

## 소아 선천성 요로계 기형에 관한 고찰

경북대학교 의과대학 소아과학교실, 비뇨기과학교실  
신원혜, 고철우, 구자훈, 정성광

### < 한 글 요약 >

**목 적** : 요로 기형은 선천성 기형중 가장 높은 빈도를 차지하며 조기 진단에 어려움이 많아 발견당시 이미 비가역적인 신손상을 초래할 수 있다. 이에 본 연구는 소아에서 요로계의 선천성 기형의 임상상을 조사하고 이에 대한 적절한 진단과 치료 방법을 알아보려고 시행되었다.

**방 법** : 조사 대상은 1987년부터 1998년까지 10년간 경북대학교병원 소아과에서 선천성 요로기형으로 진단된 65명의 환아로 하였고 후천적으로 발생한 수신증과 방광요관 역류 등은 제외시켰다. 이들 환아에 대한 임상상과 치료 및 경과를 임상 기록을 토대로 후향적 조사를 하였다.

**결 과** : 요로계 기형의 빈도는 신우요관 이행부 협착이 26례로 가장 많았으며 그외 중복 요로계 11례, 일측성 신무형성 10례, 방광요관 이행부 협착 7례 등의 순이었다. 이중 8례에서 한가지 이상의 요로계 기형이 동반된 복합 기형을 나타내었으며 11례에서는 선천성 심장병과 같은 타 장기의 기형이 동반되어 있었다. 진단 당시의 연령 분포는 1세 이하가 39명(60%)으로 가장 많았고 남녀 비는 2.25 : 1로 남아가 많았다. 내원시 주 증상은 요로 감염이 25례로서 가장 많았고, 그외 혈뇨, 복부 종괴, 패혈증, 복통, 배뇨 이상 등이 있었다. 산전 초음파검사로 발견된 경우가 11례였고 입원시 고질소 혈증을 보인 경우는 모두 9례로서 이중 4례는 신우요관 이행부 협착, 방광요관 이행부 협착 및 중복 요로계등의 요로계 폐쇄질환이었다. 수술적 교정은 총 73례의 기형중 38례에서 시행되었다. 고질소 혈증을 보인 폐쇄성 요로 기형 4례중 1년에서 5년까지의 추적관찰 기간중 2례에서 고질소 혈증이 소실되었으며 같은 추적관찰 기간중 새로이 신기능 저하를 일으킨 레는 없었다.

**결 론** : 요로의 선천성 기형은 높은 빈도로 발생함에도 불구하고 특이적인 증상을 나타내지 않아 조기 진단에 어려움이 많다. 그러므로 요로 감염, 복통, 배뇨 곤란 등의 증상이 있는 환아에서는 요로 기형의 존재 여부를 반드시 확인하여야 하며 특히 산전 초음파검사의 광범위한 이용으로 요로 기형의 존재 여부를 조기에 진단하고 이에 대한 적절한 조치를 행함으로써 신장의 비가역적 손상을 예방할 수 있을 것으로 생각한다.

### 서 론

요로계 기형은 모든 선천성 기형중 가장 높은 빈도를 차지하며 "Grisoni 등"에 의하면 산전 초음파검사로 발견되는 기형의 1/3 이상을 차지한다고 한다.

그러나 대부분의 요로 기형은 특이적인 증상을 나타내지 않아 조기진단이 어려우며 그러므로 발견 당시에는 이미 빈번한 요로 감염, 고혈압, 성장장애 및 만

성 신부전 등이 합병된 경우가 많다. 최근에는 산전 초음파검사가 많이 이용되어 신손상이 진행되지 않은 조기에 요로 기형을 진단하고 이에 대한 적절한 치료를 할 수 있게 됨으로서 더 좋은 예후를 기대할 수 있게 되었다". 이에 본 연구는 지난 10년간 경북대학교병원 소아과에서 선천성 요로 기형으로 진단된 65명을 대상으로 요로 기형의 종류, 빈도 및 합병증 등을 조사하고 또한 이들 환아에 대한 진단과 치료 방법 등의 현 상황을 파악하여 앞으로의 대책 수립에 도움을 주고자 시행되었다.

