선천성 수신증의 초음파 검사

이미정

연세대학교 의과대학 세브란스 어린이병원 영상의학과 방사선 의과학 연구소

J Korean Soc Ultrasound Med
2013;32:103-110
Received October 31, 2012;
Accepted November 9, 2012.

Address for reprints :
Mi-Jung Lee, MD, Department of Radiology and Research Institute of Radiological Science, Severance Children's Hospital, Yonsei University, 50 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea.
Tel. 82-2-2228-7400
Fax. 82-2-393-3035
E-mail: mjl1213@yuhs.ac

Ultrasonography of Congenital Hydronephrosis

Mi-Jung Lee, MD

Department of Radiology and Research Institute of Radiological Science, Severance Children's Hospital, Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea

Hydronephrosis is the most common urogenital anomaly with the potential for obstructive process. And ultrasonography, as a first-line imaging modality, is a useful tool for evaluation of prenatal and postnatal hydronephrosis, even though evaluation of renal function is still needed. In this article, we review the common causes of congenital hydronephrosis and the sonographic findings of those diseases.

Key words : Ultrasonography; Hydronephrosis; Vesico-Ureteral Reflux; Ureterocele

서 론

선천성 수신증은 물리적 또는 기능적 폐쇄에 의해 발생할 수 있다. 물리적 폐쇄를 일으키는 원인으로는 신우요관 이행부 폐쇄 (ureteropelvic junction obstruction), 중복 요관 (duplex collecting system anomalies), 선천성 거대요관 (primary megaureter), 그리고 후부요도판막 (posterior urethral valve)와 같은 병들이 포함되며, 기능적 폐쇄를 일으키는 원인으로는 방광요관역류나 prune belly syndrome 등이 포함된다[1]. 대부분의 선천성 수신증은 산전 초음파에서 발견되나, 간혹 종괴처럼 만져지거나 옆구리 통증, 혈뇨, 요로 감염 등의 증상으로 발견 되기도 한다.

I. 검사 방법

산전 초음파에서 수신증이 발견된 경우, 생후 다시 초음파를 하여 이를 확인하게 된다[2]. 그러나 출생 직후에는 탈수나 사구체 여과율 감소에 의해 수신증이 없어 보이거나 정도가 낮게 평가될 수 있기 때문에, 생후 4-5일 이후에 검사하는 것이 원칙이다[3].

출생 후 초음파에서 중등도 이상의 수신증이 확인되면 추가 검사로 방광요관역류 확인을 위한 voiding cystourethrography (VCUG)와 상대 신기능 평가를 위한 diuretic renogram를 시행하게 된다[4, 5]. 그러나 신생아의 신장은 미숙하고 이뇨제에 대한 반응이 저하되어 있을 수 있기 때문에 diuretic renogram은 생후 1-2개월 후에 하는 것이 좋다[6].

생후 초음파에서 수신증이 보이지 않거나 경한 확장이 보이는 경우 추가 검사나 추적 초음파 검사에 대해서는 아직 이견이 많은 상태이다. 그러나 수신증이 지속되는 경우 VCUG를 시행할 수 있고[7], 수신증이 보이지 않는 경우에도 보통 1-2년 후 추적 초음파 검사를 하게 된다[6].

수신증 진단은 단순히 central echo complex의 분리 및 확장과 신배 확장 소견으로 하며, 요관 확장 정도는 폐쇄 정도, 소변 생성량, 요로계의 자발적 감압 유무에 따라 결정된다. 그러나 요관 확장이 모두 요로 폐쇄를 의미하는 것은 아니며, 방광요관역류나 요로 감염, 요붕증 (diabetes insipidus)에 의해서도 비

폐쇄성 요관 확장이 생길 수 있다. 또한 renal hilum 부위에 돌출된 혈관에 의해서도 수신증과 같은 소견이 나타날 수 있다.

신장내 혈관에 대한 도플러 검사도 폐쇄성과 비폐쇄성 수신증을 감별하는데 도움이 될 수 있다. 폐쇄성 수신증에서는 renin과 angiotensin 등의 호르몬이 증가하여 전체적인 동맥혈관 수축이 나타나, 확장기 동맥혈 속도가 낮아지고 resistive index(RI)가 높아지게 된다[1]. 신생아에서 RI가 0.85 이상, 소아 및 청소년에서는 RI가 0.70 이상인 경우 폐쇄성 수신증을 의심할 수 있다[8, 9]. 그러나 RI 증가는 폐쇄성 수신증의 특징적 소견은 아니다. 다른 신질환에서도 RI가 높아질 수 있고, 부분 폐쇄성이나 심한 만성 폐쇄성 수신증에서는 RI가 정상으로 나타날 수도 있다. 또 ureteral jet 유무나 빈도 감소를 폐쇄성 수신증 감별에 이용하기도 한다[10, 11].

