

태아 수흉, 복수와 폐쇄성 요로병증을 위한 자궁내 단락술: 7예 검토

연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 주산기센터 산부인과¹, 소아과², 비뇨기과³,
아주대학교 의과대학 산부인과학교실⁴, 가천의과대학교 산부인과학교실⁵,
연세대학교 의과대학 소아과학교실⁶, 외과학교실⁷
이 국¹ · 양정인⁴ · 김석영⁵ · 이병석¹ · 박민수² · 이 철⁶ · 최승훈⁷ · 최승강³

In Utero Shunting for Fetal Hydrothorax, Ascites and Obstructive Uropathy: A Review of 7 Cases

Kook Lee, M.D.¹, Jung Ihn Yang, M.D.⁴, Suk Young Kim, M.D.⁵
Byung Seok Lee, M.D.¹, Min Soo Park, M.D.², Chul Lee, M.D.⁶
Seung Hoon Choi, M.D.⁷ and Seung Kang Choi, M.D.³

*Perinatal Center, Department of Obstetrics and Gynecology¹, Pediatrics² and Urology³,
Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea
Department of Obstetrics and Gynecology⁴, Ajou University College of Medicine, Suwon, Korea
Department of Obstetrics and Gynecology⁵, Gachon Medical School, Incheon, Korea
Department of Pediatrics⁶ and Surgery⁷, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Objective : To evaluate the value of intrauterine shunting and to investigate the complication and outcome of these procedures for different fetal indications.

Methods : 7 fetuses who underwent 13 intrauterine catheter shunting from 1992 to 1997 were reviewed. The indications were uni-or bilateral hydrothorax in 4 cases, ascites in one case, and obstructive uropathy in 2 cases.

Results : Catheter migration occurred 6 times out of the 13 shunts (46%). Procedure related death rate was 23% (3/13); within 48 hours of pleuroamniotic shunting, amniorrhexis and coincidental abruptio placenta resulting in one fetal death and each one of amniorrhexis and premature labor resulting in 2 neonatal deaths. Pregnancy was terminated after shunting in one case of urethral atresia. Postnatal survival rate was 50% (3/6).

Conclusion : A high complication rate requires the selection of cases for shunting. A large prospective controlled trial is needed to determine its value.

Key Words : In utero shunting, Hydrothorax, Ascites, Obstructive uropathy, Fetus

초음파의 발달로 태아의 많은 기형이 인지되고 있다. 양쪽 끝에 돼지꼬리 모양의 도관을 이용하여 생명을 위협하는 몇가지 태아의 질환에서 자궁내 치료를 위하여 폐쇄성 병변부위를 우회하는 단락술이 시도되었다. 태

아 수흉,¹ 폐쇄성 요로병증,^{2,3} 선천성 낭종성 선종양의 폐 기형⁴은 산전 도관 단락술을 위하여 보고된 주 적응증이다.

태아 수흉, 복수, 폐쇄성 요로병증은 드문 질환이나 높은 주산기 사망, 이환과 연관된다. 태아 수흉, 선천성 낭종성 선종양의 폐 기형은 흉곽내 공간을 차지하는 질 환으로서 덩어리(mass)에 의하여 폐, 식도, 하대정맥

주관책임저자: 이 국, 135-720, 강남구 도곡동 146-92
영동세브란스병원 주산기센터 산부인과
전화: (02) 3497-3431·전송: (02) 3462-8209
E-mail: dr3431@yumc.yonsei.ac.kr

과 심장을 압박하여 각각 폐 형성부전, 양수과다증과 수종을 야기시키며 양수과다증은 조산에 이르게 한다. 폐쇄성 요로병증은 양수과소증, 수신증을 야기시켜 폐 형성부전, 신장 이형성을 초래한다.

그러나 산전 진단된 수흉, 복수, 선천성 낭종성 선종 양의 폐 기형, 폐쇄성 요로병증을 위한 적절한 처치에 관한 일치된 견해는 없다. 임신을 종결하거나, 연속적 초음파검사로 관찰하거나, 자궁내 치료를 할 수 있다. 저자들은 수흉 2예, 복수 1예, 요도폐쇄 1예에서 자궁내 단락술을 시행한 태아 4예의 임상적 결과를 1993년 대한산부인과학회 추계학술대회에서 발표한 바 있다.⁵ 이후 수흉 2예와 요관신우이행부 폐쇄 1예를 추가하여 총 7예의 태아에서 자궁내 단락술을 시행하였다.

본 연구는 태아 수흉, 복수, 폐쇄성 요로병증을 치료하기 위하여 시행한 자궁내 단락술의 사례를 보고하고 단락술 후 합병증, 임신 결과를 조사하여 자궁내 단락술의 가치를 평가하고자 한다.

연구대상 및 방법

1992년부터 1997년까지 6년간 태아 수흉 4예, 요도폐쇄 1예, 요관신우이행부폐쇄 1예, 총 7예의 단태 임신에서 자궁내 단락술을 시행하였다. 요관신우이행부 폐쇄는 정규적 산전관리의 일환으로 시행된 초음파검사에 의하여 진단되었고, 나머지 6예는 양수과다(4예), 양수과소(1예), 태아 복수(1예)로 전원되어 초음파검사 및 부검으로 진단되었다. 태아 수흉의 경우 임신 31⁺⁶~33⁺⁴주에, 태아 복수와 요도폐쇄는 각각 임신 22⁺³주, 23⁺⁰주에 전원되었고 태아 요관신우이행부폐쇄는 임신 30⁺⁴주에 발견되었다.

