

## 원발성 폐색성 거대요관: 임상관찰 13례

개명대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 병리학교실\* 및 의과학 연구소

김대영 · 권건영\* · 김광세

=Abstract=

### Primary Obstructed Megaureter: A Clinical Review of 17 Ureters in 13 Patients

Dae Young Kim, Gun Young Kwon\* and Kwang Sae Kim

*From the Department of Urology and Pathology\* and Institute for Medical Science,  
Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea*

Clinicopathological features were evaluated retrospectively for 17 ureters in 13 patients with primary obstructed megaureter. The mean age of patients was 8 years. Nine patients had unilateral and 4 had bilateral entity. Clinical presentations included febrile UTI and flank pain in 5 patients respectively, and prenatally detected hydroureronephrosis, abdominal mass and hematuria in each patient. Associated abnormalities of upper urinary system were found in 4 patients: UPJ obstruction with hypoplastic kidney, contralateral renal agenesis, contralateral hypoplastic kidney, and contralateral multicystic dysplastic kidney. Excision of obstructed segment and reimplantation with or without tapering was performed in 16 ureters. Also, correction of UPJ obstruction and nephrectomy for MCDK were needed. Thirteen ureters in 10 patients showed structural urographic improvement, but 3 ureters in 2 patients were not changed at mean follow up of 25 months. Reflux was seen postoperatively in 1 patient, which resulted in repeated reimplantation.

Histopathologic examination of resected distal narrowed ureters showed ureteral muscular dysplasia, dense collagen infiltration and circular muscular hypertrophy in all specimens. These changes were seen not only in distal ureteral segment but also in upper dilatated segment, and seemed to be more severe in patients who had associated upper tract problems.

Primary obstructed megaureter showed various clinicopathological features and was frequently associated with ipsilateral or contralateral upper tract anomalies. Early meticulous imaging and surgical correction will lead to excellent result.

**Key Word:** Primary obstructed megaureter.

### 서 론

원발성 폐색성 거대요관은 확장정도가 다양한 원위요관과 0.5 cm~4.0 cm 정도의 길이를 가지는 비교적 좁은 방광요관 이행부 요관절 (juxtavesical ureteral segment)이 방광요관 역류와 같은 원인질환이 없이 부운동성 문절로 인한 기능적 폐색을 나타내는 질환으로 요접수일자 1994년 월 일

폐색 장애와 상부요관의 확장이 혼히 동반된다.

과거에는 주로 요로감염과 같은 비뇨기계 증상을 보이는 환아에서 진단되었으나 근래에 와서는 산전 초음파검사의 보편화로 인해 증상이 없는 환아에서도 진단이 가능하게 되어 임상양상에 있어서 변화를 초래하게 되었다<sup>1</sup>.

저자들은 본 교실에서 경험한 원발성 폐색성 거대요관 13례(17 요관)에 대해 임상양상을 평가하고 또한 병리 조직학적 소견과의 상

호 연관성을 알아보고자 후향성으로 조사 분석하였다.

## 대상 및 방법

1987년 1월 1일부터 1994년 2월 28일까지 7년간 본 교실에서 원발성 폐색성 거대요관으로 진단되어 수술한 13례(17 요관)를 대상으로 환자의 임상 병력지, 방사선 소견, 수술 소견 및 조직학적 소견을 근거로 조사 분석하였다.

## 결 과

진단 당시 연령은 생후 15일에서 26세까지로 평균 8세였으며 6례에서 영유아기에 진단되었다(Table 1). 남자가 8례, 여자가 5례였고 환측은 단측성 9례, 양측성이 4례였으며 단측성 9례 중 우측이 5례, 좌측이 4례였다(Table 2). 내원 당시 임상증상은 발열성 요로감염 5례, 측복부 둔통 5례, 산전 초음파검사로 발견된 수신증을 동반한 무뇨증 1례, 복부종 1례, 무동성 혈뇨 1례였다(Table 3). 전례에서 술전 초음파검사, 배설성 요로조영술, 배뇨증 방광요도조영술, 이뇨성 신주사를 실시하였다. 이중 4례에서 상부 요로계의 기형이 동반되었는데 환측 요관신우이행부폐색 및 신형성부전(hypoplastic kidney) 1례, 대측 신무발육증(renal agenesis) 1례, 대측 신형성부전 1례, 대측 다낭성 이형성신(multicystic dysplastic kidney) 1례였다(Table 4). 환측 요관에 대한

Table 1. Age at presentation

Age group	No. Pts.
Neonate	1
Infant	5
1~5 years	0
6~10 years	3
>10 years	4
Total	13

Average age : 8 years (15 days~26 years).

