

先天性 單側性 腎 缺如

— 2 例 報 告 —

漢陽大學校 醫科大學 放射線科學教室

朴 正 宰 · 李 侑 根 · 李 載 垠 · 姜 錫 麟

—Abstract—

Congenital Unilateral Renal Agenesis

— Report of 2 cases —

Chung Jae Park, M. D., Yoo Keun Lee, M. D.

Jae Eun Lee, M. D., Suck Rin Kang, M. D.

Department of Radiology, College of Medicine, Han Yang University

Congenital Unilateral Renal Agenesis is defined as the complete absence of one kidney due to failure of the wolffian duct to give off a corresponding ureteric bud, and have not to be confused with renal hypoplasia, aplasia, chronic atrophy, or fusion anomaly.

Usually this condition has no clinical symptom and is discovered during a routine urographic study for some other genitourinary diseases. So the reported cases are uncommon but not rare in autopsy series.

This situation occurs more on the left side, and more in males.

We have experienced 2 cases of Congenital Unilateral Renal Agenesis proved by Radiologically and Surgically, and report with brief review of the literatures.

I. 緒 論

先天性 單側性 腎 缺如란 胎生學的으로 Ureteric bud 를 내는 Wolffian duct 의 不全으로 因해 一側 腎 發育 이 完全히 缺如된 狀態로써 臨床的으로도 重要한 意味 를 지닌 흔하지 않은 先天性 腎 畸形이다. 一側 腎만으 로도 正常生活을 함으로 偶然히 發見되는 수가 많다.

이의 發生頻度는 剖檢上 約 1000例中 1例 程度이며 顯 著한 差異는 없으나 女子보다 異子에서, 右側보다 左側 에서 더욱 發生率이 높다고 한다.

또한 腎 發育 不全症(Hydoplasia), 形成 發育 不全症 (Aplasia), 慢性 萎縮症(chronic Atrophy), 或은 融合 畸形 (fusion Anomaly) 등과 鑑別해야 한다.

著者들은 最近에 漢陽大學校 醫科大學 附屬病院 放射 線科에서 先天性 單側性 腎 缺如 2例를 經驗하였기에 文 獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

症例 I

患者: 강○규, 男, 17歲

主訴 및 病歷: 幼年時代부터 左陰囊 浮腫이 있었고 約 3個月 前부터 血尿, 排尿困難 및 頻尿를 呼訴하였다.

家族歷: 特記事項 없음.

理學的 所見: 營養, 身體發達은 中等度였으며 血壓 130/90 mmHg, 脈搏 72/min, 體溫 36°C 로 正常이였 다. 腹部에서도 異常所見을 發見하지 못하였다. 外陰部

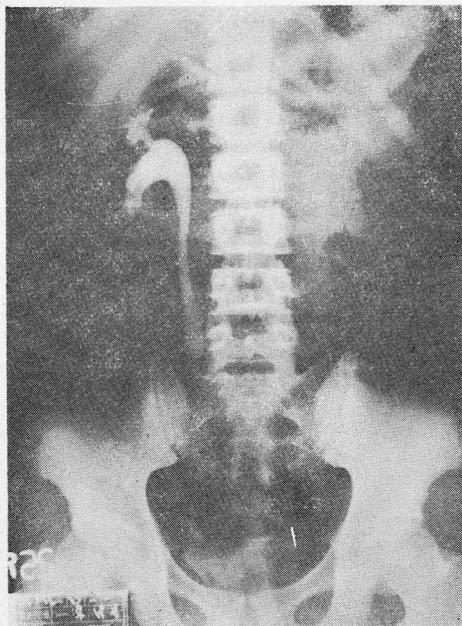


Fig. 1. There is minimal pelviectasis in the Rt. kidney with dilatation of the proximal 2/3 of Rt. ureter. And also Lt. kidney shadow is not visualized.

는 左側 副辜丸이 全般的으로 不規則하게 結節性 塊가 觸知되었으며 精管의 肥厚는 없었다. 外 異常所見은 없었다.

