

이형성 신장과 동반된 이소성 요관

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 병리과학교실*
김재현 · 한민철 · 박성재 · 정준호 · 심봉석 · 조민선*

= Abstract =

Ectopic Ureteral Orifice Associated with Ipsilateral Renal Dysplasia

Jae Hun Kim · Min Cheol Han · Sung Jae Park
Jun Ho Jung · Bong Suk Shim · Min Sun Cho*

Department of Urology, Pathology,* College of Medicine, Ewha Womans University

Ectopic ureteral orifice presents predominantly in young girls with duplicated kidneys and ureters, and mostly drains from the upper portion of a duplicated kidney. It has been reported that only 20–25% of ectopic ureters were associated with non-duplicated upper urinary systems and it is called a single system ectopic ureter. It is frequently associated with renal dysplasia or agenesis and ureterocele. Compared with ectopic ureter draining from the duplicated kidney, the diagnosis of single system ectopic ureter is often delayed because the ectopic ureter may be associated with a single small dysplastic, poorly functioning kidney. We report a case of single system ectopic ureter associated with dysplastic and poorly functioning kidney.

KEY WORDS : Dysplastic kidney · Ectopic ureteral orifice.

서 론

이소성 요관은 중복 신장을 동반한 여자환아에서 나타나는 경우가 많은데, 대부분의 이소성 요관은 중복 신장의 상부 신장으로부터 배액이 된다. 그러나 전체 이소성 요관의 20~25%는 중복 신장을 동반하지 않은 환아에게서 나타나며¹⁾²⁾, 이 경우 이소성 요관의 동측 신장은 기능이 저하된 이형성 신장 혹은 저형성 신장인 경우가 많다. 이형성 혹은 저형성 신장은 일반적인 배설성요소 조영술 등의 검사에서 신장이 조영되지 않고 반대측 정상 신장만 나타나는 경우가 많기 때문에 중복 신장 및 신우와 동반된 이소성 요관에 비해 진단이 어렵고 진단 시기가 늦춰지는 경우가 많다³⁾. 저자들은 야뇨증 및 불

수의적 요실금을 주증 상으로 내원하여 약물치료 중 호전이 없던 여아에서 발견된 드문 질환인 이형성 신장을 동반한 질내로 개구하는 이소성 요관 1예를 치험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환아는 가족력상 특이소견 없었으며 과거력상 1995년 11월, 생후 1개월째 시행한 복부초음파에서 좌측 무형성 신장을 진단 받고 별다른 처치 없이 지내다가 2002년 8월, 8세때 유아기부터 지속된 주간외의 불수의적 요실금 및 야뇨증을 주소로 소아과를 방문하였다. 당시 시행한 배설성요소조영술에서 좌측 신장이 조영되지 않았고 복부초음파에서는 좌측 신장의 저형성 소견을 보였다.

이후 소아 당뇨병 진단하에 약물치료를 시작하였으나 2년간의 약물치료에도 불구하고 증상의 호전을 보이지 않아, 보다 정밀한 검사 및 처치를 위해 2004년 8월 비뇨기과를 방문하게 되었다. 비뇨기과 내원 당시 키 146cm, 체중 43kg였고 신체검사상 특이소견 없었으며, 외부생식기에서도 특별한 이상소견은 보이지 않았다. 실험실 검사상 요검사 및 요배양 검사에서 특이소견 보이지 않았고, BUN은 14.2mg/dl, creatinine은 0.7mg/dl로 신장의 기능에는 이상이 없는 소견을 보였다. 신장의 상태를 파악하기 위해 시행한 배설성조영술에서 4~5번째 요추 좌측 부위에 좌측 신장으로 추정되는 장경 5cm의 타원형 모양으로 조영제가 착색되는 영상소견이 보였으나 좌측 요관은 조영되지 않았다(Fig. 1). 이를 보다 자세히 확인하기 위하여 복부-골반 컴퓨터촬영 및 신장