Table 2. Incidence of primary obstructed megaureter

Rt.: Lt.: Bilat.	5:4:4
Male : Female	8:5
Associated anomaly	4 of 13 (30.1%)

치료로 Cohen 요관방광문합술 11례(15 요관), Politano-Leadbetter 요관방광문합술 1례(1 요관)를 시행하였으며 이중 10례(12 요관)에서 요관 재단술을 병행하였다. 나머지 1례는 신요관 전적출술을 실시하였다(Table 5). 그리고 환측에 동반된 요관신우이행부폐색에 대해서는 신우성형술, multicystic dysplastic kidney는 신적출술을 시행하였다(Table 6). 술후 추적기간은 3개월에서 6년까지로 평균 25개월이었고 요관방광문합술을 실시했던 12례에서 술후 초음파검사, 배설성 요로조영술을 실시해서 10례(13 요관)에서 환측 수신증의 감소를 보였고 나머지 2례에서는 변화가 없었다. 이중 3례에서 이뇨성 신주사를 병행하여 2례(4 요관)에서 환측 신기능의 호전을 관찰

Table 3. Mode of presentation

Febrile UTI	5(38.1%)
Flank pain	5(38.1%)
Prenatal hydronephrosis with anuria	1( 7.7%)
Abdominal mass	1( 7.7%)
Painless gross hematuria	1( 7.7%)
Total	13

Table 4. Associated anomaly in primary obstructed megaureter

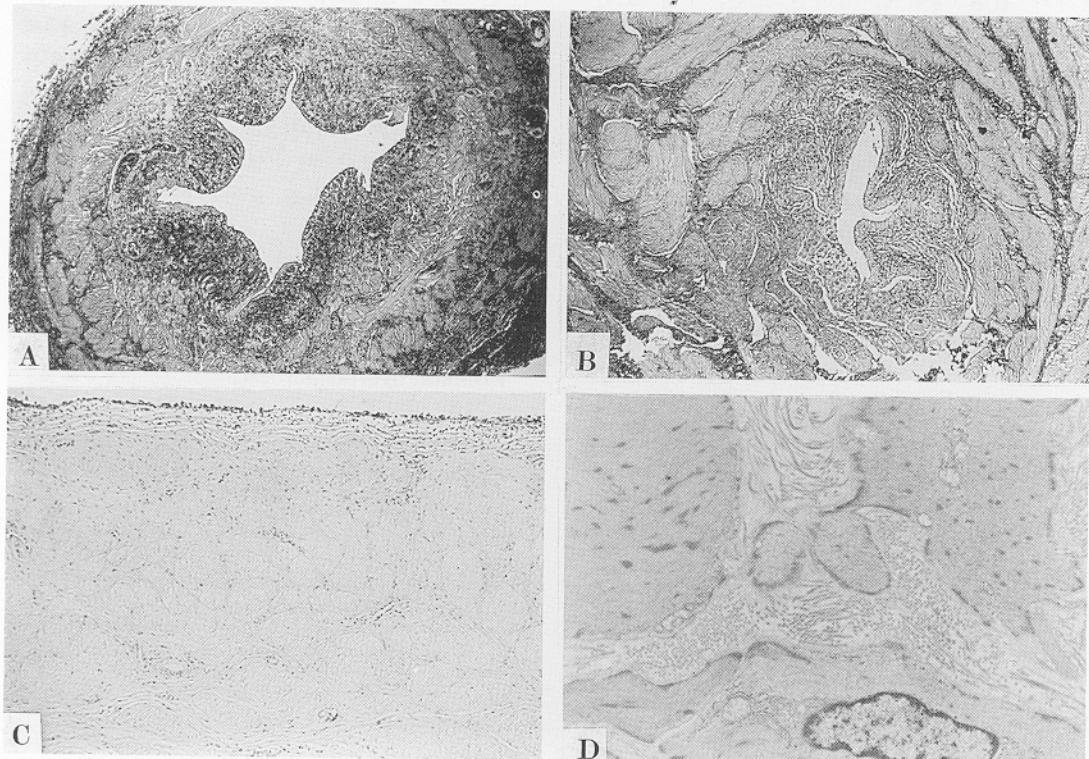
Associated anomaly	No. Pts.
Ipsilateral UPJ obstruction and hypoplastic kidney	1
Contralateral renal agenesis	1
Contralateral hypoplastic kidney	1
Contralateral MCDK	1
Total	4