檢査所見: 血液檢査, 尿檢査에서 異常所見은 없었다. 咯痰 및 培養에서도 正常所見을 보였다.

X-線所見: 單純胸部 X-線所見은 正常이었다. 單純腹部 X-線所見은 左側 腎의 陰影이 보이지 않았으며 다른 所見은 볼 수 없었다. 腎盂造影 X-線寫眞에서도 左側 腎과 左側 輸尿管이 造影되지 않았으며 右側 腎은 腎盂擴張(pelviectasis)을 보였고 右側 輸尿管 上 2/3에서 擴張(Dilatation)을 보였으며 膀胱은 正常所見을 보였다(Fig. 1). 腹部大動脈造影寫眞에서는 左側 動脈像이 전혀 보이지 않았다(Fig. 2).

症例 II

患者: 김○남, 男, 27歲

主訴 및 病歴: 오래前부터 兩側陰囊塊를 呼訴해 왔으며 約 10個月 前부터 全身衰弱과 間歇的인 背部疼痛을 呼訴해 왔었다. 그 當時 地方病院에서 活動性 輕度 肺結核 診斷을 받아 約 10個月間 抗結核 化學療法를 施行해 왔다.

家族歴: 特記事項 없음.

理學的 所見: 全身發育과 營養狀態는 中等度였으며 血

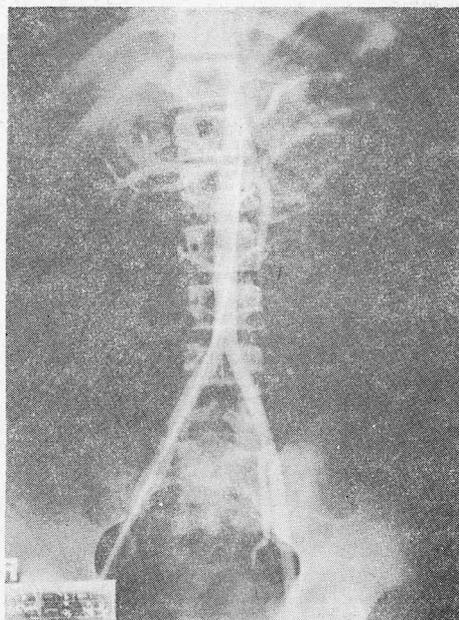


Fig. 2. Abdominal aortogram shows complete non-visualization of the main renal artery on the Lt. side.

壓 140/90 mmHg, 脈搏 74/mim, 體溫이었다. 37°C 腹部所見은 左側 腎은 觸知되었으나 右側 腎은 觸知되지 않았다.

副辜丸은 兩側으로 結節性을 보였고 精管도 兩側으로 珠狀을 이루었다. 前立線은 肥厚되었으나 매끄러웠다. 外 異常所見은 볼 수 없었다.

檢査所見: 血液檢査, 尿檢査에서 異常所見은 없었다. 咯痰培養檢査에서는 結核菌을 發見하지 못하였다.

膀胱鏡檢査: 右側 輸尿管口(Right Ureteral orifice)는 發見하지 못하였으나 左側 輸尿管口는 正常이었다. 膀胱粘膜은 正常이었고 膀胱容積은 200 cc 以上이었다.

X-線所見: 單純胸部 X-線所見은 左上葉에서 活動性 輕度 肺結核을 볼 수 있었다. 單純腹部 X-線寫眞 所見은 右側 腎의 陰影이 보이지 않았으며 다른 所見은 볼 수 없었다. 腎盂造影 X-線寫眞에서도 右側 腎과 右側 輸尿管이 전혀 造影되지 않았으며 左側 腎은 多少 增大 되었고, 左側 輸尿管 및 膀胱은 正常所見을 보였다(Fig. 3).

腹部大動脈造影寫眞 所見은 右側 腎動脈像이 전혀 造影되지 않았으며 그 起始部는 痕跡만 보였다(Fig. 4).

