

소아에서의 중복요관에 관한 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 비뇨기과학교실*

육진원 · 김지홍 · 김병길 · 한상원*

< 한 글 요약 >

목적 : 중복요관은 전체 인구의 약 0.8%에 이르는 비교적 발생 빈도가 높은 기형의 하나로 최근에는 산전 초음파를 통해 발견되기도 하지만, 혈뇨나 복통, 요로감염의 증상으로 진단되어지며, 다른 비뇨기 계통의 기형을 동반하는 경우가 있다. 저자들은 중복요관 환아들을 대상으로 진단의 단서가 되었던 임상양상과 동반 질환 여부 및 치료 등에 대하여 알아보하고자 하였다.

방법 : 18세 미만의 61례의 중복요관 환아를 대상으로 후향적 고찰을 시행하였다.

결과 : 61명의 전체환아의 진단당시의 평균연령은 5.6세였고, 추적관찰의 평균기간은 3년 7개월이었으며, 여아가 42명이었고 남아가 19명으로 남녀 비는 1:2.2였다. 양측 중복요관 환아는 16명(26.2%), 완전 중복요관 환아는 24명(39.3%)이었다. 산전 초음파상 이상소견으로 발견된 경우가 8례(13%)있었고, 요로감염을 단서로 진단되었던 경우가 19례(31.1%)로 가장 많았다. 동반질환은 비뇨기 계통이 아닌 기형이나 질환이 11례(18%)있었고, 50명(82%)은 중복요관 이외의 비뇨기계 다른 질환을 동반하였다. 편측 중복요관환아 45명의 경우 좌측이 23명(51.1%)이었고, 이들중 21명(46.7%)이 완전 중복요관으로 진단되었다. 전체환아중 비뇨기계의 문제를 동반하여 수술을 받았던 환아는 37명(60.6%)이었고, 이 중 방광 요관역류를 동반한 예가 27명(44.3%)으로 가장 많았다.

결론 : 중복요관 환아의 60.6%가 수술을 요하는 비뇨기계의 다른 질환들을 동반하였으며, 특히 요로감염이 선행하는 경우가 많다는 것을 알 수 있었다. 비뇨기계증상 없이 산전진찰이나 우연히 발견되었던 경우가 전체 대상 환아의 42.6%를 차지하므로, 따라서 산전초음파에서 비뇨기계의 비정상적인 소견이 발견되었거나 요로감염, 혈뇨, 복통 등의 증상이 있는 소아들은 반드시 방사선학적 검사를 통하여 중복요관 및 다른 기형이 동반되는지를 확인하여 조기진단 및 적절한 치료를 시행하고, 복부초음파, 배설성 방광요도조영술, 소변 배양검사 등의 주기적인 추적관찰로 향후 발생할 수 있는 합병증을 예방할 수 있을 것으로 생각된다.

서론

중복요관은 비교적 흔한 선천성 기형으로 발생학적으로 원뇨관에서 main ureteral bud와 그 상부에 accessory ureteral bud, 즉 2개의 ureteral bud가 발생하여 생기는데 이 accessory bud의 위치에 따라 중복요관의 유형이 결정된다^{1,2}. 불완전 중복요관의 경우 임상적으로 큰 문제가 없는 경우가 대부분이며 신우촬영중 우연히 발견되는 경우가 흔하다. 완전중복요관은 두 요관이 방광의 각각 다른 위치로 삽입되는 경우로 방광 요관 역류, 이소성 요관 및 요관류같은 기형을

흔히 동반하는데 역류현상은 약 90%가 하부신요관에서 생기며 폐색은 대부분 상부신요관에서 생기는데 요관류나 전위요관이 관련되는 수가 많다^{3,4}. 치료에 대한 접근은 상부신 손상의 정도와 요관류 또는 환측 하부신요관으로의 역류 그리고 요관류에 의한 방광경부의 폐색이 고려되어야 한다⁵. 이중 신장과 상부요관을 수술로써 치료할 때 신실질의 기능 여부가 치료방향의 결정에 영향을 미친다. 저자들은 본 연구를 통하여 중복요관 환아들의 주증상, 동반 질환 및 요로 기형, 진단방법 및 치료결과에 대하여 알아보고 이 질환의 형태에 따른 경과 및 예후를 파악하고자 하였다.

대상 및 방법

지난 12년간 병원에 입원하여 방사선학적으로 확진되었던 18세미만의 중복요관 환자 61례를 대상으로 각 환자의 연령, 성별, 중복요관의 유형, 주증상, 합병증, 동반된 기형 및 치료방법에 대해 후향적 고찰을 시행하였다.

