

## 신장이식 수술로 치험한 Oligomeganephronia 3례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 외과학교실\*, 병리학교실\*\*

배현철 · 김지홍 · 김병길 · 김유선\* · 박기일\* · 정현주\*\* · 최인준\*\*

### 서 론

신원거대감소증(oligomeganephronia)은 신형성부전(renal hypoplasia)의 범주에 드는 아주 드문 질환으로 신원과 관의 수가 감소되어 있는 것은 신형성부전과 동일하나 신원의 크기가 거대해져 있다는 차이가 있다. 1962년 Royer<sup>1)</sup>이 처음 보고한 이래 현재까지 전 세계적으로 60여례만이 보고되고 있는데 형태학적, 조직학적인 접근은 많았지만 아직도 그 원인 및 병인에 대해서는 거의 알려진 바가 없다. 1971년 Acker<sup>2)</sup>은 어떤 유전적, 환경적 원인에 의해 신원의 배아 형성의 장애가 있고 이로 인해 감소된 신원의 보상적 비대에 의한 것으로 생각하였고 1994년 Foster<sup>3)</sup>은 18주 및 33주 태아 및 미숙아의 신장에서 metanephric blastema가 감소되어 있는 것을 보고하고 이것이 원인이 될 가능성을 시사했으나 아직 확실히 입증된 가설이 없는 상태이다.

이 질환은 대개 유아기에 구토, 다뇨, 탈수 및 고열 등의 특징적인 증상이 나타난 후 점차 말기신부전으로 진행하며 12세부터 14세경 예외없이 말기 신부전에 이르게 된다.

저자들은 1994년 증례보고된 신원거대감소증 1례<sup>4)</sup>를 포함하여 생후 2개월 때 만성 신부전, 신장이형성으로 진단받고 신장 이식 후에 신원거대감소증으로 확진 받은 3년 2개월된 여아와, 3세에 만성 신우염, 만성 신부전 진단 받았다가 신장 이식 후 같은 확진을 받은 14년 8개월된 남아, 3례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

#### 증례 1.

환아 : 꽈○○, 여아, 3년 2개월

주소 : BUN/Cr의 지속적인 상승.

과거력 및 가족력 : 정상 만삭 질식분만으로 한차례 폐렴으로 입원 치료하였으며 가족력상 특이사항 없었다.

**현병력 :** 본 환아는 생후 2개월에 폐렴으로 외부 병원에서 입원 치료 중 우연히 신부전 소견 발견되어 개복 신생검상 양측 신장이형성 진단 받고 외래 추적 관찰중이었던 환아로 지속적으로 BUN/Cr의 상승 등의 말기신부전으로 이행되는 소견 있어 신장 이식술 시행 위해 입원하였다.

**진찰소견 :** 입원 당시 체온 36.5°C, 맥박수 100회/분, 호흡수 25회/분, 혈압 100/70 mmHg (50-75 percentile)이었으며 신체 계측지수는 신장 89 cm (25-50 percentile), 체중 10 kg (<3percentile)이었으며 펫뇨나 오심, 구토 등의 증상은 없었다.

