

비융합성 교차성 전위신 1례

고신대학 의학부 비뇨기과학교실

류 현 열

A Case of Crossed Renal Ectopia without Fusion

Hyun Yul Rhew, M.D.

Department of Urology, Kosin Medical College, Pusan, Korea

= Abstract =

Crossed renal ectopia is an unusual congenital anomaly, probably produced by abnormal development of the ureteral bud. In crossed renal ectopia without fusion, the kidney lies on the opposite side of the body but is not attached to its normally placed mate. The deformity itself produces no symptoms and the clinical presentation generally is for obstruction and infection.

Unless 2 distinct renal shadows can be seen, it may be difficult to differentiate this condition from crossed renal ectopia with fusion.

Herein a case of renal ectopia without fusion is reported in a 12 years old girl, with a brief review of literature.

I. 서 론

신장이 선천적으로 이상위치에 고정된 희귀한 기형 질환인 교차성 전위신은 일측 신장이 Urachus에서 상행하는 요관의 주행이 정중선을 넘어서 타측으로 편위되고 요관은 정상적으로 요관구에 개구되는 기형 질환으로 신형성 및 융합의 선천적 이상으로 발생되며 1654년 Pamarolus가 처음으로 보고한¹⁾ 이래 융합된 교차성 전위신은 다수 보고되고 있으나 비융합성 교차성 전위신은 그 보고가 국내외로 대단히 희귀하다.

최근 저자는 12세 여아에서 비융합성 교차성 전위신을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자 : 박 ○ 경, 여자, 12세

주소 : 우측 하복부 종물 및 간헐적 우측 측복통

현병력 : 환자는 약 3개월 전부터 간헐적 우측 측복통이 있었으며, 우측 하복부 종물 부위의 동통이 있었다.

가족력 및 과거력 : 특기사항이 없음

이학적 소견 : 전신상태는 양호하였고 혈압은 120/80mmHg, 체온은 36°C, 맥박은 90/min였고 복부에서 좌측신장은 촉진할 수 없었고 우측신장 하극부위와 뚜렷한 경계를 가진 하복부 종물을 촉진할 수 있었고 종물부위에 경도의 압통이 있었다.

검사소견 : 혈액검사는 정상범위였고 요검사상 적혈구 3~5/HPF, 백혈구 10~12/HPF이고 요세균배양에는 균이 자라지 않았으며 혈액생화학검사상 간기능 및 신기능은 정상범위에 있었다.

X-선 소견 :

1) 흉부단순촬영 : 특이사항 없음.

2) 배설성 요로조영상 : 좌측 측복부에서 신장은 보이지 않고 좌측신이 우측신 하부에 정중선을 지나 전이되어 있었고 우측신은 정상의 신우 신배상을 나타내었고 좌측 전이신은 우측신과는 분리되어 있었고 상부요관은 정상적인 주행으로 우측 요관구에 개구하였으나 하부요관의 주행은 정확히 추적할 수 없었다. 전이신의 신배 및 신우는 경도의 확장된 음영을 보였다(Fig 1).

3) 역행성 요로조영상 : 하부신장 요관은 정중선을 가로질러 좌측 요관구에 개구하였으며 신우 및 신배의 경도의 확장된 음영을 보였으며, 지연촬영상에서는 신우신배의 조영제의 잔류음영은 볼 수 없었다. 동시에 시행한 배뇨성 방광요도조영상에서는 방광요관 역류는 볼 수 없었다(Fig. 2).

4) 초음파 소견 : 좌측복부에서 신장은 발견되지 않았고 우측에서 2개의 renal sinus가 따로 떨어져 있고 그 사이에 분리대가 보여 두 신장이 융합되어 있지 않는 것을 알 수 있었다(Fig 3)

5) 신 주사 소견 : ^{99m}Tc -DTPA로 주사하였으며 신음영은 서로서로 분리되어져 있었고 역동성 신 주사소견상 정상신 및 전이신의 기능에는 정상범위에 있었다(Fig. 4)

방광경 검사 : 역행성 요로조영술시 동시에 시행하였으며 방광의 용적은 250cc였고 방광내 게실, 종물, 결석 등은 관찰되지 않았고 양측 요관구의 모양과 위치는 정상이었고 깨끗한 요의 방출을 볼 수 있었다.