결 과

환아들의 연령군은 1개월부터 18세까지였으며 1세 미만인 20명(32.8%), 1세-5세까지 13명(21.3%), 6세-10세가 13명(21.3%), 11세-15세가 10명(16.4%), 16세-18세가 5명(8.2%)으로 평균 연령은 5.6세였다. 성별분포는 남자가 19례, 여자가 42례로 남녀비는 1:2.2였다 (Table 1).

유형에 따른 분포는 양측성 중복요관이 16례(26.2%)였으며, 일측성 중복요관이 45례(73.8%)로서

이중 좌측에서 23례(37.7%), 우측에서 22례(36.1)로 유사한 분포를 보였다. 일측성 중복요관 45례중 완전 중복요관은 21례였으며, 불완전 중복요관은 24례(이중 2례는 중복신우(Bifid pelvis)형)였다. 양측성중복요관 16례 중 3례에서 양측이 모두 완전 중복요관형이었고, 2례에선 양측이 불완전 중복요관이었고 2례에서 중복신우 소견이었다. 나머지 9례는 혼합형이었다 (Table 2).

입원당시의 주증상으로는 61례중 요로감염이 19례로 가장 흔한 소견이었고, 이중 2회 이상의 재발된 요로감염을 주소로 내원하여 방사선학적 검사상 발견된 경우가 15례였고 요로감염이 처음으로 진단되어 발견된 경우가 4례였다. 우연히 발견되었던 경우가 18례로 요로계 증상 없이 정기적 진찰이나 다른 질환이 있어 입원중 발견된 경우였고, 발열이 16례, 혈뇨가 10례, 산전초음파에서 이상소견있어 생후 검사로 확인된 경우가 8례, 측복통이 8례, 요실금이 5례있었고 모두 여아였으며 전위요관이 동반되었다 (Table 3).

Table 1. Age & Sex Distribution

Age(yrs)	Male	Female	Total(%)
< 1	8	12	20 (32.8)
1-5	3	10	13 (21.3)
6-10	4	9	13 (21.3)
11-15	4	6	10 (16.4)
16-18	0	5	5 (8.2)
Total(%)	19(31.1)	42(68.9)	61 (100)

*최저 연령은 신생아 (1/30)

Sex ratio M:F=1:2.2

Table 3. Clinical Manifestations at Initial Presentation

Urinary tract infection	19 (31.1%)
Recurrent attack	15
First attack	4
Incidental finding	18 (29.5%)
Fever	16 (26.2%)
Hematuria	10 (16.4%)
Intrauterine diagnosis	8 (13.1%)
Flank pain	8 (13.1%)
Incontinence	5 (8.2%)
Generalized edema	2 (3.3%)
Voiding difficulties	1 (1.6%)

Table 2. Type and Sides of Duplication in 61 cases

	Unilateral(45)		Bilateral(16)			Total(%)			
	Lt.	Rt.	Complete	-----	Lt.	Rt.			
Complete	9	12	Complete	12	-----	I	C	3	33(54.1)**
						C	I	6	
						C	C	3	
Incomplete	13	9	Incomplete	2	-----	I	I	2	24(39.3)
Bifid pelvis	1	1	Bifid Pelvis	2					4(6.6)
Total(%)	23(37.7)	22(36.1)		16(26.2)					61(100)

* I : Incomplete duplication C : Complete duplication

** 양측 중복요관 환자에서 mixed type인 경우 완전 중복요관이 있는 신장에 주로 병변 및 합병증이 있어 완전형으로 계산함.

요배양 검사는 모두 실시되었고 이중 17례에서 균이 배양되었으며, 확인된 균주로는 대장균 5례, *Klebsiella pneumoniae* 3례, *Enterococcus* 2례, *Morgani morgani* 2례 있었다 (Table 4).

Table 4. Identified Organisms of Associated Urinary Tract Infection

<i>Escherichia coli</i>	5 (8.2%)
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	3 (5.0%)
<i>Morgani morgani</i>	2 (3.3%)
<i>Enterococcus</i>	2 (3.3%)
<i>Candida albicans</i>	1 (1.6%)
<i>Enterobacter cloacae</i>	1 (1.6%)
<i>E. faecalis</i>	1 (1.6%)
<i>Staphylo. coag. neg</i>	1 (1.6%)
<i>Pseudomonas</i>	1 (1.6%)
Total	17(27.9%)

중복요관에 동반되었던 비뇨기계 합병증 및 기형을 보던 수신증이 26례로 가장 흔하였으며, 방광 요관역류 22례, 요관류 19례, 전위요관 8례, 신우협착이 7례 있었다. 내원당시 혈뇨를 주소로 내원하여 시행한 8례의 신조직 검사상 IgA 신증 4례, Thin GBM disease 2례, MPGN 1례, MCNS 1례의 소견을 보였다. 이외 요로감염 19례, 만성신우신염 7례, Neurogenic bladder 1례가 동반되었다 (Table 5).