Ⅲ. 考 察

先天性 單側性 腎 缺如는 Aristotle^{2, 4)}에 依해 처음

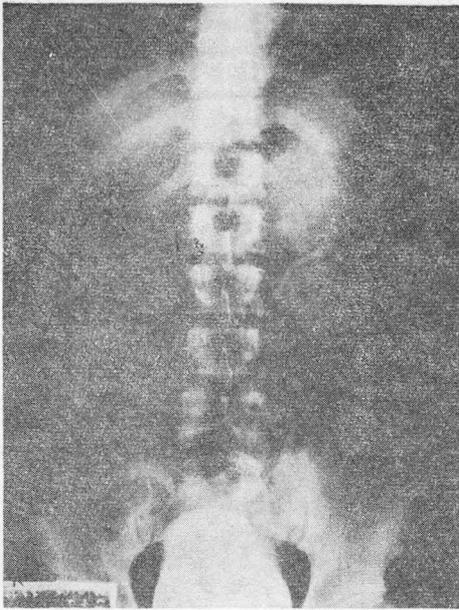


Fig. 3. There is slight enlargement of the Lt. kidney with well visualization of collecting systems and Lt. ureter. And also Rt. kidney shadow is not visualized.

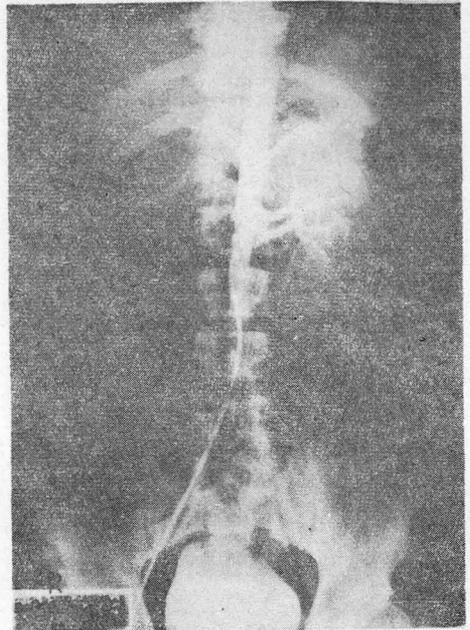


Fig. 4. Abdominal aortogram shows complete non-visualization of the main renal artery on the Rt. side.

記術되었으며 1609年 consiliorum⁴⁾은 最初로 記術集을 만들었다. 症例收集은 Ballowitz¹⁾가 처음 始作하여 1895년까지 213例를 報告했다. 그후 Eisendrath¹⁾ (1924), Fortune²⁾ (1927), Campbell³⁾ (1928) 등 많은 學者들의 報告가 있었다. 1932年 Collins⁴⁾는 當時까지 發見된 모든 症例를 合쳐 581症例를 蓋然的 症例(probable case) 49個를 添加하여 報告했다.

1961년에는 Doroshow¹²⁾ 등이 Collins⁴⁾ 以後 發見된 모든 症例를 다시 合쳐 1498例를 改訂(Review)해서 報告하였다.

先天性 單側性 腎 缺如는 胎生學的으로 Ureteric bud 를 내는 Wolffian duct 의 不全으로 說明된다. Fortune²⁾ 은 그 原因으로 1) 正常的으로 先行 Mesonephros 입에도 不拘하고 Metanephric bud 의 不出現 2) Metanephros 는 出現했으나 早期退行(Regression) 3) Mesonephros 의 不完全한 發育 4) Pronephros 가 發育하지 않아서 結果的으로 Mesonephros 가 자라지 않는 境遇라고 報告했다.

發生頻도는 剖檢例에서 collins⁴⁾는 920例 中에서 1例 程度로, Eisendrath¹⁾는 1000例 中 1例, Campbell³⁾은 1610例 中 1例, Hamilton⁵⁾은 1000例 中 1例, Ashley¹⁰⁾ 등은 946例 中 1例 Doroshow¹²⁾ 등은 1070例 中 1

例, Thompson¹⁴⁾은 600例 中 1例라고 報告하였다. 그리고 Emanuel²²⁾ 등은 入院患者 1859名 中 1名 程度라고 報告했다.

