

男子嬰兒에 發生한 後部尿道痙縮으로 因한 尿性腹水の 一例報告

中央大學校 醫科大學 放射線科學教室

張 一 正 · 朴 琇 誠

—Abstract—

A case report of urinary ascites due to posterior urethral constriction in an infant

Il Jung Chang, M.D., Soo Soung Park, M.D.

Department of Radiology, Sacred Heart Hospital School of medicine, Chung-Ang University

The constriction of the posterior urethra resulting to urinary ascites in male is a very rare condition. The etiology of the urethral constriction is divided into two conditions, congenital and aquired. The latter condition is resulted from the recurrent urinary infections occuring frequently in female.

A two year old boy has been having complaints of abdominal distension, symptoms of recurrent urinary infection and voiding difficulty for the last one year.

The radiograph of simple abdomen showed marked abdominal distension and tremendous enlargement of the kidney shadow on either side. The excretory urogram revealed an evidence of hydronephrosis, hydroureter on the both sides, vesicouretral reflux and an obstruction of the vesical neck.

At surgery an annular constriction of the posterior urethra at the vesical neck was confirmed.

緒 論

新生兒나 幼兒에서의 腹水는 여러가지 경우에 초래되지만 膀胱排出口나 尿道의 閉鎖는 중요하고도 빈번한 原因 중의 하나이다. 新生兒의 腹水는 1894년 Fordyce에 의해 認知되었으며 그후 여러 著者들에 의하여 閉鎖性尿道疾患과 腹水와의 상관관계에 관하여 주의가 환기된 바 있다. 즉 Marx 등(1961년)¹⁾, Baghdassarian 등(1961년)²⁾, Swain 등(1965년)³⁾, Cywes 등(1968년)⁴⁾, Moncada 등(1968년)⁵⁾, Garrette 등(1969년)⁶⁾, Leonidas 등(1970년)⁷⁾, Wineetock 등(1971년)⁸⁾, Savage 등(1972년)⁹⁾ 그리고 1973년에 제차 Moncada¹⁰⁾에 의해서 보고 되었다. 최근에는 Cremin¹¹⁾이 1966년부터 1973년 사이에 관찰했던 閉鎖性 尿路疾患중에서 腹水를 동반한 7증례를 보고한 바 있다.

膀胱排出口나 尿道의 閉鎖原因은 많지만 先天性 또는 幼兒期에서는 주로 몇가지 원인에 국한된다. 그중 가장 빈번한 원인은 後部尿道瓣(valve)이다.

筆者는 최근 2歳の 男子嬰兒에서 비교적 드문 後部尿道痙縮에 의한 水腎症과 腹水를 초래한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

症 例

2歲된 男兒로 生後 一年경부터 반복되는 高熱과 腹部膨脹 排尿障礙 및 血尿를 나타냈으며 入院當時에는 增大된 兩側腎을 觸知할 수 있었다.

特記할만한 過去歴이나 家族歴은 없었고 入院後 檢査한 血液所見은 白血球의 增加를 보였으며 BUN은 39mg/dl 이었고 尿檢査 所見은 赤血球는 19—15, 白血球는 15—20이었고 蛋白尿를 檢知할 수 있었다.

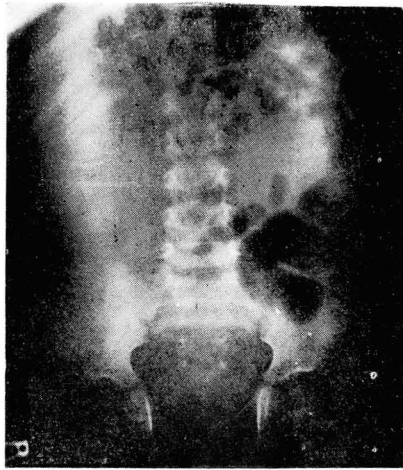


Fig. 1. Simple abdomen showing enlarged kidney shadow on either side.

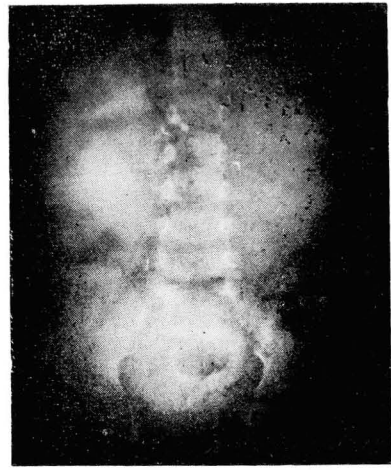


Fig. 2. I. V. P. revealing hydronephrosis, hydroureter and enlarged urinary bladder.