Table 5. Accompanied Urologic Disease

Types of urinary tract anomalies	
Hydronephrosis	26 (42.6%)
VUR	22 (36.1%)
Ureterocele	19 (31.1%)
Ectopic ureter	8 (13.1%)
UPJ stricture	7 (11.5%)
Types of glomerulonephritis	
IgA nephropathy	4 (6.6%)
Thin GBM disease	2 (3.3%)
MPGN	1 (1.6%)
MCNS	1 (1.6%)
Urinary tract infection	19 (31.1%)
Chronic pyelonephritis	7 (11.5%)
Neurogenic bladder	1 (1.6%)

동반된 비뇨기계의 질환 11례중 심장기형이 4례에서 동반되었고, Turner 증후군 2례, VATER증후군, Achondroplasia, Neurofibromatosis, Biliary atresia, Leukemia가 각각 1례씩 동반되었다(Table 6).

Table 6. Accompanied Non-urologic disease

Congenital heart disease	4 (6.6%)
Turner syndrome	2 (3.3%)
Vater syndrome	1 (1.6%)
Achondroplasia	1 (1.6%)
Neurofibromatosis	1 (1.6%)
Biliary atresia	1 (1.6%)
Leukemia	1 (1.6%)
Total	11(18.0%)

중복요관 61례중 37례(60.6%)에서 수술적 처치를 시행하였으며, 각각의 동반된 기형이나 이상소견의 정도에 따라 불완전 또는 완전신요관절제술, 요관류절제술, 신우절제술 및 요관방광조구조술등을 시행하였다 (Table 7).

Table 7. Type of Operation

Hydronephrosis	
Heminephrectomy	7
Ureterectomy	3
Pyeloplasty	2
Ureteropyelostomy	1
Nephrectomy	1
Vesicoureteral reflux	
Ureteroneocystostomy	13
Ureteroureterostomy	3
Pyeloureterostomy	2
Heminephrectomy	2
Heminephroureterectomy	1
Nephroureterectomy	1
Ureterocele	
Ureterocelelectomy	7
Unroofing of ureterocele	3
Ectopic ureter	
Ureterectomy	3
Heminephrectomy	3
Ureteroureterostomy	1

중복요관의 형태에 따른 임상양상의 차이를 비교하여보면 완전중복요관과 불완전중복요관 간의 진단

당시 나이는 각각 5.1세와 6세였고, 성별분포도는 각각 1:2.3과 1:2.1로 유사하였다. 완전 중복요관의 경우 내원시 요로감염 15례 및 발열 10례로 증세를 동반하여 진단된 경우가 흔하였으며, 우연히 발견된 경우가 8례, 산전초음파상 비정상소견으로 발견된 경우가 7례였다. 불완전 중복요관의 경우 우연히 발견된 경우가 10례로 신우 촬영중 우연히 발견되는 경우가 많았으며, 측복통이 8례, 혈뇨가 7례였다 (Table 8). 동반된 비뇨기계 기형은 완전 중복요관에서 수신증, 방광 요관역류, 이소성 요관, 요관류가 불완전 중복요관보다 흔하게 동반하였다. 완전 중복요관 환아에서 처음 진단시 방광 요관역류의 정도가 Grade III-V로 심한 경우가 많았고, 하부신에 역류되는 경우가 8례로 상부신보다 높았다 (Table 9).

편측 및 양측중복요관의 임상양상을 비교할때, 진단당시 나이는 각각 5.8세와 5세였고 성별분포도는 각각 1:1.19와 1:1.8로 유사하였으나 편측 중복요관이 47례로 양측인 경우보다 2.8배 더 빈도가 높았다. 내원 당시의 주증상은 양군 모두 요로감염이 가장 흔하였다 (Table 10). 동반된 비뇨기계 기형을 비교하여 보면 수신증이나 High grade의 방광 요관역류 및 요관류 등이 양측 중복요관인 경우에서 더 흔하게 나타났다 (Table 11).

