

선천성 수신증 1례

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실

이 호 선 · 권 성 원

=Abstract=

A Case of Congenital Hydronephrosis

Ho Sun Lee, M.D. and Seong Won Kwon, M.D.

Department of Urology, College of Medicine, Ewha Womans University

The etiology of congenital hydronephrosis are obstruction of urinary tract, underdevelopment of ureteral musculature and abnormality of nerve innervation in fetal life. The onset of symptom of congenital hydronephrosis appears later and there are irreversible change of renal paranchyme in most cases. Therefore require early diagnosis and treatment. We experienced a case of congenital hydronephrosis containing about 1,500cc of hydronephrotic fluid, which was caused by congenital ureteropelvic junction stenosis and report this case with review of literature.

서 론

선천성 수신증은 태아기에 요로의 폐색이나 요로근육의 발육부전, 신경분포 이상으로 발생한다. 이러한 선천성 수신증은 증세발현이 늦고 상당한 신실질의 파괴후에 발견되는 경우가 대부분으로 조기에 발견하고 치료해야 할 문제점이 있다. 저자들은 5세의 남아에서 신우노관 이행부의 협착에 의한 약 1,500cc 용량의 선천성 수신증 1례를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 최○○, 남자, 5세.

주소 및 병력 : 환자는 출생시부터 복부가 약간 팽만되어 있었고 입원 2개월 전부터 복부팽만이 더욱 심해지는 것이 부모에 의해 관찰되었으며 점차 소화장애까지 동반하게 되어 본 병원 비뇨기과에 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

이학적소견 : 중등도의 체격이었으며, 영양상태는 양호하였고 체온, 맥박, 혈압 및 호흡수는 정상이었다. 사진상 복부가 팽만되어 있었고 청진상 흉부 및 복부에는 이상소견이 없었다. 촉진상 우측 복부에 치우친 소아 두개대보다 큰 종물을 촉진할 수 있었으며 표면은 원활하고 압통은 없었고 간, 비장, 신은 촉진할 수 없었다. 또한 타진상 파동은 없었으나 부조 결과 양성으로 나타났다. 상하지에 부종은 없었으며, 피부 및 신경학적 반사에는 정상소견을 보였다.

검사소견 : 혈액검사상 적혈구, 백혈구, 혈색소치가 정상범위였으며 일반노검사에서 정상소견을 보였다.

X-선소견 : 흉부 촬영상에서는 특기사항 없었으며 배설성 노로 촬영에서 우측 복부에 거대한 공간 점유 병소의 영상이 나타났으며 조영제 주사후 5시간까지 우측에서는 조영제의 배설을 볼 수 없었으며 좌측신은 대상성으로 약간 커져 있었다. 또한 장내 Gas는 좌측으로 전위 되었다(Fig. 1). 전신마취하에 시행한 역행성신우 촬영상에서 방광경 검사로는 좌우측 노관구는

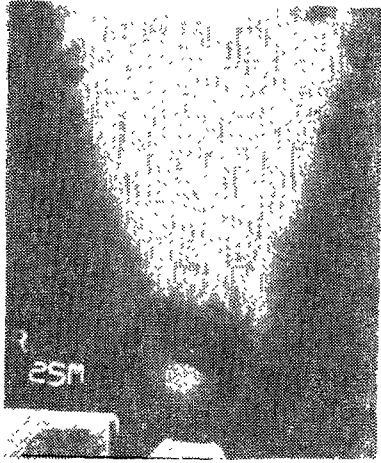


Fig. 1. Excretory urogram shows compensatory hypertrophic left kidney and nonvisualized right collecting system.

정상이었으며 방광내 소견도 특이사항이 없었다. 3Fr.의 수뇨관 카테타는 우측 요관구를 통하여 약 15cm까지 저항없이 삽입할 수 있었으나 그 이상은 저항때문에 삽입이 용이하지 않았고 조영제의 일부가 구축신의 우상부에 주입됨을 보여주었다.

초음파 검사소견 : 장기들이 좌측으로 치우쳐 있으며 좌측신은 정상형태와 위치를 유지하고 있으나 우측신은 신실질이 위축으로 밀려있으며 두께는 평균 0.5cm 이내이고 내용물은 물의 밀도와 같아 거대 수신증으로 추측되었다(Fig. 2).



Fig. 2. Ultrasonogram shows displaced internal organs to the left and atrophic parenchyme and increased sound transmission of the right kidney.

