

## 다낭 형성 이상을 보이는 융합된 교차성 신전위 1례

한림대학교 의과대학 소아학교실, 영상의학과학교실\*

서은민 · 심은정 · 이관섭\*

= Abstract =

### A Case of Crossed Fused Renal Ectopia with Multicystic Dysplasia

Eun Min Seo, M.D., Eun Jung Shim, M.D. and Kwan Seob Lee, M.D.\*

Department of Pediatrics, Radiology<sup>§</sup>, College of Medicine, Hallym University, Anyang, Korea

Crossed renal ectopia is a congenital malformation in which both kidneys lie on the same side of the spine, usually side by side longitudinally. More often on the right side. Fusion of the two renal units is eight times more common than nonfusion. Although crossed renal ectopia is uncommon, this unusual entity must be considered in an infant when cystic mass in the abdomen or pelvis particularly if no kidney can be found on the opposite side. In many cases of crossed fused ectopia with multicystic dysplastic kidney(MCDK), the diagnosis can be strongly suspected from the sonogram, and no other studies may be necessary. However, both intravenous urography and isotope renography is useful to assess the function of the crossed kidney. Crossed renal ectopia and MCDKs are associated with a greater incidence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. So, screening voiding cystourethrography should be performed. Very few studies of MCDK in the setting of crossed fused ectopia have been reported. We have experienced a 3-year-old boy with crossed fused renal ectopia with multicystic dysplasia. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2008;12:262-266)

**Key Words :** Crossed renal ectopia, Multicystic dysplastic kidney

### 서      론

교차성 신전위(crossed renal ectopia)는 전위 신장(ectopic kidney)이 정중선의 반대편으로 전위한 상태에서 요관이 방광으로 개구하는 매우 드문 선천성 신 기형이다[1]. 대부분의 교차성 신전위 환자는 증상이 없으며, 신우신염이나 하복부 종물로 인한 검사에서 우연히 발견된다[2, 3]. 소아의 가장 흔한 낭성 신 질환인 다낭 형성 이상 신

(multicystic dysplastic kidney)은 대부분 무증상의 복부종물을 주소로 발견되었지만 초음파가 발달하면서 산전에 진단되는 경우가 증가하고 있다. 다낭 형성 이상 신이 있는 경우 다른 동반기형이 흔히 보고되고 있으나 교차성 신전위를 동반하는 경우는 드물다. 저자들은 발열을 주소로 내원한 3세 남아에서 다낭 형성 이상을 보이는 융합된 교차성 신전위 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증      례

접수 : 2008년 9월 30일, 승인 : 2008년 10월 13일

책임저자 : 심은정, 경기도 안양시 동안구 평안동

한림대학교 성심병원 소아청소년과

Tel : 031)380-3730 Fax : 031)380-3733

E-mail : baby4019@hallym.ac.kr

환 아 : 김OO, 3세, 남아

주 소 : 발열

**현병력** : 내원 2주일 전부터 지속되는 발열, 복통을 주소로 내원하였다. 10일 전 같은 증상으로 응급실을 방문하여 급성 인두염으로 경구 항생제 치료받았으며 이 날 시행한 소변 배양 검사에서 *Enterococcus faecalis*가 확인되어 입원하였다.

**가족력** : 특이 사항 없음.

**이학적 소견** : 내원 당시 맥박수 100회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.2°C, 체중 10 kg(3 백분위수 미만), 키 94.8 cm(10-25 백분위수)였다. 의식은 명료하였으며 외견상 병색소견은 보이지 않았고 두부는 정상적이었으며 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달소견은 없었다. 인두의 발적과 편도의 비대 소견이 경하게 남아있었다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였으며 호흡음은 깨끗하였으며 심음은 잡음없이 규칙적으로 들렸다. 복부는 부드러웠으며 장음은 정상이었으나 오른쪽 하복부에 압통을 호소하였고 종물이 촉진되었다. 양측 늑골 척추각에 압통은 없었고 치골상부의 압통도 없었으며 양측하지에 부종도 없었다.