II. 선천성 수신증을 일으키는 주요 질환의 초음파 소견

1. 신우요관 이행부 폐쇄 (Ureteropelvic junction obstruction)

신우요관 이행부 폐쇄는 가장 흔한 선천성 요로 폐쇄 질환이다[12]. 이는 신우요관 이행 부위의 요관 평활근 발달 이상에 의한 것으로 알려져 있다. 이 질환은 방광요관역류나 요관방광 이행부 폐쇄 (ureterovesical junction obstruction), 마제신, 중복 요관 등 다른 요로 기형과 동반될 수 있다.

특징적인 초음파 소견으로는 (1) 여러 개의 비슷한 크기의 신배 확장과 중등도 이상의 신우 확장이 있으며, 이들 사이에 연결이 보이고, (2) 다양한 두께의 신실질이 관찰되며, (3) 요관 확장은 동반되지 않고, (4) 방광은 정상으로 보이는 것이다 (Fig. 1). 신우 확장은 신배 확장보다 심하며, 아주 드물게는 방

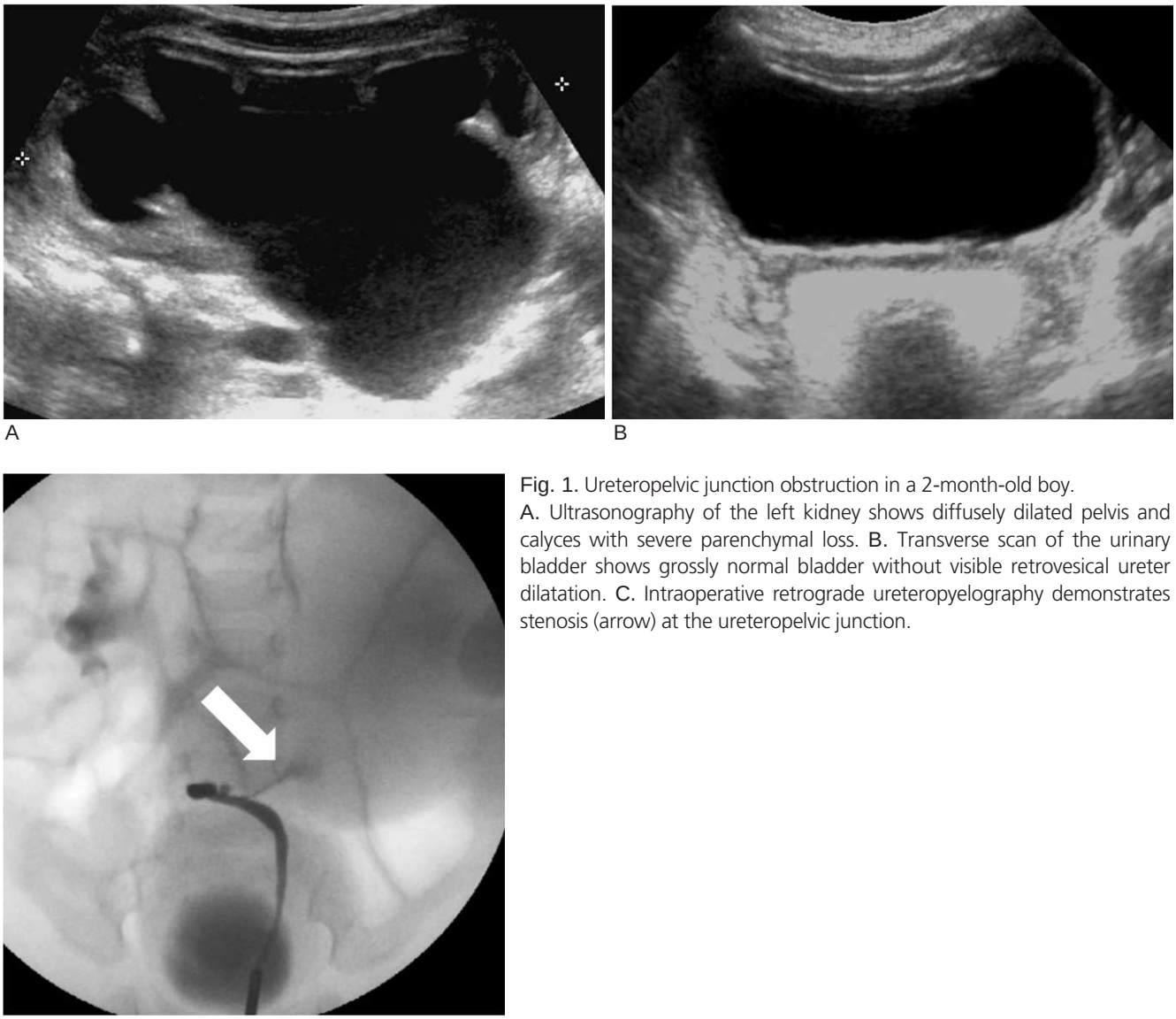


Fig. 1. Ureteropelvic junction obstruction in a 2-month-old boy.
A. Ultrasonography of the left kidney shows diffusely dilated pelvis and calyces with severe parenchymal loss. B. Transverse scan of the urinary bladder shows grossly normal bladder without visible retrovesical ureter dilatation. C. Intraoperative retrograde ureteropyelography demonstrates stenosis (arrow) at the ureteropelvic junction.