男女의 比는 顯著한 差異는 없으나 女子보다 男子에서 더욱 發生率이 높다고 하였다. 著者들의 2例에서도 모두 男子이었다.

部位別로는 右側보다 左側에서 發生率이 높으나 著者들의 例에서는 左, 右 各各 1例씩이었다.

年齡은 Collins⁴⁾가 581例 中 381例를 21歲 以上에서, Doroshow¹²⁾ 등은 平均年齡을 37歲로 報告하였으나 腎 缺如는 剖檢 等에서 偶然히 發見하는 例가 大部分이었다.

先天性 單側 腎 (congenital solitary kidney)의 크기는 Braasch⁵⁾ 등은 90% 程度가 肥大되어 있었다고 했고 그 平均 크기는 15×7.8 cm 이었다고 報告했다. Collins⁵⁾는 40 例의 平均 크기가 13.3×6.6 cm 으로 正常 10×6 cm 보다 커져 있음을 數值로 나타냈다. 著者들의 例에서는 症例 I 에서는 14.5×8.5 cm, 症例 II 에서는 14.7×9 cm 으로서 鄭²⁴⁾ 등의 韓國成人 正常值 男子에서 右側 11.97×6.32 cm, 左側 12.51×6.63 cm 과 比較하여 커져 있음을 보였다.

先天性 單側 腎의 位置는 Eisendrath¹⁾에 依하면 一

般的으로 正常位置에 있다고 한다. 著者들의 2例 모두 正常位置였었다.

腎 缺如 側에서는 右側腎窩(Rt. Renal fossa)에는 下行十二指腸(Descending Duodenum)과 基部空腸環(Proximal jejunal loops)들이 占有하며, 左側腎窩(Lt Renal fossa)에는 末端橫行結腸(Distal transverse colon)과 左結腸曲(Splenic flexure)들이 占有하여 흔히 腸의 異常位置(Malposition)와 轉位(Displacement)를 同伴한다고 Meyer¹⁰⁾ 등이 報告했다.

生殖器畸形(Genital Anomaly)을 同伴하는 例는 그 發生率이 男子보다 女子에서 많고 機能的으로도 女子에서 더욱 甚하다^{4, 12, 14)}.

그 理由로는 胎生學的으로 Wolffian duct 보다 Müllerian duct 의 發生이 더 後에 이루어지기 때문이다^{4, 12, 14)}. 다시 말하면 女子에서 가장 흔한 畸形은 Müllerian duct 의 caudal portion 即 子宮(Uterus)과 膈部分이며 Cephalic portion 即 Fallopian tubes 에는 드물게 發生된다. 그 頻發順序는 大略 1) unicornuate uterus, 2) unicornuate or bicornuate uterus c rudimentary horn, 3) Absence of all portion of the uterine tube except the fimbriated extremity, 4) Absence of uterine tubes, ovaries & associated ligaments, 5) Malposition of ovaries, 6) Absence of uterus or of all reproductive organs. 等이다.

男子에서 가장 흔한 畸形은 大概 膀胱쪽에서 發生하며 辜丸쪽으로 갈수록 減少한다. 그 頻順序는 大略 1) Absence of ductus deference, 2) Cryptochism, 3) Absence of Seminal vesicle & ejaculatory duct on the Agenetic side, 4) Absence of body & tail of epididymis, 5) Absence ouc or Atrophy of the testis on the affeted side 6) Hypospadias 等이다.

Doroshov¹²⁾는 1498例의 先天性 單側性 腎 缺如 中에서 277例 約 18.5%에서 生殖器畸形을 同伴했음을 報告했으며 이中 女子가 185例 男子가 92例라고 報告했다. 또한 Thompson¹⁴⁾은 125例 中에서 22%에서 生殖器畸形을 同伴했고 이中 女子 37% 男子 12%에서 볼 수 있었으며 男子에서 가장 흔한 畸形은 Cryptochism 이라고 報告했다.

