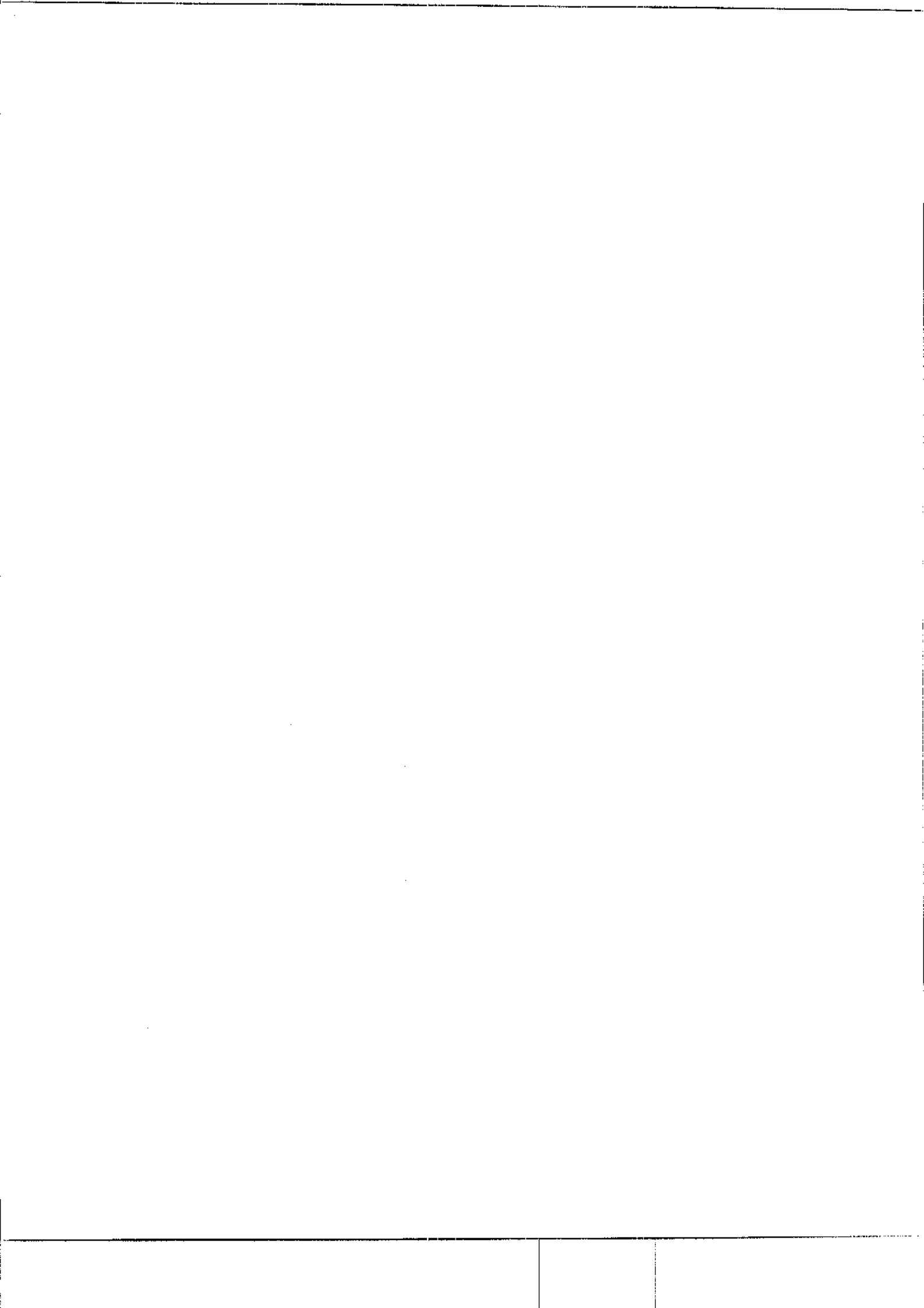


2

산전 수신증의 진단

부산의대비뇨기과학교실 이상돈







산전 수신증의 진단

부산의대 비뇨기과학교실 이 상 본

I. 서 론

선천성 기형은 모든 신생아의 2~3%에서 발생하며 주산기 이환률이나 사망률의 주원인이 된다. 임신 중 진단된 모든 선천성 기형의 30~50%는 비뇨생식기계 기형이며, 산전 진단된 모든 비뇨생식기계 기형의 2/3 정도는 초음파검사에서 수신증으로 발견된다. 1950년대 초음파기기의 도입으로 산전 태아진단의 혁신적인 발전을 가져왔으며, 그 이후 산전 초음파검사에 의한 비뇨생식기계의 선천성 기형의 진단율은 85%~97% 정도로 매우 높아졌다. 1980년대 이후 초음파검사를 통한 태아의 산전진단이 보편화됨에 따라 산전 수신증이 조기에 발견되게 되었으며, 이와 더불어 산전 수신증의 진단 및 치료에 대한 관심이 높아지고 있다. 저자는 산전 수신증의 진단을 중심으로 문헌고찰과 함께 최근 경향을 알아보고자 한다.

II. 본 론

1. 산전 초음파검사 적응증

임신 중 태아의 건강상태를 확인하기 위한 산전 초음파검사는 산모의 정기 검진검사로 이용될 정도로 현재 널리 이용되고 있다. 그러나 정기 검사로서의 초음파검사의 필요성에 대해서는 아직 의견이 분분하다. 현재 임상가에서 산전 초음파검사를 시행하는 가장 흔한 경우는 태아의 크기와 제

태서기에 대한 조사이다. 그외 이미 알고 있는 유전 또는 가족성 질환이 있는 경우, 형제간 선천성 비뇨기계 폐색질환이나 방광요관역류를 가진 경우, 제태주수와 기대되는 자궁 기저부(fundus) 높이가 맞지 않는 경우, 모체의 혈청 AFP치가 높은 경우, 그리고 이전에 선천성 기형을 임신한 병력이 있는 경우, 양수과다증이나 양수감소증이 있는 경우에 산전 초음파검사를 반드시 시행해야 한다. 드물게는 산모의 자간(eclampsia)도 태아 요로계의 폐색과 관련이 있으므로 산전 초음파검사가 필요하다 (Table 1).

Table 1. Common causes for evaluation of a possible fetal genitourinary tract abnormality

Incidental findings on a gestational examination for size and dates(TMC)
Known genetic or familially transmitted abmormalities