접수: 1999년 3월 2일, 승인: 1999년 3월 24일  
책임저자: 신원혜, 경북의대 소아과학교실  
Tel: 053-420-5711 Fax: 053-425-6683

**Table 1.** Type and incidence of urinary tract anomalies

	No. of cases	(M : F)	percentage
Renal agenesis	10	(7 : 3)	14
Multicystic dysplastic kidney	4	(4 : 0)	5
Polycystic kidney	4	(3 : 1)	5
UPJ obstruction	26	(21 : 5)	36
UVJ obstruction	7	(6 : 1)	10
Posterior urethral valve	2	(2 : 0)	3
Urethral stenosis	1	(1 : 0)	1
Ureteral duplication	11	(5 : 6)	15
Ureterocele	5	(2 : 3)	7
Ectopic ureter	3	(3 : 0)	4
Total	73	(54 : 19)	100

Abbreviation used ; UPJ ; ureteropelvic junction, UVJ ; ureterovesical junction

**Table 2.** Associated anomalies in patients with urinary anomalies

Anomaly	No. of cases
Combined urinary tract anomalies	
Ureteral duplication with ureterocle	3
with renal agenesis & dysplastic kidney	1
with ectopic ureter	1
UPJ obstruction with multicystic dysplastic kidney	1
with ectopic ureter	1
UVJ obstruction with ureterocele	1
Subtotal	8
Associated anomalies of other system	
Congenital heart disease*	5
Imperforated vagina	1
Imperforated anus	1
Hemivertebra	1
Syndactyly	1
Polydactyly	1
Webbed penis	1
Subtotal	11

\* One case was Down syndrome

**Table 3.** Age and sex distribution of patients with urinary tract anomaly

Age (years)	Male	Female	Total (%)
<1	31	8	39(60.0)
1 - 3	5	4	9 (13.9)
3 - 6	4	2	6 (9.2)
6 - 12	3	6	9 (13.9)
> 12	2	0	2 (3.0)
Total (%)	45 (69.2)	20 (30.8)	65 (100.0)

**Table 4.** Age and sex distribution of patients with ureteropelvic junction obstruction

Age (months)	Male	Female	Total (%)
< 1	7	0	7 (26.9)
1 - 6	7	2	9 (34.6)
6 - 12	4	0	4 (15.4)
> 12	3	3	6 (23.1)
Total (%)	21 (80.8)	5 (19.2)	26 (100.0)

**Table 5.** Clinical presentation of patients with urinary tract anomaly

	No. of patient (%)
UTI	25 (38.5)
Hematuria	7 (10.8)
Abdominal mass	5(7.6)
Sepsis	5 (7.6)
Abdominal pain	4 (6.2)
Frequency/urgency	4 (6.2)
Azotemia	3 (4.6)
Irritability	2 (3.1)
Hypertension	2 (3.1)
Enuresis	1 (1.5)
Polyuria	1 (1.5)
Fetal ultrasonography	11 (16.9)
Incidental	2 (3.1)
Total	65(100.0)

## 대상 및 방법

1987년부터 1998년까지 10년간 경북대학교병원 소아과에 입원하여 선천성 요로 기형으로 진단된 65명의 환자에서 73례의 기형을 대상으로 하였으며 후천성으로 발생한 수신증과 방광요관 역류등은 제외시켰다. 이들 환자의 성별 및 연령 분포, 기형의 종류, 임상 소견, 합병증, 치료 및 경과를 임상 기록을 토대로 후향적으로 조사하였다. 요로 기형의 진단에 이용된 방사선학적 검사로는 초음파검사, 경정맥 요로조영술, 배뇨중 방광요도 조영술, DMSA 신주사 및 diuretic DTPA 신주사등이었다.