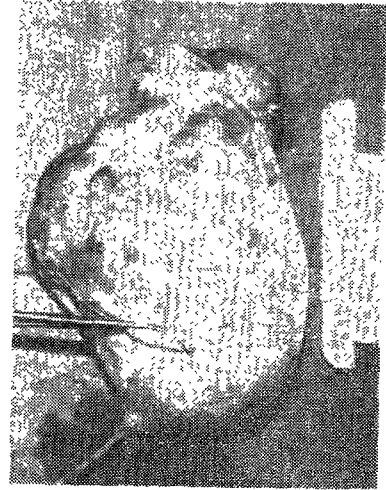


Fig. 3. Gross appearance of the enlarged right kidney with congenital Stenosis of the ureteropelvic junction stenosis.

이상의 소견으로 우측 거대 수신증이라는 진단하에 입원 4일째에 우측 신 적출술을 시행하였다.

수술소견 : 환자는 전신마취하에 양와위로 하여 복부에 정중절개를 하고 개복하였다. 대부분 신실질은 심한 위축을 나타내었으며 Gerota's fascia 와 복막이 경한 유착을 보인것 외는 주위조직과의 유착은 별로 심하지 않았다. 낭에 절개를 가하고 무색의 액체를 1,500 ml 가량 흡인하였고 신실질은 0.3cm 정도의 두께로 위축되어 있었다. 육안상 요관신우 이행부위에 협착이 있었고 이 행혈관등은 없었다. 우측신은 후복막과 박리 후신혈관을 2중결찰하고 적출하였다.

적출표본의 소견 : 적출된 우신의 두께는 약 20gm 정도이고 신실질은 매우 얇아서 제일 두꺼운 곳이 0.5 cm 정도였다. 수술후 적출된 우신에 식염수를 주입하고 절개부위를 봉합하여 우신상태를 관찰한바 신우 요관이행부위의 협착을 확인하였다(Fig. 3).

고 안

수신증은 뇨로폐색으로 인해서 신우가 확장되고 신실질이 위축된 상태를 말하는 것으로, 비뇨기과 질환 중 비교적 그 빈도가 높으나 그 내용이 1,000cc 이상의 것은 희귀하며 복강내의 다른 질환과 오진되는 경우가 많다. 선천성 수신증의 특징적인 임상증상은 없으나 대부분의 예에서 측복부의 동통, 요통, 복부종류(腹部腫瘍), 위장장애, 발열 등을 호소하며 특히 소아환자의 상당수에서는 만성 맹장염으로 오진되는 수가

· 많다고 한다. Mustard¹⁾는 소아 환자에서 측지되는 북부종류중 비뇨기과적 질환이 49.5%를 차지하며, 빈도의 순위는 수신증(40%), Wilm's tumor(30%), 낭종성 질환(22%)이라고 했으며, Tank²⁾는 수신증, 다낭종신, Wilm's tumor, 신경아세포종 순으로 보고하였다. 한편 소아 수신증 환자중 북부종류를 측지할 수 있는 빈도를 Uson 및 Cox³⁾는 32%, Balfour⁴⁾는 2%라 하였는데 오⁵⁾는 43%에서 경험하였다고 한다. 선천성 수신증에 대한 원인적 요소는 아직도 불분명한 점이 많으며 이 원인적 요소를 기계적 폐쇄, 즉 요관 자체의 협착과 외적 요소로써 나눌 수 있다. 선천성 요관 협착의 병리조직학적 소견은 아직도 애매한 점이 있으나 현재까지 알려진 바에 의하면 병변 부위에서 교질 섬유(collagen fiber)가 다소 풍부하고, 요관의 muscular bulk 만이 감소되어 있고, 요관근의 정상적인 배열을 유지하면서 요관의 직경이 좁아진 것으로 설명되고 있다. 요관협착의 발생학적 근거로는 Campbell⁶⁾은 임신 5주전에 일어나는 Mesonephric duct의 이상 발육이라고 했으며, Ostling⁷⁾은 mucosal redundancy로 인한 요관추벽(ureteral fold)이나 narrowing을 초래해 태생 4개월 때부터 협착으로 작용한다고 해석하였으며, Allen⁸⁾은 자궁내에서 태아혈관의 압박으로 인해서 요관의 muscularization에 손상을 받아 muscular bulk가 감소되므로써 요관협착이 생긴다고 했다. Metha⁹⁾는 선천성 요관 협착 부위는 국소적인 발육부전으로 요관의 muscularization은 태생 12주때부터 시작되는데 이때 외적 압력이 가해지면 협착이 초래된다고 하는데 신우요관 이행부위는 이행혈관으로부터, 골반골연은 장골혈관으로, 하부요관은 제대동맥의 접근에 의한다고 한다. 이상의 기계적 폐쇄는 요관직경은 정상이나 확장되지 않은 요관의 바로 상부에 환상근이 이상비대하여 요관의 연동운동때에 요관 근육의 심한 수축으로 요의 배출에 지장이 초래되는 기능적 폐쇄와는 다르다 하겠다. 선천성 수신증의 외적요소는 이행혈관, 섬유대등을 볼 수 있다. 선천성 수신증의 원인별 빈도를 Uson 및 Cox³⁾의 관찰에 의하면 소아 수신증환자 130례중 신우요관 이행부의 협착이 약 82%에서, 이행혈관을 약 21%에서 보았으며, 이 중에서 상당수가 요관협착과 이행혈관이 동반되어 있었고 또한 섬유대는 약 16%에서 볼 수 있었으나 대부분이 요관 협착과 이행혈관이 동반되었다고 한다. 수신증에 대한 진단 및 치료는 병변이 일측성인가, 양측성인가 알아야 하며 병변측 신장의 기능을 파악하여야 한다. 신기능은 생리적 검사로써 P.S.P. 검사 또는 Indigo-carmine test, X-선상에서 크기, 형태, 잔존 실질 조