More common congenital uropathies in siblings
Vesicoureteral relax of the offsprings of affected mothers
Discrepancies in expected fundal height for gestational age
Elevated maternal serum AFP level
History of previous pregnancies with congenital anormalies
Polyhydroamnios or oligohydroamnios
Maternal eclampsia

2. 산전 초음파검사의 검사시기 및 검사항목

태아 신장은 질초음파검사를 하는 경우 빠르게는 제태 11~12주경에, 복부초음파검사를 하는 경우 제태 12~13주경에 볼 수 있으나 최소한 제태 14~18주 이후에 일반적으로 볼 수 있다. 임신 초기에는 신장은 균일한 반향(echogenicity)을 나타내며 제태 20주경에 신피질과 수질의 구별이 가능하며, 주산기 2기가 되면 신우, 신배의 형태가 구별된다. 태아의 정상 요관은 임신기간 중 관찰되지 않으며 태아 방광은 빠르게는 11~12주경에 관찰할 수 있으나 일반적으로 15주 이후에 관찰된다. 임신주수가 증가함에 따라 추가적인 초음파검사가 필요하며 이 경우 신실질의 반향(echogenicity), 신우신배계의 형태, 요관확장유무, 신주위 변화, 방광의 크기 및 두께, 양수량 등을 세밀히 조사해야 한다 (Table 2).

Table 2. Time for evaluation for the urinary tract

Organ	Time (gestational age; weeks)
Kidney	12~13 (14~18; routinely visible)
Ureter no visible	20 (internal architecture of kidney)
Bladder	11~12 (15~18; routinely visible)

산전 초음파검사의 첫 시행 시기는 임신 16~20주경이 좋으며 가장 민감한 시기는 28주 이후이다. 그리고 초음파검사를 시행하는 경우 표 3의 사항에 유념하여 조사해야 한다. 또한 산전 초음파검사의 민감도와 특이도는 사용되는 장비의 영상 해상도(resolution), 검사자의 경험 또는 이에 대한 해석, 산모의 크기 및 비만정도에 따라 달라질 수 있다는 점도 고려해야 한다.