Table 5. Management for primary obstructed megaureter

Treatment	No. Cases
Cohen's reimplantation	
With ureteral tailoring	9(11 ureters)
Without ureteral tailoring	2 (4 ureters)
Politano-Leadbetter reimplantation	
With ureteral tailoring	1 (1 ureter)
Nephroureterectomy	1 (1 ureter)
Total	13(17 ureters)

Table 6. Management for associated anomalies

Associate anomaly	Treatment
Ipsilateral UPJ obstruction	Dismembered pyeloplasty
Ipsilateral hypoplastic kidney	No treatment
Contralateral MCDK	Nephrectomy
Contralateral renal agenesis	No treatment
Cotralateral hypoplastic kidney	No treatment



**Fig. 1.** Microphotography of primary obstructed megaureter without associated anomalies. A) specimen from distal narrowed segment of ureteral wall shows symmetrical arrangement of muscle fibers and collagen infiltration on cross section(Trichrome  $\times 20$ ). B) derangement of hypertrophied muscle fibers and increased amount of collagen on cross section of distal ureteral segment (Trichrome  $\times 20$ ). C) longitudinal section of upper dilated ureteral segment shows hypertrophied muscle fibers and collagen deposit(H & E  $\times 40$ ). D) electron micrography of distal narrowed segment shows irregular muscle fibers and collagen infiltration( $\times 5,000$ ).

하였으나 1례는 술전과 유사한 소견을 보였다. 그러나 요관방광문합술을 받은 12례중 1례에서 환측에 방광요관역류가 발생하여 재수술이 요했으며 1례는 술후 5일에 환측 요관의 일시적 폐색으로 수신증이 발생하여 3개월간의 신루조설술이 요했다.

광학현미경적 조직검사상 전례에서 요관 협착부분의 교원질 증가와 윤상근조직의 증가 또는 근섬유의 형성부전을 볼수있었다. 그리

고 확장된 상부요관에도 교원질의 증가와 요관벽의 비후 등 2차적 변화가 관찰되었다. 이러한 조직학적 변화는 각례에서 그 정도가 다양하였고 특히 환측 혹은 대측 상부요로의 기형이 동반된 경우에 더욱 심했다.

## 고 안

거대요관(megaloureter)이라는 용어는 1923

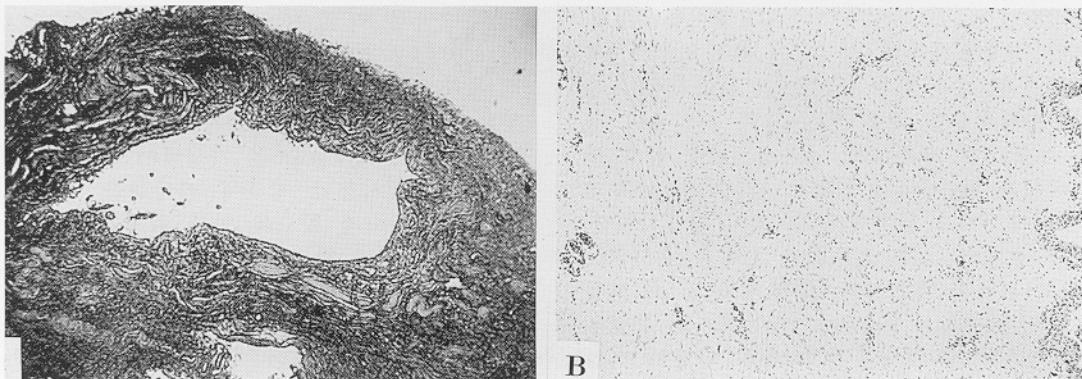


Fig. 2. Microphotography of primary obstructed megaureter with contralateral MCDK. A) cross section of distal ureteral segment shows hypotrophied, asymmetrical muscle fibers and collagen infiltration(Trichrome  $\times 20$ ). B) cross section of upper ureteral segment shows markedly hypertrophied and deranged muscle fibers(H & E  $\times 40$ ).

