

쌍생아에 발생한 선천성 거대 수신증

—증례보고—

전북대학교 의과대학 임상병리학교실

이혜수·김상호

= Abstract =

Congenital Giant Hydronephrosis in a Twin Pair

—Case Report—

Hye-Soo Lee, M.D. and Sang-Ho Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Collage of Medicine, Jeonbug National University

Jeonju, Korea

Congenital hydronephrosis is relatively common abdominal mass in infants and children. But report of congenital hydronephrosis in twin was not found.

We have experienced case of congenital giant hydronephrosis in a male twin pair, twin A at 3 years of age and twin B at 4 years of age, who had huge abdominal mass on the left side.

So we have reported them with the clinical, radiological and pathological findings and reviewed references.

서론

수신증은 각종 원인으로 인하여 요관의 신우 이행부로부터 외뇨도구에 이르기까지의 어느 부위가 폐쇄되어, 뇨의 통과장애를 일으킴으로서, 요관 혹은 신우내압이 증가되어 신실질의 위축과 함께 신우 신배가 확장된 상태를 일컫는 것으로서 비뇨기과영역에서는 비교적 빈도가 높은 질환이다. 이 중 선천적인 원인에 의해서 발생하는 선천성 수신증은 영유아기에 비교적 많이 발생하는 복부종괴이다^{1,2)}.

그러나 쌍생아에서 본 질환의 발생을 보고한 예는 찾지 못했다.

저자들은 복부에서 커다란 종괴가 촉진되어 본 병원에 입원한 쌍둥이 남아에서 각각 3세와 4세에 동일한 선천성 거대수신증의 발생을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례

환 아 A: 기 광○ 남아 3세

주 소: 약 1년에 걸친 좌복부에서의 종괴 촉진

현병력: 약 1년전부터 좌복부에서 종괴가 촉진되기 시작하였으며, 6개월 전부터는 점점 더 커졌다 함.

가족력 및 기왕력: 쌍둥이 형제중 동생으로 기타의 기왕력이나 가족력중에서 특기할 사항 없음

이학적 소견: 환자의 발육상태는 비교적 좋은 편으로 영양상태도 양호하였으나, 복부에서 정도의 복부팽만을 관찰할 수 있었고, 좌복부에서 성인의 주먹크기의 커다란 종괴를 촉진할 수 있었다.

검사소견: 혈액형은 A형, Rh positive 이고, 혈색소는 14.3g/dl, 헤마토크리트는 42%, 백혈구수는 9,500/mm³(중성구 16%, 임파구 34%), 혈소판수는 272,000/mm³이었고 출혈 시간은 1분, 응고시간은 8분이었

으며, 뇨검사소견 및 혈액의 생화학적 검사소견은 모두 정상범위였다.

X선 소견 : 흉부 X선 소견은 정상이었으며, 단순 복부 X선 및 대장조영술에서 좌측복부에 커다란 종괴를 인정할 수 있었으며, IVP 상 좌측신에서는 조영제의 배설을 거의 볼 수 없었고, 반대로 우측신은 대상적으로 약간 비대되어 있었다.

수술소견 : 수술전 진단은 좌수신증으로 전신마취하에 배와위로 한 후 복부를 절개하여 개복하고 보니, 바로 복막에 접하고 있는 커다란 낭종이 있었으며, 동낭에서는 약 800ml의 장애성액체를 흡인할 수 있었다. 이러한 수신성변화는 노관과의 이행부에서 멈춰있었으며, 그곳은 오히려 해부학적으로 분명한 협소로 이루어져 있었다. 그러나 혈관의 주행에 이상소견은 없었으며 나머지 노관도 외견상 정상이었고, 반대편 신장 및 타장기에서도 기형이나 기타 이상소견을 발견할 수 없었으므로 술식에 따라 병변신만을 적출하였다.

병리학적 소견 :

육안적 소견 : 본 검사실에 보내온 검사물은 적출된 신장과 노관의 일부로 신장의 내용물은 제거된 상태였다. 중량은 90g 이었고 크기는 8×7×4.5cm 이었으며 절개하여 보니, 실질질은 위축되어 평균 두께는 0.5cm 에 불과하였으며, 신우·신배는 심히 확장되어 있었다. 그러나 노관 신우이행부는 심히 협착되어 있었으며, 협부착의 절면은 겨우 볼 수 있을 정도의 내강이 있을 뿐이었다.