Table 3. Lists for assessment of the fetal urinary tract

Fetal size and weight compared with that for expected gestational age
Amniotic fluid volume
Standardized organ system review
Renal position, size, and parenchymal texture
Appearance of the supravescical collecting system
Presence or absence of renal cysts
Bladder fullness, thickness, and emptying
Visualization of pelvic organs
Any associated abnormalities

3. 태아 폐색성 요로병증의 자연경과

후부요도판막증과 같이 심한 기형이라 하더라도 제태 17~19주경에는 요로병증을 찾지 못할 수 있으며, 산전 진단된 다낭성 이형성신의 20%는 제태 24주 이전에는 초음파검사에서 발견되지 못할 수 있다. 그리고 대부분의 신우요관이행부폐색과 방광요관역류는 주산기 2기에는 정상으로 보이다가 임신이 더 진행될수록 진단된다. 산전 폐색성 요로병증의 자연경과를 간과한다면 이로 인하여 오진할 위험성이 높아진다는 점을 유념해야 한다.

4. 산전 수신증

산전 초음파검사에서 발견되는 요로생식기계 기형의 빈도는 0.2% 정도, 산전 초음파검사의 가양

성율은 9~22% 정도 된다. 태아의 비뇨생식기계 이상은 극히 다양하며 산전 진단된 요로계 이상의 대부분은 수신증이다. 산전 수신증의 정의는 넓은 의미로 신우신배의 확장이며 폐색이나 기능적 이상에 의하여 발생할 수 있다. 신우확장의 흔한 원인은 표 4과 같다. 제태 주수에 따라 임상적으로 의미있는 수신증의 크기는 다르나(Table 5), 신우의 전후 직경이 10mm 이상인 경우 출생 후에도 병적으로 남는 경우가 많으므로 출생 직후 반드시 추가적인 검사가 필요하다. 산전 수신증을 가진 태아의 주산기 사망률은 13~72% 정도되며 태아의 주산기 예후과 밀접한 관련인자로는 조기발견과 병변의 심한정도, 동반 염색체 이상, 다발성 장기 이상, 양수감소증, 하부요로폐색 동반 등이다.

Table 4. Causes of renal pelvic dilation

Obstructive causes			
ureteropelvic junction obstruction			
ureterovesical junction obstruction			
duplex system			
posterior urethral valves			
urethral atresia			
cloacal anomalies			
ureterocele			
ectopic ureter			
Extrarenal obstruction			
sacrococcygeal teratoma			
hydrometacolpus			
other pelvic mass: mesenteric, duplication, ovarian cyst			
Nonobstructive causes			
vesicoureteral reflux			
megaureter			
megacystis microcolon hypoperistalsis syndrome			

Table 5. Criteria of prenatal hydronephrosis according to the gestational age

	15~20weeks	20~30weeks	> 30weeks
Mild	4~6mm	5~8mm	7~9mm
Moderate	>7mm	9~15mm	10~15mm
Severe		> 15mm	15~35mm

5. 산전 수신증의 감별진단 : 질환별 산전 초음파검사 소견

산전 초음파검사서 산전 수신증이 있는 경우 감별해야 할 질환으로는 신우요관이행부폐색증, 거대요관, 다낭성 이형성신, 이소성 요관류 또는 요관, 후부요도판막증, 말린자두배증후군 (Prune-belly syndrome), 방광요관역류, 유아형 다낭신, 질수증(hydrocolpos) 등이 있다.

1) 신우요관이행부폐색증

산전 수신증의 가장 흔한 원인으로 산전 초음파검사서 발견되는 모든 신병변의 거의 50%를 차지한다. 초음파검사서 요관의 확장없이 신우의 확장과 신배확장 소견을 나타낸다. 70% 정도에서 일측성으로 발생하며 일측성 병변의 경우 방광과 양수량은 정상이다.