胸部 X-線상에서는 心臟의 右側轉位를 볼 수 있었고 腹部單純攝影像에서는 심한 腹部膨脹과 腫塊모양으로 增大된 兩側腎을 볼 수 있었고 腹水を 感知할 수 있었다. 經靜脈 腎盂 造影攝影像(Fig 2)에서는 초기에는 腎盂內의 造影劑의 濃縮을 볼 수 없었으나 遲延檢査에서는 심한 水腎症과 尿管 및 膀胱의 膨大를 나타냈으며 膀胱벽에는 小柱狀의 突起와 尿의 尿管內로의 逆流現象을 認知할 수 있었다.

手術所見으로는 後部尿道의 痙攣으로 심한 環狀狹窄을 보였고 膀胱頸部の Wedge resection 및 Ureteroneocystomy를 시행하였던바 중세의 호전을 보였다.

考 案

Emette(1967년)¹²⁾에 의하면 先天性 尿道狹窄을 除外하면 幼兒에서의 尿貯溜症의 가장 많은 原因은 先天性 膀胱頸部閉鎖와 myelodysplasia에 起因한 神經性 機能障礙라고 했으며 1972년 Tsingoglou¹³⁾는 尿道閉鎖를 招來한 165例를 疾患 性別 症狀 및 豫後등으로 分類하여 觀察한바(Table 1) 가장 많은 原因疾患은 後部尿道瓣(valve)이며 다음으로 많은 疾患은 轉位性 尿管瘤(ureterocele)로 되어 있다.

이 疾患은 巨大한 尿管瘤가 反對側 尿管의 孔口와 膀胱의 排出口를 막음으로서 尿의 貯溜를 招來하며 單純性 尿管瘤인 경우도 있으나 尿管의 重複과 같은 畸形이 同伴되기도 한다. 이 疾患은 女子에 월등히 많은 것으로 Tsingoglou(1972년)¹³⁾가 報告한 34例中의 27例가 女子였으며 Cremin(1975년)¹¹⁾이 發表한 2症例도 女子

였다. 가장 많은 原因疾患인 後部尿道瓣은 대부분 男子에 局限되면 지금까지 報告되었던 幼兒에 發生한 後部尿道閉鎖로 인한 腹水症例들의 대부분을 차지하고 있다.

Young(1919년)¹⁴⁾ 등은 尿道瓣의 3가지 型에 關하여 記述한 바 있고(Fig 3) 52症例를 分類한 結果 Type I이 13例 Type III이 39例로 대부분이 Type I과 Type III에 해당된다. 瓣의 位置에 따라서 前半部에 位置하는 瓣브는 後半部에 位置하는 것 보다 더 閉鎖의 程度가 크다. Type I에 해당하는 것은 다른 型보다 下部에 位置하며 閉鎖度가 크며 Vermontorium 부위에 있는 瓣브는 閉鎖度가 낮다. 또한 球形이나 半球形의 瓣브는 Vermontorium의 反對側이나 혹은 약간 下部의 前半

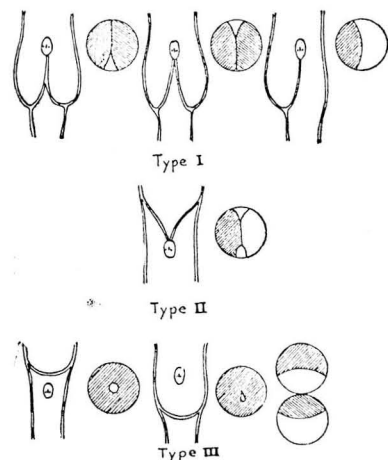


Fig. 3. Three types of congenital urethral valve and diagrams of cystoscopic findings.

부에 위치한다고 한다. 비교적 드문 질환인 膀胱開口部の 環狀痙攣은 Lich 등(1961년)¹⁶⁾에 의해서 女幼兒에서 보고된 바 있고 先天의인 粘膜 혹은 筋肉肥厚 plexiform dilator fibers의 결여나 혹은 後天的인 원인으로서는 반복된 膀胱 혹은 尿道の 炎症에서 起因된다. 또한 膀胱開口部の 先天의인 肥厚는 女子에서는 先天의인 尿道狹窄을 그리고 男子에서는 後部尿道밸브를 잘 同伴하는 것으로 되어 있다.

