

방광을 침범한 신경 섬유종증 1예

고려대학교 의과대학 구로병원 소아청소년과

조세은 · 최 립 · 임형은 · 유기환 · 이주원 · 홍영숙

Neurofibromatosis Involving Bladder

Se Eun Cho, Lim choi, Hyung Eun Yim, Kee Hwan Yoo, Joo Won Lee, Young Sook Hong

Department of Pediatrics, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea

서 론 : 신경섬유종증은 약 3000명중 1명에서 발생되며 상염색체우성유전을 하는 비교적 흔한 병으로서 특징적으로 피부에 cafe-au-lait spot과 복부장기, 골격근 및 중추신경의 신경계의 신경절능에서 발생하는 종양이다. 그러나 소아에서의 신경섬유종증은 드물며, 특히 방광 등 비뇨기계의 침범은 특히 희귀한 질환으로서 국내에서 단 2예가 보고된 바 있다. 최근 본 교실에서는 10세 여아에서 방광과 척수로를 침범한 신경섬유종증 1예 를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중 례 : 본 환아는 10세 여환으로 과거력상 3세경에 신경섬유종을 진단받았으며 6세경 요관방광 접합부의 협착 및 수신증으로 좌측 경피적 신루설치술만 시행한 후 6년째 신루도관을 3개월에 1번씩 교환하며 지내왔던 환아로 3일간의 발열을 주소로 내원하였다. 혈액검사상 Hb 10.8 g/dL, WBC 12,300/uL, platelet 166,000/uL이며 BUN 10 mg/dL, Creatinine 1.1 mg/dL 였으며 소변검사서 미세 현미경상 백혈구는 10-29 /HPF, 적혈구는 5-9 /HPF, 단백뇨 (++) 소견 보이고 있었으며 소변배양결과 Streptococcus agalactiae가 배양되었다. 복부의 조영증강 컴퓨터 단층 촬영 상 우측의 심한 수신증과 수뇨관증, 그리고 골반강 내에는 경계가 불확실하며 방광과 척수로를 침범한 10×11 cm의 거대한 연조직 종양이 발견되었다. DMSA 신장 스캔 검사 상 다발적 신반흔을 관찰 할 수 있었다. 24시간 소변 검사상 크레아티닌 청소율은 58.6 mL/min (좌측 : 51.5 mL/min, 우측 : 7.37 mL/min) 이었으며 단백뇨는 1.55 g/day (1.63 g/m²/d) 였다. 우측 신장에 경피적 신루 설치술 시행 후 퇴원조치하였다

본 론 : 본 교실에서는 10세 여아에서 방광과 척수로를 침범한 신경섬유종증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

Key Words : 신경섬유종증, 방광 Neurofibromatosis, Bladder



Fig. 1. abdomen CT. (A) Severe hydro-nephrosis of Rt. Kidney; (B) Huge hypodense mass in the pelvic cavity.

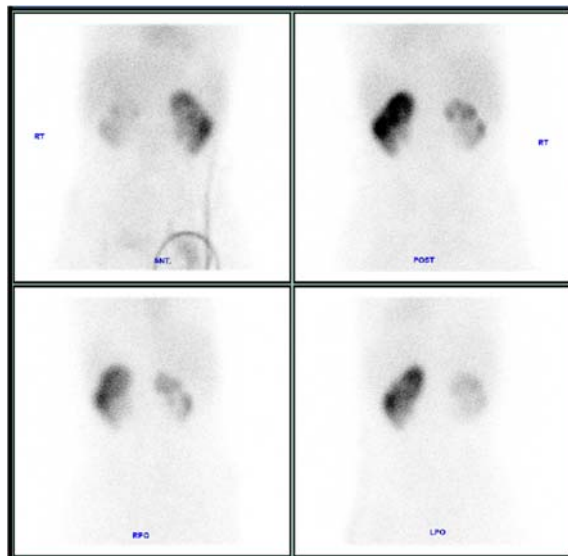


Fig. 2. DMSA : Multiple defect of Rt. kidney.