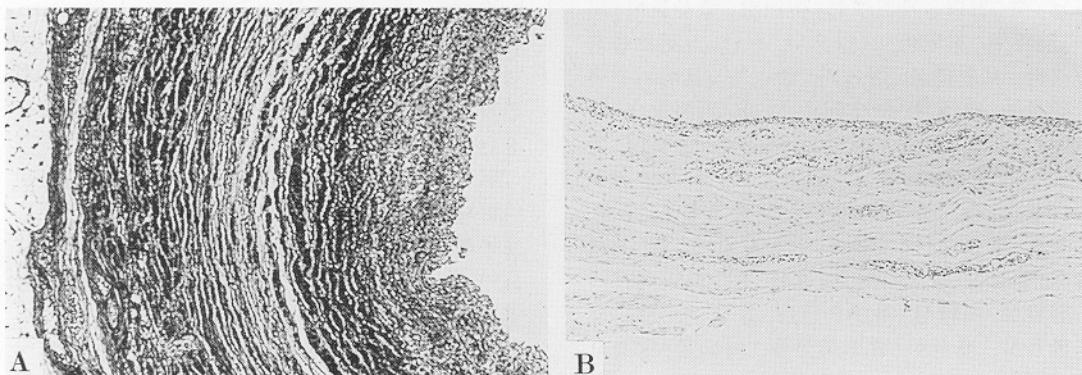


Fig. 3. Microphotography of primary obstructed megaureter with contralateral hypoplastic kidney. A) specimen from distal segment shows portion of ureteral wall in cross section with abundance of collagen and few muscle fibers(Trichrome  $\times 40$ ). B) longitudinal section of upper segment shows muscular hypotrophy and marked infiltration of collagen(H & E  $\times 40$ ).

년 Caulk<sup>2</sup>가 처음으로 사용하였으며 이는 요관 폐색이나 상부요로계의 확장유무와 관계없이 요관의 확장이 있는 경우를 말한다. Cussen<sup>3</sup>은 소아에서 정상 요관의 직경은 5mm 이상인 경우는 매우 드물다고 했으며 실제적으로 요관의 직경이 7mm 이상일 때 거대요관이라고 할 수 있다고 했다. 거대요관의 분류는 1977년 국제 표준화 명명위원회<sup>4</sup>에서 폐색형(obstructing), 역류형(refluxing) 그리고 비역류 비폐색형(non-refluxing, non-obstructing)으로 나누고 이를 각각을 다시 원발성과 이차성으로 세분하였는데 이는 요관확장을 가진 모든 환자를 분류할 수 있다는 장점을 가지고 있으나 그 분류가 너무 복잡하다. 그래서 1980년 King<sup>5</sup>은 다른 원인 질환없이 요관의 확장이 있는 원발성 거대요관을 비폐색 비역류형

(non-obstructing, non-refluxing megaureter), 폐색형(obstructing megaureter), 역류형(refluxing megaureter) 그리고 역류 폐색형(megaureter due to ureterovesical obstruction masked by reflux)으로 간편하게 분류하였다. 이렇게 분류하는 목적은 폐색유무를 알기위함에 그 일차적인 이유가 있다. 즉 폐색이 있다고 판단되면 교정술이 요하게되며 그렇지 않는 비폐색 비역류형 혹은 역류형인 경우에는 적절한 관찰만으로 일차적 치료가 가능하기 때문이다.

원발성 폐색성 거대요관은 좌측요관이 우측에 비해 약 1.5-4배 호발하며 15-20% 정도에서 양측성으로 발생하고 남자에서 3.5-5배 정도 많은 양상을 보인다<sup>7,8</sup>. 원발성 폐색성 거대요관의 약 40%에서 비뇨기계통의 기형을

동반하는데 그 종류는 신우요관이행부폐색, 대측 방광요관역류, 대측 신 무발육증, 대측 중복요관, 대측 요관류, 환측의 불완전 중복요관, 방광계실등 매우 다양하다<sup>9</sup>. 저자들의 경우 우측 5례, 좌측 4례, 양측성 4례로 발생 부위에서는 별 차이가 없었고 남녀비는 남자 8례, 여자 5례로 남자에서 더 많이 발생하였다. 또한 동반된 상부 요로계의 기형은 4례(30.1%)로 환측의 요관신우이행부폐색 및 신 형성부전(hypoplastic kidney), 대측의 신 무발육증, 대측의 신 형성부전, 대측의 다낭성 이형성신(multicystic dysplastic kidney)을 각 1례씩 관찰할 수 있었다.