**검사소견 :** 말초 혈액 검사에서 백혈구 수는 10,870/mm<sup>3</sup>, 혈색소와 해마토크리트는 10.4 g/dl, 31.9%였으며 혈소판 수는 189,000/mm<sup>3</sup> 였다. 혈청 Na/K/Cl/total CO<sub>2</sub>가 각각 138/5.6/92/29 mM/L 였다. 소변검사상 pH가 7.0, 비중은 1.010, 단백 1(+), 적혈구 및 백혈구는 검출되지 않았다. 혈중 calcium과 phosphorus는 각각 11.0, 5.6 mg/dl였으며 BUN과 creatinine은 114.0, 4.6 mg/dl 였다. 혈중 총 단백치는 7.1 g/dl, 알부민치는 4.6 g/dl 였고 cholesterol과 triglyceride는 225 mg/dl 와 91 mg/dl 였다. 혈중 요산치는 5.0 mg/dl 였으며 alkaline phosphatase는 225 IU/L 였다. 24시간 소변 단백양은 484 mg이었고 Cr은 113 mg, 사구체 여과율은 8.7 ml/min/1.73m<sup>2</sup> 였다. 입원 11일째 모친으로부터 신공여를 받아 좌측 신적출술과 함께 신이식을 시행하였다. 좌측신의 크기는 3x2x1 cm였고 무게는 2.6 g으로 위축된 소견을 보였다. 신표면은 육안적으로 부드럽고 반흔등의 특이소견은 관찰되지 않았으며 신엽은 2개의 피라미드가 관찰되는 정상보다 감소된 소견이었으나 신기질 자체는 비교적 정상소견을 유지하고 있었다. 간질은 단단하고 창백하였다(Fig. 1). 현미경 소견상 전반적으로 신원의 수가 감소되어 있었고 사구체의 크기는 평균 320 μm, 최대 386 μm이었는데 정상 사구체가 135 μm가량인 것을 감안하면 약 3배 가량 비후되어 있는 소견이었고 주변에 약간의 비특이적인 염증 소견을 볼 수 있었다(Fig. 2 & 3).



Fig 1. The specimen consists of a small atrophic kidney, weighing less than 2.6 gm and measuring 3x2x1 cm. The capsule is previously torn apart from that, the surface is smooth and grossly unremarkable. On cut section, the number of renal lobes are reduced with only two identifiable pyramids. The parenchyma is firm and pale.



Fig 2. Lower power photograph of left kidney reveals decreased number and increased size of glomeruli. Chronic tubulointerstitial lesion and slight increased mesangial cellularity are seen. (H&E, x40)

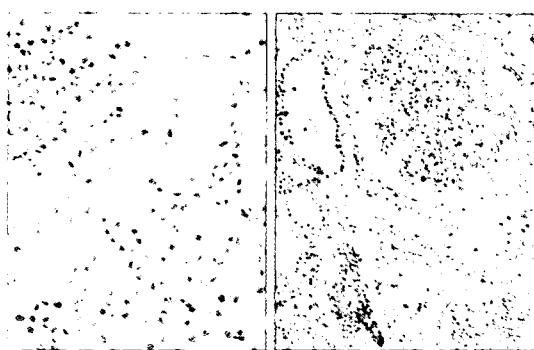


Fig 3. Comparison of the increased glomerular size(Rt.) to that of glomerulus from age-matched benign recurrent hematuria(Lt.) (H&E, x200 Lt., x100 Rt.)

환자는 이식후 6개월간의 추적관찰 기간중 거부반응 없이 신기능을 잘 유지하고 있다.

## 증례 2.

환자 : 윤○○, 여아, 14년 8개월.

주소 : 학교 신체검사에서 우연히 발견된 단백뇨  
과거력 및 가족력 : 특이 소견 없음.

현병력 : 본 14년 8개월된 여아는 평소 건강하게 지내다가 내원 1개월전 학교 신체검사에서 우연히 단백뇨가 발견되어 본원 내원하였다.

진찰소견 : 입원 당시 체온 36.5°C, 맥박수 110회/분, 호흡수 28회/분, 혈압 120/80 mmHg(75-90 percentile) 이었으며 신체계측지수는 신장 147 cm (3 percentile), 체중 41 kg (10 percentile)으로 신체 발육 부전증이 있는 것 이외에는 특이 소견이 없었다.