**검사소견** : 일반혈액검사서 백혈구 15,100/ $\mu$ L (다핵구 64.3%, 림프구 30.5%, 단핵구 3.2%), 혈색소 11.4 g/dL, 혈소판 618,000/ $\mu$ L였고, 적혈구 침강속도는 98 mm/hr, C-반응성 단백질 33.20 mg/L로 적혈구 침강속도와 C-반응성 단백질이 상승되어있었다. 전해질 검사에서  $Na^+$  135 mmol/L,  $K^+$  4.5 mmol/L,  $Cl^-$  101 mmol/L였고, 일반화학검사서 Ca/P 10.2/4.6 mg/dl, BUN/Cr 12.3/0.5 mg/dl, AST/ALT 23/11 IU/L였다.

요검사에서는 비중 1.012, pH 6.5, 단백+, 적혈구 +(1-4 /HPF), 백혈구 ++(30-49/HPF)였다.

**방사선 소견** : 흉부 X-선은 정상이었고, 신장 초음파에서는 좌측 골반강에 신장이 보이지 않았으며 우측 골반강에 두 개의 신장이 관찰되었다. 우측 신장의 상부는 정상적으로 보였으며 하부에 좌측 전위 신장의 상부가 융합되어 보였고 전위 신장은 다낭 형성 이상을 보였다(Fig. 1). Tc-99m DTPA 신스캔과 신장동위원소조영상에서도 우측 신장은 정상적인 혈류와 기능을 보였으며 우

측 신장의 아래 안쪽으로 융합된 교차성 신전위가 보였다(Fig. 2). 배설성 방광요조영술에서는 역류나 폐쇄는 보이지 않았다(Fig. 3).

**치료 및 경과** : 입원 후 정주용 항생제 사용하였으며 이 후 발열은 없었고 요검사는 정상화 되었다. 소변 재 배양 검사에서 더 이상 균이 자라지 않는 것을 확인하였다. 환아는 4병일째 발열과 복부 압통 없는 상태로 퇴원하였으며 정기적인 외래 방문으로 요검사, 소변 배양 검사, 초음파 검사로 추적관찰 중이며 전신 상태와 신장에 변화 없이 유지되고 있는 상태이다.

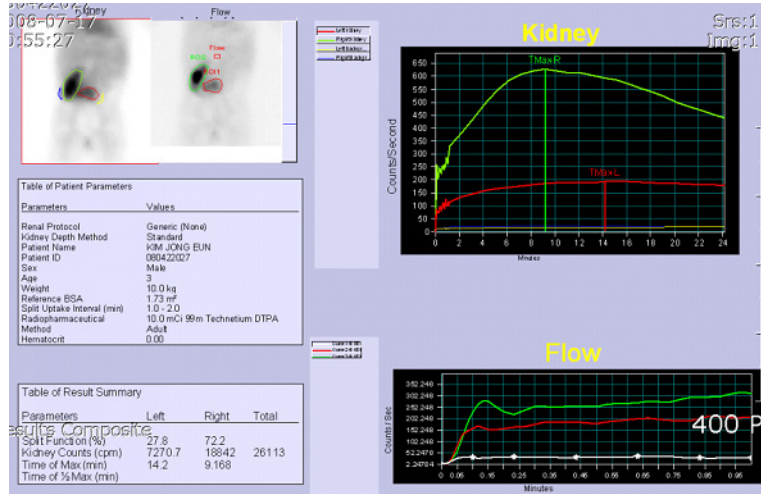
## 고 찰

교차성 신전위는 두 개의 신장이 척추 같은 쪽에 위치하는 선천성 기형으로 전위 신장은 정상보다 작고 이상회전되어 있고 일반적으로 두 개의 신장이 세로로 나란히 위치하게 된다[4]. 신전위는



**Fig. 1.** Ultrasonography shows the normal appearing superior part of right kidney and absence of the kidney in the left renal fossa. Left kidney with multiple renal cysts is located in the right side of pelvis. Superior pole of ectopic left kidney is fused to inferior pole of right kidney.