## 결 과

**요로계 기형의 종류 및 빈도 :** 신우요관 이행부 협착이 26례로 가장 많았으며 그외 중복 요로계 11례, 일측성 신무형성 10례, 방광요관 이행부 협착 7례 등의 순이었다(Table 1).

총 65명의 환자중 8명에서 한가지 이상의 요로계 기형이 동반된 복합 기형을 나타내었으며 복합 기형의 종류로는 중복 요로계에 요관 게실이 동반된 경우가 3례였고 일측성 신무형성, 신이형성 및 이소성 요관이 각각 1례에서 동반되어 있었다. 신우요관이행부 협착에는 신이형성과 이소성 요관이 각각 1례씩 동반되어 있었으며 방광요관 이행부 협착과 요관 게실이 동반된 경우가 1례였다(Table 2). 11명의 환자에서는 다른 장기의 기형이 동반되어 있었으며, 이들중 선천성 심장질환이 5례로 가장 많았고 그외 폐항, 무공성의 질, 반척추, 합지증, 다지증, 매몰음경등이 각각 1례씩 있었다(Table 2).

**연령 및 성별 분포 :** 요로 기형의 진단 당시의 연령은 1세 이하가 39명으로 가장 많았으며 남녀의 성별 분포는 남아가 45명으로 여아 20명에 비해 2배 이상으로 많았다(Table 3).

가장 높은 빈도를 보인 신우요관 이행부 협착은 1개월 미만이 7례, 1-6개월이 9례로서 6개월 미만에서 주로 진단되었으며 이들중 11례는 산전 초음파검사로 발견되었고 성별 빈도는 남아 21례, 여아 5례로 남아에서 호발하였다(Table 4).

**내원시 주 증상 :** 요로 감염이 25례로서 가장 많았고, 그외 혈뇨, 복부 종괴, 패혈증, 복통, 배뇨 이상 등이 있었다. 산전 초음파검사로 발견된 경우가 11례였고 고혈압을 주소로 한 경우는 2례였다(Table 5). 입원

**Table 6.** Incidence of azotemia at the time of diagnosis according to type of anomaly

	Azotemia*		Total
	present	absent	
Renal agenesis	1	8 (1)**	9 (1)
Multicystic dysplastic kidney	1	2 (1)	3 (1)
Polycystic kidney	3	1	4
UPJ obstruction	0	26	26
UVJ obstruction	2	5	7
Posterior urethral valve	1	1	2
Urethral stenosis	0	1	1
Ureteral duplication	1	10	11
Ureterocele	0 (1)	1 (3)	1 (4)
Ectopic ureter	0	1 (2)	1 (2)
Total	9	56	65 (8)

\* Azotemia is defined as serum creatinine over 1 mg/dl under 1 year of age, or 1.5 mg/dl over 1 year of age during hospital stay.

\*\* Parenthesis indicates cases with other serious urinary tract anomaly such as ureteral duplication or obstruction of UPJ or UVJ.

**Table 7.** Treatment modality according to urinary tract anomaly

	Medical	Surgical	Total
Renal agenesis	10	0	10
Multicystic dysplastic kidney	3	1	4
Polycystic kidney	4	0	4
UPJ obstruction	11	15	26
UVJ obstruction	1	6	7
Posterior urethral valve	1	1	2
Urethral stenosis	0	1	1
Ureteral duplication	5	6	11
Ureterocele	0	5	5
Ectopic ureter	0	3	3
Total (%)	35 (47.9)	38 (52.1)	73 (100.0)

시 고질소 혈증을 보인 경우는 모두 9례로서 이중 5례는 다낭신, 다낭포 신이형성 및 일측성 신무형성 등이었고 나머지 4례는 신우요관 이행부 협착, 방광요관 이행부 협착 및 중복 요로계 등의 요로계 폐쇄를 일으키는 기형에 동반되어 있었다 (Table 6).