2) 방광요관이행부폐색증

초음파검사서 신우, 신배의 확장과 함께 또는 단독으로 요관의 확장 소견을 보이며 방광요관류나 확장된 태아의 장과 감별이 필요하다. 산전 초음파검사서 쉽게 발견되는 요관확장의 대부분은 방광요관이행부폐색증에 의한다. 13%에서 양측성으로 발생하고 대부분(90%) 남아에서 발생한다. 종종 중복요관과 동반되어 나타나며 요관류와 동반되기도 한다. 신무형성증, 낭성 이형성 변화, 마체철신 등의 대축 신장 이상을 동반할 수 있으므로 대축신에 대한 세밀한 조사가 필요하다. 예후는 일반적으로 좋다.

3) 방광요관역류

방광요관이행부폐색증과 유사한 소견을 보이나, 확장된 요관이 보이지 않을 수도 있다.

4) 후부요도판막증

초음파검사서 양측성 수뇨관증과 수신증, 두꺼워지고 다소 확장된 방광, 후부요도의 확장, 신실질의 변화(고반향이나 낭성변화), 양수감소증 소견을 보일 수 있다. 일부에서는 방광이 확장된 후부요도로 인하여 Keyhole 또는 배(pear) 모양을 보이기도 한다. 16주 이전에 발견되면 양수의 주성분이 요가 아니므로 종종 정상 양수량을 보이나 16주 이후에는 양수의 대부분이 요이므로 양수감소증이 동반된다. 대부분의 후부요도판막증 태아는 부분 폐색을 일으키므로 임신기간동안 양수량은 유지될 수 있다. 간혹 요로계 밖으로 요누출이 일어나 요복수나 신주위 요종을 나타내기도 한다.

5) 거대요관

신우 및 신배의 확장 유무에 관계없이 요관 확장이 있는 경우 거대요관이라 한다. 남아가 여아보다 2~4:1로 많이 발생하고 좌측에서 더 빈번히 발생하며 20~50%에서 양측성으로 발생한다. 확장된 요관은 초음파검사에서 방광에서 신우까지 연결되는 저반향의 복강내 구조물로 보인다. 폐색성 거대요관의 경우 요관이 종종 꼬여있고 비폐색성-비역류성 거대요관은 똑바르다. 종종 신우신배의 확장이 동반되며, 대부분의 경우 양수량은 정상이다. 심하게 확장된 요관은 장과 구별이 어려울 수 있으나 장의 경우 활발한 장의 연동운동과 함께 장내 내용물을 볼 수 있다. 예후는 좋다.

5) 중복요관

중복요관은 여아에서 더 흔하며 70%에서 일측성으로 발생한다. 초음파검사에서 2개의 신우구조물이 관찰되며 상극신우의 확장을 보통 볼 수 있다. 초음파검사에서 2개의 분리된 신우를 가진 신장의 한극(one pole)에 국한된 수신증, 동측 거대요관, 방광내 방광류 소견 중 2개 이상의 소견이 보이면 중복요관으로 진단할 수 있다. 그렇지만 대부분의 경우 출생 후 추가검사를 통하여 확진이 이루어진다. 일차성 거대요관, 다낭신, 단일성 산낭종, 수신증 등과 감별진단이 필요하다.

6) 말린자두배증후군 (Prune-belly syndrome)

생존 출생아 35,000~50,000명 중 1명의 빈도로 발생하며 거의 대부분 남아에서 발생한다. 확대된 저긴장성방광, 요관확대 및 양측성 정류고환을 동반한 복부근육의 선천성 결여 혹은 발육부전을 특징으로 한다. 예상되는 신우 직경보다 더 큰 요관확장, 방광확장, 거대요도 소견을 볼 수 있다. 요도 폐쇄(atresia)나 요도폐색이 없는 경우 양수량은 정상이며, 후부요도판막증과 태아시기에 는 혼동될 수 있다.

7) 다낭성 신이형성신 (multicystic dysplastic kidney)

일측성(76%) 또는 양측성(24%)으로 발생한다. 일측성은 3000~4000출생아 중 1명의 빈도로, 양측성은 10,000명 중 1명의 빈도로 발생한다. 일정한 신장형태의 소실, 낭종간에 서로 교통이 없는 다양한 크기의 다발성 낭종, 신우신배계의 소실, 신실질의 고반향 소견을 볼 수 있으며 양측성으로 발생하는 경우 양수감소증이 동반된다. 크게 2가지 형태로 분류하며 IIa형은 신장의 크기가 정상이거나 보통 크며 낭종의 크기가 크다. 그 반면 IIb형은 신장이 작으며 이형성 상태를 보인다. 40%에서 대측 신장에 이상을 동반할 수 있으므로 대측 신장에 대한 세밀한 조사가 필요하다.

