

산전 방광 양막강 문합술(Vesicoamniotic shunt)과 출생 후 방광 조루술(Vesicostomy)을 실시한 극소 저출생 체중아의 후부 요도 판막증 1례

성균관대학교 의과대학 소아과학교실, 산부인과학교실*, 비뇨기과학교실†

김성혜 · 심재원 · 장윤실 · 양순하* · 박관현† · 진동규 · 박원순

A Case of in-utero Vesicoamniotic Shunting and Postnatal Vesicostomy in Very Low Birth Weight Baby with Posterior Urethral Valve Syndrome

Sung-Hye Kim, M.D., Jae-Won Shim, M.D., Yun-Shil Chang, M.D.
Soon-Ha Yang, M.D.*, Kwan-Hyeun Park, M.D.†
Dong-Kyu Jin, M.D. and Won-Soon Park, M.D.

Department of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology, Urology†,
College of Medicine, University of Sungkyunkwan, Seoul, Korea*

We present a case of in-utero vesicoamniotic shunting and postnatal vesicostomy in a very low birth weight baby with posterior urethral valve syndrome. He was diagnosed as posterior urethral valve at 24⁺⁵ weeks' gestation. Because of severe hydronephrosis and oligohydroamnios, the shunt was established by basket-shaped catheter at 27⁺⁰ weeks' gestation. After shunt, hydronephrosis improved. At 29⁺⁴ weeks' gestation, the shunt catheter escaped from its position and severe urinary ascites and hydronephrosis developed. At 30 weeks' gestation, the baby was born and showed elevated BUN and creatinine. On the 10th day of birth, vesicostomy was done for urinary drainage. Thereafter, the baby has been followed up for 10 months and has had recurrent episodes of urinary infection. We report the case with a brief review of literature. (*J Korean Pediatr Soc* 2002;45:1038-1042)

Key Words : Posterior urethral valve, Vesicoamniotic shunt

서 론

후부 요도 판막(posterior urethral valve, 이하 PUV)은 후부 요도의 막성 구조물로서 하부 요도 폐색의 가장 흔한 원인이며 남아에 있어 5,000명에서 8,000명 중 한명에서 나타난다¹⁾. 이는 신 요로계에 다양한

정도의 손상을 일으키며 폐형성 부전증과 같은 중증의 이차 합병증을 유발하여 주산기 합병증과 신생아 사망을 초래할 수 있다. 산전 초음파로 PUV가 산전에 진단되는 경우가 많으나 이에 대한 태아기 중재술에 대해서는 아직도 논란이 많으며 실제로 우리나라에서 거의 보고된 바 없다.

이에 저자들은 신장 손상을 최소화하기 위해 산전에 태아기 중재술로 임신 기간을 1달간 유지하고 출생 후 방광 조루술을 실시하였던 극소 저출생 체중아의 후부 요도 판막증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

접수 : 2002년 3월 15일, 승인 : 2002년 5월 14일
책임저자 : 박원순, 성균관의대 삼성서울병원 소아과
Tel : 02)3410-3523 Fax : 02)3410-0043
E-mail : wspark@smc.samsung.co.kr

증 례

환 자 : 서○○ 아기, 1일, 남아

출생일 : 2001년 4월 23일

입원일 : 2001년 4월 23일

주 소 : 호흡곤란과 복수

산모의 과거력 : 제태기간 24⁺⁵주에 산전 초음파상 양측 수신증, 양수 과소증, PUV가 진단되어 1차 의료기관에서 본원으로 전원 되었고 제태기간 25⁺²주에 실시한 초음파상 양수 과소증, 수뇨관증과 신우 전후 직경이 좌측 11.8 mm, 우측 16.3 mm으로 심한 수신증을 보이고 있었다(Fig. 1). 외래에서 추적 관찰 중 양측 수신증이 점차 악화되었고 태아 소변상 Na⁺ 70 mmol/L, chloride 53 mmol/L, urine osmolality가 149 mOsm/kg인 상태로 제태기간 27⁺⁰주에 바구니 모양의 도관(Hakko Co. Japan)을 이용하여 초음파 하 방광 양막강 문합술을 시행하였다(Fig. 2, Fig. 3). 이후 양측 수신증은 초음파상 신우 전후직경이 우측 7.3 mm, 좌측 4.5 mm로 호전되던 중 제태기간 29⁺⁴주에 양수 쪽 단락 끝이 태아의 복강 내로 탈출되어