중복요관 61례중 37례(60.6%)에서 수술적치치를, 10례(16.4%)에서 내과적 치료를 시행하였으며 치료없이 추적 관찰만으로 증복하였던 경우는 14례로 전체의

Table 9. Associated Abnormalities in Relation to Types of Duplex

	Complete (33)	Incomplete (28)
Hydronephrosis	21 (63.6%)	5 (17.9%)
VUR	19 (57.6%)	3 (10.7%)
Upper pole	1	
Lower pole	8	
Unknown	9	
Grade	III - V	I - IV
Ectopic ureter	7 (21.2%)	1 (3.6%)
Opening to		
vaginal vestibule	5	1
Bladder	1	0
Prosthetic urethra	1	0
Uretérocele	19 (57.6%)	none
Upper pole	6	
Lower pole	5	
Not confirmed	8	

Table 8. Clinical Observation in Relation to Types of Duplex

	Complete type (33)	Incomplete type (28)
Age(yr)*	5.1	6
Sex (M:F)	1 : 2.3	1 : 2.1
Site involved		
Right	12 (36.3%)	10 (35.7%)
Left	9 (27.3%)	14 (50.0%)
Bilateral	12 (36.4%)	4 (14.3%)
Presentations (# of case)		
A. Urinary tract infection	15	A. Incidental finding 10
recurrent attack	12	B. Flank pain 8
first attack	3	C. Hematuria 7
B. Fever	10	D. Fever 6
C. Incidental finding	8	E. Urinary tract infection 5
D.. Intrauterine diagnosis	7	recurrent attack 4
E.. Incontinence	5	first attack 1
F. Hematuria	3	F. Voiding difficulties 1
G. Generalized edema	2	G. Intrauterine diagnosis 1

* Mean age at initial diagnosis

Table 10. Clinical Observation in Relation to Unilateral vs. Bilateral Duplex

	Unilateral (45)	Bilateral (16)
Age(yr)*	5.8	5
Sex (M:F)	1 : 1.9	1 : 1.8
Presentations (# of case)		
A. Urinary tract infection	13	A. Urinary tract infection 6
recurrent attack	10	recurrent attack 5
first attack	3	first attack 1
B. Incidental finding	12	B. Incidental finding 6
C. Fever	12	C. Fever 4
D. Hematuria	8	D. Flank pain 3
E. Intrauterine diagnosis	7	E. Intrauterine diagnosis 2
F. Flank pain	5	F. Hematuria 2
G. Incontinence	4	G. Incontinence 1
H. Voiding difficulties	1	H. Generalized edema 1
I. Generalized edema	1	

* Mean age at initial diagnosis

Table 11. Associated Abnormalities in Relation to Unilateral vs. Bilateral Duplex

	Unilateral (45)	Bilateral (16)
Hydronephrosis	16 (35.6%)	10 (62.5%)
VUR	15 (33.3%)	7 (43.8%)
Upper pole	1	1
Lower pole	6	2
Unknown	8	4
Grade	I - IV	III - V
Ectopic ureter	6 (13.3%)	2 (12.5%)
Opening to		
vaginal vestibule	5	1
Bladder	1	0
Prosthetic urethra	1	
Ureterocele	10 (22.2%)	9 (56.2%)
Upper pole	4	2
Lower pole	3	2
Not confirmed	3	5

23%이었다. 완전 중복요관인 경우 33례 중 30례에서, 양측 중복요관인 경우 16례 중 12례에서 수술적 처치를 시행하였다 (Table 12).

고 찰

중복요관은 기능장애 없이 우연히 발견되는 경우가 많으나 방광 요관역류, 이소성 요관 및 요관류 같은 기형이 동반된 경우 이로 인해 다양한 임상양상으로 나타날 수 있는 비교적 흔한 기형이며 위와 같은 여러 기형이 동반된 경우 환측신의 잔여기능 여부 및 감염, 요로폐색 등의 합병증에 따라서 치료방향이 결정된다.

중복요관은 완전 또는 불완전 중복요관 및 중복신 우를 포함하는 신장기형이다. 불완전중복요관은 한 개의 요관아에서 시작되어 가지를 쳐서 두 요관이 방광에 삼입되기 전에 Y자 모양으로 되어 아래에서 합하여 지고 하나의 요관을 형성하는 경우를 말하며, 중복신 우(Bifid pelvis)도 이에 속하며 이 기형은 요관 신우 이행부(UPJ junction)에서 두 개의 신우(Pyelocalyceal system)가 만나는 경우를 말한다. 완전중복요관은 2개의 요관아에서 시작되어 두 요관이 방광의 각각 다른 위치로 삼입되는 경우로 요관 역류, 이소성 요관 및 요관류같은 기형을 흔히 동반한다⁶⁾.