태아의 다른 구조적 이상이 있는지 정밀 초음파 검사를 하였다. 태아핵형검사는 4예에서 단락술 시 양막천자, 1예에서 단락술전 체대천자, 1예에서 임신 종결로 사산 시 체대천자를 시행하였다. 태아 수흉 또는 태아 복수의 경우 단락술 시도전 임신부 혈액형은 Rh+, 매독혈청검사 음성, 거대세포바이러스, 풍진세포바이러스, 단순포진바이러스 및 독소플라스마 면역글로블린 M, 자가항체 반응은 음성이었다. 태아 수흉시 수종이 있거

나, 양수과다증, 점진적 수흉의 증가 또는 많은 수흉으로 종격이동이 있으면 흉막양막강 단락술을 시도하였다. 방광양막강 단락술은 양수과소증과 초음파 검사상 신장피질낭종과 신장실질조직의 에코증가가 없고,⁶ 태아 소변의 전해질 검사상 Na<100 mEq/L, Cl<90 mEq/L, Osmolality<200 mOsm/L로⁷ 정상신장기능을 갖고 있을 때 시행하는 것을 원칙으로 하였다. 단락술전 자궁내 단락술의 시술과정, 시술시 또는 시술후 태아 및 모성의 위험성을 충분히 설명하고 임신부 및 보호자의 동의를 얻었다.

자궁내 단락술은 대한의학협회지에도 소개한 바 있다.⁸ 국소마취 후 초음파 유도하에 배관을 가진 쇠 투관침(외부직경 3 mm, 길이 15 cm; RMS Surgical Developments, London, UK)을 임신부 복벽을 통해 Rodeck 등(1988)¹이 기술한 방법에 따라 양막강을 지나서 태아 수흉의 경우에는 태아의 흉막을 통해 흉막삼출액내로 삽입하였다. 태아 복수의 경우에는 태아 하복부의 복강내로, 태아 요도폐쇄의 경우에는 태아의 방광내로, 태아 요관신우이행부폐쇄시에는 태아의 신우내로 삽입한다. 투관침을 빼고 철사가 들어있는 이중 돼지꼬리 모양의 나일론 도관(도관은 외직경, 내직경 각각 0.21과 0.15 mm; Rocket of London, London, UK)을 똑바르게 하여 배관에 넣고 철사를 잡아 당겨 빼낸 다음 흉막강이나 복강 또는 방광에 도관의 한쪽 끝을 두기 위하여 짧은 막대로 밀어 넣는다. 다음 배관의 끝을 양막강으로 물러 난 다음 긴 막대로 도관의 다른 끝을 양막강에 삽입한다.

도관단락술시 또는 직후에 자궁수축 억제제와 항생제는 정규적으로 사용하지는 않았다. 도관단락술 후 도관의 위치와 기능을 확인하기 위하여 도관의 양끝을 확인하고 흉강, 복강, 신우에 체액이 축적되는지 또는 양수의 증감을 알기위하여 단락술 후 1일, 3일, 5일, 1주, 2주, 3주와 같이 연속적으로 초음파검사를 하였다. 다시 고이면 필요에 따라 새로운 도관단락술을 시도하였다. 분만후 생존아의 경우 기흉의 발생을 피하기 위하여 도관을 곧 검사하였고 신생아실 소아과 의사가 도관을 제거하였다.

결 과

1992년부터 1997년까지 수흉 4예, 복수 1예, 폐쇄성 요로병증 2예, 총 7예의 태아에서 13회의 도관단락을 하였다. 13회의 도관단락 중 6회(46%)의 도관이 동이 있었다. 단락술과 관련된 태아손상으로 인한 직접 태아사망은 없었다. 그러나 흉막양막강 단락술 후 2일에 조기파막과 함께 태반조기박리로 자궁 내 태아사망이 1예 있었다. 신생아 사망은 2예로, 흉막양막강 단락술 후 2일에 조기파막과 조기진통이 각각 발생하여 전자의 경우 삼염색체증(Trisomy) 21, 방실중격결손으로 자의퇴원 후 생후 15일에 사망하였고, 후자의 경우 심방중격결손, 동맥관 개방으로 울혈성 심부전과 폐 부종으로 자의퇴원 후 생후 22일에 사망하였다. 13회의 단락술 중 주산기사망 3예로 단락술과 관련된 사망률은 23%였다. 방광양막강 단락술 후 임신중결이 1예 있었다. 임신중결 1예를 제외한 생존율은 50%(3/6)였다. 임신중단 1예를 제외한 조산은 6예 중 3예(조기파막 2예, 조기진통 1예)로 50%에서 발생하였다.

1. 태아 수흉 - 흉막양막강 단락

3예(증례 1, 3, 4)는 자궁내 단락술시 양막천자를 하여 태아의 핵형결과를 단락후 알게 되었다. 증례 1은 삼염색체증 21이었다. 증례 2는 체대혈 천자를 하여 정상 염색체를 확인하고 단락술을 시행하였다. 처음 단락술시 임신주수는 평균 33^{+1} ($32^{+5} \sim 33^{+5}$)주였다. 태아의 위치 때문에 한번에 양측 단락술을 시행하지 못하고 대개 1~2일 후에 반대편 단락을 하였다. 단락술 직후 4예 모두 폐의 팽창을 관찰할 수 있었으며 양수 과다증의 소실은 단락술 후 1주 이내에 있었다.