증상은 요로감염에 의한 발열, 축복부 통증, 복부 종물, 혈뇨, 신부전등 매우 다양하게 나타날 수 있다. 과거에는 이러한 증상들이 나타난 후에 진단이 되었으나 최근 산전초음파 검사의 보편화로 환자가 증상을 보이기 전에 발견하는 경우가 증가하고 있다. 저자들의 경우에는 발열성 요로감염과 축복부 통통이 각 5례로 가장 많이 볼 수 있었고 산전 초음파로 진단된 수신증을 농반한 무뇨증, 복부 종물, 무통성 혈뇨가 각 1례씩 관찰되었다. 즉 전례에서 중세를 동반하여 내원한 경우이었다.

원발성 폐색성 거대요관은 임상 증상과 초음파검사, 배설성 요로조영술, 배뇨중 방광요도 조영술, 이뇨성 신주사, Whitaker 검사, 방광경 검사 그리고 역행성 신우조영술등으로 진단할 수 있다. 초음파검사 또는 배설성 요로조영술에서 거대요관을 나타내는 경우 방광요관역류 유무는 배뇨중 방광요도조영술로 쉽게 진단이 가능하나 폐색유무의 결정은 소아비뇨기 분야에서 가장 어려운 문제 중 하나이다. 이러한 폐색유무 결정은 초음파검사, 이뇨성 신주사 그리고 Whitaker검사를 통해 판단할 수 있으나 각 검사법마다 문제점들을 가지고 있다. 초음파검사는 대개의 경우 가장 먼저 시행되는 검사로 신우나 요관의 확장정도를 알 수 있으나 신기능을 평가할 수 없으며, 환자가 탄수상태에 있을 때에는 요관확장정도를 파악할 수 있다<sup>20</sup>. 최근에는 Doppler 초음파를 이용한 renal resistive index로서 폐색유무를 진단하려는 시도들이 많이 진행되고 있다<sup>15</sup>. 이뇨성 신주사검사는 신기능과 폐색유무를 결정하기 위해 기본적으로 널리 사용되어지고 있는 방법이나 심한 신손상이나 요관 확장이 심한 경우에는 검사결과에 대한 신뢰

도가 떨어질 수 있다<sup>21</sup>. 또한 검사중 투여하는 이뇨제의 용량에 의해서도 결과의 변화를 초래할 수 있다. 그리고 검사시 주의해야 할 사항은 신장과 요관을 포함하는 'area of interest'를 설정해서 renogram을 작성해야 하는 것이 중요하며 검사동안 방광에 카테터를 유치해 방광이 충만되지 않도록 하고 환자가 움직이지 않아야 하며 탄수상태가 되어서는 안된다. Whitaker검사는 이뇨성 신주사검사의 결과가 불확실할 때 주로 이용되니<sup>22</sup> 검사방법이 침습적이며 영유아에 있어 유속율(flow rate)에 대한 표준화가 이루어지지 않은 상태이다<sup>20</sup>. 그러므로 이러한 진단 방법중 어느 한가지 방법만으로 판단함은 위험하다. 즉, 초음파검사상의 확장정도, 이뇨성 신주사검사를 통한 half time clearance와 relative renal function, Whitaker검사 결과 등의 여러가지 영상진단법을 통한 소견을 종합 평가해야 하며 또한 환자의 임상양상, 병력 등을 참작하는 것이 진단에 있어 매우 중요하다.

원발성 폐색성 거대요관의 치료는 증상이 나타나기 전에 발견된 경우에 Keating 등<sup>17</sup>은 보존적 요법으로 88%의 호전이 있었다고 했으며 Buerton<sup>18</sup>은 확장된 요관이나 신장에 감염이 없고 신손상을 동반하지 않은 경우에 비수술적 요법을 시도해 볼 수 있으나 반드시 철저한 추적 관찰을 해야한다고 하였다. 반면에 Peters 등<sup>1</sup>은 증상이 없는 경우에도 수술적 교정이 신 손상을 예방할 수 있고 신장의 배설기능을 향상시킬 수 있다고 주장하고 있다. King<sup>23</sup>은 환자가 증상을 나타내는 경우, 요관의 확장이 계속 진행되는 경우, 신 실질의 손상이 동반된 심한 수신증이 있을 때, 반복 혹은 지속적인 요로감염이 있는 경우 그리고 여러 진단적 검사를 통해 요관확장은 심하지 않으나 폐색이 있을 때에는 수술적 요법의 적용이 된다고 하였다.