서은민 외 2인 : 다낭 형성 이상을 보이는 융합된 교차성 신전위 1례



**Fig. 2.** Tc-99m DTPA renal scan and renogram show normal blood flow and function in the right sided kidney. Stasis of tracers in right upper moiety is suggestive of pelviectasis. Kidney parenchymal tracer uptake in the inferomedial aspect of right upper moiety is suggested as the ectopic fused kidney.



**Fig. 3.** No evidence of vesicoureteral reflux is seen in voiding cystourethrography.

신장의 발생과정에서 요관싹(ureteral bud)이 요천추 부위에 위치한 후신배종(metanephric blastema)과 만나고 난 후, 머리쪽 이동과정(cephalad migration) 중에 두 후신배종 사이의 융합이 일어나면서 발생하는 것으로 생각된다[5]. 신전위의 원

인으로 여러 가설이 제시되고는 있으나 아직 그 원인은 명확하게 알려져 있지 않다. 교차성 신전위가 가족내에 발견되는 경우도 있고, 신전위를 동반한 골반내 악성 지방종증(pelvic malignant lipomatosis)에서 1번 염색체와 6번 염색체 전체의 전위가 보고된 바도 있으며, Acro-renal-ocular syndrome과 같은 유전질환에서 교차성 신전위가 나타날 수 있다[1, 6, 7].

교차성 신전위는 융합된 정도에 따라 여섯 가지로 분류할 수 있다. 첫째는 편측 아래쪽 교차 신장(unilateral fused kidney: inferior ectopia), 둘째는 S자형 신장(S-shaped kidney), 셋째는 덩이형 신장(lump kidney), 넷째는 L자형 신장(L-shaped kidney), 다섯째는 원반형 신장(disc kidney), 여섯째는 편측 위쪽 교차 신장(unilateral fused kidney: superior ectopia)이다[4]. 대부분 정상 위치에 있는 신장의 아래쪽에 전위된 신장의 위쪽이 융합되고, 전위된 신장의 교차는 일반적으로 우측에서 좌측 방향으로 보다는 좌측에서 우측 방향으로 생겨 대부분의 신장은 오른쪽에 위치하게 된다 [4, 8].

교차성 신전위는 전체 인구에서 0.5%-0.013% 정도로 보고되고 있다[9]. 두 신장이 융합되어 있는 경우가 그렇지 않은 경우보다 8배 정도 많아 융합되지 않는 경우는 10-15%에 불과하다[4, 10].

교차성 신전위는 동반기형이 드물게 나타난다. 반척추뼈증(hemivertebrae), 척추측만증(scoliosis), 척추후만증(kyphosis), 선천성 고관절 탈구(congenital hip dislocation) 등의 근골격계 기형과 항문 폐쇄증(imperforate anus), 식도폐쇄(esophageal atresia), 기관식도누공(tracheoesophageal fistula) 등의 소화기계 기형이나, 개방요막관(patent rachus), 요도하열(hypospadias), 잠복고환(cryptorchidism), 나팔관과 난소의 무형성(agenesis of fallopian tube and ovary)의 비뇨생식기계 기형, 그리고 심폐계 기형이 보고되고 있다.[3, 5, 9, 11]. 요로 기형은 주로 전위 신장에서 발생하여 신배 확장증(pyelocaliectasis), 다낭 형성 이상, 방광요관 역류, 신우요관이행부(ureteropelvic junction) 협착 및 악성 신생물등이 생길 수 있다[5].

다낭 형성 이상은 조직학적인 진단으로 신장에 원시 뒤콩팥 조직(primitive metanephric structure)이 존재하는 것을 말한다[12, 13]. 다낭 형성 이상이 동반된 교차성 신전위는 매우 드물어 443례의 교차성 신전위에서 다낭 형성 이상을 동반한 경우는 모두 7례가 보고 되었으며 국내에는 아직 보고된 례가 없다.[3, 4, 5, 14].