광요관역류나 요관 폐쇄에 의한 요관 확장이 동반될 수 있다[1]. 심하게 확장된 신외 신우 (extrarenal pelvis)가 신우요관 이행부 폐쇄로 오인되는 경우가 있는데, 전자의 경우에는 신실질 두께가 정상이며 신배 확장이 보이지 않는다. 신우요관 이행부 폐쇄 진단을 놓치는 경우는 매우 드무나, 출생 직후 탈수 상태에서 검사하는 경우에는 진단이 어려울 수 있다.

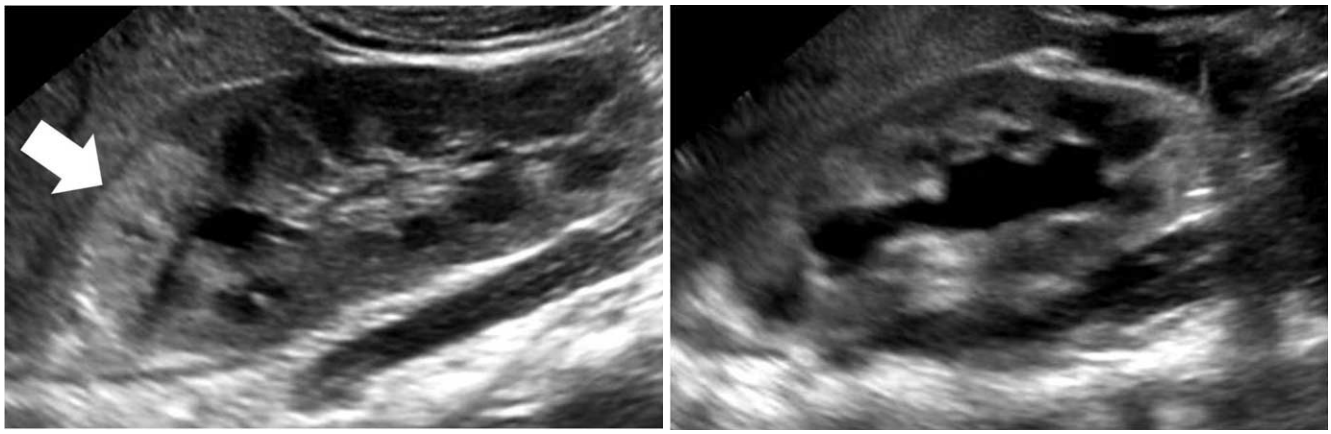
치료는 신장의 기능에 따라 결정하는 것이 중요하다. 대부분 경과 관찰에서 호전되나, 신기능이 떨어지는 경우 pyeloplasty를 시행한다[12].

2. 방광요관역류 (Vesicoureteral reflux)

방광요관역류는 소변이 방광에서 요관으로 거꾸로 흐르는 것을 의미한다. 대부분의 방광요관역류는 선천적으로 발생하며, 후부 요관이 방광으로 들어가는 부위의 각도 이상과 길이 감소, 점막하 주행 등에 의해 역류 방지를 위한 flap-valve mechanism이 저하되어 발생한다. 또한 이차적인 원인으로는 방광 출구 폐쇄, 배뇨 장애, 신경성 질환, 그리고 prune belly syndrome 등이 있다.

초음파 소견으로는 주로 요관과 신우의 확장을 관찰하며, 확장 정도가 배뇨에 따라 변하는 것을 볼 수 있다 (Fig. 2). 그러나 이런 소견의 민감도와 특이도는 매우 다양하게 보고되고 있다[13, 14]. 그러므로 초음파에서 요로계가 정상소견을 보인다고 해서 방광요관역류를 배제할 수 없다는 것을 명심해야 한다[15].

도플러 검사를 시행할 경우 소변의 역류를 컬러 변화로 알 수 있으며, 요관구의 위치가 정상보다 좀 더 바깥쪽에 위치한다는 연구 결과도 있다[16]. 또 ureteric jet 도플러 파장 형태가 monophasic인 경우 방광요관역류를 의심할 수 있다[17].



A B

C

Fig. 2. Vesicoureteral reflux in a 1-month-old boy.
A. Ultrasonography of the kidney shows increased cortical echogenicity in the upper pole (arrow) suggestive of pyelonephritis with mild pelvic dilatation at first. B. Pelvicalyceal dilatation has been aggravated during urination. C. Voiding cystourethrography demonstrates bilateral vesicoureteral reflux.

식염수나 초음파 조영제를 방광 내에 주입하여 시행하는 초음파 검사도 있다. 이 검사를 통하여 방광에서 요관으로 역류하는 microbubbles를 관찰하면 역류를 진단할 수 있으며, harmonic imaging을 추가하면 진단률을 더 높일 수 있다는 보고도 있다[18-20]. 그러나 아직 일반적으로 사용되지는 않는 방법이다.