발생학적으로 요관은 태생기 4-5주에 요관아(ureteral bud)가 원뇨관(Wolffian duct)으로부터 발생하여, 요관아의 말단부가 후신(metanephros)과 만나 후신 간엽으로 둘러 싸이게되어 후에 신장에서 요관까지를 형성한다. 이 시기에 중복요관은 원뇨관에서 main ureteral bud와 그 상부에 accessory ureteral bud 즉 2개의

Table 12. Clinical Outcome

Type (cases)	Mode of treatment		
	Operation(%)	Medical Tx(%)	Observation(%)
Bilateral. (16)	12 (19.6)	0	4(7)
Unilateral (45)	25 (41.0)	10 (16.4)	10.(16)
Total (61)	37 (60.6)	10 (16.4)	14 (23)
Complete. (33)	30 (49.0)	0	3 (5)
Incomplete (28)	7 (11.6)	10 (16.4)	1 (18)
Total (61)	37 (60.6)	10 (16.4)	14 (23)

ureteral bud가 발생하여 생기는데 이 accessory bud의 위치에 따라 중복요관의 유형이 결정된다. 분화과정에서 main ureteral bud가 urogenital sinus로 움직임에 따라 ureteral bud 원위부 mesonephric duct는 urogenital sinus로 점차 흡수되어 요관과 mesonephric duct의 분리된 개구부를 초래하는데 대부분의 accessory ureteral bud는 이 과정에서 main ureteral bud와 교차되어 정상요관보다 하방 및 전방내측으로 이동하기 때문에 방광경부에 가까운 방광, 요도, 생식관계통에 전위요관구를 형성하여 상부신의 신우와 연결된다. 이상과 같은 태생기 요관구의 전도에 의해 교차를 이루게 되며 실제 상부신에 연결된 요관은 방광에서 하부에, 하부신에 연결된 요관은 정상요관의 개구보다 상부에 위치하게 되는데 이를 Weigert-Meyer law⁷⁾라 하며 임상적으로 거의 지켜지고 있다. 그리고 이때 accessory bud와 연결되는 상부신은 후신과의 충분한 합류가 이루어지지 않아 이형성화되며, 정상요관아와 연결되는 하부신은 정상으로 발달된다⁸⁾.

빈도를 보면 대부분에서 증상이 없기 때문에 정확한 빈도는 알수 없으나 소아부검중 Nation(1944)⁹⁾에 의하면 0.7%에서, Ambrose and Nicolsen(1944)¹⁰⁾에 의하면 비뇨기계의 증상이 있는 경우에는 2.4%에서 유발된다고 하였으며 Bauer(1992)¹¹⁾등에 의하면 부검중 0.8%에서 발견된다고 보고하였다. Nation⁹⁾, Kaplan and Elkin(1968)¹¹⁾에 의하면 여자에서 남자보다 2배 정도 더 높게 발생됨을 보고하였으며, 본 연구에서도 여아에서 2.2배로 더 높게 발견되었다. 또한 중복요관은 유전성이 있는데, Whitaker and Danks(1966)¹²⁾에 의하면 중복요관이 발견된 가족에서 형제와 부모 8명중에 1명의 비율로 발생된다고 보고하였다.

위치에 따른 분포는 Kaplan and Elkin(1968)¹¹⁾에 의하면 우측에, Fehrenbaker(1968)¹³⁾에 의하면 좌측에, 그리고 Privett(1976)⁷⁾ 외 여러문헌에 의하면 우측과

좌측의 발생빈도는 비슷하다 보고하였으며, 유형에 따른 분포는 Kaplan 과 Elkin(1968)¹¹⁾에 의하면 편측성 중복요관이 양측에서 나타나는 경우보다 6배 더 흔하게 발견된다고 보고하였다. 저자들의 경우 45례의 편측중복요관에서 우측에 22례 좌측에 23례로 발생 빈도에는 별 차이가 없었고, 편측에 발생한 경우가 45례로 양측에 발생한 16례경우에 비해 2.8배로 더 흔하게 나타났다. 33례의 완전중복요관중 우측에 12례(36%), 좌측에 9례(28%), 양측에 12례(36%)로 발생하였으며, 28례의 불완전중복요관중 우측에 10례(35%), 좌측에 14례(50%), 양측에 4례(15%)로 발생하였다.