이 질환은 대부분 증상이 없어 우연히 발견되는 경우가 많으며, 증상이 나타나는 경우는 복통이나 복부 종물이 가장 흔하다[2, 3]. 요로계 증상으로는 전위 신장의 요로 감염증과 관련된 증상이나 혈뇨, 농뇨, 빈뇨, 배뇨곤란이 있으며, 이외에 신장 산통(renal colic), 소화기계 증상, 고혈압, 신부전 등을 보일 수 있다[3, 15]. 따라서 이러한 증상이 보이거나, 요관의 확장이나 비정상적인 진행 방향, 신장 무발생(renal agenesis)이 있을 경우에 이 질환을 고려해야한다[14].

다낭 형성 이상을 동반한 융합된 교차성 신전위

는 다른 검사를 시행하지 않고 초음파만으로도 진단할 수 있는 경우가 많다. 다낭 형성 이상을 보이는 융합된 교차성 신전위는 큰 낭종으로 보이거나 확장된 전위 요관을 가지고 있으면서 작은 낭종의 잔존물만 있는 경우도 있다[3, 4]. 따라서, 수신증이나 회전 이상이 있는 신장의 아래쪽에 인접하여 다양한 크기의 다낭성 조직이 있고, 요관의 변위나 확장이 있으면서 반대편 신장과 신장 동맥의 부재가 있을 때에는 다낭 형성 이상을 동반하는 융합된 교차성 신전위를 진단할 수 있다[14]. 좀 더 명확한 해부학적인 형태와 신장 기능을 알기 위해 컴퓨터 단층 촬영 및 자기 공명 영상과 방사선 동위원소를 이용한 신주사를 시행할 수 있다. 다낭 형성 이상은 신기능이 없는 경우가 대부분으로 방사선 동위원소를 이용한 신주사에서 정상적인 기능을 보이는 신장 아래쪽으로 신장 기능이 떨어져 있는 융합된 전위 신장을 확인할 수 있다[14]. 역류성 신병증은 매우 드물지만, 방광요관 역류가 흔히 동반되므로 배설성 방광요로조영술을 선별 검사로 시행해야 한다[8, 14, 16, 17]. 본 증례에서도 신장 초음파에서 오른쪽으로 전위되어 정상 신장의 아래쪽으로 융합된 왼쪽 신장에서 다낭 형성 이상을 진단하였고, Tc-99m DTPA 신스캔과 신장동위원소조영상에서 전위된 왼쪽 신장의 기능이 감소되어 있는 것을 확인 하였다.

드물게 나타나는 두 선천성 신장 기형이 동시에 나타나는 것은 매우 흥미로운 현상이다. 신장의 발생과정에서 두 후배신종 사이의 융합이 일어나면서 융합된 교차성 신전위가 발생하며, 이러한 융합에 의해 발생된 요관 폐쇄의 결과로 다낭 형성 이상이 나타나고 비정상적인 혈관 분포로 인해 신배나 요관의 협착이 발생하는 것으로 생각된다[14].

치료는 증상이 없으면 특별하게 요구되지 않으며, 요로감염, 요석, 수신증, 방광요관역류, 고혈압, 단백뇨 등의 합병증이 있는 경우에는 정상 신장을 가진 환자와 동일한 원칙으로 치료하게 된다. 대부분 융합된 교차성 신전위는 예후가 매우 좋은 편이다. 본 증례에서도 다른 합병증 없이 외래에서

추적 관찰 중이다.