태아 수흉 진단, 흉막양막강 단락과 분만시 임신주수, 결과를 Table 1에 요약하였다. 양측 수흉을 보였던 3예 중 2예는 양측에 4회, 1예는 편측 1회와 편측 수흉 1예에서 1회, 총 6회의 흉막양막강 단락술을 시행하였다. 시술 이후 2예의 양측 수흉 각각의 예에서 도관의 편측이동과 1예의 편측 수흉에서 도관의 이동이 보여 3회의 재단락술이 시행되었다(33%=3/9). 흉

막양막강 단락술 4예 중 단락술 후 2일째 조기파막 2예와 조기진통 1예가 각각 있었으며 이는 단락술과 관련된 사망으로 사료되었다.

양측 수흉을 가진 3예(증례 3의 수흉 1예 포함) 중 2예는 양측 단락술을 시행하였으나 방실중격결손을 가진 삼염색체증 21과 심방중격결손과 동맥관 개방으로 각각 생후 15일과 22일에 신생아 사망하였다. 위 2예 모두 호흡기 치료를 하였고 편측 또는 양측 흉관 삽입을 필요로 하였다. 나머지 1예는 편측 단락술 2일 후 조기파막과 함께 태반조기박리로 사산되었다. 생존한 편측 수흉 1예(증례 2)는 편측 수흉, 삼출액의 증가, 중격이동으로 33^{+1} 주에 단락술을 시행하여 39주에 선택적 제왕 분만을 하였다. 생후 흉막천자나 호흡기 치료를 필요로 하지 않았다. 출생 후 14일, 36일에 소아과 외래 추적 진찰, 흉부방사선 결과는 정상이었으며 아기는 건강하였다. 태아 수흉의 자궁내 단락치료 후 생존율은 25% (1/4)였다.

2. 태아 복수 - 복막양막강 단락

증례 5는 임신 23^{+2} 주에 수흉이 없는 단독 태아 복수를 보였고, 복막양막강 단락 후 도관 이동으로 임신 26^{+3} 주에 재단락술 하였으나 실패하였고, 임신 30^{+1} 주에 다시 두 번째 재단락술 후 도관 이동으로 총 2회의 도관이동이 있었고, 1회의 재단락술 실패와 2회의 성공적 단락술이 있었다. 임신 40^{+0} 주에 제왕분만 하여 2,670 g의 임신주수에 비해 체중이 적은 여아를 분만하였다. 생후 10일째 2개의 도관을 복강경으로 제거하였다(Table 1). 수술 후 2일째 합병증 없이 퇴원하였다.

3. 태아 폐쇄성 요로병증 - 방광/신장양막강 단락

양수과소증, 태아의 방광팽창과 양측 수신증을 가진 1예(증례 6)는 후요도관으로 인한 폐쇄성 요로병증의 심하에 임신 24^{+3} 주에 방광양막강 단락술을 시행하였다. 단락 후 시행한 초음파 검사에서 한 달째 양수양은 증가하지 않고 신장이형성 초음파조건을 보여 임신 29^{+2} 주에 임신을 종결하였다. 단락술 후 임신을 종결할 때까지 추적초음파 검사상 도관의 이동이나 폐쇄는 없었다. 부검 소견상 환아는 남아로 요도폐쇄를 갖고

Table 1. In utero shunting in 7 fetuses with hydrothorax, ascites or obstructive uropathy

Case No	Type of Lesion	Location	GA (weeks) at		Amniotic fluid volume	Fetal karyo-type	Fetal intervention		Out-come	Comments
			Diagnosis	Delivery			Shunt	GA (weeks)		
1	Hydrothorax	R+L	32 ⁺⁵	34 ⁺⁵	Poly	47,XX,+21	Pleuro-amniotic	33 ⁺¹ (R) 33 ⁺³ (L1) (migration 34 ⁺³) 34 ⁺³ (L2)	NND#15 PPROM	Atrioventricular septal defect
2	Hydrothorax	R	31 ⁺⁶	39 ⁺⁰	Poly	46,XY*	Pleuro-amniotic	33 ⁺¹ (fell out 33 ⁺²) 33 ⁺³	Alive	
3	Hydrothorax	R+L	33 ⁺⁴	34 ⁺⁰	Poly	46,XY	Pleuro-amniotic	33 ⁺⁵ (R)	IUD	Hydrops, PPROM Abruptio placenta
4	Hydrothorax	R+L	32 ⁺⁴	35 ⁺⁰	Poly	46,XY	Pleuro-amniotic	32 ⁺⁵ (L) 32 ⁺⁶ (R1) (migration 33 ⁺⁰) 33 ⁺⁴ (R2)	DAA#21	Preterm labor Atrial septal defect Patent ductus arteriosus
5	Ascites		22 ⁺³	40 ⁺⁰	Normal	46,XY	Peritoneo-amniotic	23 ⁺² (migration 25 ⁺³) 26 ⁺³ (failed) 30 ⁺¹ (migration 37 ⁺³)	Alive	Postnatal laparoscopic removal (10 days after birth)
6	Urethral atresia		23 ⁺⁰	29 ⁺²	Oligo	46,XY*	Vesico-amniotic	24 ⁺³	TOP	
7	Uretero-pelvic junction Obstruction	R	30 ⁺⁴	39 ⁺⁵	Normal	Not done	Reno-amniotic	32 ⁺⁵ (fell out 38 ⁺⁴)	Alive	R ureteroneo-cystostomy (323 days after birth) R pyeloplasty and hernioplasty (523 days after birth)

Abbreviations: GA, gestational age; R, right; L, left; L1, left initial shunt; L2, left repeat shunt; Poly, polyhydramnios; Oligo, oligohydramnios; NND, neonatal death; IUD, intrauterine death; DAA, discharged against advice; TOP, termination of pregnancy; PPROM, preterm premature rupture of membrane
*result from cordocentesis, † result from cord blood on termination

있었다(Table 1).