最近 Meiraz¹⁸⁾ 等과 元²³⁾ 等の 畸形 同伴例 報告가 있다.

泌尿器畸形(Urinary Anomaly)은 輸尿管, 腎血管, 膀胱 等과 同伴하는 例가 많이 報告되고 있는데 Collins⁴⁾는 腎 缺如 側에 輸尿管 不在가 51.1%, Doroshov¹²⁾ 等은 52.0%로 가장 흔한 것으로 알려졌다. 著者들

의 2例 역시 모두 輸尿管 不在로 나타났다. 泌尿生殖器外 畸形은 廣範圍하나 아주 흔하지는 않다⁴⁾.

臨床의 症狀은 特徵의인 症狀은 없으나 頻尿, 膿尿, 無尿, 背部 및 腰部 疼痛 等 諸症狀을 呼訴하는 수가 있다.

Braasch⁵⁾ 等은 66例 中 38例에서 腰痛(loin pain)이 있었고 그 때는 痛症이 없을 때보다 더욱 一側 腎의 觸知가 容易하고 壓痛(Tenderness)이 더 甚하다고 하였으며 大概是 鈍痛(Dullpain)이었으나 특히 8例에서는 甚한 痛症을 보였다고 報告했다. 또한 6例에서 背部, 腰部, 腹部로, 2例에서 腎 缺如쪽으로 疼痛의 反射(Referred pain)가 있었다고 했으며 23例에서는 아무 症狀도 없었다고 報告했다. Saint-Yves¹³⁾ 等은 아마도 疼痛의 原因은 單獨腎의 過勞에서 起因되며 腎 缺如가 證明된 例에서는 大概가 左側에서 疼痛이 있었으며 이런 確實한 機轉을 알 수 없는 腎性疼痛을 腎臟痛(Nephralgia)이라 分類했다. 그러나 先天性 單側性 腎 缺如의 發見은 보통 無症狀(Asymptomatic)이기 때문에 다른 泌尿生殖器疾患을 위한 慣例檢査(Routine check)를 하는 동안 偶然히 發見된다¹²⁾.

著者들의 例에서 보면 症例 I에서 血尿, 排尿困難, 頻尿, 症例 II에서 背部疼痛이 있었다. 또한 Braasch⁵⁾ 等은 理學的 所見上 正常所見이 69例 中 46例 異常所見이 23例로써 그 23例 中에는 腎이 存在하는 쪽에서의 觸知가 17~24%로 가장 많았고 壓痛이 11~16%, 兩所見 모두 있었던 例가 8%였다고 報告했다. 著者들의 例에서 는 症例 I에서는 正常所見이었고, 症例 II에서는 左側 腎이 觸知되었고 (壓)痛은 2例 모두 없었다.

診斷은 臨床의 基準(clinical criteria)으로 1) Scout film上 腎影(Renal shadow)이 없어야 하고, 2) 腎 肥厚의 放射線學的 證明과 腰筋影(psoas muscle shadow)이 腎 缺如側에서 더 커 보이는 非對稱(Asymmetry), 3) Excretory urogram上 腎 缺如側(Agenetic side)에 opaque medium의 Absence, 4) Ectopic ureteral opening이 없다는 것을 確認한 後나 反復膀胱鏡檢査(Repeated Cystoscopic Examination)를 한 後에 一側 ureteral orifice나 ureteric ridge의 缺如, 5) 患側(Affected side)에 dye elimination의 Absence, 6) 腹部大動脈造影上 Renal Artery의 Vascular pedicle의 없음과, 7) 生殖器畸形(Genital tract anomaly)의 同伴 等으로 定해진다. Braasch⁵⁾ 等은 1) 先天性 單側腎의 腎輪廓(Renal outline)은 後天性 或은 正常人 腎보다 더 크며, 2) 肥厚의 頻度와 程度도 先天性에서 後天性보다 2倍만큼 높다. 3) 비록 크기의 増大가 頻繁히 觀察되나