검사소견 : 말초 혈액검사에서 백혈구수는 6,870/mm<sup>3</sup>, 혈색소와 헤마토크리트은 11.4 g/dl, 34.5% 였으며 혈소판수는 236,000/mm<sup>3</sup>였다. 혈청 Na/K/Cl/total CO<sub>2</sub>가 각각 138/4.7/110/21 mM/L 였다. 소변검사상 pH가 6.5, 비중은 1.010, 단백 2(+)였고 적혈구와 백혈구는 검출되지 않았다. 혈중 calcium과 phosphorus는 각각 8.5, 4.5 mg/dl였으며 BUN과 creatinine은 33.9 mg/dl와 4.1 mg/dl였다. 혈중 총 단백치는 6.6 g/dl, 알부민치는 4.4 g/dl였고 cholesterol과 triglyceride는 170 mg/dl와 69 mg/dl였다. 혈중 요산치는 8.1 mg/dl였으며 alkaline phosphatase는 201 IU/L였다. 24시간 소변 단백량은 1,100 mg이었고 Cr은 440 mg, 사구체 여과율은 13.2 ml/min/1.73m<sup>2</sup>였다. 복부 초음파 검사 및 정맥내 신우 조영술상 우측신은 형성 부전을 보였으며 좌측신에는 신배확장과 함께 중양 양상의 종괴가 관찰되었다. 복부 단층 촬영에서도 같은 양상이 관찰되어 좌측신에 5x4x3 cm 크기의 종괴가 상외측에 관찰되었다. 입원 14일째 좌측신에서 종괴에 대한 개복 신생검을 시행하였다. 광학현미경 소견상 사구체의 수가 감소되어 있었으며 사구체의 크기는 정상 연령에 비해 2배 이상 크고 직경은 평균 310.6 μm이었다. 일부 사구체는 국소성 경화 소견을 보였으며 일부 세뇨관의 위축 및 비후도 관찰되었고 일부에서는 호산성의 원주를 함유하고 있었다. 간질내 염증세포 침윤, 섬유화 및 소동맥 경화증의 소견도 관찰되었다(Fig. 4 & 5). 면역 형광현미경상 IgM과 C<sub>3</sub>의 국소적 침착이 있었다. 조직검사후 신부전 증상의 악화로 혈액 투석을 시행하던 중 6개월후에 신장재단을 통해 비혈연 공여자로부터 신공여를 받아 양측 신적출술과 함께 신이식을 시행하였다. 양측신의 크기가 감소되어

Fig 4. Lower power photograph of left kidney reveals decreased number and increased size of glomeruli. Irregular dilated tubules, interstitial inflammatory infiltrates and mild fibrosis are seen. (H&E, x40)

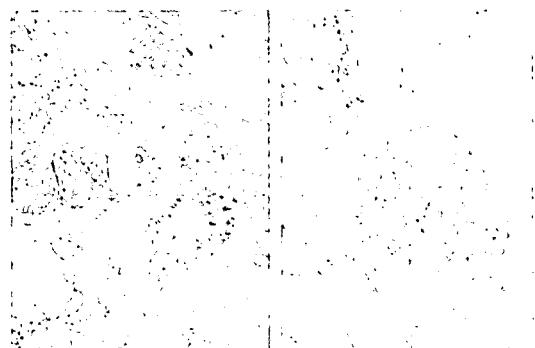


Fig 5. Comparison of the increased glomerular size(Rt.) to that of glomerulus from age-matched benign recurrent hematuria(Lt.) (H&E, x100)



Fig 6. Gross finding of left kidney shows decreased size. Corticomedullary junction is indistinct with slight dilatation of calyx in the left kidney. The surface is smooth and has no scarring.

있었으며 좌측신의 크기는  $6.5 \times 5 \times 3$  cm, 무게 100 g이였고 우측신의 크기는  $3.8 \times 2.3 \times 2$  cm, 무게 15 g이었으며 신표면은 과립상을 보였다(Fig. 6). 좌측신에서 종괴상을 보인 부분은 신수질과 피질의 경계가 불분명한 부분이었으며 좌측신의 하극에 신피질이 일부분만이 남아 있었다. 적출된 신장의 조직학적 소견은 생검 소견과 동일하였으며 종괴상을 보인 부위도 대부분의 신실질의 소견과 비슷하였고 하극부의 신실질에서는 만성신우신염의 소견도 관찰되었다.

비혈연 공여자로부터 신이식을 받은 환아는 신이식후 6개월만에 만성거부반응 소견 보여 일년간 면역억제 요법 등으로 치료하였으나 지속적인 신기능 저하로 신이식 17개월후부터 현재까지 혈액투석을 시행받고 있다.

### 증례 3.

환아 : 김○○, 남아, 14년 8개월

주소 : BUN/Cr의 지속적 상승.