그외에도 尿管下부의 閉鎖에는 陰莖包皮 切開術後 尿道狹窄이 同伴되어 尿의 滲出에 의한 腹水例를 Cremin¹¹⁾ 등이 보고한 바 있고 Scatliff는 hydrocolpos와 薦尾骨의 畸形腫은 女子幼兒에서는 항상 尿道閉鎖의 가능한 원인으로 고려되어야 한다고 주장했으며 Tsingoglou(1972년)¹³⁾가 보고한 165症例 중에서도 骨盤部 腫瘍에 의한 尿道閉鎖를 男子에서 1例 女子에서 4例를 보고 하였다.

또한 드문 疾患인 先天性 腹部筋肉의 發育不全은

Table 1. Lower urinary tract obstruction in infancy Review of lesions and symptoms in 165 cases is presented by S. Tsingoglou and J. A. S. Dickson Arch. Disease of childhood 47: 215-217 April 1972

I. Obstructive lesions

Diagnosis	Total Male Female		
Posterior urethral valve	91	91	0
Ectopic ureterocele	34	91	27
Stenotic urethra	8	7	0
Bladder neck obstruction	6	8	1
Anterior urethral diverticulum	5	5	0
Pelvis mass	5	5	4
Bladder diverticulum	4	1	0
Intersex with vulval obstruction	2	4	2
Acute hemorrhagic cystitis	1	0	0
Rhadosarcoma of prostate	1	1	0
Utricular cyst	1	1	0
Posterior urethral polyp	1	1	0
Urethral calculi	1	1	0
Double urethra	1	1	0
Hypospadia	1	1	0
Phimosi	1	1	0
No diagnosis	2	1	1
Total	165	130	35

II. Signs and symptoms-non urinary

Failure to thrive	45
Vomiting	33
FUO	11
Abdominal distension	13
Respiratory symptoms	5
Anemia	1
Fits	1
Abdominal pain	1
Irritability	0
Peripheral edema	0
Diarrhea	0
Rectal prolapse	0
Jaundice	0

III. Signs and symptoms-urinary

Acute retention	11
Dribbling micturition	13
Palpable kidney	2
Palpable bladder	10
Hematuria	5
Urinary infection	3
Absent abdominal wall muscle	4
Vaginal discharge	2
Prolapsed ureterocele	3
Intersex	1
Extravasation of urine after inguinal exploration	1

Fröhlich(1839년)¹⁶⁾에 의해서 처음으로 보고된 바 있고 King 등(1961년)¹⁷⁾에 의해서 다시 例證된 바 있는데 약 85% 정도에서 膀胱開口部の 肥厚 後尿道部の 밸브 尿道囊 尿道狹窄 尿道無開口등의 先天性 尿道閉鎖를 동반하는 것을 보았다고 Laffi(1958년)¹⁸⁾가 보고 하였다.

이 질환들의 臨床的인 문제점은 1년내에 야기 되지만 보통 3개월내에 시작된다. 完全閉鎖인 경우에는 Oligo-hydramnios, no urinary passage 및 early deterioration을 出生時에 볼 수 있으며 不完全閉鎖인 경우에는 閉鎖程度에 따라서 증세의 발생시기와 종류 및 정도의 차이도 다양하다 일반적으로 볼 수 있는 증세로는 腹部膨脹 發育不全 嘔吐 腎臟 및 膀胱의 膨大 點滴性 排尿現象 血尿 尿路感染에 의한 증세 呼吸障礙 貧血症 陰莖과 陰囊의 浮腫 및 全身浮腫 및 腹水の 증세를 볼 수 있다.