**치료 및 예후 :** 총 73례의 기형중 38례에서 수술적 교정이 필요하였으며 신우방광 이행부 협착은 26례중 15례에서, 중복 요로계는 11례중 6례에서 수술이 시행되었다(Table 7). 고질소 혈증을 보인 9례중 수술적 교정이 가능하였던 폐쇄성 요로 기형은 4례였으며 1년에서 5년까지의 추적관찰 기간 중 2례에서 고질소 혈증이 소실되었다. 같은 추적관찰 기간중 새로이 신기능 저하를 일으킨 례는 없었다.

### 고 찰

소아에서의 요로계 기형의 빈도는 보고자에 따라 다소의 차이가 있으나 대개 1% 전후의 빈도를 나타내며 전체 기형의 약 1/3이 요로계 기형으로 보고되고 있다<sup>1,2,4,6</sup>. 요로계 기형의 유발 원인은 아직도 대다수에서 밝혀져 있지 않으나 유전적 요인<sup>7</sup>, 풍진<sup>8,9</sup> 등의

감염 및 약물 노출" 등이 관련되어 있음이 보고된 바 있다.

요로계 기형은 임상적으로 특징적인 증상을 나타내지 않아 진단이 늦어지는 경우가 많고 발견시에는 이미 심한 신손상이 초래된 예가 많다<sup>12)</sup>. 특히 폐쇄성 요로 기형의 경우 진단이 늦어질 경우 반복되는 요로 감염, 고혈압, 신위축 및 만성 신부전증등으로 이행하기 쉬우므로 조기 발견, 적절한 치료 및 정기적인 추적관찰은 아주 중요하다고 하겠다. 폐쇄성 요로 기형은 외국의 보고<sup>4)</sup>와 같이 정등<sup>10)</sup>, 장등<sup>11)</sup>의 한국 소아를 대상으로 한 보고에서도 요로 기형의 주종을 이루고 있으며 본 조사에서도 총 65례 중 47례가 폐쇄성 기형이었으며 이중 4례는 처음 진단 당시 이미 신기능이 저하된 소견을 보여 주었다. 그러나 진단 당시 신기능이 정상이었던 환아들은 수술적 교정 등의 적절한 치료로서 지속적인 추적관찰 상 모두 정상적인 신기능을 유지하고 있었으며 이는 조기 진단 및 조기 치료의 중요성을 잘 나타내어 주는 것이라고 할 수 있겠다. 특히 본 조사에서는 신우요관 이행부 협착이 전체 기형의 1/3을 차지하여 정등<sup>10)</sup>과 장등<sup>11)</sup>의 보고서보다 월등히 높은 빈도를 보여 주고 있으며 이는 출생전 태아초음파 검사의 보다 적극적인 활용으로 인한 것으로 생각된다.

요로계 기형의 진단 연령은 정등<sup>10)</sup>은 3세 미만이 전체의 37.8%를 차지한다고 하였고 장등<sup>11)</sup>은 1세 미만이 49%를 차지한다 하였으나 본 조사에서는 1세 미만이 60%의 높은 빈도를 보였는 바 이는 산전 초음파검사 등의 보다 적극적인 진단 노력에 의한 조기 발견에 의한 것이라고 생각된다. 남<sup>13)</sup> 비는 대대수의 보고<sup>10,12)</sup>에서 1.2:1로 남아에서 조금 높은 빈도를 보인다 하였으나 장등<sup>11)</sup>은 남아가 2배 가량 높은 빈도를 보고하여 본조사의 결과와 일치하였다.

진단 당시의 주된 임상 소견은 요로감염이 11례(38.5%)로 가장 흔하였고 그의 혈뇨, 복부 종괴, 복통, 배뇨 곤란 등으로 다른 보고들<sup>10,13)</sup>과 비슷하였으나 산전 초음파검사로 진단된 경우가 11례(16.9%)로서 1997년도의 장등<sup>11)</sup>의 보고와 같이 높은 발견율을 보여 주었다. 이들은 대개 신우요관 이행부 협착의 예들로서 출생과 동시에 diuretic DTPA 신주사 등의 적극적인 검사와 필요한 경우에는 수술적 교정 등을 시행해 줌으로서 요로폐쇄로 초래되는 각종 합병증을 예방할 수 있으므로 산전 초음파검사에 의한 신장 검사는 보다 광범위하게 시행되어야 할 것으로 생각된다<sup>14)</sup>. 발견 당시 고질소 혈증이 동반된 경우는 9례로서