3. 중복 요관 (Duplex collecting system anomalies)

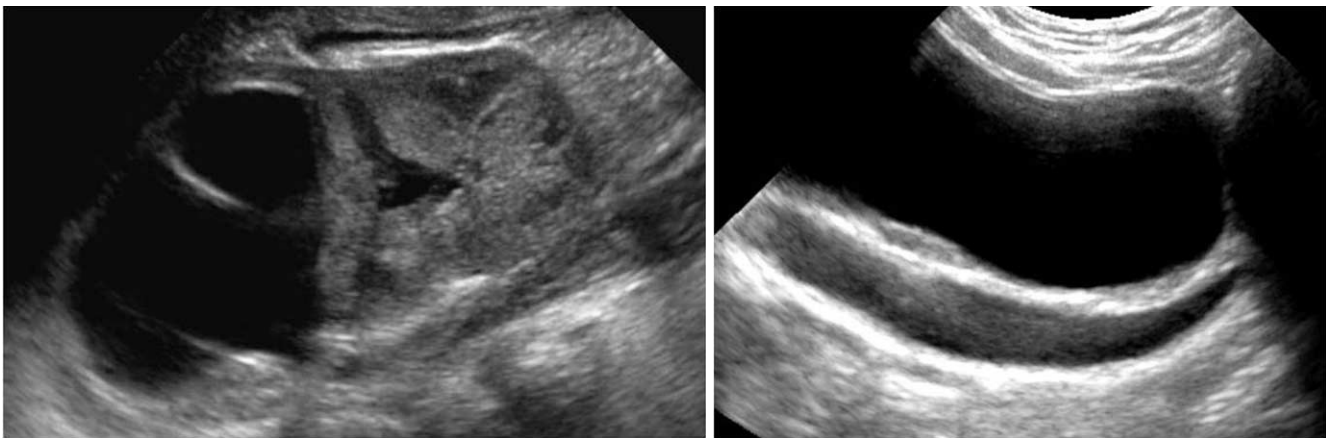
완전 중복 요관의 경우 두 개의 분리된 신우신배 시스템과 두 개의 요관이 각각의 요관구로 들어가게 된다. 보통 상극신 요관은 하극신 요관보다 내측 아래쪽으로 이소성 삽입을 하게 되며 (Weigert-Meyer rule) 폐쇄를 동반하는 경우가 많다. 또 하극신 요관은 상극신 요관보다 외측 위쪽으로 수직으로 들어가 역류가 동반되는 경우가 많다.

완전 중복 요관은 여아에서 더 흔하며, 산전에 발견되지 않는 경우에는 요로감염 증상으로 나타나는 경우가 많다. 요관이 외괄약근보다 아래쪽으로 들어가는 경우, 여아에서는 요실금 증상을 보일 수 있고, 남아에서는 잔립선염이나 부고환염의 소견을 보일 수 있다.

상극신은 이소성 요관이나 이소성 요관낭종으로 끝날 수 있다. 이소성 요관은 여아의 경우 질전정 (vestibule), 질, 요도, 그리고 드물게는 자궁, 자궁경부 또는 직장으로 들어갈 수 있으며, 남아의 경우 방광경부, trigone의 좀 더 내측 아래쪽, 후부 요도, 생식기 구조, 또는 직장으로 들어갈 수 있다.

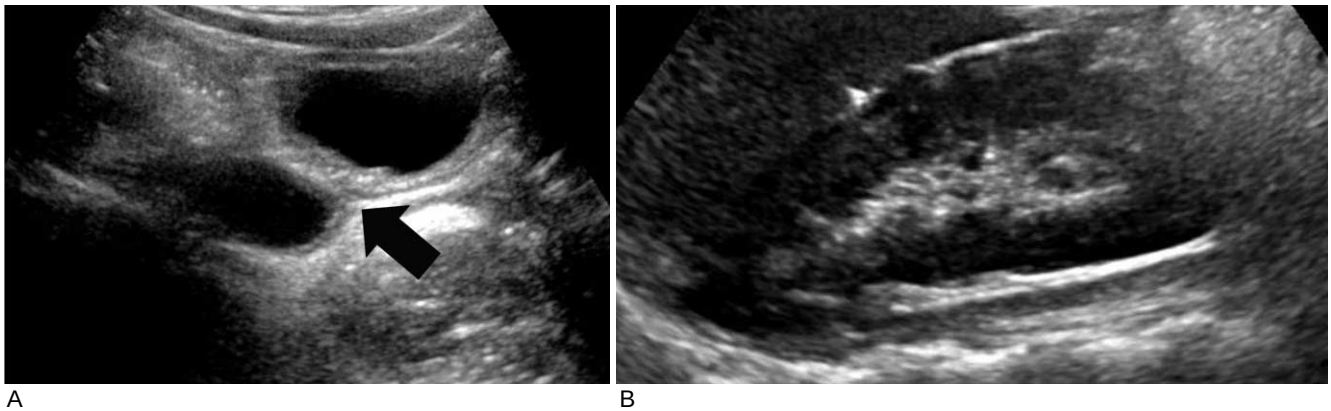
초음파상 상극신은 주로 폐쇄에 의한 소견을 보이게 되나, 간혹 형성 이상이나 형성 부전에 의해 에코 증가와 작은 낭종을 동반한 소견을 보이기도 한다 (Fig. 3). 하극신은 정상 소견을 보이거나 역류에 의한 요관 확장을 보이며, 신우요관 이행부 폐쇄가 하극신에 동반될 수 있다[1].

