

삼중요관 제3형 1례

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실

김거환 · 류동수 · 최호철 · 박철희 · 이성준

서 론

삼중 요관은 요로계통의 희귀한 선천성 기형으로 1870년 Wrany¹⁾에 의해 처음 보고된 이래 최근까지 전세계적으로 약 92례가 보고 되었고²⁾ 국내에서는 아직까지 보고된 바가 없다. 삼중 요관은 증상 없이 우연히 발견될 수도 있지만 이소성 요관, 요관류, 요관 역류 등의 다른 요로계의 이상을 동반할 수도 있다. 본 교실에서는 경한 상복부 통증을 주소로 복부 초음파 검사상 좌측 수신증이 발견되어 입원한 54세 여자에서 술전 검사상 좌측 중복 요관 및 무기능성 폐쇄성 거대 요관이 의심되어 실험적 개복술 후 신 요관 절제술로 진단된 제3형의 삼중요관을 체험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자 : 주○○, 여자 54세

주소 : 간헐적인 경한 상복부 통증

현병력 : 약 2년간의 간헐적 상복부 통증을 주소로

실시한 복부 초음파 검사상 좌측 수신증이 발견되어 전원되었다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 영양 상태 및 전신상태는 양호하였으며 복부팽만과 종물이 촉지되지 않았고 암통도 없었다. 혈압, 맥박, 체온, 호흡수는 정상이었다.

검사실 소견 : 혈액검사, 요검사, 혈액화학검사상 모두 정상소견이었다.

방사선 소견 : 흉부 단순 활영소견은 정상이었고 복부 초음파 활영상 좌측 불완전 중복요관과 함께 신우 및 요관이 확장되어 있었으며 방광내 요관 개구부는 관찰되지 않았고 신실질은 종이처럼 얇아져 있었다(Fig. 1). 배설성 요로 조영술상 좌복부에 거대한 연부조직음영이 보였으며 조영제 주입후 좌측 불현신 소견을 보였다. 우측신과 요관은 정상이었다(Fig. 2). 배뇨중 방광 요도 조영술상 요관역류는 없었다. 그러나 방광 조영사진에서 근위 요도 좌측에 2.5×10cm의 경계가 뚜렷한 소세지 모양의 맹관이 나타났으며 Tc-99mm DTPA를 이용한 신 주사 상 좌측신의 기능은 없었다(Fig. 3).

수술소견 : 좌복부 절개후 좌측 신실질은 종이처럼

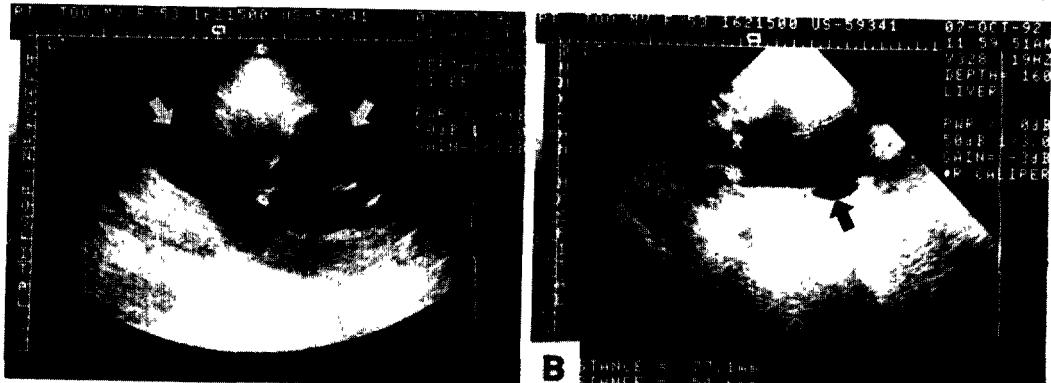


Fig. 1. Ultrasonography of left kidney reveal marked dilatation of the renal collecting system(A:white arrows). There shows dilated, single mid-to-lower ureter(B; black arrow) and poor visualization of left UVJ area.

* 이 논문은 1993년도 계명대학교 윤종 연구비 및 동산의료원 조사 연구비로 이루어졌다.