Tsingoglou¹³⁾의 165례의 분석에 의하면 發育不全 嘔吐 腹部膨脹 排尿障礙 腎臟 및 膀胱의 膨大 血尿 및 尿路 感染에 의한 증세들을 나타내는 경우가 가장 많았다고 한다. 腹水는 Fordyce(1894년)²¹⁾에 의해서 인지되었고 그후 많은 학자들¹⁻⁸⁾에 의해서 閉鎖性尿道疾患이 腹水の 原因이 된다는 보고가 있었으며 그 發生機轉에 대해서는 Frederick(1966년)¹⁹⁾는 腹腔과 閉鎖된 尿路와는 직접적인 交通은 없으며 腹水는 尿의 尿路로 부터의 腹腔內 滲出에 의해서 생겼을 것이라고 했으며 Moncada(1973년)¹⁰⁾ 등은 처음으로 腎圓蓋(renal fornix)로부터 尿의 腎周圍部와 腹腔內 進行을 1例 報告에서 尿路造影術 및 放尿膀胱造影術로서 造影劑가 腎周圍部에 滲出되는 것과 또한 腹水에 혼합되어 있는 것은 확인했으며 手術時에 腎皮質과 後腹膜의 裂傷을 확인했다고 보고 했고 壓이 增加된 尿路가 좁은 產道를 지나는 동안에 腎圓蓋가 破裂했으며 尿가 破裂된 腎을 通하여 腹腔內로 스며들었을 것이라고 주장했다.

최근에 Cremin¹¹⁾ 등이 發表한 4症例에서도 腎周圍部에 造影劑의 滲出을 寫眞像에 確認할 수 있었고 破裂部位는 腎圓蓋일 것이라고 추측했으며 造影劑의 滲出現像은 腎盂造影術의 遲延檢査 寫眞像에 가장 잘 나타나며 後部尿道の 閉鎖의 正確한 診斷과 形態 位置를 확인하는 데는 放尿膀胱造影術이 절대적인 價値를 지닌다고 하였다. 單純腹部 寫眞에서는 腹水の 所見 즉 腹部膨大 均等하게 퍼진 液體陰影 물에 떠있는 것처럼 보이는 腸管과 增大되어 있는 腎臟을 볼수가 있으며 腎孟造影術의 寫眞像에서는 水腎症과 膨대된 尿管을 볼수 있고 遲延寫眞像에서는 造影劑의 滲出을 腎周圍部에서 보게 되며 膀胱은 膨大되어 있다. 逆行性 尿道膀胱造影術은 診斷의 正確과 鑑別診斷에는 必要하지만 後部尿道나 膀胱開口部の 閉鎖 特히 後部尿道밸브의 경우에는 診斷에 결정적인 도움을 주지 못한다. 이는 대부분의 경우 液體의 逆行性 흐름에는 아무런 抵抗이 없기 때문이다. 같은 이유로 內視鏡으로 閉鎖部位를 찾는 것도 어려운 경우가 많다. 이는 粘膜의 주름이 밸브로 認知되는 수가 있고 또한 밸브는 아무런 抵抗없이 열리기 때문이다. 그래서 Robinson 등은 先天性 膀胱開口部 閉鎖를 “defetive opening of the bladder neck on micturition”으로 記述하였고 放尿膀胱尿道 造影術에서 다음과 같은 樣相을 보여 준다고 하였다. 즉 膀胱開口部에 環狀痙攣에 同伴하여 tapering vesical neck, 尿道の acorn deformity, post stenotic dilatation, spinning top appearance 등의 所見을 나타내며 cremin은 이런 所見을 Wind filled spinnaker sail dilation of the

distal prostatic urethra 라고 記述했고 尿의 排出은 sail의 뒷쪽의 가느다란 틈사이로 이루어지며 이러한 排出現像은 아주 힘을 주어 放尿할때의 側部寫眞像에서 가장 잘 보인다고 하였다. Nelson²²⁾은 임상적으로 放尿時 尿흐름의 強度를 觀察하는 것은 아주 중요하다고 강조했으며 예후는 腎實質의 損傷정도에 따라 다르며 일단 腹水가 同伴되면 예후는 不良하다 Thompson(1972년)²⁰⁾은 腹水を 동반하고 태어난 幼兒와 幼兒期에 腹水가 생기기 시작한 症例을 비교하고 前者의 경우가 死亡率이 훨씬 높았다고 했고 Cywes(1968년)⁴⁾는 19例를 分析해본 결과 前者에 속하는 8例中 오직 1例만이 生存했고 後者에 속하는 11例는 7名이 生存했다고 보고 했다. 또한 Tsingoglou(1972년)¹³⁾의 統計에 의하면 165例중 30例가 死亡하여 18%의 死亡率을 보였으며 1個月 이내의 患者는 68例중 22例 死亡으로 32.5%, 1個月부터 1年 사이의 患者는 97例중 8例 死亡으로 8%의 死亡率을 보였고 後部尿道밸브 91例중 21例 死亡으로 23%의 死亡率을 보였다고 보고 하였다.