이소성 요관낭종은 방광 내에서 둥근 형태의 얇은 벽을 가진



A B

Fig. 3. Duplex collecting system anomalies in a 1-month-old girl.
A. Ultrasonography of the kidney shows marked upper pole hydronephrosis with minimal dilatation of lower pole, indicative of a duplex collecting system. B. Longitudinal scan of the urinary bladder shows dilated retrovesical ureter with lower ectopic insertion.



A B

Fig. 4. Primary megaureter in a 2-year-old boy.
A. Longitudinal image of the urinary bladder demonstrates a dilated ureter with narrowed juxtavesical ureteral segment corresponding to the aperistaltic segment (arrow). B. Ipsilateral kidney is grossly normal without evidence of hydronephrosis or duplex collecting system.

에코가 없는 구조로 보이게 된다. 그러나 간혹 요관낭종이 뒤집히거나 요관으로 함입되는 경우 방광 게실처럼 보일 수 있다. 대부분의 요관낭종은 방광 기저에 위치하나 큰 요관낭종의 경우 방광 전체를 채울 수 있고, 반대편 요관이나 방광 경부의 폐쇄를 일으킬 수 있다.

이소성 요관낭종의 경우 내시경적 절개와 unroofing을 시행하며, 상극신의 수신증이 심하고 기능이 저하될 경우 heminephrectomy도 시행할 수 있다.

4. 선천성 거대요관 (Primary megaureter)

거대요관은 요관의 확장을 의미하며, 선천성 폐쇄에 의해 생길 수도 있고 방광요관역류에 의해 발생할 수도 있다[21]. 폐쇄에 의한 경우 아래쪽 요관이 좁아져 있으며 연동운동이 이루어지지 않아 기능적 폐쇄를 일으킨다. 이 부위는 병리학적으로 ganglion cell이 없거나, 일부의 경우에는 근육 형성 부전과 근위축, 벽의 섬유화, 그리고 콜라겐 침착 증가 등의 소견을 보이게 된다.

역류성 거대요관은 요관의 벽내 길이가 짧고 비스듬히 주행할 때 발생하게 된다. 이런 구조적 이상은 요관방광 이행부 기능을 저해하여 역류를 초래하게 된다. 요관 확장을 보이는 다른 원인 질환으로는 신경성 방광에 의한 요관 폐쇄, 후부요도판막, 요관낭종, 요로 결석, 요붕증에 의한 소변량 증가 등이 있다.

선천성 거대요관의 초음파 소견은 요관의 확장과 함께 다양한 정도의 신우 신배 확장을 동반하게 된다. 보통 방광으로 들어가는 아래쪽 1/3 부위의 요관이 방추모양(fusiform)으로 확장되어 보이며, 좁아진 끝부위에서는 연동운동이 보이지 않고 그 위쪽은 정상적이거나 증가된 연동운동이 관찰된다 (Fig. 4) [1].

중등도 이상의 거대요관에 대해서는 ureteral tapering과 reimplanation 수술을 시행하게 되나, 경한 정도의 거대요관의 경우에는 보통 추적 관찰만 하게 된다.

5. 단순 요관낭종 (Simple ureterocele)

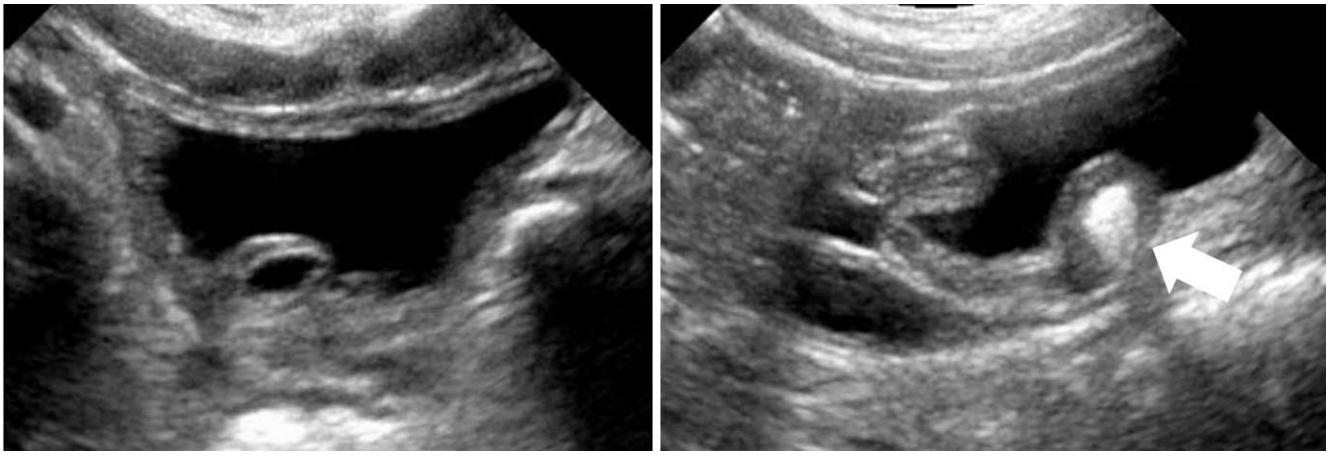
단순 요관낭종은 단일 요관에서 방광벽 내에 위치한 하부 요도의 점마하 부분의 물혹 같은 확장이다. 이는 선천성 협착에 의한 것일 수도 있고 염증성 협착에 의해 발생할 수도 있다. 중복요관에 동반된 요관낭종은 여아에게 많고, 단순 요관낭종은 남아에게 많다. 성인의 경우 주로 우연히 발견되지만, 소아의 경우 요로감염 증상과 함께 발견되는 경우가 많으며, 폐쇄나 신장 형성 장애와 동반되는 경우도 종종 있다[22].