수술적 교정은 하부의 폐색된 요관분절을 제거하고 충분한 길이의 점막하 요관을 유지하여 방광에 재문합시켜야 한다. 이때 요관은 확장되어 있고 방광은 비교적 적으로 대개의 경우 요관재단(tapering)이 요하게 된다. 또한 두개의 확장된 요관을 충분한 길이로 문합함이 곤란한 경우에는 일측 요관만 충분한 길이로 재문합하고 대측은 transureteroureterostomy를 실시할 수도 있다<sup>19,20</sup>. Peters 등<sup>1</sup>은 47례의 원발성 폐색성 거대요관 환아중

42례에서 수술적 요법을 실시하여 평균 2.3년의 추적기간동안 전례에서 기능적 호전 및 해부학적 개선을 보였으며 술후 8례에서 방광요관역류가 발생하여 이중 3례는 방광요관역류가 자연소실되었고 2례는 계속 추적 관찰 중에 있으며 3례는 재수술을 실시하였다. 또한 술후 5례에서 경미한 폐색이 있었으나 비수술적 요법으로 치료하였고 2례에서는 수술적 교정을 시행하였다고 보고하였다. 저자들의 경우 술후 추적기간은 평균 25개월로 전례에서 증세의 소실을 관찰할 수 있었고 배설성 요로조영술 및 초음파검사상 10례(13요관)에서 환측 수신증의 감소를 보였으며 이중 3례에서 이뇨성 신주사검사를 실시해서 2례(4요관)에서 환측 신기능의 호전을 관찰할 수 있었다. 그러나 나머지 2례(4요관)는 술전과 유사한 방사선학적 소견을 나타내었다. 그리고 술후 1례에서 방광요관역류가 발생하여 재수술이 요했으며 1례에서는 일시적인 요관폐색으로 약 3개월간의 신루관을 유치하였다.

병리조직 소견상 정상 방광요관이행부 요관(juxtavesical ureter)은 내측의 종근육총과 외측의 환상근총으로 구성되어 있고 방광 내부요관(intravesical ureter)은 환상근총은 거의 없고 주로 종근육총으로 구성되어 있으며 각 근육세포사이에는 소량의 교원질이 존재한다<sup>12,13</sup>.

원발성 폐색성 거대요관에서는 협소한 하부요관분절과 확장된 상부요관분절 전체에 조직학적 이상이 발견된다. Tanagho 등<sup>11</sup>은 협소한 하부요관분절에는 윤상근 조직이 대부분이고 종근육총은 거의 없고 확장된 상부요관분절에는 윤상근총과 종근육총이 같은 비율로 존재하며 교원질, elastin tissue, 신경절 세포의 수와 내부요관의 직경은 정상이라고 보고했다. Hanna 등<sup>14</sup>은 전자현미경을 이용하여 과도한 교원섬유와 근위부의 손상된 근세포군을 관찰하였고 McLaughlin 등<sup>10</sup>은 하부요관분절의 교원질과 같은 결합조직의 증가와 근육조직의 충식 혹은 형성부전과 상부요관의 근비대에 의한 요관의 비후를 보고하였다. Tokunaka 등<sup>15</sup>은 대부분의 비역류성 거대요관에서 협소한 하부요관 분절은 비정상적인 근세포구조와 결합조직의 증가를 보이며 확장된 상부요관 분절은 정상 근육구조를 보이거나 비정상적 근세포구조와 결합조직의 증가를 보이는데 이를 요관근육의 이형성(ureteral muscle dysplasia)라고 했다. 또한 이러한 이

형성(muscular dysplasia)이 전체 요관에 나타날 때 신장의 이형성 면도도 높게 나타난다고 보고했다. 저자들의 경우, 광학현미경 진사상 협소한 하부요관 분절과 확장된 상부요관 분절 전체에서 근육조직의 비후, 근육조직의 이형성 그리고 과다한 교원질 침착등의 조직학적 변화를 보였으며 또한 이 변화의 정도가 매우 다양하였고 그 변화가 경미하여 광학현미경 검사로는 거의 정상소견을 보인 경우에도 전자현미경 검사상에서는 전례에서 근세포 사이에 많은 교원질침착, 손상된 근세포군 그리고 근섬유의 불규칙한 배열등의 변화를 관찰할 수 있었다(Fig. 1). 특히 환측이나 대측의 상부요로의 기형이 농반된 경우에 변화정도가 더욱 심한 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 2, 3).