과거력 및 가족력 : 3세때 외부 병원에서 신생검상 만성신우신염, 만성신부전 진단 받고 외래추적 관찰중이었으며 6세때 폐결핵, 간염으로 본원 입원 치료 받은 경력 있음. 가족력상 특이 사항 없음.

현병력 : 본 14년 8개월된 남자 환아는 3세때 2주간의 발열 및 구토를 주소로 내원, 혈액검사 소견상 BUN/Cr 증가되어 시행한 신생검상 만성신우염 및 만성신부전 진단 받고 본원에서 외래추적 관찰중 지속적인 BUN/Cr의 증가 소견 있어 신이식 시행 위해 본원에 내원하였다.

진찰소견 : 입원 당시 체온  $36.6^{\circ}\text{C}$ , 맥박수 115회/분, 호흡수 25회/분, 혈압 130/80mmHg (50-75 percentile)이었으며 신체계측지수는 신장 145.6 cm (<3 percentile), 체중 46.6 kg (25-50 percentile)으로 신체 발육부전증이 있는 것 이외에는 특이 소견이 없었다.

검사소견 : 말초 혈액검사에서 백혈구수는  $6,800/\text{mm}^3$ , 혈색소와 헤마토크리트은  $9.3\text{ g/dl}$ , 30.1%였으며 혈소판수는  $310,000/\text{mm}^3$ 였다. 혈청 Na/K/Cl/total CO<sub>2</sub>가 각각 141/4.2/102/26 mM/L였다. 소변검사상 pH가 6.5, 비중은 1.020, 단백 2(+)였고 적혈구와 백혈구는 검출되지 않았다. 혈중 calcium과 phosphorus는 각각 8.5mg/dl, 5.9mg/dl였고 BUN/Cr은 87mg/dl, 9.6mg/dl였으며 혈중 총 단백치는 7.6g/dl, 알부민치는 5.0g/dl였고 cholesterol과 triglyceride는 213 mg/dl와 164mg/dl였다. 혈중 요산치는 9.8mg/dl였으며 alkaline phosphatase는 1021 IU/L였다. 24시간 소변 단백량은

942.5mg이었고 Cr은 394.4mg, 사구체 여과율은 3.2ml/min/1.73m<sup>2</sup>였다. 복부 초음파 검사상 우측신은 심한 형성부전과 함께 실질의 에코도가 증가되어 있었고 좌측신은 관찰되지 않았다. Renogram상 좌측신의 관류는 정상이었다. 입원 9일째 모친으로부터 신공여를 받아 양측 신적출술 및 신이식을 시행하였다. 양측신의 크기는 우측신이 5x3x2cm, 좌측신이 5x2.5x1.5cm였으며 무게는 각각 31,21gm으로 심하게 위축된 소견이었으며 표면은 매끄러웠고 calyceopelvic system은 정상소견이었다. 현미경 소견상 신원거대감소성 신위축소견과 2차적인 국소성 분절성 사구체 경화 및 만성간질성 신염 소견이 관찰되었다(Fig. 7 & 8).<sup>6</sup>

환자는 수술후 14개월간의 추적 관찰 기간 동안 거부반응 없이 신기능을 잘 유지하고 있다.

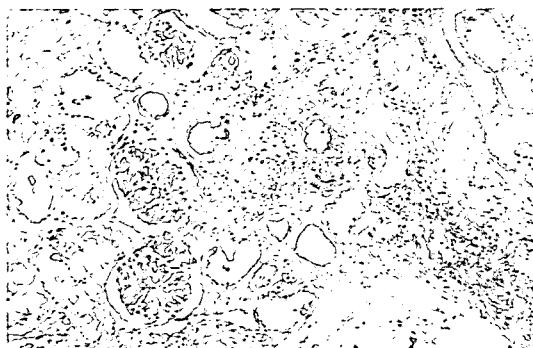


Fig 7. Lower power photograph of left kidney reveals decreased number and increased size of glomeruli. Interstitial inflammatory infiltrates and fibrotic change are seen. (H&E, x40)