조직병리학적 소견 : 실질질은 심히 위축되어 있으면서 낭종을 형성하고 있었고, 실질의 일부는 섬유화되어 있었다. 사구체는 대체로 정상소견을 보였으나 위축되거나 소실된 것도 있으며, 초자화를 일으키기도 했다. 세노관은 대부분이 위축내지는 소실되었고 일부에서는 섬유화로 대체되었다. 염증성세포의 침윤은 거의 볼 수 없었으며, 협착된 노관·신우 이행부는 내강이 좁아져 있었고 이행성 상피로 되어있었으나, 주변의 섬유화 및 염증성세포의 침윤은 볼 수 없었고, 근층의 배열도 정상이었다.

수술 후 경과 : 환아는 수술 후 매우 양호한 상태를 유지하였고, 합병증 없이 수술 후 7일만에 퇴원하였다.

환 아 B: 기 광○, 4세 남아.

주 소 : 복부팽만과 좌측복부에서의 종괴촉지(기간: 약 2개월)

현병력 : 약 2개월전부터 복부가 팽만되고, 좌복부에서는 종괴가 촉지되기 시작하였으며, 혈뇨의 배설을 확인한 때도 있었다. 그러나 기타 다른 신체외 이상은

느낄 수 없었다.

가족력 및 과거력 : 환아 A의 쌍둥이 형으로서 상술한 바와 같이 동생은 약 1년전에 좌수신증이던 진단하에 본 병원에서 신적출술을 받은 바 있다.

이학적 소견 : 환아의 전신상태는 비교적 양호한 편으로 복부를 제외한 전신의 이학적소견은 대체로 정상이었다. 복부는 팽만된 상태로 좌측에서 결절성의 커다란 종괴를 촉지할 수 있었다.

검사소견 : 혈액형은 A형, Rh-positive 로 혈액검사, 소변검사, 간기능검사 소견은 모두 정상범위였으나, BUN 은 17.7mg/dl 였고, creatinine 은 0.85mg/dl 였다.

X선 소견 : 흉부 X선소견은 정상이었으나 KUB 상에서는 좌측복부에서 커다란 종괴를 인정할 수 있었다. 또한 IVP 의 단순촬영에서도 역시 동근 종괴를 인정할 수 있었으며, 조영제 주사 후의 좌측신은 조영제의 배설을 확인할 수 없었으나 우측신은 정상소견이었다.

수술 소견 : 좌수신증이던 임상적진단하에 개복하여 보니, 복막에 인접한 수신외 피막을 볼 수 있었고, 이는 주위조직과 유착되어 있었다. 확장된 낭에 절개를 가하여 약 750ml 의 액체를 제거하고, 술식에 따라 병변신을 적출하였다. 노관·신우이행부는 심히 협착되어 있었으나, 이행혈관과 같은 혈관의 이상이나 기타 다른 이상소견은 발견할 수 없었고, 노관의 나머지 부분도 외견상 정상이었다.

병리학적 소견

육안적 소견 : 조직검사실에 보내온 검사물은 내용물을 제거하고 난 뒤의 적출신과 이에 부착되어 있는 노관으로서, 신장의 무게는 약 80g 이고, 크기는 약 7×5×3cm 이었으며, 절개면에서 실질질은 심히 위축되어 제일 두꺼운 곳도 1cm 를 넘지 못하였으며, 신우·신배는 심히 확장되어 있었다. 확장된 부분은 노관과의 이행부에서 정지되었으며, 노관·신우이행부는 협착되어 있었고, 이 곳의 절개면에서 내강은 매우 좁아져 있었다.

조직병리학적 소견 : 환아 A에서와 마찬가지로 실질질은 심히 위축되어 있으며, 대부분이 섬유화되어 있었고 조금 두꺼운 부분에서는 사구체가 잔존해 있었으나 대부분은 소실 내지는 초자화되었고, 세노관도 대개는 위축내지 소실되거나, 섬유화되어 있었다. 또한 여러가지 염증성 세포의 침윤도 곳곳에서 확인할 수 있었다. 노관·신우이행부는 이행상피가 좁아진 내강을 이루고 있었고, 약간의 염증성세포의 침윤을 확인할 수 있었으나, 근층의 이상배열 및 섬유화등은 볼 수 없었다.

수술 후 경과: 수술 후 환아는 매우 양호한 상태로 합병증 없이 6일만에 퇴원하였다.