증례 7은 우측 신우 전후직경 4.8 cm로 우측 요관 신우이행부폐쇄의 진단 하에 임신 32⁺⁵주에 우측 신장양막강 단락술을 시행하였다. 단락술 후 41일(임신 38⁺⁶주)에 양막강내 도관이동으로 우측 신우 전후직경이 3.5 cm로 팽창되어 있었으나 분만예정일이 얼마 남지 않아 자연진통을 기다리던 중 임신 39⁺⁵주에 조기 파막되어 제왕 분만하였다. 생존 환아는 생후 10개월이 지나 우측 요관방광이행부 폐쇄를 위한 요관방

광문합술, 생후 17개월에 우측 요관신우이행부 폐쇄로 신우 성형술과 우측 헤르니아 성형술을 받았다(Table 1).

고 찰

본 7예에서는 단락술과 관련된 태이손상으로 인한 직접 태아사망은 없었으나 13회의 단락술 후 주산기사망은 3예로 23%의 단락술과 관련된 사망률을 보였다.

이는 Bernaschek 등(1994)⁹의 34예의 태아(수흉 9예, 선천성 낭종성 선종양 폐기형 4예, 방광이하 협착 13예, 태아복수 8예)의 52회 단락술 결과 단락술과 관련된 태아사망 2예를 포함한 주산기사망 4예(8%)보다 월등히 높았다.

단락술 후 임신중단 1예를 제외한 본 6예들의 생후 생존율은 50% (3/6)로 Bernaschek 등⁹의 임신중단 및 자연유산 각각 1예를 제외한 생후 생존율 60% (18/30)와 유사하였다.

13회의 도관단락 중 1예(증례 5)에서 재단락술 시 도관을 곧게 펴서 배관에 넣는데 실패하여 8%에서 도관 삽입이 불가능하였다. 13회의 도관단락 중 도관 폐쇄는 없었고 46%(6/13)의 도관이동이 있었다. Bernaschek 등⁹은 52회의 단락술 중 3예(6%)에서 처음 시도 시 도관 삽입이 어렵거나 불가능하였으며, 도관이동(10예) 또는 폐쇄(5예)로 9% (15/52)에서 도관의 기능이 감소되었다고 보고하였다. Manning 등(1986)³의 8% (6/73)에서만 첫 시도 시 단락술 성공과 나머지 67예에서 2~7회의 단락술 시도가 필요하였었다는 보고에 비하면 단락술의 많은 기술적 진보를 볼 수 있다.

도관단락 시 특히 도관의 끝을 양막강에 놓는 어려움이 있는데 도관 삽입의 성공률을 높이기 위해서는 배관의 끝을 양막강으로 물러나는 과정을 초음파로 화면에서 분명히 보면서 도관의 끝을 양막강에 두어야 하겠다. 또한 깃털모양의 흡을 가진 도관처럼 도관 모양을 개선함으로써 도관이동의 빈도를 줄일 수 있을 것이다.¹⁰

1. 태아 수흉

원인을 모르는 태아수흉(유미흉: Chylothorax)은 10,000~15,000 임신 중 1예로 드물게 발생한다.^{11,12} 임신 32주 미만과 수종의 존재는 36~46%의 높은 주산기 사망률과 연관된다.¹³⁻¹⁶ 자궁내 단락 전 태아의 염색체 이상다른 기형이 있는지, 감염 선별 검사 등이 필요하다. 수흉을 가진 태아는 5.8%의 이수성배수체(aneuploidy) 위험을 갖고 있고,¹⁷ 가장 흔한 이상은 본 연구의 증례 1에서와 같이 삼염색체증 21이다. 얻어진 흉수로도 신속한 핵형검사를 할 수 있다.¹⁸ 태아 수흉 4예의 6회(양측 수흉 3예 중 2예는 양측, 나

머지 2예는 편측)의 흉막양막강 첫 단락술 시 배관을 통하여 얻은 벗짚색의 흉막 삼출액은 평균 60 (30~100) cc였고, 3회의 재단락술 시 평균 20 (11~30) cc였다. 감염 검사 음성과 흉막 삼출액 검사상 대부분 80% 이상 임파구를 갖고 있어 본 예의 태아 수흉들은 유미흉으로 사료되었다.^{11,19}

Weber와 Philipson (1992)¹³은 수종을 포함한 태아 수흉에 관한 문헌고찰을 통하여 자궁내 태아치료(흉막천자, 단락술)는 보존적 처치(관찰)보다 예후가 좋다고 하였다. 특히 32주 미만에 수종이 발생하면 산전 태아치료를 권하였다. 그러나 Hagay 등(1993)¹⁴은 수종이 없는 단독 수흉에 관한 문헌고찰을 통하여 단독 수흉의 경우 보존적 처치나 태아치료 모두 분명한 이득이 없었다고 지적하였고 단락술은 흉막천자 후 흉수검사와 아울러 태아 폐가 확장되는 것을 보고 시행하는 것을 권장하였다. Aubard 등(1998)¹⁵은 수종이 존재하고 임신 32주 미만에는 도관 단락술을 권장하였다. 또한 점진적으로 수흉이 많아지거나 많은 수흉으로 종격이동이 있으면 도관 단락술의 적응이 되었다. 도관 단락술은 64%의 생존율을 보여주었다(흉막천자 37% 생존율, 아무런 처치를 안하면 33% 생존율). 그 후 임신 33~37주 사이에 흉막천자는 78%의 생존율(아무런 처치를 하지 않으면 20% 생존율, 도관 단락술은 75%의 생존율)로 최선의 결과를 제공한다고 하였다.