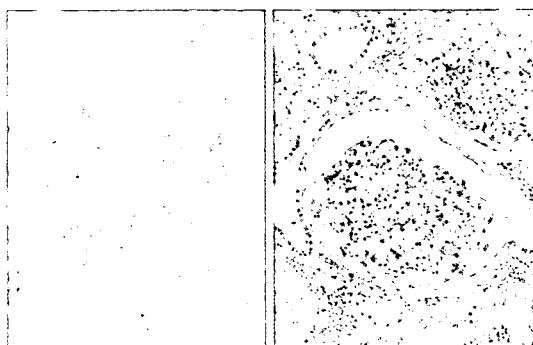


Fig 8. Comparison of increased glomerular size(Rt.) to that of glomerulus from age-matched benign recurrent hematuria(Lt.) (H&E, x100)

## 고 찰

수적으로는 신원의 감소를 보이나 이형성을 보이지 않으면서 비교적 정상적으로 잘 분화된 조직 소견을 보이는 신형성 부전증은 임상적으로 매우 드문 질환에 속한다. 대개는 양측성으로 오며 그 중 발생학적으로 ureteric bud의 분화 결여로 생긴 경우를 진성 신형성 부전증이라고 하는데 이에는 두가지 형태가 있다. 하나는 초기에는 조직학적으로 정상이면서 상대적으로 작은 신장을 가지며 다뇨증, 염분소실, 산증을 유발하는 것이며 또 한가지는 신원거대감소증과 같이 특이한 조직학적인 변화를 보이는 것이다<sup>9</sup>.

신원거대감소증은 유전적이기 보다는 하나의 독립적인 선천적 기형으로 알려져 있으나 염색체 4p 결손이나 4p ring 등의 유전자 이상과 같은 증후군에 연관되어 나타나는 증례가 있었으며 쌍생아에서 같이 발생한 증례도 있어, 이 질환이 대부분은 독립적이고 산발적으로 유발되는 질환이지만, 복합적인 유전자 변이의 증후군 형태로도 나타날 수 있다고 생각되고 있다<sup>6,7</sup>.

그 발생기전은 1971년 Acker 등<sup>2</sup>이 신원의 배아적 형성의 장애로 인해 신원의 수가 감소되며 그 신원들이 보상적 비후를 일으켜 형성된 것이라는 가설을 처음 제의하였다. 그 이후에도 유전적 요인, 바이러스나 독소 등의 환경적 요인에 의해 14주에서 20주 사이에 ureteric bud에 의한 metanephric induction의 정지로 nephrogenesis에 장애를 나타내기 때문이라는 제의가 있었고<sup>8</sup> 1994년 Foster 등<sup>3</sup>은 신원거대감소증을 보인 18주 태아와 33주 신생아의 신장에서 metanephric blastema의 감소를 증명하여 그러한 가설들의 가능성 을 입증하였다.

발생 빈도는 남녀비가 3:1로 남아에게 많으며 저체 중아, 고령의 산모에서 출산되는 경우 빈도가 증가한다고 알려져 있다<sup>9</sup>. 단신증이나 안구나 청각의 기형, acrorenal 증후군, 사지 기형, branchio-oto-renal 증후군, 청색증이 동반되는 선천성 심기형 등을 동반하거나 요관신우 협착, 방광요관 역류 등의 요로계 기형을 동반하기도 한다<sup>10,11</sup>.

임상 양상은 1, 2세 경에 다뇨, 다음, 구토, 설사 탈수 및 성장부전 등의 소견이 보이나 대개 안정된 양상을 나타낸다. 점차 염분 재흡수에 장애를 일으키며 크레이터닌 청소율의 저하, 산증, 중탄산염의 감소 등이 나타나고 단백뇨가 나타날 수도 있으며 대개 12세에서 14세 경에 만성 신부전에 이르게 된다<sup>9</sup>.