동위원소 검사를 시행하였다. 복부-골반 컴퓨터촬영 결과 4~5번째 요추 좌측에서 낭종성의 4×3cm 크기의 이형성 신장이 관찰되었고 기능은 어느 정도 남아 있는 것으로 추정되었다(Fig. 2). 하지만, 신장 동위원소검사에서는 좌측 신장의 기능 및 위치를 확인할 수가 없었다(Fig. 3). 이상과 같은 소견으로 좌측 이형성 신장과 동반된 이소성 요관구 의심하에 신 절출술을 위해 입원하였다. 전신마취 하에 시행한 요도방광내시경 소견에서 방광 내에 우측 요관 개구부는 확인할 수 있었으나 좌측 요관 개구부는 보이지 않았다(Fig. 4). 외부 생식기와 질의 정밀 관찰에서 좌측 요관 개구부로 보여지는 출구를 발견할 수는 없었으나, 질로부터 소변으로 생각되는 맑은 액체가 지속적으로 흐르는 것을 볼 수 있어 질 내부로 좌측 요관구가 개구되어 있음을 추정할 수 있었다. 좌측 이형성 신장과 동반되고 질 내부로 개구된 이소성 요관으로 확인하고 좌측 신장 절출술을 시행하였다. 환자를 좌측 반측와위로 위치시킨 후 복부의 좌하부로 8cm 가량의 피부를 절개하여 후복막으로 접근하였다. 좌측 신장은 좌측 후복막강 내 4번째 요추에 근접하여 위치하고 있었으며 크기 및 모양은 매우 작고 변형



Fig. 1. IVP shows atrophic, a poorly functioning left kidney at L4-5 level and non-visualization of left ureter.

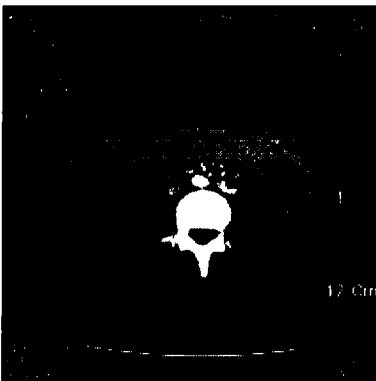


Fig. 2. CT shows a 4×3cm sized dysplastic and cystic hypo-functioning left kidney at left L4-5 level.

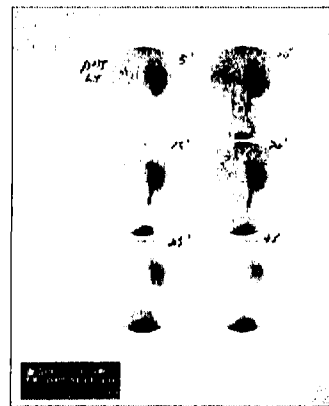


Fig. 3. Renal scan shows non-functioning left kidney.

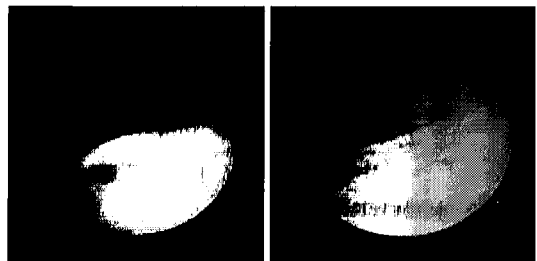


Fig. 4. Cystoscopy shows a normal right ureteral orifice and absence of left ureteral orifice.

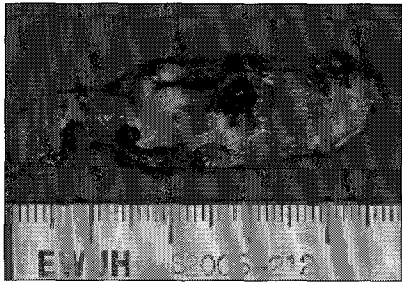


Fig. 5. The moved kidney was consist of multiple small cysts with ill-defined solid areas.

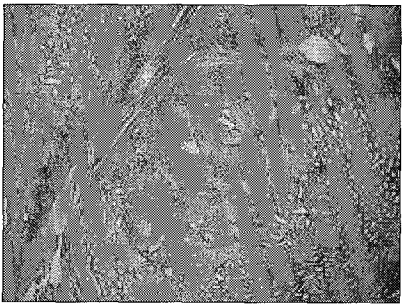


Fig. 6. The microscopic pathology shows multifocal primitive ducts surrounded by spindled, mesenchymal cells(H & E stain, × 100).

되어 있었고 주위조직과 경미한 유착이 있었으나 별 문제 없이 적출되었다. 적출된 신장은 4×2×1cm의 크기였으며(Fig. 5), 조직 검사에서 이형성 신장으로 진단되었다(Fig. 6). 수술 후 즉시 불수의적 요실금 및 야뇨증은 사라졌으며 수술 후 8일째에 특별한 문제 없이 퇴원하였다. 퇴원 후 시행한 외래추적관찰 결과 불수의적 요실금 및 야뇨증의 재발은 보이지 않았다.

