.

Methods : We reviewed retrospectively the medical records of 44 patients with cystic diseases of the kidney in the Department of Pediatrics, during last 11 years.

Results : In the 44 patients with cystic diseases of the kidney, 31 patients(71%) had multicystic dysplastic kidney and 11(35%) of them received nephrectomy due to differentiation from neoplasms or severe abdominal distension. Seven patients(16%) had polycystic kidney disease, and all of them were infantile type. Five patients(11%) were diagnosed as having a simple renal cysts. Progression to renal failure was noted in none of the cases. In 14(32%) out of total 44 patients, the diagnosis was made in neonatal or infantile period.

Conclusion : The incidence of cystic diseases of the kidney appeared very low, but further investigation on their pathogenesis, classification, and indication of treatment is needed.

Key Words : Kidney, Cystic disease