초음파상으로는 둥근 물혹 같은 형태가 방광의 trigone 내에서 관찰되며, 연동 운동에 따라 부분적으로 함몰되어 보일 수 있다 (Fig. 5). 또 뒤짚히거나 방광 밖으로 탈출하여 방광 게실처럼 보이기도 한다. 수신증과 요관 확장이 동반되어 보일 수 있다.

6. 후부요도판막 (Posterior urethral valve)

후부요도판막은 남아에서 가장 흔한 요도 폐쇄 질환이다. 판막은 3개의 타입으로 분류되기도 하며, 가장 흔한 것은 membranous urethra 부위에 verumontanum 아래 위치한다[23]. 후부요도판막에 의해 소변 유출 저항이 커지고 근위부 요도과 확장되며 방광벽과 방광경부에 근육 비대가 생기게 된다. 심한 폐쇄의 경우 prostatic utricle, prostatic duct, ejaculatory duct등도 확장되게 된다. 임상적으로 신생아의 경우 신장이 매우 커지며, 산모 양수 과소증에 의한 폐형성 저하증이 나타나게 된다. 소아의 경우 성장 지연과 성장 장애, 요로감염, 그리고 배뇨 장애가 나타나게 된다.

초음파 소견으로는 양측성 수신증과 요관 확장, 신실질 감소, 늘어나고 두꺼워진 방광, 그리고 늘어난 prostatic



A B

Fig. 5. Simple ureterocele.
A. Ultrasonography at the bladder level depicts thick-walled ureterocele in the urinary bladder. B. Echogenic stone material (arrow) in the ureterocele with distal ureter dilatation can be seen on the follow-up ultrasonography image after 1 year.

urethra("keyhole" sign)가 보이게 된다[23]. 이는 transabdominal 또는 transperineal 영상에서 모두 관찰할 수 있으나, 소변이 잘 차지 않은 경우에는 보기 어렵다. 그 외에 신장 형성 장애, 요성 복수, subcapsular or perirenal urinoma 등이 보일 수 있다. 신장 형성 장애는 산전 고압 역류에 의한 것으로, 신실질 에코 증가와 낭종 동반 소견을 보이게 되며 나쁜 예후를 의미한다 (Fig. 6). 요성 복수나 요낭종은 신배의 파열에 의한 소견이다.

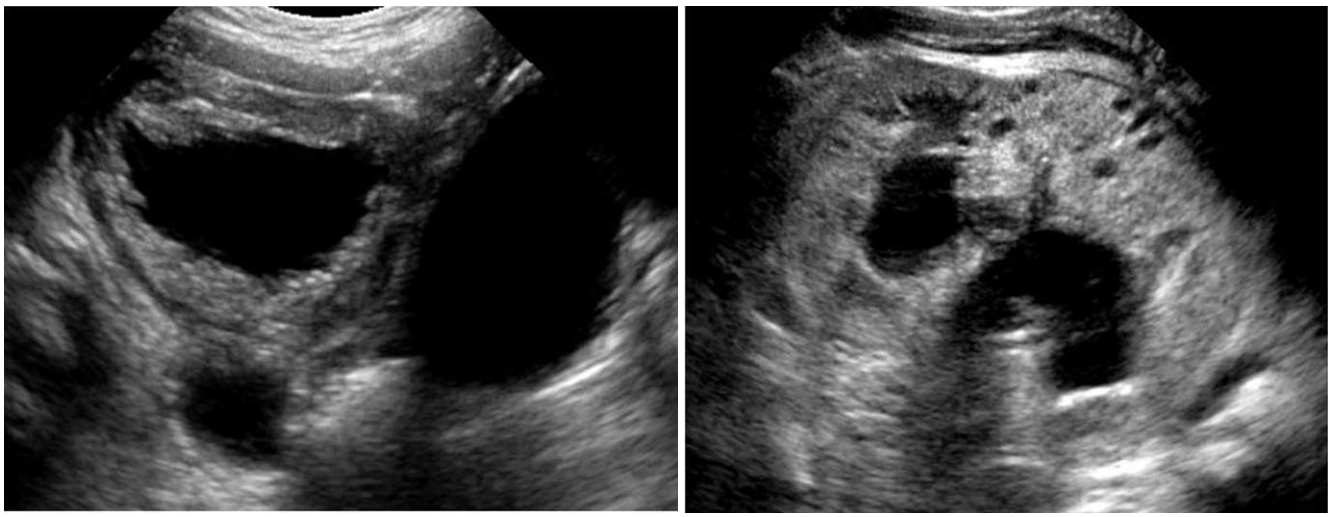
치료는 초기에 vesicostomy를 시행하며, 이후 valve ablation을 시행하게 된다[6].