본 태아 수흉 4예(양측 수흉 3예중 1예는 수종포함, 편측 수흉 1예)의 단락 후 생존율은 25%(1/4)로 Bernaschek 등⁹의 수종을 가진 수흉 9예(양측 8, 편측 1, 양측 8예중 1예 삼염색체증 21로 임신중단)의 생존율 37.5%(3/8)보다 낮았다. Aubard 등¹⁵은 1977~1996년에 보고된 흉막양막강 단락술 결과를 문헌 조사하여 생후 생존율은 74% (59/80)였고, 수종이 있는 경우는 67% (42/63), 수종이 없는 경우 100% (17/17) 생존율을 보였다. 최근 Wilson 등(2004)²⁰은 1998년부터 2001년 사이에 수종 또는 폐 형성부전의 위험이 있는 태아수흉 9예(3예는 양측 수흉, 3예는 수종)를 흉막양막강 단락술 결과 생존율은 67% (6/9)였다.

본 예의 생존율이 낮은 이유로 본 예의 경우 단락술은 평균 33⁺주에 늦게 시행되어 평균 35⁺

주($34^{+0} \sim 39^{+0}$)에 일찍 분만되었기 때문이라고 사료된다. Wilson 등²⁰의 경우 단락술은 평균 26^{+2} 주에 시행되었고, 단락술 후 평균 7^{+3} 주 후인 평균 33^{+5} 주($27^{+5} \sim 39^{+3}$)에 분만되었다. Bernaschek 등⁹도 평균 28주(22~33)에 일찍 단락술을 하였으나 평균 31주(22~36)에 곧 분만하였다. 또한 본 예에서는 수흉의 불량한 예후인자들^{12,15}중 양측 수흉이 3/4이었으며 그 중 수증이 1에 포함되었다.

증례 4는 양측 수흉으로 좌우측 단락 후 우측 도관이 흉곽내로 이동되어 우측 재단락술 후 2일만에 조기진통으로 입원당시 체온은 38.1°C 모성 혈액 검사상 백혈구 $24,800/\text{mm}^3$ (중성백혈구 92%)으로 용모양막염 양상을 갖고 있어 여러 번 시도 시 예방적 항생제가 필요하다고 사료된다.

Aubard 등¹⁵은 도관 이동이 총 80회의 단락 중 10회(12.5%)에서 있었다고 하였다. 본 저자들의 흉막양막강 단락술의 경험은 33% (3/9)에서 도관 이동이 있었다. 단락술의 합병증으로 도관의 폐쇄, 흔히 양막강, 태아흉곽, 신생아 피하조직 또는 모성복강에 도관 이동, 단락술 후 모성복수, 양수가 태아흉곽 내 배액으로 인한 shunt 반전, 단락술시 태아 늑간혈관의 손상으로 인한 출혈, 이외에도 돼지꼬리 모양의 도관의 한쪽 끝이 태아의 상박주위를 감아 조이는 띠 모양을 나타낸 변형 등이 보고 되었다.^{1,20-26}

2. 태아 복수

태아 복수는 유미(Chyle), 태변, 요성복수, 심장질환 및 부정맥과 흉곽질환 같은 태아의 구조적 결손, 태아 감염, 염색체 이상 또는 대사성질환 같은 유전질환으로 연유하며 그 이외에 원인모르는 복수가 있다.²⁷ 본 예의 태아 복수의 경우 감염 검사는 음성이었으며, 복수 검사결과는 비중 1.024, 뇨산 3.8 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, 단백질/알부민 2.0/1.6 g/dL, 콜레스테롤 42 mg/dL, Wright와 Giemsa 염색은 상피세포들과 임파구들, 백혈구: $36/\text{mm}^3$, 단핵세포 100%로 90% 이상의 임파구로 유미복수일 가능성이 많으나²⁸ 단백질 농도는 높았다.

Favre 등²⁷의 보고에 의하면 태아 복수는 수종과 연관될 때 예후가 나쁘며, 그중 유미복수가 제일 예후가

좋았고(3예에서 생존율 100%), 다음으로 원인모르는 복수의 경우(12예에서 생존율 75%)였다. 대사성질환 7예 모두 사망하여 예후가 가장 나빴다. 수종을 동반하지 않은 태아 복수는 예후가 좋다. 산전에 복수의 소실은 78% (14/18)로 보고되었으며 18예 중 17예가 생존하였고,²⁹ 단독 복수 4예중 2예는 산전에, 나머지 2예는 생후에 2~5번 복막천자로 소실되어 모두 생존하였다.²⁸ 본 예의 경우 임신 22^{+3} 주에 발견된 태아 복수는 수증이 없고 유미복수 또는 원인 모르는 복수일 가능성으로 보아 연속적 초음파 검사만으로 관찰을 하여 복수의 소실을 기다려보지하였다. 또한 임신 30^{+1} 주에 재단락술 후 임신 33^{+3} 주, 35^{+3} 주에 복수는 보이지 않았고, 더구나 임신 37^{+3} 주에 복강내 도관이동이 있었으나 여전히 복수는 보이지 않았다고 하는 사실은 복강·양막강 단락의 효과라고 보기보다 복수가 자연 소실되었을 가능성을 배제하지 못한다. 그러나 본 예의 경우 복수가 수종으로 발전될지 예측하기 어려워 시도하였다.