이중 5례는 다낭신 등의 발생학적 신 실질의 질환들이었으나 4례는 신우요관 이행부 협착, 방광요관 이행부 협착 및 중복 요로계 등의 폐쇄성 요로 기형으로서 이들은 모두 조기 발견하여 조기에 수술적 교정을 해 주었다면 신기능 저하를 예방할 수 있었을 것으로 생각된다.

본 조사에서 한가지 이상의 요로계 기형을 가진 경우가 8례였으며 특히 중복 복합요로계 및 신우요관 이행부 협착에서 흔하였고 이는 정등<sup>10)</sup>과 장등<sup>11)</sup>의 보고와 일치하였다. 또한 11례(16.9%)에서는 요로계 이외의 타 장기의 기형이 동반되어 있었으며 특히 선천성 심장병이 5례로서 가장 흔하였고 그의 무공성의 질, 쇄항, 반척추, 합지증, 다지증 등이 동반되었다. 그러므로 요로계 기형이 발견된 경우는 VATER 증후군을 비롯한 타 장기의 기형의 존재 여부를 반드시 확인하여야 할 것으로 생각된다<sup>15-20)</sup>.

요로계 기형의 치료는 약물 치료와 외과적 수술로 나눌 수 있으며 요로계의 기질적 폐쇄를 나타내는 경우는 수술적 교정이 필요하다<sup>21)</sup>. 본 연구에서도 약 반수 가량에서 외과적 교정이 필요하였으며 이들은 거의 대부분이 폐쇄성 요로기형을 가진 환아들이었다.

이상과 같이 요로의 선천성 기형은 높은 빈도로 발생함에도 불구하고 특이적인 증상을 나타내지 않아 조기 진단에 어려움이 많다. 그러므로 발견 당시 이미 비가역적인 신손상을 초래하여 고혈압, 성장 장애 및 만성 신부전을 초래할 수 있으므로 요로 감염, 복통, 배뇨 곤란 등의 증상이 있는 환아에서는 요로 기형의 존재 여부를 반드시 확인하여야 할 것이며 특히 적절한 조치를 행함으로써 신장의 비가역적 손상을 예방할 수 있을 것으로 생각한다.

## 참 고 문 헌

1. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM: Nelson textbook of Pediatrics. 15th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 1996, p1527-1546
2. Cameron S, Davison AM, Gr nfeld J, Kerr D, Ritz E: Oxford textbook of clinical nephrology. New York, Oxford university press, 1992, p2023-2043
3. Grisoni IR, Gauderer MWI, Wolfson RN, Izant RJ: Antenatal ultrasonography: the experience in a high risk perinatal center. J Pediat surgery 21:358-361, 1986