7. Prune Belly syndrome (Eagle–Barret syndrome)

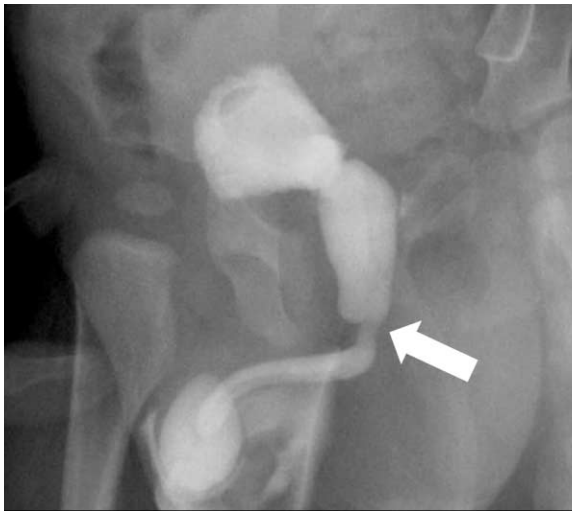
Prune Belly syndrome은 특징적으로 복벽근의 형성 부전, 요로계 기형, 그리고 잠복고환의 소견을 보이는 질환이다[24]. 대부분 신생아 시기에 진단되며, 거의 모든 환자가 남아이다. 병리학적으로는 기능을 하는 nephron의 수가 감소하고, 신실질의 형성 장애가 보이며, 요관과 방광의 평활근이 없는 소견을 보이나 정확한 원인은 알지 못한다.

환아들은 반복적인 요로 감염과 성장 장애가 나타나게 되며, 여러가지 다른 기형을 동반할 수 있다. 동반 기형으로는 장의 이상회전이나 폐쇄, 무공항문, 선천성 거대결장, 선천성 심질환, 내반족, 선천성 고관절 탈구 등이 있다[24].

초음파 소견으로는 다양한 정도의 수신증과 요관 확장, 커다란 방광, 요막관 게실, 요도 확장, 그리고 prostatic utricle 확장 등이 있다[23]. 보통 수신증에 비해 심한 요관 확장을 보이는데, 이는 폐쇄에 의한 것보다는 요관의 연동운동 감소와 방광의 소변 배출 기능 감소에 의한다. 신장 형성 장애에 의한 신실질 에코 증가와 낭종을 보일 수 있다. 후부요도판막과 달리 방광벽 두께 증가는 보이지 않는다.



A B



C

Fig. 6. Posterior urethral valve.
A. Transverse scan of the urinary bladder shows significant thickening of the bladder wall with marked bilateral ureters dilatation. B. Ultrasonography of the kidney shows hydronephrosis with increased parenchymal echogenicity and multiple cysts suggestive of renal dysplasia. C. Voiding cystourethrography shows distention of the posterior urethra and abrupt caliber change (arrow) in the region of the external sphincter at the junction of the posterior and anterior urethra.

결 론

선천성 수신증은 물리적 또는 기능적 폐쇄에 의해 발생할 수 있으며, 흔한 원인으로는 신우요관 이행부 폐쇄, 방광요관역류, 중복 요관, 선천성 거대요관, 단순 요관낭종, 후부요도판막, 그리고 prune belly syndrome 등이 포함된다. 산전 초음파에서 수신증이 발견된 경우 생후 다시 초음파를 하여 이를 확인하게 되나, 생후 초음파에서 수신증이 보이지 않거나 경한 확장이 보이는 경우 추가 검사나 추적 초음파 검사에 대해서는 아직 이견이 많은 상태이다. 신우요관 이행부 폐쇄는 가장 흔한 선천성 요로 폐쇄 질환으로, 치료 결정에는 신장 기능이 중요하다. 방광요관역류는 다양한 원인으로 생길 수 있으며, 초음파에서 정상으로 보인다고 해서 배제할 수는 없다. 중복 요관에서는 Weigert-Meyer rule을 알고 이소성 요관이나 요관낭종을 확인하는 것이 필요하다. 그 외 남아에서 흔한 후부요도판막과 드물지만 특징적인 prune belly syndrome을 감별하는 것이 필요하다.