태아 복수를 위한 단락술이 원인 모르는 단독 태아 복수 등에서 시도되었으나 일반적으로는 요성복수, 수종 같은 이차적 합병증을 위하여 시행되었다. Bernaschek 등⁹은 원인모르는 복수 6예와 팽창된 방광 파열 후 요성복수 2예의, 총 8예(수종을 가진 경우 3예)에서 임신 22~31주에 단락술을 시행하여 생존율은 50% (4/8)이었고, 본 예의 경우와 유사한 단락실패와 도관이동의 경험이 있어 그중 1예는 첫 번째 시도에서 실패하여 두 번째 시도한 예가 있었고, 1예는 1번의 도관이동으로 재단락술, 또 1예는 2번의 도관이동으로 총 3번의 단락술을 한 경우도 있었다.

3. 태아 폐쇄성 요로병증

Manning 등³은 국제 태아수술 등록기구에 보고된 폐쇄성 요로병증을 위한 73예의 단락술 결과 11예는 태아염색체이상, 신장이형성 등으로 임신 중단하였고 48% (30/62)의 주산기 생존율을 보고하였다. 단락술과 관련된 사망률은 4.8% (3/62)였다. Coplen (1997)³⁰이 14년간에 걸쳐 성공적인 방광·양막강 단락 169예를 고찰하여 시술 후 전체적 주산기 생존율은 47% (79/169)였고 생존자의 40%는 비정상 신기능

을 갖고 있었다. 도관단락시 44%에서 시술과 관련된 합병증으로 도관이동, 조기양막파열, 조산, 용모양막염, 요성 복수와 장천공³¹과 위벽파열(gastroschisis)^{32,33}이 있다. Freedman 등(1999)³⁴은 1987~1996년까지 임신 14.5~31주 사이에 방광-양막강 단락술을 시행한 34예 중 21명(62%)이 생존하였고 2년 이상 생존한 17명중 추적이 가능하였던 14예(Prune-belly증후군 7예, 후요도막 4예, 요도 폐쇄 1예, 방광요관 역류 1예, 거대방광 1예)에서 5예(36%)는 신장 기능상실(failure)로 신장이식을 받았고 3예(21%)는 기능부족(insufficiency) 있었고 정상신장기능은 6예(43%)이었다. Clark 등(2003)³⁵도 자궁내 단락은 자궁내 치료를 받지 않은 경우에 비해 특히 불량한 예후를 가진 태아에서 현저한 주산기생존을 향상시킬 수 있다고 하였다.

본 연구의 요도폐쇄의 경우 임신 24⁺³주에 방광양막강 단락을 하였으나 양수의 양이 늘지 않고 초음파 검사상 신장이형성 소견을 보여 임신 29⁺²주에 임신을 종결하였다. 단락술 시 맑고 노란색의 15 cc의 태아 소변을 채취하여 검사한 결과(Na 120 mEq/L, Cl 101 mEq/L, K 4.2 mEq/L, 크레아티닌 1.2 mg/dL, Osmolality 249 mOsm/L) 태아 소변의 전해질 Na, Cl, Osmolality 치는 고장성 소변으로 예후가 좋지 않았으나 초음파 검사상 신장이형성을 나타내는 신장피질 낭종과 신장 실질 에코증가가 없었고 임신부 및 보호자와 충분한 상의 후에 단락술을 결정하였다. 태아 소변 분석을 최소 3번 방광천자하여 연속적 소변분석으로 변화양상을 보고 마지막 소변의 생화학적 측정치가 자궁내 단락술시 환자선택에 도움을 줄 수 있다.³⁶

요도폐쇄를 위한 방광-양막강 단락술 1예의 생존 보고가 있으나,³⁷ Freedman 등³⁸은 요도폐쇄를 가진 태아 11예 중 생존하는 없었고 예후가 좋은(Na<100 mmol/L, Osmolality<200 mmol/L) 4예에서 단락술을 시행하였으나 모두 사망하였다고 하였다. 양수양이 늘지 않으면 100% 치사율을 동반하였다.³⁰

방광양막강 단락 시 투관침과 배관으로부터 혈관손상을 막기 위하여 색채 도플러를 이용하여 재대동맥이 복부에 들어가 방광측면으로 돌아가는 경로를 잘 보고 투관침과 배관을 투입하여야 한다. 양수과소증시 도관

의 한쪽 끝을 양막강에 두기 위하여 양막강에 식염수주입이 도움이 될 수 있다. 방광내 감압으로 도관 이동을 막기 위하여 도관은 치골과 재대 사이의 중간부위에 가능하면 방광 아래쪽에 두어야 한다.³⁹