治療는 오직 手術에 의한 閉鎖原因의 교정 뿐이며 腹水の 除去는 일시적인 好轉은 보이지만 좋은 효과는 기대할 수 없다.

結 論

幼兒에서 膀胱開口部나 後部尿道 閉鎖는 어떤 原因이든 腹水を 招來할 수 있다 가장 많은 原因은 後部尿道 밸브이며 가장 좋은 診斷方法은 放尿膀胱尿道 造影術이다.

本病院에서 비교적 드문 原因疾患인 後部尿道の 環狀痙攣이 腹水を 同伴한 症例을 男子嬰兒에서 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Mark, K., Dale, W.A.: Neonatal ascites and obstructive uropathy, *Journal of pediatrics*, 27:29-38, 1961
2. Baghdassarian, D.M., Koehler R., Schultze G.: Massive neonatal ascites, *Radiology*, 76:586-592, 1961
3. Swain, V.A.J., Tucker, S., Stimmler, L., France, N.E.: Perinatal ascities due to extravasation of urine from ruptured kidneys, *Clinical pediatrics*, 4:199-202, 1965

4. Cywes, S., Wynne, J.M., Louw, J.H.: *Urinary ascites in newborn with report of two cases, Journal of pediatric surgery*, 3:350-356, 1968
5. Moncado, R., wang, J.J., Love, L. Bush, I.: *Neonatal ascites associated with urinary out-let obstruction (Urine ascites) Radiology*, 90:1165-1170, 1968
6. Garrette, R.A., Eranken, E.A.: *Neonatal ascites: Perirenal urinary extravasation with bladder out-let obstruction, Journal of Urology*, 102:627-632, 1969
7. Leonidas, J.C., Leiter, E., Gribetz, D.: *Congenital urinary tract obstruction presenting with ascites at birth. Roentgenographic diagnosis, Radiology*. 96:111-112, 1970
8. Winestock, D. Macpherson, R.I.: *Neonatal ascites; A case for diagnosis. Journal of the Canadian association of Radiologists*, 22:272-274, 1971
9. Savage, J.P.: *Urethral valves presenting as an encysted retroperitoneal urinary collection (Pseudo-hydronephrosis). Journal of Pediatric Surgery* 7:334-335, 1972
10. Moncado, R., Cooper, R.A., Reynes, C.J., Greene, R.: *Neonatal urine ascites associated with urinary out-let obstruction; another survivor, British Journal of Radiology*. 46:1005-1007, 1973
11. Cremin, B.J.: *Urinary ascites and obstructive uropathy, British Journal of Radiology*, 48:113-117, 1975
12. Emmette, J.L.: *Clinical urography, Vol. I, W.B. Saunders company*, 1967
13. Tsingoglou, S., Diekson, J.A.S.: *Lower urinary tract obstruction in infancy; Review of lesions and symptoms in 165 cases, Arch. Disease of childhood*, 47:215-217, 1972
14. Young, H.H., Frontz, W.A., Baldwin, J.C.: *Congenital obstruction of the posterior urethra, Journal of Urology*, 33:289-354, 1969
15. Lich, R., Jr., Howerton, L.W., Davis, L.A.: *Recurrent urosepsis in children, Journal of Urology*, 86:554-558, 1961
16. Fröhlich, F.: *Der Mangel der Muskeln, insbesondere der seiten auchmuskeln, C.A. Zum, (Würzburg)*, 1893
17. King, R.L., Tucker, A.S., Fersky, L.: *Congenital hypoplasia of abdominal muscle and associated genito-urinary tract abnormalities, Radiology*, 77:228-236, 1961
18. Lattimer, J.K.: *Congenital deficiency of the abdominal musculature and associated Genito-urinary anomalies; A report of 22 cases, Journal of Urology*, 79:343-352, 1958
19. Frederick, N.Jr., Donald M.E., William, B. T.: *Abdominal distension: Due to ascites associated with obstructive uropathy, American Journal of disease of child.* 111:613-619, 1966.
20. Thompson, I. and Bruns, N.C.: *Neonatal ascites: a reflection of obstructive disease, Journal of Urology*, 107:509-512, 1972
21. Fordyce, W.: *Intrauterine ascites, Its obstetrical significance and pathology, Teratologia*, 1: 61, 1894
22. Victor C. Vaughan, R. James McKay and Waldo, E. Nelson: *Text book of Pediatrics*, 10th edition, pp. 1252, 1975