### 한 글 요 약

교차성 신전위는 두 개의 신장이 정중선의 같은 편에 나란히 위치하는 선천성 신장병이다. 대개 기형은 오른쪽에 있고 융합되어 있는 경우가 융합되지 않는 경우의 8배에 달한다. 교차성 신전위는 흔한 질환은 아니지만, 영아에서 복부에 낭성 종물이 만져지고 반대편에 신장이 없는 경우에는 고려해 보아야 한다. 다낭 형성 이상을 동반한 융합된 교차성 신전위는 대부분 초음파로 진단되므로 진단을 위해 더 이상의 검사가 필요하지 않은 경우가 많다. 그러나 방사선 동위원소를 이용한 신주사로 교차성 신전위의 기능여부를 파악해야 하고, 배설성 방광요로조영술로 방광요관 역류나 신우요관이행부의 협착이 있는지 확인해야 한다. 다낭 형성 이상을 동반한 융합된 교차성 신전위에 대한 연구는 거의 없는 실정으로 저자들은 발열, 복통을 주소로 내원한 3세 남아에서 초음파를 시행하여 다낭 형성 이상을 동반한 융합된 교차성 신전위 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

- 1) Rinat C, Farkas A, Frishberg Y. Familial inheritance of crossed fused renal ectopia. *Pediatr Nephrol.* 2001;16:269-70.
- 2) Kelalis PP, Malek RS, Segura JW. Observations on renal ectopia and fusion in children. *J Urol* 1973;110:588-92.
- 3) Abeshouse BS. Crossed ectopia with fusion. *Am J Surg* 1947;73:658-83.
- 4) Abeshouse BS, Bhisitkul I. Crossed renal ectopia with and without fusion. *Urol Int* 1959; 9:63-91.
- 5) Bauer SB. Crossed renal ectopia with and without fusion. In: Walsh PD, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. *Campbell's Urology.* 8th ed. Philadelphia:W.B. Saunders Co, 2002; 1898-903.

- 6) Goswami HK, Rangnekar GV, Varshney S, Gandhi P, Jain B, Joshi A. Crossed renal ectopia with pelvic lipomatosis: a new syndrome involving chromosome 1. *Hum Genet* 1992;89:666-70.
- 7) Aalphs CM, van-Schoonveld MJ, van-Keulen EM, Hennekam RC. Further delineation of the acro-renal-ocular syndrome. *Am J Hum Genet* 1996;62:276-81.
- 8) Ritchey M. Anomalies of the kidney. In: Kelalis PP, King LR, Belman AG, editors. *Clinical Pediatric Urology.* 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co, 1992;1:500-29.
- 9) Dragun MJ, Flemming D, Knorr A, Borden TA, Smith AY. Crossed fused renal ectopy in children with myelodysplasia. *Urology* 1994;44:562-4.
- 10) Hertz M, Rubinstein ZJ, Shahin N, Melzer M. Crossed renal ectopia: clinical and radiologic findings in 22 cases. *Clin Radiol* 1977; 28:339-44.
- 11) Zaitoon MM, Florentin H. Crossed renal ectopia with unilateral agenesis of fallopian tube and ovary. *J Urol* 1982;128:111.
- 12) Berstein I. Developmental abnormalities of the renal parenchyma, renal hypoplasia and dysplasia. *Pathobiol Annu* 1968;3:213-5.
- 13) Greene LF, Feinzaig W, Dahlin DC. Multicystic dysplasia of the kidney: with special reference to the contralateral kidney. *J Urol* 1971;105:482-7.
- 14) Nussbaum AR, Hartman DS, Whitley N, McCauley RGK, Sanders RC. Multicystic dysplasia and crossed renal ectopia. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149:407-10.
- 15) Kyrayiannis B, Stenos J, Deliveliotis A. Ectopic kidneys with and without fusion. *Br J Urol* 1979;51:173-4.
- 16) Kiddoo DA, Bellah RD, Carr MC. DARCIE A. Cross-fused ectopic multicystic dysplastic kidney with associated ureterocele. *Urology* 2005;66:432,e3-5.
- 17) Waranabe T. Reflux nephropathy in a patient with crossed renal ectopia with fusion. *Pediatr Nephrol* 2002;17:617-9.