직의 두께에 따라서 결정될 수 있다. X-선 상에서 초기의 수신증은 항상 큰 정상신우와 잔별을 요하는데 후자는 소신배가 정상 배형을 보여준다¹⁰⁾. 선천성 수신증의 치료방침에 대해서 일부 학자는 "Equilibrium in hydronephrosis"에 따라서 외과적 수술이 아닌 계속적인 관찰을 하면서 진행성 수신증인 경우에만 외과적 수술을 권장하고 현재 대부분의 학자들은 ① 환자의 연령, ② 신기능의 손상정도, ③ 상대신의 대상성 비대의 정도에 따라서 신적출술 또는 신우 성형술을 주장한다. 따라서 30대 이후의 고령자이거나, 상대신이 존재하면서 병변신의 신기능이 정상 10% 이하이거나 또는 실질질 조직의 두께가 1cm 이하로 심하게 신기능이 손상되었을때, 또 renal counterbalance의 원칙에 따라서 상대신이 심히 대상성비대를 일으켜 병변신의 회복 가능성이 희박할 때는 신우성형술을 금하고 신적출술을 원칙으로 한다¹¹⁾. 성형수술의 성공여부에 대해서 Balfour⁴⁾는 수술전 신기능의 손상 정도와 감염의 유무에 따라서 영향을 받으나 수신증의 정도와 수술방법은 수술 결과에 큰 영향을 못미친다고 발표했다.

결 론

최근 저자들은 5세 남아에서 신우노관 이행부 협착이 원인으로 발생된 약 1,500cc 가량의 내용물을 가진 선천성 거대수신증의 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

—Reference—

- 1) Mustard, W.T.: Anomalies of the upper urinary tract. *Pediatric surgery*. 2 : 1112, 1969.
- 2) Tank, E.S.: The radiologic discrimination of the abdominal mass. *J. Urol.*, 109 : 128, 1973.
- 3) Uson, A.C. and Cox, L.A.: Hydronephrosis in infants and children. *Surgical managements and results*. *J.A.M.A.*, 205 : 330, 1968.
- 4) Balfour, J.: Results of treatment of hydronephrosis. *J. Urol.*, 92 : 188, 1964.
- 5) 오홍식 : 선천성 수신증의 임상적 고찰. *大韓泌尿會誌*, 16 : 23, 1975.
- 6) Campbell, M.F.: *Urology*, 1 : 378—407, 1978. W.B. Saunders company, Philadelphia and London.
- 7) Ostling, K.: On the genesis of hydronephrosis, particularly with regard to the changes at the

- ureteropelvic junction. Acta. Chir. Scand., 86 : 72, 1942.
- 8) Allen, T.D.: Congenital ureteral stricture. J. Urol., 104 : 196, 1970.
- 9) Metha, H.J.: Development of ureter. Edited by H. Bergman. New York.: Harper and Row Publishers Inc., pp. 1-21, 1967. cited by Allen T.D.: Congenital ureteral stricture. J. Urol. 104 ; 196, 1970.
- 10) Emmett, J.L. and W.F. Braasch.: Clinical urography, Vol 1, 370, 1971. W.B. Saunders Co.
-