본 쌍생아들은 모두 남아로서 태반은 하나였다고 하며, 혈액형도 A형, Rh 양성으로 같고, 눈과 머리털의 색깔도 암갈색으로 외견상 아주 비슷하였고, 지문도 매우 유사하여 일란성쌍생아로 사료되나 이들 입증할 만한 다른검사는 실시하지 못하였다.

총괄 및 고안

수신증은 뇨관·신우이행부로부터, 외뇨도구에 이르기까지 어느 부위에서라도 각종 원인에 의한 폐쇄를 일으킴으로서 야기되는 질환으로, 뇨로의 폐쇄는 신우의 압력을 증가시켜 뇨관 및 신우·신배의 근육에 대상성 비대를 초래하고 종말에는 근육의 위축을 가져와 신우·신배는 확장되고 신실질의 위축이 초래되는데, 이에 는 신장의 엽간동맥과 궁상동맥의 압박으로 인한 빈혈성위축과 내압의 직접적인 작용에 의한 압박성위축이 있다고 한다³⁾.

뇨도가 완전히 폐쇄되더라도 사구체의 여과는 당분간 지속되어, 처음에는 세뇨관에서만 기능장애를 일으키던 것이, 병변이 진행됨에 따라 신실질의 위축 및 수질내의 혈관압박에 의해서 사구체여과에까지 손상을 미치게 된다. 실험적으로는 이러한 손상이 불가역적으로 일어나기까지는 완전폐쇄인 경우는 3주, 불완전 폐쇄인 경우는 약 3개월이 걸린다고 했다⁴⁾.

선천성 수신증은 영유아기에 비교적 많이 발생하는 복부종괴^{5,6)}이지만 20세 이후의 성인에서도 발생하기도 한다⁷⁾.

태아신장의 배설기능은 태아기 3개월부터 시작되기 때문에 태아기에 뇨로의 폐색이나 뇨근육의 발육부전, 신경분포에 이상등이 있으면 태아기 8개월 이후부터는 선천성 수신증이 발생할 수 있으며, 폐색원인, 부위, 정도 및 기간에 따라 증상의 발현시기도 다양하다고 한다. 그러나 이러한 선천성 수신증은 복부에서 촉진되는 종괴나 반성신우 신염으로 인한 지속적 뇨뇨로 우연히 발견되는 이외에는 특별한 임상증상 및 소견이 없는 바, 신실질의 파괴가 상당히 진행된 후에야 발견되는 경우가 많음으로 조기 발견에 의한 신장보존 치료가 가장 중요한 문제점이라 하겠다⁸⁾.

뇨관협착의 발생학적 근거로서 Campbell⁹⁾은 임신 5주전에 나타나는 mesonephric duct의 발육이상이라 하였고, Ostling⁸⁾은 단지 mucosal redundancy로 인한 뇨관추벽(ureteral fold)이나 협착에 의한 것이며, 태

생 4개월 부터 작용한다 하였다. 또한 Allen¹⁰⁾은 근육의 배열은 정상적이거나, 단지 내경이 좁아져 있거나 근육층이 감소되어 있기 때문이라 했으며, Metha¹⁰⁾는 뇨관의 근형성은 태생 12주때부터 시작되는데, 여기에 외적인 압력이 가해짐으로서 협착이 초래되는 것이라 했고, 이행혈관¹¹⁾이나 섬유대등에 의해서도 선천성수신증이 생길 수 있다고 보고한 학자도 있다.

쌍생아에서 특정질환의 발생은 그 원인적요소로 유전적인자를 생각할 수 있으며, 특히 백혈병의 경우 일란성쌍생아에서의 동시발생¹²⁾이 25%나 되는 것만 보아도 일란성쌍생아에서의 특정질환의 동시 발생율이 높다는 것은 그 원인으로 유전적인자를 강력히 뒷받침해 주는 것이다. 본 예의 경우, 일란성쌍생아란 점을 완벽하게 입증하진 못했지만, sex와 혈액형이 같고, 눈과 머리털의 색깔, 그리고 지문등외견이 유사하고, 태반이 하나였다는 점등은 일란성쌍생아일 가능성이 높아서 본 질환의 유전적인자를 생각할 수있겠으나, 쌍생아에서 본 질환의 발생을 보고한 다른 예가 없어서 아직 강력히 주장할 수는 없다.