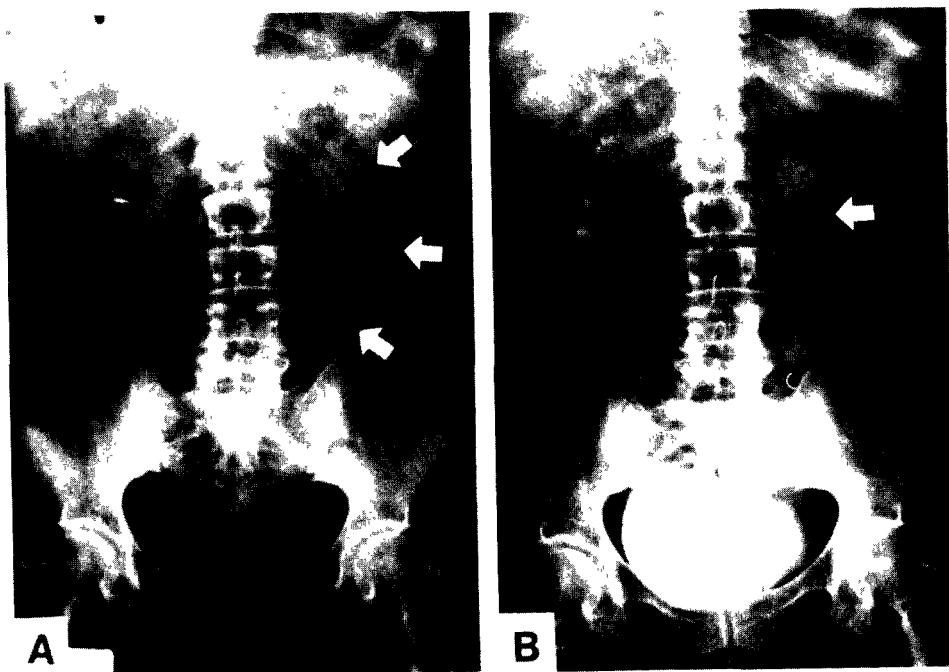


Fig. 2. Excretory urogram shows huge soft tissue mass density at left abdomen on KUB(A; white arrows). Nonfunctioning left kidney is visualized at 30 min. after IV injection of contrast material(b; white arrow).

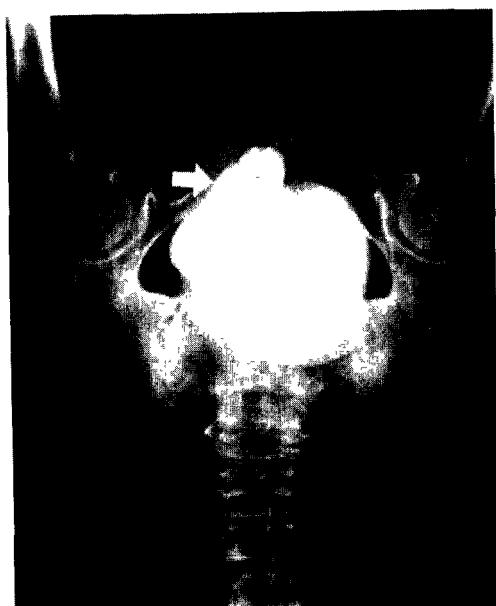


Fig. 3. Voiding cystourethrogram reveals catheterized ectopic ureteral orifice and blind end of dilated terminal ureter at proximal urethra(white arrow).

얇아져 있었으며 전체가 확장된 거대 삼중요관이 관찰되었고 중부요관 수준에서 합류된 후 단일 하부 요관은 좌측 균위요도로 개구되고 있었다(Fig. 4). 바리후 좌신요관 절제술이 이행되었다.

병리 조직학적 소견 : 육안적 소견으로 좌측신(9.5 × 4.0 × 2.5cm)은 3엽으로 구성되어 있었고 신실질은 종이처럼 얇아져 있었으며 좌측신의 각엽은 각각의 신우와 요관을 가지고 있었고 좌측신으로부터 나온 3중요관은 합류하여 낭종처럼 확장된 하나의 요관을 형성하고 있었다. 단일요관의 하부 내강은 막혀 있었다. 현미경적 소견에서는 얇아진 신실질과 확장된 요관벽은 섬유화된 간질과 염증세포들로 대체되어 있었으며 신실질 내에 사구체 조직은 없었다.

고 찰

요로계의 선천성 이상은 모든 선천성 이상의 14%를 차지하고 중복요관은 그중에 0.6~0.8%로 보고되고 있다¹⁾. 삼중요관은 그중에서도 매우 드물며 발생기전은 태생기기에 요관분열 이상 및 신 요관융합 이상에서 기인한다고 설명되고 있다. 즉, 요관芽(ureteral bud)는 태생 5주에 중신관에서 유래