4. Deporte JV, Parkhrst E: Congenital malformations and birth injuries in New York city in 1940-1942. *New York State J Med* 45:1097-1110, 1945
5. Hendricks CH: Congenital malformations: analysis of 1953 Ohio records. *Obst & Gynec* 6:592-598, 1955
6. Gentry JP, Parkhurst E, Bulin GV Jr: Epidemiological study of congenital malformations in New York State. *Am J Pub health* 49:497-513, 1959
7. Fraser FC: Recent advances in genetics in relation to pediatrics. *J Pediat* 52:734-741, 1958
8. Brown CM, Nathan BJ: Maternal rubella and congenital defects. *Lancet* 1:975-976, 1954
9. Greenberg M, Pollitier O, Barton J: Frequency of defects in infants whose mothers had rubella during pregnancy. *JAMA* 165:675-680, 1957
10. 정인희, 이흥진, 한상주, 박원일, 이경자: 소아 요로계 기형에 대한 임상적 고찰. *소아과* 37:1092-1096, 1994
11. 장수희, 김선준, 이대열 : 소아 요로계 기형에 대한 임상적 고찰. *대한소아신장학회지* 1(1):67-72, 1997
12. 한미영, 정성룡, 차성호, 조병수, 김진일: 선천성 요로생식기계 기형에 관한 임상적 고찰. *대한 소아과학회 제44차 추계학술대회초록집* p156, 1994
13. 정성영: 소아비뇨생식기 기형. *대한비뇨기과학회지* 15:123-130, 1974
14. Saunders RC: In utero sonography of genitourinary anomalies. *Urol Radiol* 14:29-33, 1992
15. King LR, Hatcher PA: Natural history of fetal and neonatal hydronephrosis. *Urol* 35:433-438, 1990
16. Koff SA, Campbell K: Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J Urol* 148:525-531, 1992
17. Peters CA: Urinary tract obstruction in children. *J Urol* 154:1874-1883, 1995
18. Jones KL: Smith's recognizable patterns of human malformation. 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1988.
19. McKusick VA: Mendelian inheritance in man. Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive and x-linked phenotypes. 9th ed. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1990.
20. Gilbert-Barness EF, Opitz JM, Barness LA: Heritable malformations of the kidney and urinary tract. In inheritance of kidney and urinary tract diseases (eds. A. Spitzer and E. D. Avner.). Boston, Kluwer Academic Publishers, 1989.
21. Hulbert WC, Rabinowitz R: Prenatal diagnosis of duplex system hydronephrosis: effect on renal salvage. *Urol* 51 (suppl 5A):23-26, 1998

= Abstract =

## Congenital Anomaly of Urinary Tract in Children

Weon Hye Shin, M.D., Cheol Woo Ko, M.D., Ja Hoon Koo, M.D., and Sung Kwang Chung, M.D.

*Department of Pediatrics and Urology, Kyungpook National University, College of Medicine, Taegu, Korea*

**Purpose :** Malformation of urinary tract is among the most common of all congenital anomalies and can progress to irreversible renal damage before diagnosis due to difficulty of early diagnosis. Present study was undertaken to determine the clinical characteristics of urinary tract anomaly and to find out the most appropriate diagnostic and therapeutic measures for children with these anomalies.

**Methods :** During the past 10 years from 1987 to 1998, review of medical records revealed 65 children with congenital anomaly of urinary tract and the following results were obtained.

**Results :** The most common anomalies were ureteropelvic junction obstruction occurring in 26 cases (36%), followed by ureteral duplication in 11 cases, renal agenesis in 10 cases and ureterovesical junction obstruction in 7 cases. Complex anomaly of urinary tract was found in 8 cases and anomaly of other systems such as congenital heart disease was detected in 11 cases. The most frequent age group at the time of diagnosis was below 1 year of age constituting 39 cases (60%) and male preponderance was noted as male to female ratio being 2.25:1. Presenting symptoms were urinary tract infection in 25 cases, followed by hematuria, abdominal mass, abdominal pain and voiding difficulty, etc, and in 11 cases, the anomaly was picked up by routine prenatal ultrasonography. Azotemia was noted in 9 cases and the underlying anomaly was obstructive uropathy in 4 out of these 9 cases. Surgical correction was undertaken in 38 cases (most frequently in cases of obstructive uropathy) and in 2 out of 4 cases with obstructive uropathy in whom surgical correction was done, azotemia disappeared during follow up period of 1-5years. No new cases of deteriorating renal function appeared during follow-up period.

**Conclusion :** In spite of high incidence of congenital malformation of urinary tract, early diagnosis is still hampered by nonspecific symptoms and signs. Therefore, in patients with symptoms such as urinary tract infection, abdominal pain and voiding problems, etc, it is advisable to take various diagnostic tests promptly to pick up any urinary tract anomaly and to apply proper therapy in order to avoid progression to irreversible renal damage. In this regard, prenatal ultrasonography should be utilized more widely as a routine procedure to detect any urinary tract anomalies before birth.

---

**Key words :** Urinary malformation