고 찰

이소성 요관은 특징적인 증상을 호소하지 않는 경우가 대부분으로 의학적 진단을 앓는 경우가 많기 때문에 정확한 유병율이 알려져 있지 않은 실정이다. 일반적으로 단독으로 발생하기 보다는 비뇨생식기의 여러 기형과 동반되는 경우가 흔하며, 남자보다 여자에서 90% 이상 월등히 높은 비율로 나타난다⁴⁾. 대부분의 이소성 요관은 동측의 중복 신우 혹은 요관과 동반되며 동측의 중복 신우 혹은 요관이 없이 동측의 이형성 신장을 동반한 이소성 요관은 매우 드물게 나타나는 기형이다. 최근 발표된 자료에 따르면 이형성 신장의 유병율은 100만명 중에

29명으로 매우 낮으며⁵⁾ 이 중 이형성 신장에 동반된 이소성 요관은 더욱 드문 기형으로 1997년 이전까지 30예만이 문헌에 소개된 바 있고³⁾, 국내에서는 1999년까지 동측 이형성신을 동반한 이소성요관이 대략 30예 가량 보고되었고, 이 중 21에는 동측 중복요관 및 중복신우를 동반하였으며 나머지 9예만이 단일요관인 것으로 나타났다⁶⁻⁹⁾. 이소성 요관과 동반된 이형성 신장은 대개 아주 작은 크기로 기능이 매우 저하되어 있고 정상 신장에 비해 낮은 위치에 있고 배설성요로조영술에서 보이지 않는 경우가 많다. 여기서 나타나는 신장기능 저하의 원인은 이형성 폐쇄, 방광요관역류, 잦은 요로감염 등에 의한 경우가 많다¹⁰⁾. 이소성 요관이 개구하는 부위로는 질이 30%로 가장 많다¹¹⁾. 흔히 보이는 증상은 여자환자에서는 주로 불수의적 요실금, 남자환자에서는 잦은 요로감염으로 나타나고 이 외에도 다양한 여러 가지 증상을 보일 수 있으나 전형적인 증상이 없기 때문에 진단 및 치료에 어려움이 따르는 것이 보통이다. Borer 등¹²⁾에 따르면 이소성 요관과 동측 신장이 무기능성 이형성 신장인 경우 진단에 소요되는 평균 시간이 5.7년에 이른다고 한다. 동측 이형성 신장을 동반한 이소성 요관의 진단의 핵심은 이형성 신장의 존재와 위치를 확인하는 것이며 이는 수술적 치료를 시행할 때 접근로 확인 및 수술 후 합병증을 최소화하는데 도움이 된다³⁾. 동측 이형성 신장을 동반한 이소성 요관의 빠른 진단을 위해서는 특별한 원인 없이 불수의적 요실금 및 잦은 요로감염을 주소로 병원을 찾은 환아에서 이 질환을 강력히 의심할 수 있는 의사의 지식 및 자제가 중요하며 회음부를 포함하여 철저한 이학적 검사가 선행되어야 한다. 또 방사선 검사들이 진단에 도움이 될 수 있는데, 배설성요로조영술은 저형성 신장이 조영이 되지 않는 경우가 흔하기 때문에 그다지 도움이 되지 못하고¹³⁾, 역행성 요관-신우 조영술은 확진을 할 수 있는 좋은 검사법이지만 매우 침습적이고 이소성 요관 개구부에 협착이 동반되어 있는 경우도 흔하고 찾기 어렵기 때문에 성공하기가 쉽지 않아 진단적 가치가 떨어진다. 컴퓨터단층촬영은 이형성 신장의 위치를 파악하는데 유용하게 쓰일 수 있으나 이형성 신장이 보통 반대측 정상 신장보다 낮은 부위에 위치하는 경우가 많아 임파절로 간주되거나 무시되는 경우가 많다³⁾. 최근에는 자연성 컴퓨터촬영 및 3차원 구성 기술이 발달하여 진단에 도움이 되고 있으며 자기공명촬영도 도움이 되고 있다¹⁴⁾¹⁵⁾. 가장 중요한 단서를 제

공하는 검사는 요도, 방광, 질을 들여다보는 내시경 검사로⁴⁾ 침습적이라는 단점은 있으나 요관구의 존재를 확인할 수 있는 직접적인 방법이 될 수 있다. 치료에는 이소성 요관의 동측 신장이 기능이 저하된 이형성 신장인 경우 신장-요관적출술이 필요하고, 이소성 요관의 동측 신장이 기능이 정상인 신장이라면 재이식술을 고려한다⁴⁾. 수술적 치료 이후의 결과는 매우 좋은 편으로 수술 후 일시적으로 수술 전의 배뇨증상이 남아 있을 수 있으나 시간이 지나면서 사라지는 경우가 대부분이다.