Ⅲ. 고 찰

교차성 전위신은 1654년 Pamarolus가 처음으로 보고한 이래 1959년까지 Abeshouse 및 Bhisitkul 등이 문헌상 보고례와 치험례를 집계하여 500례를 보고하였고, 그 이후 많은 례들이 보고되고 있다.¹⁾ 우리나라에서는 결석을 동반한 골반신 1례,¹¹⁾ 단측성 단순성 전위신 2례¹²⁾ 교차성 전위신 5례^{7,13,17)}가 보고되었으나 비융합성 교차성 전위신의 보고는 아직 없다. 신의 융합이상은 1938년 Wilmer가 처음으로 이론적 체계를 확립하였으며, 1957년 McvDonald 및 McClellan은 교차성 전위신을 1. Crossed ectopia with fusion 2. Crossed ectopia without fusion 3. Solitary crossed ectopia 4. Bilaterally crossed ectopia의 4형태로 분류하였고 이중 가장 많은 빈도를 차지하는 융합성 교차성 전위신은 그 모양에 따라 1. 일측성 융합된 전위신(inferior ectopia) 2. S상 결장형 전위신 3. 립프형 4. L-형 5. 도우넛형 또는 판형 6. 일측성 융합된 전위신(superior ectopia)의 6가지로 분류하였으며 이중 약 85~90%가 대측 신하극에 융합된 전위신이라 보고하였다.¹⁴⁾ 또한 1949년 Lee 등¹⁵⁾은 비융합성 교차성 전위신은 융합성 교차성 전위신의 10%를 차지한다고 하였다.

교차성 전위신의 발생은 신생아에서부터 70세까지 발견되며 2,000부검중 1례, 1,000~7,000명 중 1례로 광범위한 빈도를 보이며 남녀의 비는 3:2로 남자가 많고 좌측보다 우측에(1:2~3) 흔히 발생한다고 한다.⁴⁾

교차성 전위신의 원인은 잘 알려져 있지 않으나 태생기에 요관아(ureteral bud)의 비정상발육이나 신장이 상행할 때 혈관의 폐쇄설¹⁶⁾ 유전성¹⁾ 및 기형설¹⁷⁾ 등의 가설이 있으며, 그 기전에 있어서 Wolffian duct에 발생하는 2개의 요관아와 하나의 신원반대(Nephrogenic cord)가 만나서 교차성 전위신을 형성한다고 하며¹⁸⁾ 전위신은 일반적으로 동측신보다 하방에 위치하고 있으며 그 상부에 있는 것은 대단히 드물다고 하며 전위신은 신의 정상회전을 억제하므로 회전이상을 초래하여 신우가 앞쪽을 향하게 한다고 한다.

교차성 전위신 자체는 증상이 없는 경우가 많다



Fig. 1. IVP shows left to right crossed renal ectopia

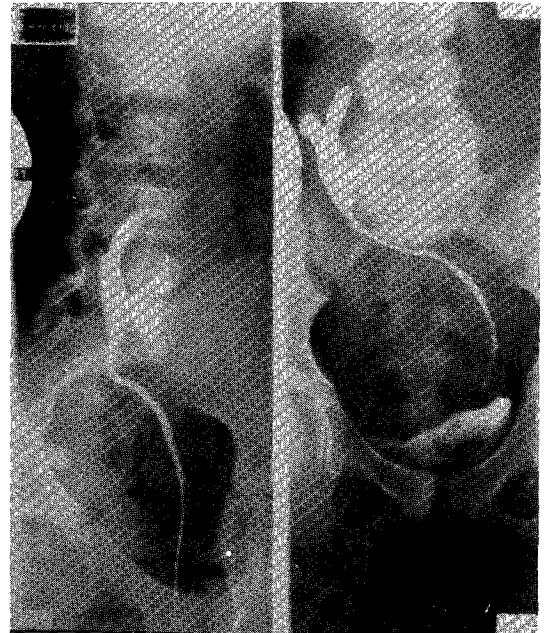


Fig. 2. RGP shows ectopic kidney crosses the midline at the pelvic brim and enters the bladder on the contralateral side

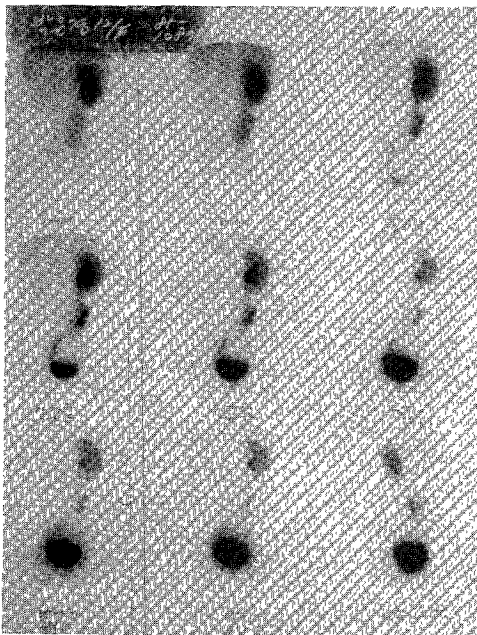


Fig. 3. Ultrasonogram : No fusion of two renal unit



Fig. 4. Radioisotope study : The ^{99m}Tc -DTPA scan clearly demonstrates the crossed renal ectopia without fusion