입원당시 주증상으로는 대부분의 경우에서 요로감염에 의한 증상이 나타나며, 동반되는 전위요관, 요관류 및 요관폐쇄 등에 의한 증상이 나타날 수 있다.⁴⁾ 이¹⁴⁾ 등에 의하면 측복통이 가장 많았으며, 발열, 요실금 등의 순서로 빈도가 높았으나, 저자들의 경우에는 요로감염이 가장 많았으며, 우연히 발견된 경우가 다음 순으로, 발열, 혈뇨, 산전진단에서 이상소견으로 검사중 발견된 경우의 순서로 빈도가 높았다. 유형에 따라 나타나는 주증상으로는 완전중복요관환아에서 요로감염이 15례(15/33)로 가장 빈도가 높았으며, 불완전 중복요관에서는 다른 비뇨기계의 질환으로 내원하여 우연히 발견된 경우가 10례(10/28)로 가장 높았다. 위치에 따른 주증상으로는 편측이나 양측 중복요관의 경우 공통적으로 주증상이 요로 감염으로 빈도가 높았다

방광요관역류는 가장 흔하게 동반되는 기형중의 하나로 불완전중복요관보다 완전중복요관에서 더 많이 볼 수 있다. Kaplan(1978)¹⁵⁾ 등에 의하면 전체 중복요관환아의 95%에서 동측의 하부신으로 역류가 일어나며, 전위요관구 또는 요관류에서도 역류가 동반되며 드물게 상부신으로 역류가 일어난다고 하였다. 역류의 기전은 확실치 않으나, 하부신요관은 대체로 방광근내

에서 점막하 길이가 짧고 방광 삼각부의 해부생리학적 형성부전으로 인한 판(valve)기능의 결함에 기인되는 것으로 생각된다. Fehrenbaker(1968)⁶⁾ 등은 요로감염이 있는 완전중복요관환아의 65%에서 역류를 발견으며, 중복요관에 동반된 역류는 보통 요로감염이 동반되어 검사중 발견되어지는 경우가 흔하나 산전진단 초음파에서 역류로 인한 수신증소견으로 진단되어지는 경우도 있다. 따라서 산전초음파상 진단된 수신증에 있어 중복요관이나 이에 동반된 역류유무를 확인하는데 있어 배설성 방광 요도 조영술은 시행해야하며 치료방향의 결정에 필요한 검사이다. 저자들의 경우 완전중복요관에서 방광요관 역류가 동반된 경우가 19례(19/33)로 불완전중복요관에서 보인 3례(3/28) 경우 보다 5배 더 많이 관찰되었다. 저자들의 경우 요로감염이 있는 19례에서 배설성 방광 요도 조영술을 시행하여 10례(53%)에서 방광요관역류가 있음을 확인하였다. 10례중 8례가 완전중복요관에서 역류가 있었고, 2례는 불완전중복요관에서 역류가 있었다. 치료는 크게 감염에 대한 내과적 치료와 역류방지 수술요법이 있다. 최근 Ben-Ami (1989)⁶⁾, Lee(1991)⁷⁾ 등의 문헌에 의하면 Grade I - II 정도의 경도의 역류를 동반한 중복요관환아에 있어 정상요관을 가진환아와 비교하였을 때 유사한 자연 소실율을 보고하였으나 발견당시 single system인 경우보다 역류의 정도가 더 심한 경우가 많은 것으로 보고되었다. Skoog(1992)등에¹⁸⁾ 따르면 처음 진단당시 Grade IV-V로 역류의 정도가 심한 경우가 single system에서 7.6%, 중복요관에서는 27.1%로 더 빈도가 높은 것으로 보고하였다. 저자의 경우 진단당시 불완전중복요관의 경우 역류의 정도가 Grade I-IV로 다양하게 나타났으나, 완전중복 요관인 경우 Grade III-IV로 역류가 심하였고 19례중 8례에서 하부신으로 역류되었다. 역류의 치료로 과거에는 조기수술요법이 강조되었으나 현재는 정상요관의 경우와 유사한 역류의 자연 소실율이 보고된 후로는 내과적 요법의 병용도 강조되고 있으며, 수술적 처치의 여부는 상부요관계의 손상정도, 내시경검사로 방광근내의 길이, 요관구의 모양 및 위치와 역류정도를 파악한 후 결정해야 한다¹⁹⁾.

전위요관의 약 80%는 중복요관을 동반하며 여성에서 그 발견율이 높기 때문에 빈도가 더 많은 것으로 알려져 왔으나 실제 빈도의 남녀 차는 없다고 한다¹⁹⁾. Moore(1952)²⁰⁾의 보고로는 전위요관의 75%가 완전중복요관에서 유발되며 항상 상부신요관에서 유발된다고