결 론

저자들은 매우 드문 질환인 이형성 신장을 동반한 질 내로 개구하는 이소성 요관 1예를 보고하였다. 동측 이형성 신장을 동반한 이소성 요관은 매우 드문 질환으로 임상양상도 다양하고 여러 방사선 검사에서 진단을 놓치기가 쉬운 질환이기 때문에 배뇨증상을 주증상으로 내원한 환자에게는 보다 철저하게 이학적 검사를 시행해야 할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 이형성 신장 · 이소성 요관.

References

- 1) Burford CE, Glenn JE, Bumford EH : *Ureteral ectopia : a review of the literature and 2 case reports. J Urol* 1949 ; 62 : 211-215
- 2) Skandalakis JE, Gray SW (eds) : *Embryology for surgeons, 2nd ed. Baltimore Hong Kong London Sydney, Williams & Wilkins, 1994 : 695-700*
- 3) Li J, Hu T, Wang M, Jiang X, Chen S, Huang L : *Single ureteral ectopia with congenital renal dysplasia. J Urol* 2003 ; 170 : 558-559
- 4) Chowdhary SK, Lander A, Parashar K, Corkery JJ : *Single system ectopic ureter : a 15-year review. Pediatr Surg Int* 2001 ; 17 : 638-641
- 5) Liang J, Wang Y, Zhu J, Mu X : *Epidemiological analysis of renal dysplasia in China. Xiandai yufang yixue* 2000 ; 1 : 11-13
- 6) Lee KS, Cha YB : *Two cases of single ectopic ureter associated with ectopic renal dysplasia. Korean J Urol* 1994 ; 35 : 1156-1160
- 7) Lee HS, Shin HC, Kim KJ : *Unilateral single vaginal ectopic ureter with ipsilateral hypoplastic kidney : a case report. Korean J Urol* 1996 ; 37 : 597-599
- 8) Jeung HJ, Kwon DD, Oh BR, Ryu SB, Park YI : *A case of unilateral incomplete quadruplicated ureter associated with ipsilateral single ectopic ureteral orifice and renal dysplasia. Korean J Urol* 1998 ; 39 : 507-509
- 9) Hong CH, Cho CK, Han SW, Choi SK, Kim YS, Kim MJ : *Four cases of unilateral single ectopic ureter with ipsilateral dysplastic or hypoplastic kidney in children : the diagnostic value of MR urography. Korean J Urol* 1999 ; 40 : 803-807
- 10) Wunsch L, Hubner U, Halsband H : *Long-term results of treatment of single-system ectopic ureters. Pediatr Surg Int* 2000 ; 16 : 493-497
- 11) Mori Y, Takiuchi H, Nojima M, Kondoh N, Yoshimoto T, Maeda N, et al : *Ectopic ureter in 54 children. Nippon hinyokika gakkai zasshi* 2001 ; 92 : 470-473
- 12) Borer JG, Bauer SB, Peters CA, Diamond DA, Decter RM, Shapiro EA : *A single system ectopic ureter draining an ectopic dysplastic kidney : delayed diagnosis in the young female with continuous urinary incontinence. Br J Urol* 1998 ; 81 : 474-478
- 13) Kazuto K, Susumu N, Yuji M, Yoshiyuki I, Osamu Y, Mikio N : *Single ectopic vaginal ureter diagnosed by computed tomography. Urol Int* 1999 ; 63 : 147-150
- 14) Wu R, Ma R, Wang G, Yu Q, Wang T, Guo Z : *Spiral CT urography in diagnosing renal hypoplasia in children. Chin J Pediatr Surg* 2002 ; 23 : 295-298
- 15) Gylys-Morin VM, Minevich E, Tackett LD, Reichard E, Wacksman J, Sheldon CA : *Magnetic resonance imaging of the dysplastic renal moiety and ectopic ureter. J Urol* 2000 ; 164 : 2034-2039