## 결 론

원발성 폐색성 거대요관은 임상양상 및 병리소견이 매우 다양하고 동측 및 대측 상부요로계의 기형을 동반하는 경우가 많으므로 가능한 조기에 철저한 검사를 통한 진단 및 치료가 필요하다. 또한 요관하부 협착부위의 조직학적 변화가 상부요로계 이상과 상호관계가 있을 것으로 추정되나 이에 대해서는 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각한다.

## REFERENCES

- Peters CA, Mandell J, Rebowitz RL, Colodny AH, Bauer SB, Hendren WH, et al. Congenital obstructed megaureters in early infancy: Diagnosis and treatment. *J Urol* 1989;142:641-5.
- Caulk JR. Megaloureter: The importance of the ureterovesical valve. *J Urol* 1923;9:315-9.
- Cussen LJ. The morphology of congenital dilatation of the ureter: Intrinsic ureteral lesions. *Aust NZ J Surg* 1971;41:185-94.
- Smith ED, Cussen LJ, Glenn J. Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. *Orig Art Series* 1977;13:3-8.
- King LR. Megaloureter. *J Urol* 1980;123:222-3.

6. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *AJR* 1987;148:959-63.
7. Pfister RC, McLaughlin AP, III, Leadbetter WF. Radiological evaluation of primary megaloureter. The aperistaltic distal ureteral segment. *Radiology* 1971; 99:503-9.
8. Johnston JH. Reconstructive surgery of megaureter in childhood. *Br J Urol* 1967; 39:17-21.
9. Pfister RC, Hendren WH. Primary megaureter in children and adults. *Urology* 1978;12:160-76.
10. McLaughlin AP, Pfister RC, Leadbetter WF, Salzstein SL, Kessler WO. The pathophysiology of primary megaureter. *J Urol* 1973;109:805-11.
11. Tanagho EA, Smith DR, Guthrie TH. Pathophysiology of functional ureteral obstruction. *J Urol* 1970;104:73-88.
12. Tanagho EJ, Pugh RCB. The anatomy and function of the ureterovesical junction. *Br J Urol* 1963;35:151-4.
13. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, Barkin M. Ureteral structure and ultrastructure: part I. The normal human ureter. *J Urol* 1976;116:718-24.
14. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, Barkin M. Ureteral structure and ultrastructure: part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J Urol* 1976;116:725-30.
15. Raul CO, Karen KL, John MP. Diuretic doppler sonography following successful repair of renal obstruction in children. *J Urol* 1993;150:774-7.
16. Tokunaka S, Gotho T, Koyanagi T, Miyabe N. Muscle dysplasia in megaureter. *J Urol* 1984;131:383-90.
17. Keating MA, Escala J, Snyder HM, III, Heyman S, Duckett JW. Changing concepts in management of primary obstructive megaureter. *J Urol* 1989;142: 636-40.
18. Burton D. Primary megaureter, Retrocaval ureter and ureteral valves. In : Retik AB, Carkier J, editors. *Pediatric Urology*. Baltimore : Williams & Wilkins,1987:429-42.
19. Keating MA, Retik AB. Management of the dilated obstructed ureter. *Urol Clin North Am* 1990;17:291-306.
20. Hanna MK. Congenital obstructive megaureter: Etiology, diagnosis and treatment. The megaureter: A surgeon's observations. *Dial Pediatr Urol* 1993;16:6-8.
21. Koff SA, Thrall JH, Keyes JW Jr. Assessment of hydronephrosis in children using diuretic radionuclide urography. *J Urol* 1980;123:531-6.
22. Whitaker RH. Methods of assessing obstruction in dilated ureters. *Br J Urol* 1973;45:15-22.
23. King LR. Vesicoureteral reflux, Megaureter, and Ureteral reimplantation. In : Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED Jr, editors. *Campbell's Urology*. 6th ed. Philadelphia : Saunders, 1992;1716-8.