하였다. 전위요관은 중복요관의 경우 대개 상부신에서 기인하며, 그 신장은 크기가 작고 이형성신 또는 만성 신우신염의 소견을 보이는 것이 보통이다. 전형적인 증상은 남녀에서 다르며, 대개 모르고 지내는 수가 많으며 소아에 있어 요로감염으로 검사중 전위요관이 진단되어지는 경우가 59%정도이고 드물게 복부에 종괴가 촉진되거나 성장부진을 주소로 진단되는 경우도 있다²¹⁾. 전위요관구의 위치에 따라 남자의 경우 항시 외괄약근 조절영역내에 존재하므로 요실금은 발생하지 않으며, 대개 빈번히 재발되는 뇨뇨, 하부요로감염, 부고환염에 따르는 증상을 나타낸다. 여자의 경우 요관 개구 부위가 괄약근 조절 영역 밖에 있어 정상적인 배뇨에도 불구하고 계속적인 요의 누출이 나타난다. Ellerker(1958)²²⁾의 문헌에 의하면 전위요관의 개구위치를 보면 분화과정중 요관과 원뇨관의 분리 개구가 잘못되어 요관은 원뇨관에서 비롯된 여러 기관, 즉 남아의 경우 57%에서 요도, 43%에서 부고환, 정관, 정낭 등에서 개구되며, 여아에서는 69%에서 요도나 회음부에서, 25%에서 질전정에서, 드물게는 가트너씨관(Gartner's duct)에 개구하게 된다. 이외 Uson(1972)²³⁾ 등은 직장에 개구되는 전위요관을 보고 하였다. 전위요관의 치료에는 대개 수술적 처치가 필요한데 이는 VUR의 유무 및 해당 신장의 잔유기능, 회복가능성, 반대측 신장의 상태에 따라 그 수술방법이 결정된다. 전위요관에 관련된 동측신은 대개 이형성신이거나 심한 신우신염이 있을 가능성이 높기 때문에 해당되는 신장의 적출과 요관의 부분절제술이 필요하다. 저자들의 경우 완전중복요관경우 7례(7/33)에서 전위요관이 관찰되었으며, 요실금의 증상을 주소로 내원한 5례의 환아 모두가 여아였고 수술적 치료를 받았으며 병리소견상 5례 모두 만성 신우신염을 보였고 그 중 2례에서 이형성신을 동반하였다.

요관류란 요관의 말단부가 방광내 또는 요도내로 낭상모양으로 확장된 것을 말하며, 중복요관에서 흔히 동반되는 기형으로 거의 대부분이 상부신요관에서 유발되며 수신증이나 역류가 동반될 수 있고 그 위치는 정위요관에서 전위요관까지 다양하다. Campbell²⁴⁾에 의하면 33%가 완전중복요관에서 유발되며 75%가 여자에서 유발되었다. 대개 무증상인 경우가 많다. 저자들의 경우에는 요관류가 동반된 19례중 11례가 여자였고 모두 완전중복요관에서 유발되었으며, 6례에서 상부신요관에 유발되었다. 임상적 특징은 요관류의 크기, 폐쇄정도 및 요관류의 개구위치에 따라 다양하며,

증상으로는 재발되는 요로감염이 가장 흔하며 그 외에도 방광경부 폐색에 의한 요저류, 요도를 통한 종물 돌출, 요실금, 부고환 혹은 고환염, 복부팽만, 위장증상, 신부전, 성장장애등이 올 수 있다고 한다²⁹⁾. 요관류의 치료는 Mandell²⁹⁾등에 의하면 단순요관류는 요로폐색을 일으킬 정도로 크지 않으면 수술적처치가 필요 없으며, 클 때는 요관류절제술과 요관방광조구조술이 적절한 수술방법으로 보편화되어 있다.

결론적으로 중복요관환아의 60.6%가 수술을 요하는 비뇨기계의 다른 질환들을 동반하며, 특히 요로감염이 선행하는 경우가 많다는 것을 알 수 있었고, 비뇨기계 증상 없이 산전진찰이나 우연히 발견되었던 경우가 전체 대상 환아의 42.6%를 차지하였다. 따라서 산전 초음파에서 비뇨기계의 비정상적인 소견이 발견되었거나 요로감염, 혈뇨, 복통 등의 증상이 있는 소아들은 반드시 방사선학적 검사를 통하여 중복요관 및 다른 비뇨기계기형이 동반되는지를 확인하여야 하며 드물게 나타날수 있는 선천성 심장병등의 비비뇨기계 기형동반도 반드시 확인하여 중복요관에 대한 치료는 물론 동반된 다른 기형까지도 조기에 발견하고 치료에 임하므로써 본질환과 이차적인 신손상 및 그외의 합병증을 예방할 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Nordmark B: Double formations of the pelves of the kidney and the ureters: embryology, occurrence, and clinical significance. *Ann Rad* 30;276, 1948
2. Schaffer RM, Shih YH, Becker JA: Sonographic identification of collecting system duplications. *J Clin Ultrasound* 11;309-12, 1983
3. Johnston JH, Heal MR: Reflux in complicated duplicated ureters in children, management and techniques. *J Urol* 105;881-7, 1971
4. Timothy RP, Decker A, Derlmutter AD: Ureteral duplication, clinical findings and therapy in 46 children. *J Urol* 105;445-9, 1981
5. Kelais PP, King LR, Belman A(ed): *Clinical pediatric urology*. 2nd ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1986, p673-725
6. Privett JT, Jean WD, Roylance J: The incidence and importance of renal duplication. *Clin Radiol* 27:521-30, 1976
7. Williams DI: Ureteric duplications and ectopia; In