腎盂의 增大는 腎 實質(Real parenchyma)의 그것과 同等하지 않다. 腎盂의 增大는 先天性과 後天性的의 差異는 없다. 4) 腎輪廓의 位置는 先天性에서 後天性 或은 正常人의 腎보다 下部에 있다. 이 點은 鑑別診斷의 重要要素이다. 5) Psoas muscle의 輪廓은 先天性, 後天的으로 腎 缺如가 된 例에서는 보통 볼 수 있는 Psoas muscle의 陰影보다 덜 Sharp하다. 6) Agenesis의 여러 例에서 腎 缺如側 Psoas Muscle의 幅이 增大했음을 報告하였다. Hynes¹⁵⁾ 등은 Renal Agenesis의 診斷은 여러 診斷의 樣狀을 綜合해서 判斷해야 하며 어떤 特徵的인 放射線學的 臨牀的 樣狀의 輪廓이 定해질 때는 腹部腎動脈造影術은 恒常 必要한게 不을 指했다.

最近 Hamu Suoranta²¹⁾ 등은 正常 Inferior Suprarenal Arteries들은 보통 Renal Artery에서 나오는데 反해 Rt. Renal Artery가 없는 代身 Rt. Testicular Artery에서 Inferior Suprarenal Artery가 나온 Renal Agenesis 例를 動脈造影(Arteriography)에 依해 證明하였고, 이런 狀況(Situation)은 Renal Agenesis의 Extra-Sign으로 取及되어야 한다고 主張했다.

Yocov Itzchach²⁰⁾ 등은 選擇的 腎靜脈造影術(Selective Renal Venography)은 施行하기가 容易하고 安全함으로 Renal Ageneis를 診斷하는데 좋다고 하였으며 아울러 non-functioning Contracted Kidney와 鑑別診斷하는데 相當히 有用한 情報을 提供한다고 報告했다. 그는 特히 Lt Kidney Agenesis의 正確한 診斷은 Renal Venography에 依해 理想的으로 할 수 있다고 主張했다. Agenesis가 右側에 있을 때는 消息者의 插入(Catheterization) 등 技術的인 問題로 確診은 期할 수 없으나 左側에 있을 때는 正確한 診斷을 내릴 수 있다고 報告했다.

鑑別疾患들은 Renal Aplasia, Unilateral fusion, Unilateral renal Atrophy 등인데 Renal Aplasia는 輸尿管이 全部 또는 部分的으로 恒常 存在하며 機能도 若干 低下되어 있다. Unilateral fusion은 2개의 腎이 한 쪽에 치우쳐 있으며 그 輸尿管이 正常 Orifice를 갖고 있다³⁾.

豫後는 Collins⁴⁾, Dees¹¹⁾ 등에 依하면 特別한 疾患들이 泌尿生殖器에 없는 좋은 것으로 思料된다.

先天性 腎 缺如는 前記한 바와 같이 다른 GU tract를 위한 Routine urographic study를 하는 동안 偶然히 發見되므로 어떤 環境下에서도 感染(Infection)과 潛在的 外傷(Trauma)에 對한 豫放의 조치를 取하도록 해야 하며 Single functioning kidney의 除去로 오는 瘡瘍과 事故를 未然에 放止하기 위해 全 urinarytract의

手術前 檢査들은 必須的이어야 한다. 또한 存在하는 單腎(Singlekidney)이 非正常일 때에 機能있는 Renal tissue를 保存하기 위해서 治療에서 좀더 細心한 努力이 要求된다.

이와 가장 흔히 同伴되는 疾患들은 1) Pyelonephritis (Most common organism is E-coli), 2) Anomalous condition of the sole kidney and/or Ureter (ectopia, failure of rotation, ureteropelvic stenosis, uretero-vesical stenosis, anomalous vessels, retrocaval ureter. 3) Hydronephrosis, 4) Urolithiasis, 5) Tuberculosis, 6) Glomerulonephritis, 7) Solitary cysts, 8) infarcts, 9) Polycystic disease, 10) Aneurysm of renal Artery, 11) Neoplasm, 12) Hypertension들이 다^{5, 12)}.