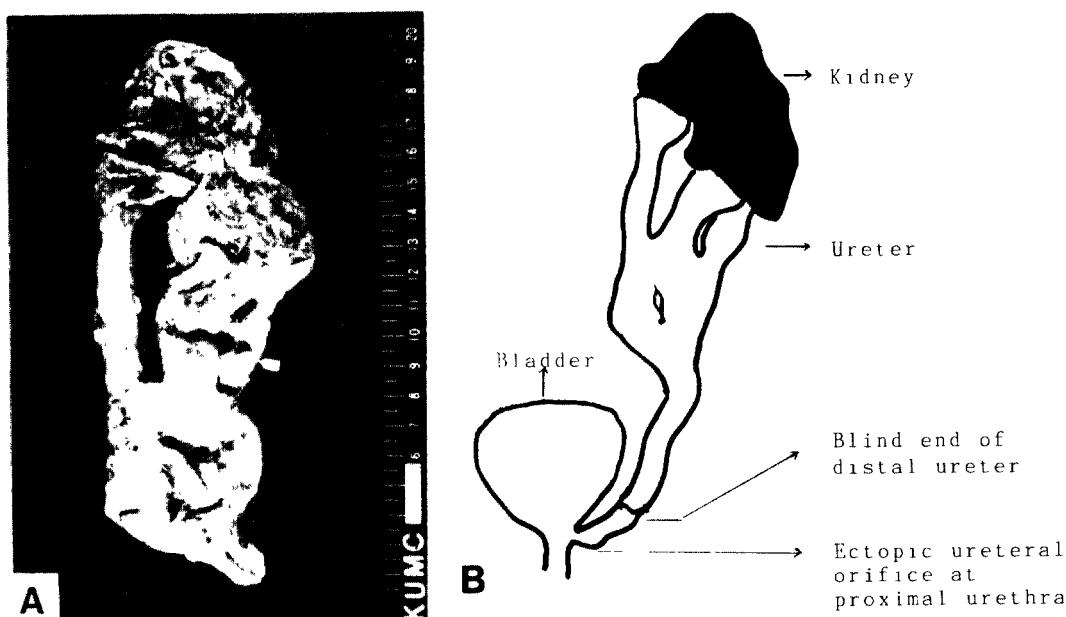


Fig. 4. The nephroureterectomy gross specimen shows tripid ureter with severe hydroureronephrosis(A). Representation of presumed ureteral anatomy found at VCUG and left nephroureterectomy. Left tripid ureter is associated with blind end of dilated terminal ureter and ectopic ureteral orifice at proximal urethra(B).

되며 이때 중신관에서 3개의 요관아가 분지되거나 2개의 요관아가 분지된 뒤 그중 하나가 이상 분열하거나 요관 신 융합 이전에 조기 분열이 발생하면 삼중 요관이 생기는 것으로 생각되고 있다. 삼중요관은 남자보다 여자에서, 좌측보다 우측에서 그 발생빈도가 높으며 간혹 다른 선천성 기형을 동반하는 것도 있는 것으로 보고되고 있다^[5,6]. Smith^[6]의 삼중요관 분류를 보면(Fig. 5) 다음과 같다. 제1형(완전삼중요관)은 3개의 요관이 각각 방광, 요도 또는 다른

부위로 요관 개구부를 가지는 것이고, 제2형(불완전삼중요관)은 신장에서 유래된 3개의 요관중 2개는 원위부에서 융합되어 단일요관을 형성한뒤 나머지 한개의 관과는 다른 독립된 요관 개구부를 가지는 것이다. 제3형(삼분열 요관)은 신장에서부터 나오는 3개의 요관이 원위부에서 융합되어 단일 요관을 형성한 뒤 하나의 요관 개구부를 만들고, 제4형은 신장에서 나오는 2개의 요관중 하나가 원위부에서 이분되 뒤 나머지 1개의 요관과 따로 요관 개구부를

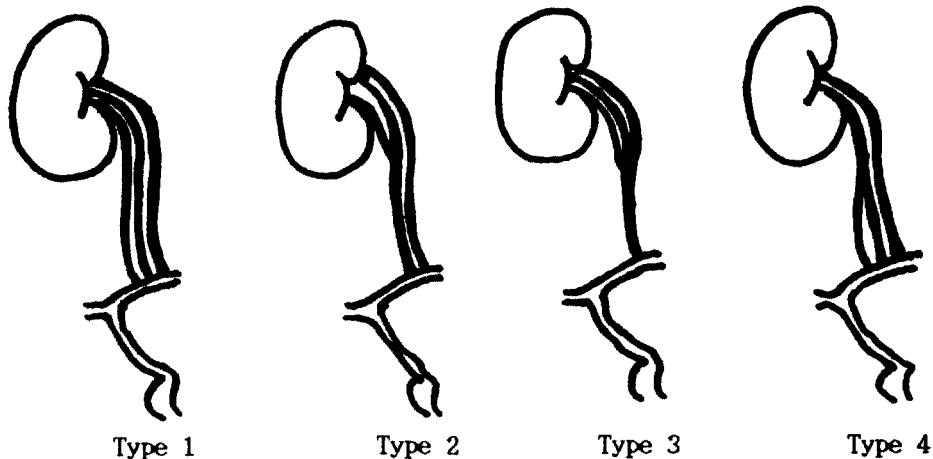


Fig. 5. Diagram illustrating the four types of ureteral triplication by Smith.