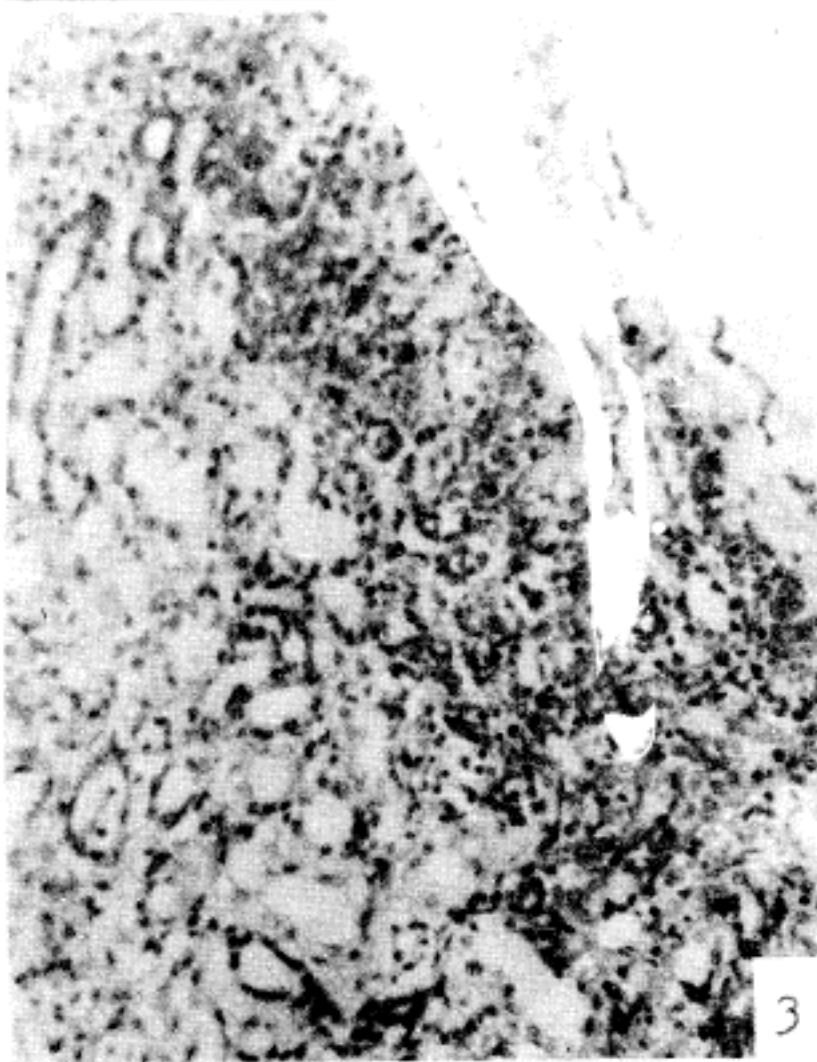
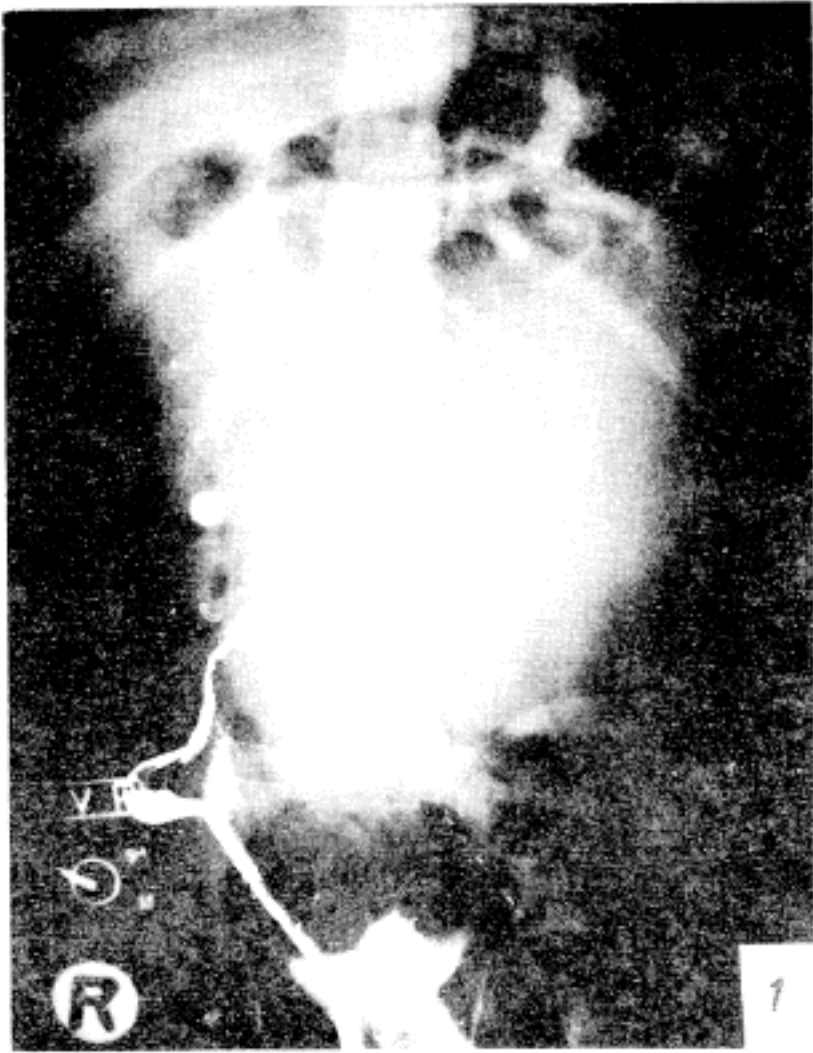
Uson¹³⁾은 소아 수신증 환자중 신우·뇨관이행부협착이 80%로 제일 많고, 이행혈관 21%, 섬유대나 꼬임(kinking)이 16%를 차지하며, 대부분에서는 뇨관협착과 이행혈관이 동반되었다고 보고하였다.