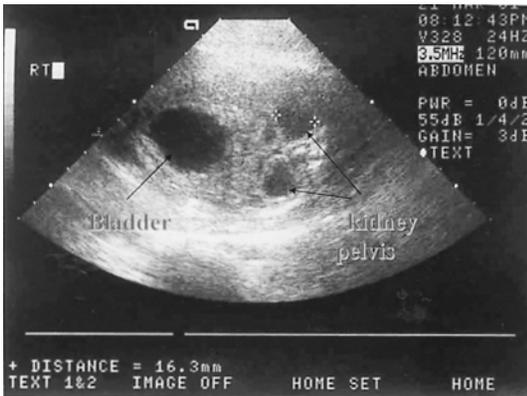


Fig. 1. Fetal ultrasonogram at diagnosis; dilated renal pelvis and the bladder of keyhole appearance.

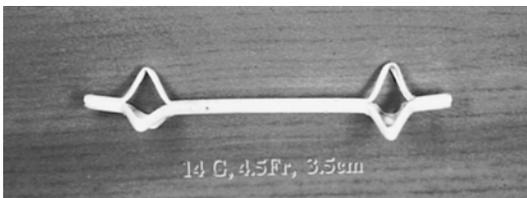


Fig. 2. The inserted shunt catheter.

다시 악화되었으며 요성 복수가 형성되었다. 제태기간 29⁺⁵주에 시행한 태아의 소변 검사상 Na⁺ 121 mmol/L, chloride 109 mmol/L, urine osmolality 268 mOsm/kg로 태아의 신장 손상을 시사하는 소견 보여 제태기간 30주에 응급 제왕 절개술을 시행 받았다. 산모는 분만 전 betamethasone, vitamin K, indomethacin을 투여 받았으며 그 외 감염이나 다른 감염력은 없었고 가족력상 특이 소견은 없었다.

현병력 : 환아는 제태기간 30주에 1,430 g으로 출생하였고 Apgar 점수는 1분에 5점, 5분에 6점이었다. 태아 곤란증은 없었으며 태변 착색 소견도 보이지 않았으나 출생 후 심한 복수와 음낭 수종을 보였고 청색증과 흉부 함몰 등 호흡 곤란증을 보이며 양측 폐진상 호흡음이 약하게 들렸다. 분만장에서 기관 삽관 후 산소 투여 받으면서 신생아 중환자실로 입원하였다.

진찰 소견 : 내원 당시 체중은 1,430 g(50-75 백분위수)이었고 신장 37 cm(10-25 백분위수), 두위 27 cm(25 백분위수), 복위 34 cm, 흉위 24 cm이었고 활력징후는 혈압 47/28 mmHg, 심박수 155 회/분, 호흡수 48 회/분, 체온 35.7°C, 중환자실 도착 직후 산소포화도는 62%이었으며 산소 투여 후 93%이었다. 흉곽 운동은 대칭적이었으나 흉부 함몰이 있었고 호흡음은 저하되어 있었고 복부는 심한 팽만과 함께 복수가 있었으며 장음은 들리지 않았고 간이나 비장은 만질 수 없었다. 양쪽 고환은 음낭 내에 있었으나 양측에 심한 음낭 수종을 동반하였다

검사 소견 : 내원 당시 혈액 검사상 혈색소 14.7 g/dL, 적혈구 용적치 43.7%, 백혈구 4,150/mm³, 혈소판 287,000/mm³ 및 C-반응 단백 0.05 mg/dL을 나타내



Fig. 3. Fetal ultrasonogram after the catheter insertion.

었고, 화학 검사상 전해질은 Na^+ 141 mEq/L, K^+ 4.2 mEq/L, CO_2 24.7 mEq/L이었으며, 총단백과 알부민은 각각 3.6/2.3 g/dL이었다. 요 검사상 pH 8, 뇨비중 1.015, 요단백 +++, 적혈구 +, 백혈구 +, 요당은 trace였으며 spot urine상 Na^+ 129 mmol/L, K^+ 3.3 mmol/L, chloride 111 mmol/L, osmolality 271 mOsm/kg로 단백뇨, 혈뇨와 나트륨 배설뇨를 보이고 있었다. 당일 나간 요 검체 배양 검사 결과는 음성이었다.