IV. 結 論

最近 本 大學病院 放射線科에서 經驗한 先天性 單側性 腎 缺如 2例를 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Eisendrath, D.N.: *Congenital Solitary Kidney; Ann. Surg.* 79:206-228, 1924.
2. Fortune, C.H.: *The pathological Clinical significance of the congenital one-side kidney defect, with the presentation of the 3 new cases of agenesis & one of aplasia; Ann. Int. Med.* 1:377-399, 1927.
3. Campbell, M.F.: *Congenital absence of one kidney; Ann. Surg.* 88: 1039-1044, 1928.
4. Collins, D.C.: *Congenital Unilateral Renal agenesis; Ann. Surg.* 95:715-726, 1932.
5. Braasch, W.F. & Merricks, J.W.: *Clinical & Radiological data associated with congenital & acquired single kidney; Surg. GY. OB.* 67:281-286, 1938.
6. Soloway, H.M.: *Bilateral Unilateral renal agenes; Ann. Surg.* 109:267-273, 1939.
7. Nation, E.F.: *Renal agnmesia: Astudy of 30 cases; Surg. GY. OB.* 79:175:181, 1944.
8. Hamilton, J.L.: *Hypoplasia of the ureter with renal agenesis; J. Urol.* 56:530-534, 1946.
9. Berg, O.C. & Kearns, W.M.: *Solitary pelvic*

- kidney (a case report) *J. Urol.* 62:275-277, 1949.
10. Ashley, D.J.B. & F.K. Mostofi: *Renal agenesis & dysgenesis; J. Urol.* 83:211-230, 1960.
 11. Dees, J.E.: *Prognosis of the solitary kidney; J. Urol.* 83:550-552, 1960.
 12. Doroshow, L.W. & Abeshouse, B.S.: *Congenital Unilateral solitary kidney; report of 37 cases & a review of the literature.; Urol., surv.,* 11:219-229, 1961.
 13. Saint-Yves, I.F.M. & et al.: *Problem associated with the diagnosis of solitary kidney: congenital or acquired? Brit. J. urol.* 36:347-353, 1964.
 14. Thompson, D.P. & Lynn, H.B.: *Genital anomalies associated with solitary kidney: Mayo. cltnic, proc.* 41:538-548, 1966.
 15. Hynes, D.M. & et al.: *Renal agenesis-Roentgenologic problem: Am. J. Roen. radium therapy & nuclear medicine.* 110:77-2-777, 1970.
 16. Meyer, M.A. & Whalen, J.P.: *Malposition & displacement of the bowel in renal agenesis & ectopia; new obserobservationation; Am. J. Roen. radium therapy & nuclear medicine,* 117:323-333, 1973.
 17. Linhares Furanto, A.J.: *3 cases of cystic seminal vesicle associated with unilateral renal agenesis. Br. J. Urol.* 45:536-540, 1973.
 18. Meiraz, D. & et al.: *Agenesis of the kidney associated with congenital malformation of seminal vesicle.: Br. J. urol.* 45:541-544, 1973.
 19. Moncada, J. et al.: *2 cases of retrocaval ureter (1 case connected with situs inversus & unilateral renal agenesis) Urol. Int.* 29:69-80, 1974.
 20. Itzchak, Y. & et al.: *Renal Venography in the diagnosis of agenesis & small contracted kidney; Clinical radiology.* 25:379-383, 1974.
 21. Hamu Suoranta & Kari Pietila: *An abberant origin of the Inf. Suprarenal arteries associated with renal agenesis; J. Urol.* 112:428-429, 1974.
 22. Emanuel, B. & et al.: *Congenital solitary kidney: J. Urol.* 111:397, 1974.
 23. 元天夫 等: 單側性 腎 缺如를 同伴한 先天性 陰徑缺如의 一例: 대한 비뇨기과 학회지 11.2 (6). 1970.
 24. 鄭熙京, 咸蒼谷: 韓國正常成人의 腎 크기 및 腎皮質의 두께에 關하여: 대한 放射線 학회지 10:265-270, 1974.