8) 유전성 낭성 신질환

상염색체 열성 다낭신은 40,000 출생아 중 1명의 빈도로 발생하며 신장이 크고 신낭종은 크기가 1~2mm로 적어 초음파검사에서 구별이 어렵고 교반향을 나타내며 신수질과 피질의 구별이 되지 않는다. 양수량은 초기에는 정상을 보이나 임신주수가 증가할수록 점차 감소하여 종종 양수감소증 소견을 보인다. 상염색체 우성 다낭신은 산전 초음파검사에서 보통 발견되지 않고 40대나 50대에 주로 발견된다. 산전 초음파검사 소견은 다양한 크기의 낭종이 보이며 간혹 미세낭종과 거대낭종이 혼합되어 나타나기도 한다. 신기능이 임신 중에도 보통 유지되므로 양수감소증은 보통 없다. 대부분 가족력을 가지고 있으며 제태 11주경 용모막의 용모적출(Chorionic villos sampling)을 이용한 DNA 분석이 도움이 될 수 있다.

5. 태아 예후 ■ 예견하는 산전 초음파검사 소견

초음파검사는 해부학적 평가에 매우 유용하나 간접적으로 기능적 평가도 예견할 수 있다. 폐저형성 및 신이형성의 위험성이 높은 요로폐색을 가진 태아들의 산전 초음파검사 소견으로는 남아 태아, 확장된 방광, 수뇨관증 및 수신증, 확장된 후부요도(keyhole 증후) 등이며, 기능적으로 매우 나쁜 예후를 시사하는 소견들로는 제태 24주 이전의 요로계의 확장, 중등도 이상의 수뇨관증 및 수신증(신우의 전후직경이 10mm 이상), 두꺼워진 방광벽, 양수감소증, 신형성을 시사하는 초음파소견(교반향 피질, 미세낭종의 신변화) 등이 있다.

III. 결 론

선천성 비뇨생식기계 질환의 대부분 특히, 산전 수신증은 산전 초음파검사에 의하여 쉽게 발견될 수 있다. 산전 초음파검사는 태생 16~20주경에 선별검사로 시행하고, 산전 초음파검사의 가음성 및 가양성을, 산전 수신증의 여러 감별질환들, 산전 수신증의 자연경과 등을 고려하여 임신 28주 이후 한번 더 시행하는 것이 바람직하다.

◆ 참고문헌

1. Reznik VM, Budorick NE. Prenatal detection of congenital renal disease. *Urol Clin North Am* 1995;22:21-30
2. Elder JS, Koff SA. The pathophysiology and biological potential of hydronephrosis in the fetus and neonate. In: O'Donnell B, Koff SA, editors. *Pediatric urology*, 3rd ed. Oxford: Butterworth-Heinemann;1997:380-91
3. Blyth B, Snyder HM, Duckett JW. Antenatal diagnosis and subsequent management of hydronephrosis. *J Urol* 1993;149:693-8.
4. Peters CA. Perinatal urology. In: Walsh PC, Retik AB, Vaugh ED Jr, Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editors. *Campbell's urology*. 8th ed. Philadelphia: Saunders;2002:1781-811
5. Carpenter Jr. RJ, Popek EJ, Rowe T. Management of the high-risk fetus: prenatal diagnosis and therapy. In: Gonzaless ET, Bauer SB, editors. *Pediatric urology practice*. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;1999:91-118
6. Chitty LS, Masturzo B. Prenatal diagnosis of fetal renal abnormalities. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, editors. *Pediatric urology*. 1st ed. Philadelphia: Saunders;2001:58-91
7. Thomas DFM. Fetal urology and prenatal diagnosis. In: Belmn AB, King LR, Kramer SA, editors. *Clinical pediatric urology*. 4th ed. London: Martin Dunitz; 2002:65-81
8. Cendron M, Elder JS. Perinatal Urology. In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Mitchell ME, editors. *Adult and pediatric urology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2002:2041-127