경과 : 환아는 출생 직후 심한 호흡 곤란을 보였으며 흉부 방사선 소견상 신생아 호흡 곤란증과 복수 소견 보여(Fig. 4) 인공 호흡기 치료와 surfactant 투여를 시행한 후 복수 천자와 도뇨관 삽입을 실시하였다. 복수 천자 시 소변과 비슷한 색의 복수가 나왔다. 출생 당일 복부 초음파를 시행하였고 심한 수신증과 신실질 이행성증 및 복강과 방광 내에 걸쳐있는 도관이 보였다. 생후 2일째 동맥관 개존증으로 indomethacin을 정맥 투여하였고 생후 4일째부터 총정맥영양을 시작하였다. 환아는 도뇨관 삽입 후 소변량이 최대 7.2 cc/kg/hr까지 오르는 다뇨증을 보였으며 나트륨 배설증가를 보였다. 도뇨관 삽입에도 불구하고 생후 4일째 시행한 복부 초음파상 중등도의 복수, 수신증 소견 있었고 BUN과 creatinine이 점차 증가하는 소견 보여(생후 8일째 BUN 40 mg/dL, creatinine 3.0 mg/dL) 생후 10일째 남아 있던 도관 제거와 방광 조루술을 시행하였고 24 Fr. foley catheter를 삽입하여 조루부위의 협착을 방지하였다(Fig. 5).

수술 후 경과 : 수술 후 BUN과 creatinine 수치는 점차 감소하여 생후 15일(술후 5일)째 BUN/Cr 7.8/1.2 mg/dL이었으며 소변량도 4.1 cc/kg/hr로 호전되었다. 생후 23일에 시행한 신 초음파상 수신증은 많은 호전을 보였으며 신실질도 정상 범위 내의 음영을 보였다. 환아는 이후 반복되는 폐혈증과 요로 감염이 있어 항생제 치료를 받았으며 점차 호전되어 생후 41일째 인공 호흡기 치료를 중단하였다. 생후 95일째 BUN 12.6 mg/dL, creatinine 0.6 mg/dL으로 정상 소견 보였고 생후 97일째 신초음파 검사상 양측의 경증의 수신증을 보였으나 신실질 이상은 없었으며 방광 요로 역류 검사상 좌측에 grade IV-V 방광 요로 역류증을 보였다. 환아는 생후 114일째 안정된 상태에서 3,550 g으로 퇴원하였다. 이후 생후 5개월, 6개월에 1차례씩 요로감염으로 입원하여 항생제 치료를 받



Fig. 4. Infantogram afterbirth showing severe RDS and ascites.



Fig. 5. Inserted 24 Fr. foley catheter for dilation of the vesicostomy site.

았으며 BUN 13.4 mg/dL, creatinine 0.5 mg/dL, 뇨 검사상 Na^+ 26 mmol/L, chloride 31 mmol/L로 이전보다 감소된 소견을 보였다. 환아는 현재 생후 10개월로 외래 추적 관찰 중이며 생후 12개월경 내시경 하 관막 박리술 예정이다.

고 찰

신생아 출생 5,000-25,000명 당 한명의 빈도로 나타나는 PUV는 남아에게 있어 하부 요로 폐색의 가장 흔한 원인으로서¹⁾ 90%의 환아에서 수신증을 동반하며 태생기에는 심한 양수 과소증, 폐형성 부전증 등을 보이며 출생 후 신부전으로 진행될 수 있다²⁾.

환아들의 사망률은 산전 초음파가 보편화되면서 산전, 산후에 수술적, 내과적 치료의 적절성이 향상되면서 1950년대에는 신생아 경우 45%에 이르렀던 것이 점차 감소하여 80년대 이후는 3% 이하가 되었다³⁾.

후부 요도 판막의 산전 초음파 소견으로는 방광과 근위 요도의 열쇠 구멍 양상(keyhole appearance)과 방광벽의 비후와 기능저하, 양측 수신증과 수뇨관증, 양수 과소증 등을 보일 수 있다⁴⁾.