태아 요관신우이행부 폐쇄의 경우 편측 요로폐쇄를 위한 자궁내 치료 보고가 일찍 있었으나 대부분의 자궁내 치료는 폐 형성부전과 신장기능 부전으로 사망률이 높은 양수과소증과 양측 수신증을 가진 태아에서 행하여졌다.³¹ 역류, 요관신우이행부 폐쇄, 중복(duplex)신장 기형과 편측 수신증의 다른 원인들은 대개 자궁내 치료로부터 제외되어야 한다.³⁰ 분명한 요관신우이행부 폐쇄로 편측 수신증 때문에 신장양막강 단락을 가진 태아에서 자궁 내 단락으로 인한 섬유화와 상처는 출생 후 재교정을 훨씬 어렵게 만들었다.⁴⁰

본 예의 경우 산전의 우측의 요관신우이행부 폐쇄이 외에 생후에 추적검사상 요관방광이행부 폐쇄가 병존하여 나타나서 요관방광이행부 폐쇄를 먼저 수술하였고 후에 신우성형술이 뒤따랐다.

결론적으로 태아수흉, 방광이하 폐쇄에 기인한 폐쇄성 요로병증 치료를 위한 단락술시 엄격한 환자선택을 해야 한다. 자궁내 치료의 효과를 조사하기 위하여 더 많은 전향적 무작위 대조연구가 필요하다.

참 고 문 헌

- 1) Rodeck CH, Risk NM, Fraser DI, Nicolini U. Long-term in utero drainage of fetal hydrothorax. N Engl J Med 1988 ; 319 : 1135-8.
- 2) Manning FA, Harman CR, Lange IR, Brown R, Decter A, MacDonald N. Antepartum chronic fetal vesicoamniotic shunts for obstructive uropathy: a report of two cases. Am J Obstet Gynecol 1983 ; 145 : 819-22.
- 3) Manning FA, Harrison MR, Rodeck C. Catheter shunts for fetal hydronephrosis and hydrocephalus. Report of the International Fetal Surgery Registry. N Engl J Med 1986 ; 315 : 336-40.
- 4) Nicolaidis KH, Azar GB. Thoraco-amniotic shunting. Fetal Diagn Ther 1990 ; 5 : 153-64.
- 5) 이 국, 양정인, 이병석, 이윤호, 서경. 자궁내 도관 단락술 4례와 임상적 결과. 대한산부인과학회 추계 학술대회지 1993 : 66-7.
- 6) Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Hricak H,

- Golbus MS, Harrison MR. Fetal renal dysplasia: sonographic evaluation. *Radiology* 1984 ; 152 : 143-6
- 7) Glick PL, Harrison MR, Golbus MS, Adzick NS, Filly RA, Callen PW, et al. Management of the fetus with congenital hydronephrosisII: Prognostic criteria and selection for treatment. *J Pediatr Surg* 1985 ; 20 : 376-87.
 - 8) 이 국. 태아수술. *대한의학협회지* 1992 ; 35 : 133-9.
 - 9) Bernaschek G, Deutinger J, Hansmann M, Bald R, Holzgreve W, Bollmann R. Feto-amniotic shunting-report of the experience of four European centres. *Prenat Diagn* 1994 ; 14 : 821-33.
 - 10) Richards DS, Locksmith GJ, Yancey MK. Modification of an intrauterine shunt catheter to reduce the incidence of spontaneous displacement. *Obstet Gynecol* 1994 ; 84 : 52-4.
 - 11) Eddleman KA, Levine AB, Chitkara U, Berkowitz RL. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of congenital chylothorax. *Obstet Gynecol* 1991 ; 78 : 530-2.
 - 12) Longaker MT, Laberge JM, Dansereau J, Langer JC, Cromblehome TM. Primary fetal hydrothorax: Natural history and management. *J Pediatr Surg* 1989 ; 24 : 573-6.
 - 13) Weber AM, Philipson EH. Fetal pleural effusions. A review and meta-analysis for prognostic indicators. *Obstet Gynecol* 1992 ; 79 : 281-6.
 - 14) Hagay Z, Reece A, Roberts A, Hobbins JC. Isolated fetal pleural effusion: A prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 1993 ; 81 : 147-52.
 - 15) Aubard Y, Derouineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. Primary fetal hydrothorax: A literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998 ; 13 : 325-33.
 - 16) Santolaya-Forgas J. How do we counsel patients carrying a fetus with pleural effusions? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001 ; 18 : 305-8.
 - 17) Achiron R, Weissman A, Lipitz S, Mashiach S, Goldman B. Fetal pleural effusion: The risk of fetal trisomy. *Gynecol Obstet Invest* 1995 ; 39 : 153-6.
 - 18) Costa D, Borrell A, Margarit E, Carrier A, Soler A, Balmes I, et al. Rapid fetal karyotype from cystic hygroma and pleural effusions. *Prenatal Diagn* 1995 ; 15 : 141-8.
 - 19) Lange IR, Mannig FA. Antenatal diagnosis of congenital pleural effusions. *Am J obstet Gynecol* 1981 ; 140 : 839-40.
 - 20) Wilson RD, Baxter JK, Johnson MP, King M, Kasperski S, Crombleholme TM, et al. Thoracoamniotic shunts: Fetal treatment of pleural effusions and congenital cystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagn Ther* 2004 ; 19 : 413-20.
 - 21) Weiner C, Varner M, Pringle K, Hein H, Williamson R, Smith WL. Antenatal diagnosis and palliative treatment of non-immune hydrops fetalis secondary to pulmonary extralobar sequestration. *Obstet Gynecol* 1986 ; 68 : 275-80.
 - 22) Becker R, Arabin B, Nowak A, Entezami M, Weitzel HK. Successful treatment of primary fetal hydrothorax by long-time drainage from week 23. Case report and review of the literature. *Fetal Diagn Ther* 1993 ; 8 : 331-7.
 - 23) Blanch G, Walkinshaw SA, Hawdon JM, Weindling AM, van Velzen D, Rodeck CH. Internalization of pleuroamniotic shunt causing neonatal demise. *Fetal Diagn Ther* 1996 ; 11 : 32-6.
 - 24) Wittman BK, Martin KA, Wilson RD, Peacock D. Complications of long-term drainage of fetal pleural effusion: Case report and review of the literature. *Am J Perinatol* 1997 ; 14 : 443-7.
 - 25) Ronderos-Dumit D, Nicolini U, Vaugnan J, Fisk NM, Chamberlain PF, Rodeck CH. Uterine-peritoneal amniotic fluid leakage: An unusual complication of intrauterine shunting. *Obstet Gynecol* 1991 ; 78 : 913-5.
 - 26) Brown R, Nicolaidis KH. Constriction band of the arm following insertion of a pleuro-amniotic shunt. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000 ; 15 : 439-40.
 - 27) Favre R, Dreux S, Dommergues M, Dumez Y, Luton D, Oury JF, et al. Nonimmune fetal ascites: A series of 79 cases. *Am J Obstet Gynecol* 2004 ; 190 : 407-12.
 - 28) Winn HN, Stiller R, Grannum PAT, Crane JC, Coster B, Romero R. Isolated fetal ascites: Prenatal diagnosis and management. *Am J Perinatol* 1990 ; 7 : 370-3.
 - 29) Zelop C, Benacerraf BR. The causes and natural history of fetal ascites. *Prenat Diagn* 1994 ; 14 : 941-6.
 - 30) Coplen DE. Pre-natal intervention for hydronephrosis. *J Urol* 1997 ; 157 : 2270-7.
 - 31) Elder JS, Duckett JW, Snyder HM. Intervention for foetal obstructive uropathy. has it been effective? *Lancet* 1987 ; 2 : 1007.
 - 32) Lewis KM, Pinckert TL, Cain MP, Ghidini A. Complications of intra-uterine placement of a vesico-amniotic shunt. *Obst Gynecol* 1998 ; 91 : 825-7.
 - 33) Irwin BH, Vane DW. Complications of intrauterine