선천성수신증은 일측성인 경우가 대부분이나 양측성인 경우도 있으며^{6,13-16)} 절반 이상이 6~7세 이전에 발견되고^{6,17)} 남아에서 더 많이 발생된다고 한다.^{6,13,14,18)}

임상증상을 Fetter¹⁰⁾는 뇨로감염증상, 복통 및 배뇨통, 빈혈 및 위장증상, 그리고 부증상등 4가지로 크게 나누어 구분하였다.

성인에서, 수신증은 대개 300~500ml의 뇨를 함유하고 있으나 1,000ml 이상의 뇨를 함유하는 경우엔 거대수신증²⁰⁾이라 한다. 그러나 소아에 있어서는 그 내용물이 1일 평균배뇨량과 같은 경우를 거대수신증이라고 한다²¹⁾. 즉 1세에서는 400~500ml, 1~5세에서는 500~700ml, 6~8세에서는 650~1,000ml, 8세이상에서는 1,000ml 이상이되는 경우로 본 예들에서도 거대수신증이라 할 수 있겠다.

일반적인 수신증의 육안적 소견으로서 초기에는 단순히 신우와 신배의 확장만이 있으나, 점점 pyramid의 절부가 둔해지기 시작되고, 여러개의 작은 동공을 형성하면서 신우와 신배내로 통하게 되며 결국은 신실질의 위축을 초래하면서 직경이 15~20cm나 되는 커다란 낭종을 형성하기도 한다. 현미경적소견으로는 초기에는 세뇨관의 위축과 섬유화만을 초래하는 정도지



만, 점점 사구체도 위축되고 더 심하면 사구체의 소실을 보이기도 한다. 또한 뇨로의 폐색에 의한 합병증으로써 신우신염은 자주 볼 수 있는 소견이다⁴⁾. 본 예에 있어서도 환아 A의 경우는 염증성세포의 침윤이 거의 없었으나, 환아 B의 경우는 많은 염증성세포의 침윤을 볼 수 있음은 이러한 합병증이 초래된 것이라 하겠다.

진단은 임상증상 및 뇨소견이 있을 때 정맥내 신우촬영과 역행성 신우촬영을 통하여 이루어지며, 수신증에 동반된 다른 합병질환의 유무를 파악하는 것이 또한 중요하다. Uson¹³⁾은 소아수신증 환자의 50%에서 비뇨기계(27%) 및 다른 장기(13%)의 질환이 동반되었다. 하였고, Balfour¹⁵⁾와 손⁸⁾등도 상당수에서 다른 선천성질환을 볼 수 있었다고 보고하였다. 그러나 본 예들에서는 다른 선천성기형은 동반되지 않았다.