후부 요도 판막 증후군에 대한 치료로는 산전 중재술을 통한 자궁 내 감압술과 조기 분만 후 감압술을 시행하는 방법이 있으며 산전 중재술로는 방광 양막강 문합술이나 태아 방광경적 판막제거술 등이 있다.

1981년에 처음 실시되었던 폐쇄성 신질환에 대한 산전 중재술의 중요한 적응증으로는 폐성숙이 이루어지는 18-24주 사이의 양수 양의 급격한 감소를 들 수 있으며 산전 중재술로 폐의 성숙을 돕고 폐형성 부전을 막을 수 있다^{2, 5)}. 그러나 비가역적인 신손상이 의심되는 경우는 시행하지 않으며 비가역적 신손상을 의심 할 수 있는 소견으로 첫째, 초음파 소견에서 심한 양수 과소증이나 중증의 신이형성증을 보일 때⁴⁾, 둘째, 태아 소변 검사상 Na^+ 100 mg/dL 이상, chloride 90 mg/dL 이상, osmolality 210 osmol/L 이상 일 때 등이 보고되었다⁶⁾. 일부 보고에 의하면 태아 소변의 생화학적 검사 결과가 좋지 않을 경우 방광 양막강 문합술이 신기능을 유지 시켜 주지 못했으며⁷⁾ 초음파 소견은 불량하였으나 태아 소변 전해질 검사가 양호한 다른 예의 경우 시술의 결과가 양호하였다⁸⁾. 본 환자의 경우는 태아기 소변 검사상 양호하여 시술을 실시하였으나 단락이 태아 복강 내로 탈출한 이후 소변 검사 결과가 악화되어 조기 분만되어야 했다.

산전 중재술이 시행되어 신이형성증과 폐형성 부전증을 막아 생존율은 높아졌으나 환아들의 장기적인 신기능은 크게 향상되지 못했다. Homes⁵⁾의 보고에 의하면 산전 중재술을 시행한 후부 요도 판막증 환자 14명을 추적 관찰 시 사망률은 43%이었으며 생존한 환자에서는 출생 후 방광 조루술, 경피적 요로 조루술, 방광 성형술 등을 시행하였고 장기 관찰 시 62%의 환자에서 말기 신부전증을 보였다. 이들의 보고에 따르면 후부 요도 판막증에 대한 산전 중재술은 사망률이 높고 신기능에 대한 예후가 나빠 정상 신장 가진 환자 중 심한 양수 과소증을 동반한 경우 선택적으로 이루어져야 한다고 보고하였다. McLorie 등⁹⁾

의 보고에서는 9명의 폐쇄성 신질환 환아에게 방광 양막 문합술을 시행한 결과 태아기 사망률은 11%이었으나 22%는 출생 당시 사망하였고 생존한 환자 중 66%의 환아가 후부 요도 판막증을 보였으며 50%에서 다양한 정도의 신기능 저하를 보였다. 이 보고에 의하면 방광 양막 문합술 시 출생 후 신기능에 대해서는 논란이 많으며 태아기에 보이는 어떤 변수도 이후의 신기능을 예측할 수 없었다. 이러한 이유로 최근에 조사에 따르면 시술하는 시기와 환자의 상태에 따라 방광 양막 문합술 여부를 선택하고 있다고 한다¹⁰⁾.

본 환아에게 시행된 방광 양막강 문합술은 1982년 Golbus 등이 재태 연령 30주 태아에서 처음 성공한 예를 보고한 이후 많은 연구자들에 의해 시도되고 있는 방법으로 몇몇 보고에서는 시술을 시행 받은 태아의 45%에서 합병증이 발생하였는데 조기 분만을 일으키는 조기 양막파수 및 조기 진통, 도관 위치 이탈, 태아 장기 손상, 양수 내 감염 등이 있었고¹¹⁾ 본 환자의 경우에도 도관 위치 이탈로 조기 분만을 시행해야 했다. 이는 태아의 성장에 따른 도관 길이의 부족 또는 도관 자체의 안정성이 문제가 될 수 있어 추적 초음파를 시행하는 것이 중요하다 하겠다.

