B17

신장이식 수술로 치험한 신원거대감소증 3례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 외과학교실*, 병리학교실**
배현철, 김병길, 김유선*, 박기일*, 정현주**, 최인준**

목적 : 신원거대감소증(Oligomeganephronia)은 신형성부전의 범주에 드는 아주 드문 질환으로 신원과 엽의 수가 감소되어있으면서 신원의 크기가 거대해지는 것이 특징으로 신원의 배아적 형성의 장애 후에 남은 신원의 보상적 비대에 의한 것으로 생각되고 있지만 아직 그 원인 및 병인에 대한 확고한 가설은 보고되지 않은 상태이다. 이 질환은 대개 유아기에 구토, 다뇨, 탈수 및 고열 등의 특징적인 증상이 나타난 후 점차 만성 신부전으로 진행하며 12-14세경 예외없이 말기 신부전에 이르게 된다. 연자들은 신원거대감소증으로 진단 받고 신장이식수술로 치료한 3례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례 : 1. 3년 2개월된 여자환아로 생후 2개월에 폐렴으로 입원중 우연히 신부전 소견 발견되었으며 개복 신생검 시행후 양측 신장이형성 진단 받고 외래 추적 관찰중 BUN/Cr 114/4.6mg/dl로 말기 신부전 소견 보여 어머니로부터 신이식수술 시행받았다. 적출한 좌측신의 크기는 3x2x1cm, 무게는 2.6g으로 위축되어 있었고 현미경 소견상 신원거대감소증 소견이었다.

2. 14년 8개월된 여자환아로 내원 1개월전 학교 신체검사에서 우연히 단백뇨 발견되어 본원에 내원, 검사상 BUN/Cr 33.9/4.1mg/dl, 복부 단층 촬영상 우측신은 형성부전으로 매우 작아져 있었으며 좌측신에 5x4x3cm의 종괴 관찰되어 시행한 신생검상 신원거대감소증 소견 보였으며 이후 신부전 증세 악화로 6개월간 복막투석후 신적출술 및 비혈연 생체 신이식수술 시행받았다.

3. 14년 8개월된 남자환아로 3세때 외부병원에서 만성신우염, 만성신부전 진단 받고 본원에서 외래추적관찰중 BUN/Cr 87/9.6mg/dl로 말기신부전 증세 보였으며 신초음파상 우측신은 심한 형성부전과 실질의 에코도가 증가되어 있었고 좌측신은 관찰되지 않았다. 어머니로부터 신이식 시행후 적출된 신장의 크기는 우측신이 5x3x2cm, 좌측신이 5x2.5x1.5cm, 무게는 각각 31g, 21g으로 위축되어 있었으며 현미경 소견상 신원거대감소성 신위축 및 2차성 국소성 분절성 사구체경화, 만성간질성 신염 소견이 관찰되었다.

결론 : 문헌상 세계적으로 60여례 정도로 보고되고 있는 신원거대감소증 3례를 경험하고 모두 신장이식수술을 받았으나 증례 2는 이식후 1년만에 거부반응으로 현재는 혈액투석중이나 증례 1과 3은 이식후 각각 6개월, 14개월간 외래 추적중 이식신의 기능이 매우 양호하다.

B18

소아의 낭포성 신 질환

연세대학교 의과대학 소아과학교실
이지숙, 노광식, 김병길

목적 : 낭포성 신질환들은 다양한 임상증상, 조직학적 소견 및 예후를 나타내는 질환들이다. 그 종류에 따라 임상 증상이 발현되는 시기나, 나타나는 신질환의 정도가 다르며 낭포성 신질환의 대부분은 전신질환에 동반되어 이에 대한 검사도중 우연히 발견된다. 유전성 또는 발달장애가 원인인 낭포신이 있고, 소아에서는 드물지만, 성인에서는 후천성으로 생기는 낭포신이 있다. 다양한 원인에도 불구하고 낭포 형성의 과정은 비슷한 것으로 알려져 있다. 최근들어 영상진단의 발달로 본 질환의 조기 진단이 가능해졌으나 아직 그 치료는 만족스럽지 못하다. 본 연구에서 낭포성 신질환의 발현 빈도, 추적관찰 및 치료에 대해서 알아보고자 한다.

대상 및 방법 : 1986년 1월부터 1996년 12월까지 11년간 세브란스 병원에 내원한 18세 미만의 낭포성 신질환 환아 43명을 대상으로 하였다.

결과 : 1. 낭포성 신질환 환아 43명중 다발성 낭성 이형성 신(multicystic dysplastic kidney)이 31명(72%)으로 가장 많았다. 다낭신(polycystic kidney)이 7명(16%)이었으며 이들 모두 영아형 다낭신(infantile polycystic kidney)이었다. 단순 낭포신(simple cyst)이 5명(11%)이었다.

2. 다발성 낭성 이형성 신(multicystic dysplastic kidney) 환아 31명중 11명(35%)이 암종과의 감별및 복부 팽만등의 이유로 신절제술을 시행받았다.

3. 14명(32%)의 환아가 신생아 시기에 발견되어 진단만 받았을뿐 더 이상 검사나 추적관찰을 하지 않았다.

4. 전 예에서 신부전의 증거는 없었다.

결론 : 본 연구결과 낭포성 신질환의 정확한 발생빈도는 낮은것같으나 그 발생 기전과 분류 및 치료 기준에 대한 지속적인 연구가 필요하다.