선천성 수신증의 치료는 "Equilibrium in hydronephrosis"를 유의하여 계속적인 관찰을 하다가 진행성 수신증에 대해서만 수술을 권장한다. 소아수신증의 예후는 치료를 시작할 때의 신장상태, 일측성인지 양측성인지의 여부, 감염의 유무, 그리고 원인등에 의하여 결정된다고 한다.

이상의 고안에 따르면, 저자들이 경험한 수신증은 쌍둥이에서 약 1년간의 차이를 두고 3세와 4세에 똑같이 좌측에 발생했고, 그 내용물이 각각 800ml와 750ml로 그 나이의 1일 배뇨량보다 많았으며, 수술소견 및 병리학적 소견상 다른 외적인 요소가 없는 점등으로 미루어 유전적인자에 의한 선천성거대수신증이라 사료된다.

결 론

저자들은 각각 3세와 4세에 좌복부에서의 종괴측지를 주소로 건복의대 부속병원에 입원한 남아쌍생아에서 똑같이 좌측신장에 선천성거대수신증이 발생된 예를 경험하였기에 그 임상 및 병리학적 소견을 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Hinman F: *Hydronephrosis. Structural change. Surgery* 17:817, 1945
- 2) Lousley OS, Kirwin TJ: *Clinical urology. Baltimore, The Williams & Wilkins Co, 1944, p 760*

- 3) Emmett JL: *Clinical urology. 3rd edition. Philadelphia, WB Saunders, 1971, p 370*
- 4) Robbins SL: *Pathologic basis of disease. 2nd edition. Philadelphia, WB Saunders, 1979, p 1175*
- 5) 손광현, 지계근: 선천성 뇨관 신우 집합부 협착에 의한 수신증. 대한외과학회지 9(8):483, 1967
- 6) 손광수, 이우길, 고창준, 윤덕진: 소아 수신증의 임상적 고찰. 소아과 19:707, 1976
- 7) Campbell MF: *Urology. Philadelphia, WB Saunders, 1963, p 1515*
- 8) Ostling K: *On the genesis of hydronephrosis particularly with regard to the changes at the ureteropelvic junction. Acta Chir Scand* 86:72, 1942
- 9) Allen TD: *Congenital ureteral stricture. J Urol* 104:196, 1970
- 10) Metha HJ: *Development of ureter. New York, Harper and Row Publishers Inc. 1967, p 1*
- 11) White RR, Wyatt GM: *Surgical importance of the aberrant vessel in infants and children. Am J Surg* 58:48, 1942
- 12) MacMahon B, Levy MA: *Prenatal origin of childhood leukemia. N Eng J Med* 270:1082, 1964
- 13) Uson AC, Cox LA, Lattimer JK: *Hydronephrosis in infants and children. Some clinical and pathological aspects. JAMA* 205:323, 1968
- 14) 이철, 이홍규, 김재송, 한동관, 윤덕진, 이진무: 영아기에 발견된 선천성 수신증 5예. 소아과 21:61, 1978
- 15) Balfour J: *Results of treatment of hydronephrosis. J Urol* 92:188, 1964
- 16) 오홍석: 선천성 수신증의 임상적 고찰. 대한비뇨학회지 16:95, 1975
- 17) Campbell MF: *Hydronephrosis in infants and children. J Urol* 65:734, 1951
- 18) 박무남: 선천성 수신증에 관한 임상적 고찰. 대한비뇨학회지 13:57, 1972
- 19) Fetter TR, Warren KC: *Congenital urinary tract obstruction in children. J Urol* 75:173, 1956
- 20) Stirling WC: *Massive hydronephrosis complicated by hydroureter. J Urol* 42:520, 1939

21) Yang W: *Hydronephrosis and giant hydronephrosis. Chinese Med J 77:257, 1958*

Legends for Figures

- Fig. 1. IVP, 1 hour after injection of dye, showing nonvisualization of the left pelvocalyceal system while normal visualization of right one. (Twin B)
- Fig. 2. This photomicroscope shows hydronephrosis of the kidney with marked dilatation of the pelvis & calyces and thinning of the renal parenchyma. The ureteropelvic junction is constricted. (Twin B)
- Fig. 3. This walled renal parenchyma shows tubular atrophy and infiltration of a few inflammatory cells in the interstitial region. In this area, glomeruli are disappeared. (Twin A, H-E stain, $\times 100$)
- Fig. 4. This photomicrograph shows tubular atrophy and fibrosis with sparing on the glomeruli and inflammatory cell infiltration in renal parenchyma. (Twin B, H-E stain, $\times 100$)