내는 경우이다. 각 형태의 요관 개구부는 중복 요관처럼 Weigert-Meyer 법칙을 따른다⁹⁾. 근위 요관 개구부는 신하부로부터 원위 요관 개구부는 신상부로부터 요관이 유출된다. 본례에서는 신장에서 나오는 3개의 요관이 원위부에서 단일요관을 형성하여 좌측 근위요도에 이소성 요관구를 형성한 삼중요관 제3형이었다(Fig. 4). 삼중요관은 중복요관처럼 요로 감염이나 결석과 같은 합병증이 생기지 않는다면 무증상일 수 있으나 요관역류나 요관폐쇄, 이소성요관, 요관류동이 동반된다면 그에따른 증상이 나타날 수가 있다^{7,11)}. Perkin 등¹⁰⁾은 삼중요관이 동반되는 비교적 흔한 요로계이상으로 반대측 중복요관(37%), 이소성 요관(28%), 신 이형성증(8%)을 보고하였다. 진단은 배설성 요로 조영술, 초음파 활영술, 역행성 신우조영술, 신 기능을 평가하기 위한 신 주사 검사 및 방광 요관 역류 유무를 알기위한 배뇨증 방광요도조영술 등 복합적인 방사선학적 검사로 가능하다.

방광경 검사는 대개 술중에 시행되며 확진에 도움을 줄 뿐만 아니라 방광경부 및 요도와 요관류의 해부학적 관계, 그리고 요관 개구부의 수와 위치를 확인하는데 도움을 준다¹²⁾. 삼중요관의 치료원칙은 중복요관과 동일하며 수술요법은 요로폐쇄, 이소성 요관 및 방광 요관 역류 등과 같은 임상적 상태에 따라 결정된다. 환신과 요관의 적출술은 요관폐색으로 인한 잔존신 기능의 정도에 따라 결정된다.

요 약

저자들은 상복부 통증을 주소로 내원한 여자 54세 환자에서 복부초음파 검사상 우연히 발견된 제3형의 삼중 요관 1례를 신 요관 절제술로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Wrany A: Ester Jb. Pediatrik 1870; 1: 108. Cited by Bondonny JM: Un cas de triplicite ureterale complete. *J d'Urol Nehprol* 1974; 80: 302-306.
- MA Hassan: Ureteral Triplication(Type I) With Vesicoureteral Reflux. *Urology* 1990; 35: 78-80.
- Campbell MF: Anomalies of the ureter, in Patrick CW, Alan BR, Thomas AS, (eds) *Urology*, ed 3. Philadelphia, WB Saunders Co, 1992; 34: 1402-1411.
- Kohri K, Nagai N, Keneko S, et al: Bilateral trifid ureters associated with fused kidney, ureterovesical stenosis, left cryptorchidism and angioma of the bladder. *J Urol* 1978; 120: 249-250.
- Carton CE, Scott R: Incidence of urological anomalies in association with major nonurological anomalies. *J Urol* 1960; 84: 43-46.
- Smith I: Triphicate ureter. *Br J Surg* 1946; 34: 182-185.
- Rafael Gosalbez JR: Ureteral Triplication and Ureterocele: Report of 3 cases and Review of the Literature. *J Urol* 1991; 145: 105-111.
- Mark A Rich: Autosomal Dominant Transmission of Ureteral Triplication and Bilateral Amaстia. *J Urol* 1986; 137: 102-104.
- Mark R Zaontz, Max Maizels: Type I ureteral Triplication: An Extension of the Weigert-Meyer Law. *J Urol* 1985; 134: 949-950.
- Perkins PJ, Kroovand LR, Evans AT: Ureteral triplication. *Radiology* 1973; 108: 533-538.
- Nation EF: Duplication of the kidney and ureter: a statistical study of 230 new cases. *J Urol* 1944; 51:456.
- Kelalis PP: Renal pelvis and ureter, in Kelalis PP, King LR, Belman AB (eds). *Clinical Pediatric Urology*, ed 2. Philadelphia, WB Saunders Co, 1985; 18: 672-725.

=Abstract=

A Case of Ureteral Triplication, Type III

Geo Hwan Kim, MD; Dong Soo Ryu, MD; Ho Cheol Choi, MD;
Choal Hee Park, MD; Sung Choon Lee, MD

Department of Urology, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Ureteral triplication is an extremely rare congenital anomaly of the urinary tract, which was first described in 1870 by Wrany. A review of the literature revealed only 92 cases published to date 1992.

Herein we report a case of ureteral triplication, type III in 54 years old woman. She was admitted to the hospital because of incidentally detected left hydroureteronephrosis on transabdominal ultrasonogram which was performed due to vague epigastric discomfort for 2 years. After radiologic study, under the impression of left incomplete duplicating system with nonfunctioning obstructive megaureter, left nephroureterectomy was performed.

Key Words: Triplication, Ureter