부검이나 요로조영상 등에서 우연히 발견되는 경우가 많다. 증상이 있는 경우는 합병된 질환에 따라 요로감염, 요로폐쇄, 결석 등의 합병증의 증상 즉 복통, 측복통, 오심, 구토, 빈뇨, 배뇨곤란 및 요실금 등의 위장관계 및 비뇨기계의 증상이 나타난다.¹⁴⁾

¹⁾ Abeshous 및 Bhutkui 등은 교차성 전위신의 1/3에서 신우신염, 1/3에서 무증상 복부종물 및 1/3에서 수신증을 나타낸다고 한다.

교차성 전위신은 다른 선천성 기형을 흔히 동반하며 이중 고립성 교차성 전위신이 있을 때 동반되는 기형이 가장 많다고 하며 그러나 일반적으로 고립성 교차성 전위신을 제외한 교차성 전위신의 동반기형은 비교적 적은 빈도를 나타내며 Kelalis 등⁷⁾에 의하면 정류고환, 질형성부전, 요도하열, 요관류 및 증복요관 등의 비뇨생식기 기형이 78%에서 동반하였고 65%에서 타장기의 기형을 동반 하였는데 이중 골격계 기형이 38%로 제일 많고 심혈관계 30%, 위장관계 25%, 기타 23%로 보고하였다. 요로계의 기형으로는 대부분이 정상 방광삼각부를 지나 고립성 교차성 전위신에서는 Hemitrigone을 가진다고 하였다.¹⁰⁾

교차성 전위신의 진단은 배설성 요로조영술, 역행성 요로조영술 등으로 진단되어지나 융합유무를 알기는 어렵다고 하며 초음파 촬영, 신단층촬영 및 혈관조영술 및 신주사 소견 등이 융합유무를 구분하는데 많은 도움을 준다고 한다.¹¹⁾

이 질환과 감별해야할 질환으로서 선천성 단측신, 마제신, Ipsilateral double kidney 및 Massive displacement of kidney 등이 있다.¹²⁾

교차성 전위신의 치료는 대부분의 경우 증상이 없으므로 필요하지 않으나 합병된 질환 즉 요로폐쇄 및 요로감염 등의 동반된 경우에 내과적 또는 외과적 치료를 하여야 하며 이러한 합병증이 없으면 예후는 양호하다고 한다.

IV. 결 론

저자는 12세 여아에서 선천적으로 비융합성 교차성 전위신을 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Cook WA, Stephens FD : Fused Kidney : Morphologic study and theory of embryogenesis. Birth Defect 13 : 337, 1977
2. Fishman M, Borden S : Crossed fused renal ectopia with single crossed ectopic ureterocele J Urol 127 : 117, 1982
3. Friedland GW, de Vries P : Renal ectopia and fusion : Embryologic basis Urology 5 : 698, 1975
4. Hildreth TA, Cass AS : Crossed renal ectopia with famial occurance Urology 12 : 59, 1978
5. 홍진욱, 윤종병 : 일측교차성전위신 2례. 대한비뇨회지 26 : 267, 1985
6. 강명선, 김봉국, 김종선, 박영경 : 단측성 단순성 전위신 1례. 대한비뇨회지 23 : 247, 1982
7. Kelalis PP, Malek RS, Segura TW : Observation on renal ectopia and fusion in children J Urol 10 : 588, 1973
8. 김수창, 차영일, 이치민 : 단측성 단순성 전위신 1례. 대한비뇨회지 12 : 145, 1971
9. Kogan BA, Hatter RS : Radionuchde imaging of the genitourinary tract Seminars in Urology Vol. III : 85, 1985
10. Lee HP : Crossed fused renal ectopia with tumor J Urol 61 : 333, 1949
11. 이호선, 정정만, 권성원 : 결석을 동반한 골반신 1례. 대한비뇨회지 15 : 119, 1974
12. Marshall FF, Fredman MT : Crossed renal ectopia J Urol 119 : 118, 1978
13. 신동철, 문무성, 최승강, 이진무 : 교차성 신전위 1례. 대한비뇨회지 20 : 325, 1979
14. Smith DR : General Urology 11th ed California, Lange Medical Publication, 1984 pp 473~477
15. Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA : Campbell's Urology 5th ed. Philadelphia, WB Saunders, 1986 pp 1680~1686
16. Yates-bell AJ, Packhan DA : Giant hydronephro-

sis in solitary crossed ectopic kidney. Br J Surg
59 : 104, 1972

17. 윤장섭, 박상민, 손상순, 우영남 : 융합된 교차
성 전위신 2례. 대한비뇨회지 26 : 357, 1985