- intervention for treatment of fetal obstructive uropathy. Urol 2000 ; 55 : 774vii-x.
- 34) Freedman AL, Johnson MP, Smith CA, Gonzalez R, Evans MI. Long-term outcome in children after antenatal intervention for obstructive uropathies. Lancet 1999 ; 354 : 374-7.
- 35) Clark TJ, Martin WL, Divakaran TG, Whittle MJ, Kilby MD, Khan KS. Prenatal bladder drainage in the management of fetal lower urinary tract obstruction: A systematic review and meta-analysis. Obstet Gynecol 2003 ; 102 : 367-82.
- 36) Johnson MP, Corsi P, Bradfield W, Hume RF, Smith C, Flake AW, et al. Sequential urinalysis improves evaluation of fetal renal function in obstructive uropathy. Am J Obstet Gynecol 1995 ; 173 : 59-65.
- 37) Steinhardt G, Hogan WE, Weber T, Lynch R. Long-term survival in an infant with urethral atresia. J Urol 1990 ; 143 : 336.
- 38) Freedman AL, Bukowski TP, Smith CA, Evans MI, Johnson MP, Gonzalez R. Fetal therapy for obstructive uropathy: Specific outcomes diagnosis. J Urol 1996 ; 156 : 720-4.
- 39) Agarwal SK, Fisk NM. In utero therapy for lower urinary tract obstruction. Prenat Diagn 2001 ; 21 : 970-6.
- 40) Mandell J, Kinard HW, Mittelstaedt CA, Seeds JW. Prenatal diagnosis of unilateral hydronephrosis with early postnatal reconstruction. J Urol 1983 ; 132 : 303-7.

= 국 문 초 록 =

목적 : 태아 수흉, 복수, 폐쇄성 요로병증의 자궁내 치료로써 도관 단락술의 사례를 보고하고 단락술 후 합병증, 임신 결과를 조사하고자 한다.

방법 : 1992~1997년 13 자궁내 도관 단락술을 받은 7태아(편측 또는 양측 수흉 4예, 복수 1예와 폐쇄성 요로병증 2예)를 대상으로 하였다.

결과 : 도관이동은 13단락 중 6번(46%) 발생하였다. 단락술과 관련된 사망률은 23% (3/13)로 3예 모두 흉막양막강 단락술 후 48시간 내에 조기 양막파열과 동시에 우연히 발생한 태반조기박리로 태아사망 1예와 각각 조기 양막파열과 조기진통으로 2예의 신생아사망이 있었다. 요도 폐쇄 1예는 단락 후 임신을 중단하였다. 생후 생존은 50% (3/6)이었다.

결론 : 자궁내 단락술 후 도관이동, 조기 파막, 조기진통과 같은 높은 합병증은 단락술을 위한 엄격한 환자선택을 필요로 한다. 그 효과를 평가하기 위하여 많은 전향적 무작위 대조연구가 필요하다.

중심 단어 : 자궁내 단락술, 수흉, 복수, 폐쇄성 요로병증, 태아