조직병리 소견은 이 질환의 진단에 필수적인데 소아의

경우 평균 신장의 무게가 20g정도로 작아져 있으며 신원의 수는 정상의 20%가량으로 감소되어 있고 직경은 2배, 표면적은 5배, 용적은 12배이상 증가되고 근위세뇨관의 직경은 약 4배, 길이는 17배이상이 증가되어 있다<sup>2,12</sup>. 성장에 따라 신장의 용적에 비해 체적이 커지게 되므로 잔존하는 신원에서 상대적으로 고관류를 일으키기 때문에 분절성 사구체 경화증을 보일 수 있고 세뇨관의 위축, 간질의 섬유화 등의 소견을 나타낼 수 있는데 신원의 크기가 커져있는 것을 제외하면 일반적인 말기 신우염이나 사구체신염과 조직학적으로 구분하기 힘들게 되어 진단적 오류를 가져올 수도 있다<sup>5,13</sup>. 본 증례에서도 첫번째 증례는 생후 2개월 때 시행한 신생검상 양측 신장이 형성으로, 세 번째 증례는 3세때 시행한 신생검상 만성 신우염으로 진단된 바 있다.

방사선적인 검사로는 초음파나 C-T scan 등으로 양측 신장이 위축되어있는 소견을 나타내며 혈관조영술에서 작은 신동맥의 여러 분지가 대동맥으로부터의 비정상적으로 분지될 수 있고 혈관의 주행이 점차 가늘어지지 않고 원주형일 수 있다. 또한 신피질의 수질의 경계가 명료하지 못하고 신조형이 파립상을 보이는 경우가 많다<sup>14</sup>. 본 2번째 증례에서는 정맥내 신우 조영술이나 단층 활영에서 좌측신의 상극에 종양상의 종괴가 관찰되어 신종양을 의심하였으나 조직검사상 신원거대감소증으로 확진된 경 우이다.

간별해야할 질환으로는 신장이형성(renal dysplasia), nephronophthisis, 단순 양측성 신형성부전증(simple bilateral renal hypoplasia), 분절성 신형성부전증(segmental hypoplasia, Ask-Upmark kidney)등이 있는데 신장이형성은 조직학적 구조가 미숙한 신원 및 세뇨관, 섬유조직, 낭포형성, 연골조직 등 비정상적인 소견을 보이며 하부 요로의 기형을 잘 동반하고 신기능의 악화가 일찍 진행된다<sup>15</sup>. Nephronophthisis는 가족성 신수질 낭포성 질환으로 역시 신기능의 악화가 일찍 시작되어 말기신부전에 이르며 분절성 신형성부전증은 고혈압이 특징적이며 방광요관역류 및 요로감염이 많으며 병리소견상 감소된 신엽이 경화된 섬유판에 의해 상부와 하부로 구분되는 소견이 보인다<sup>16</sup>.

치료는 만성신부전에 이르기까지 수분, 전해질 교정, 산증 교정, 영양공급과 빈혈의 교정 등 보존적 요법이며 말기 신부전에 이르러서는 투석과 궁극적으로는 신이식만이 유일한 치료이다.

저자들은 전세계적으로 드문 질환인 신원거대감소증에서 신장이식을 시술한 3례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 증례보고하는 바이다.

## 참고 문헌

- Royer P, Habib R, Courtecuisse V, Leclerc F: Bilateral renal hypoplasia with oligomeganephronia(in French). Arch Fr Pediatr 24:249-268, 1962
- Acker KJV, Vincke H, Quatacker J, Senesael I, Brande JVD: Congenital oligomeganephronic renal hypoplasia with hypertrophy of nephrons. Arch Dis Child 46:321-326, 1971
- Foster SV, Hawkins EP: Deficient metanephric blastema-A cause of oligomeganephronia?. Pediatr Pathol 14:935-943, 1994
- 권민중, 김병길, 박기일, 임현이, 최인준: 신장이식 수술로 치험한 Oligomeganephronia 1례. 대한신장학회지 13:619-624, 1994
- Brenner BM, Rector FC Jr: Cystic and developmental diseases of the kidney. The kidney, 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders company pp. 1686-1687, 1991
- Moerman PB, Van Damme B, Proesmans W, Devlieger H, Goddeeris P, Lauweryns J: Oligomeganephronic renal hypoplasia in two siblings. J Pediatr 105:75-79, 1984
- Park SH, Chi JG: Oligomeganephronia associated with 4p deletion type chromosomal anomaly. Pediatr Pathol 13:731-740, 1993
- Acker KJV, Roodhooft AM, Melis K: Monozygotic twins non-concordant for oligomeganephronic renal hypoplasia: Artery-vein placental shunting as a possible pathogenetic mechanism. Clin Nephrol 25:165-168, 1986
- Bernstein J: Renal hypoplasia and dysplasia. Pediatric Kidney Disease, 2nd ed. Boston: Little, Brown and Company pp1121-1137, 1992
- Zeier M, Tariverdian G, Waldherr R, Andrassy K, Ritz E: Acrorenal syndrome in an adult-Presentation with proteinuria, hypertension, and glomerular lesions. Am J Kidney Dis 14:221-224, 1989
- Janin-Mercier A, Palcoux JB, Gubler MC, Latour M, Dalens H, Fonck Y: Oligomeganephronic renal hypoplasia with tapetoretinal degeneration. Virchows Arch(Pathol Anat) 407:477-483, 1985
- Fetterman GH, Habib R: Congenital bilateral oligonephronic renal hypoplasia with hypertrophy of nephrons(oligomeganephronia). Studies by microdissection. Am J Clin Pathol 52:199, 1969