출생 후에는 방광 요도 조영술로 후부 요도 판막을 확인할 수 있으며 시행할 수 있는 수술적 치료로는 일차적인 판막 제거술 또는 이전에 방광조루술 또는 신우 조루술, 요관 조루술 등의 고위 우회술(high diversion)이 있다. 여러 보고자들은 조기 판막 제거술을 시행할 경우 심한 경우라도 1년 후에 방광 기능이나 탄성, 방광 요도 역류가 회복될 수 있어 치료로 선호하고 있다고 보고하였다^{12, 13)}. 그러나 본 환자의 경우 미숙아인 경우로 요도가 너무 작아 방광경이 통과하지 못하므로 판막 제거술을 시행하지 못하였으며 방광 조루술을 시행하였고 12-18개월 경 판막 제거술을 시행할 예정이다.

국내에서 PUV에 대한 산전 중재술에 대한 보고례로 만약아 1례가 있으나⁸⁾ 본 예는 산전 중재술 후 극소 저 출생 체중으로 출생하여 치료받았던 경우로 최초로 보고하는 바이다. 본 환자의 경우에는 시술 전 수신증은 심하였으나 신이형성증은 보이지 않았고 태아 소변 검사상 양호하여 시술을 시행하여 임신 1달 가량 유지하였으나 단락 탈출 후 점차 소변 검사 소견이 악화되어 극소 저출생 체중아로 조기 분만되었고 호흡 곤란증 등의 합병증을 보여 치료를 받고

호전되었으며 출생 후 초기에 초음파상 신이형성증 보여 신기능 유지를 위해 방광 조루술을 시행한 후 신이형성증이 점차 호전 되어 creatinine level은 1.0 mg/dL 이하로 유지하고 있으며 판막 제거술을 기다리고 있는 상태에서 요로 감염과 신기능에 대한 추적 관찰 중이다.

요 약

본 저자들은 산전에 후부 요도 판막증을 진단 받고 태아기 중재술로 임신기간을 1달간 유지하여 출생한 후 호흡기 합병증을 보였으나 극복하였고 방광 조루술을 통해 신기능을 유지하여 판막 제거술을 기다리고 있는 극소 저출생 체중아 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1) Dinneen MD, Duffy PG. Posterior urethral valves. Br J Urol 1996;87:275-81.
 2) Agarwal S. Urethral valves. BJU Int 1999;84: 570-8.
 3) Churchill BM, McLorie GA, Houry AE, Mer-guerian PA, Houle AM. Emergency treatment and long-term follow-up of posterior urethral valves. Urol Clin North Am 1990;17:343-60.
 4) Mahony BS, Callen PW, Filly RA. Fetal urethral obstruction : US evaluation. Radiology 1985;157:

221-4.
 5) Holmes N, Harrison MR, Baskin LS. Fetal surgery for posterior urethral valves : long-term postnatal outcomes. Pediatrics 2001;108:E7.
 6) Glick PL, Harrison MR, Golbus MR. Management of the fetus with congenital hydronephrosis II : prognostic criteria and selection for treatment. J Pediatr Surg 1985;20:376-87.
 7) Coplen DE. Prenatal intervention for hydronephrosis. J Urol 1997;157:2270-7.
 8) 차지만, 원혜성, 김미경, 김소라, 정지윤, 이필량 등. 선천성 후부 요도 판막 증후군의 자궁 내 치료 : 바구니 모양의 도관을 이용한 태아의 방광-양막강 문합술 1례. 대한산부회지 2001;44:400-4.
 9) McLorie G, Farhat W, Khoury A, Geary D, Ryan G. Outcome analysis of vesicoamniotic shunting in a comprehensive population. J Urol 2001;166:1036-40.
 10) Herndon CD, Ferrer FA, Freedman A, McKenna PH. Consensus on the prenatal management of antenatally detected urological abnormalities. J Urol 2000;164:1052-6.
 11) Elder JS, Duckett JW, Snyder HM. Intervention for fetal obstructive uropathy : has it effective? Lancet 1987;2:1007-9.
 12) Mitchell ME & Close CE. Early primary valve ablation for posterior urethral valves. Semin Ped Surg 1996;5:66-71.
 13) Smith GH, Canning DA, Schulman SL, Schnider HM, Duckett JW. The long term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. J Urol 1996;155: 1730-4.