- Williams DI, Johnston JH: *Pediatric urology*. 2nd ed. Butterworth & Co Ltd., 1982, p167
8. Nation EF: Duplication of the kidney and ureter: a statistical study of 230 new cases. *J Urol* 51:456, 1944
9. Ambrose SS, Nicolsen WP: Ureteral reflux in duplicated ureters. *J Urol* 92:439-44, 1964
10. Bauer SB, Perlmutter AD, Retik AB: Anomalies of the upper urinary tract; In Walsh PC, Retik AB, Stamey TA(ed): *Campbell's Urology*. 6th ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1992, p1357-1442
11. Kaplan N, Elkin M: Bifid renal pelvis and ureters. Radiographic and cinefluorographic observations. *Br J Urol* 40:235-44, 1968
12. Whitaker J, Danks DM: A study of the inheritance of duplication of the kidneys and ureters. *J Urol* 95:176-8, 1966
13. Fehrenbaker LG, Kelaris PP, Stikler GB: Vesicoureteral reflux and ureteral duplication in children. *J Urol* 107:862-4, 1972
14. 이은식, 김영선, 이종욱: 중복요관 20례. *Korean J Urol* 24:439-46, 1983
15. Kaplan WE, Nasrallah P, King LR: Reflux in complete duplication in children. *J Urol* 120:220-2, 1978
16. Ben-Ami T, Gayer G, Hertz M, Lotan D: The natural history of reflux in the lower pole of duplicated system: a controlled study. *Pediatr:Radiol* 19:308-10, 1989
17. Lee P, Diamond DA, Duffy PG, Boichis H: Duplex reflux: A study of 105 children. *J Urol* 146:657-9, 1991
18. Skoog SJ: Spontaneous resolution of vesicoureteral reflux in the duplicated system: A comparison with single system VUR; In Patil V(ed): *Dialogues in Pediatric Urology: A New Look at Duplication of Ureters*. New York, William J. Miller Associates, 1992, p7-8
19. Thompson IM, Amar AD: Clinical importance of ureteral duplication and ectopia. *J.A.M.A.* 168:881-6, 1958
20. Moore T: Ectopic openings of the ureter. *Br J Urol* 24:3-18, 1952
21. Mandell J, Caladny AH, Lebowitz R, Bauer SB, Retik AB: Ureteroceles in infants and children. *J Urol* 123:921-6, 1980

22. Ellerker AG: The extravescical ectopic ureter. Br J Surg 45:344, 1958
23. Uson AC, Schulman CC: Ectopic ureter emptying into the rectum. J Urol 108:156-8, 1972
24. Campbell MF: Clinical Pediatric Urology. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1951 p218
25. 박정세, 오세진, 김광세, 이성준: 양측성 요관류를 동반한 양측성 중복요관 1례. 대한비뇨기과학회지 23:865-8, 1982

= Abstract =

Clinical Findings and Therapy of Ureteral Duplication in 61 Children

Jin Won Yook, Ji Hong Kim, Pyung Kil Kim, Sang Won Han.*

Departments of Pediatrics and Urology, Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea*

Purpose : Renal duplication is a common occurrence, and the range of ureteral and renal anomalies draining the two poles of the duplex kidney leads to a variety of clinical presentations.

Method : A series of 61 children with duplicated systems was studied retrospectively who were admitted during last 12 years.

Results : Of the children 60.6% were accompanied with urologic anomalies that required surgical treatment, and most children initially were presented with urinary tract infection. 42.6% of children were either diagnosed incidentally during evaluation of other non-urologic disease or during follow-up evaluation of abnormal antenatal renal sonogram.

Conclusion : From our point view, children with history of abnormal antenatal renal sonogram, or with symptoms such as urinary tract infection, hematuria, abdominal pain should be evaluated radiologically fully to confirm further abnormality and accompanied complications. And routine follow-up using abdominal ultrasonogram, VCUG, and urine culture should be used to prevent and detect early treatable complications.

Key words : Ureteral duplication, Classification, Vesico-ureteral reflux, Ectopic ureter, Ureterocele