- 13) Nomura S, Osawa G: Focal glomerular sclerotic lesions in a patient with unilateral oligomeganephronia and agenesis of the contralateral kidney: A case report. *Clin Nephrol* 33:7-11, 1990
- 14) Hill GS: Cystic and dysplastic disease of the kidney: Developmental lesions. *Uropathology* : Churchill-Livingstone pp89-92, 1989
- 15) Silverman FN, Kuhn JP: Caffey's pediatric X-ray diagnosis: An integrated imaging approach, 9th ed. St. Louis: Mosby pp1229-1230, 1993
- 16) Scheinman JI, Abelson HT: Bilateral renal hypoplasia with oligomeganephronia. *J Pediatr* 76:369-376, 1970

**=Abstract=**

**Successful Transplantation of 3 Cases of Oligomeganephronia**

Hyun Chul Bae, Ji Hong Kim, Pyung-Kil Kim Yoo Seon Kim\*, Kiil Park\*  
Hyun Ju Jeong\*\*, In Jun Choi\*\*

*Departments of Pediatrics, Surgery\*, Pathology\*\*, Yonsei University,  
College of Medicine, Seoul, Korea.*

Oligomeganephronia is a rare congenital form of bilateral renal hypoplasia histologically characterized by reduction in number and hypertrophy of nephrons. Clinically, this condition is presented in early infancy with vomiting, polyuria, polydipsia and dehydration. The problems are readily corrected, but slowly progressive renal failure follows accompanied by failure to thrive, short stature, and renal osteodystrophy. We experienced three cases of oligomeganephronia. Case 1.: A 3 2/12 years old female child was incidentally diagnosed as renal failure at age of 2 months when she was hospitalized due to pneumonia. She had open renal biopsy and was diagnosed as bilateral dysplastic kidney. On OPD follow-up, she progressed to end-stage renal failure (BUN/Cr 114/4.6 mg/dl) and had renal transplantation. The specimen was shrunk remarkably and light microscopy showed oligomeganephronia. Case 2.: A 14 8/12 years old female child with proteinuria was detected in an annual urine screening program for school children, she was diagnosed as renal failure (BUN/Cr 33.9/4.1 mg/dl), and had 5x4x3 cm sized mass on abdominal CT scan. She had renal biopsy, and the specimen showed oligomeganephronia. She had hemodialysis for six months, and renal transplantation along with bilateral nephrectomy was performed. Case 3.: A 14 8/12 years old male child was diagnosed having chronic nephritis and chronic renal failure at 3 years old, progressed to end-stage renal failure (BUN/Cr 87/9.6 mg/dl) on OPD follow-up, and had a rephrectomy and renal transplantation. The biopsy specimen showed oligomeganephronic hypoplasia, secondary focal segmental glomerulosclerosis, and chronic interstitial nephritis. We report 3 cases of oligomeganephronia that progressed to end-stage renal failure and had successful renal transplantation with a brief review of related literatures.

---

Key words:Oligomeganephronia, renal transplantation, end-stage renal failure