요 약

수신증은 가장 흔한 요로계 기형으로 폐쇄성 병변의 가능성이 있다. 초음파는 산전후 수신증 환아의 1차적 검사 방법으로, 신기능에 대한 추가 검사가 필요하기는 하나 매우 유용한 검사 방법이다. 이 논문에서는 선천성 수신증을 일으키는 주요 질환들과 각 질환에서의 초음파 소견에 대해 알아보고자 한다.

References

1. Siegel MJ. Pediatric sonography. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2011;393-405
2. Yavascan O, Aksu N, Anil M, et al. Postnatal assessment of growth, nutrition, and urinary tract infections of infants with antenatally detected hydronephrosis. Int Urol Nephrol 2010;42:781-788
3. Clautice-Engle T, Anderson NG, Allan RB, Abbott GD. Diagnosis of obstructive hydronephrosis in infants: comparison sonograms performed 6 days and 6 weeks after birth. AJR Am J Roentgenol 1995;164:963-967
4. Aksu N, Yavascan O, Kangin M, et al. Postnatal management of infants with antenatally detected hydronephrosis. Pediatr Nephrol 2005;20:1253-1259
5. Skoog SJ, Peters CA, Arant BS, Jr., et al. Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel summary report: clinical practice guidelines for screening siblings of children with vesicoureteral reflux and neonates/infants with prenatal hydronephrosis. J Urol 2010;184:1145-1151
6. Yamacake KG, Nguyen HT. Current management of antenatal hydronephrosis. Pediatr Nephrol 2012
7. Estrada CR, Peters CA, Retik AB, Nguyen HT. Vesicoureteral reflux and urinary tract infection in children with a history of prenatal hydronephrosis--should voiding cystourethrography be performed in cases of postnatally persistent grade II hydronephrosis? J Urol 2009;181:801-806; discussion 806-807
8. Platt JF. Duplex Doppler evaluation of native kidney dysfunction: obstructive and nonobstructive disease. AJR Am J Roentgenol 1992;158:1035-1042
9. Okada T, Yoshida H, Iwai J, et al. Pulsed Doppler sonography of the hilar renal artery: differentiation of obstructive from nonobstructive hydronephrosis in children. J Pediatr Surg 2001;36:416-420
10. de Bessa J, Jr., Denes FT, Chammas MC, et al. Diagnostic accuracy of color Doppler sonographic study of the ureteric jets in evaluation of hydronephrosis. J Pediatr Urol 2008;4:113-117
11. Cvitkovic Kuzmic A, Brkljacic B, Rados M, Galesic K. Doppler visualization of ureteric jets in unilateral hydronephrosis in children and adolescents. Eur J Radiol 2001;39:209-214
12. Karnak I, Woo LL, Shah SN, Sirajuddin A, Ross JH. Results of a practical protocol for management of prenatally detected hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction. Pediatr Surg Int 2009;25:61-67
13. Grazioli S, Parvex P, Merlini L, Combescure C, Girardin E. Antenatal and postnatal ultrasound in the evaluation of the risk of vesicoureteral reflux. Pediatr Nephrol 2010;25:1687-1692
14. Tsai JD, Huang FY, Tsai TC. Asymptomatic vesicoureteral reflux detected by neonatal ultrasonographic screening. Pediatr Nephrol 1998;12:206-209
15. Brophy MM, Austin PF, Yan Y, Coplen DE. Vesicoureteral reflux and clinical outcomes in infants with prenatally detected hydronephrosis. J Urol 2002;168:1716-1719; discussion 1719
16. Leung VY, Chu WC, Yeung CK, Metreweli C. Doppler waveforms of the ureteric jet: an overview and implications for the presence of a functional sphincter at the vesicoureteric junction. Pediatr Radiol 2007;37:417-425
17. Kljucevsek D, Kljucevsek T, Kersnik Levart T, Kenda RB. Ureteric jet Doppler waveform: is it a reliable predictor of vesicoureteric reflux in children? Pediatr Nephrol 2009;24:313-318
18. Darge K. Voiding urosonography with ultrasound contrast agents for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children. I. Procedure. Pediatr Radiol 2008;38:40-53
19. Darge K. Voiding urosonography with US contrast agents for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children. II. Comparison with radiological examinations. Pediatr Radiol 2008;38:54-63
20. Papadopoulou F, Anthopoulou A, Siomou E, Efremidis S, Tsamboulas C, Darge K. Harmonic voiding urosonography

with a second-generation contrast agent for the diagnosis of vesicoureteral reflux. Pediatr Radiol 2009;39:239-244
21. Hodges SJ, Werle D, McLorie G, Atala A. Megaureter. Scientific World Journal 2010;10:603-612
22. Zerin JM, Baker DR, Casale JA. Single-system ureteroceles in infants and children: imaging features. Pediatr Radiol 2000;30:139-146
23. Levin TL, Han B, Little BP. Congenital anomalies of the male urethra. Pediatr Radiol 2007;37:851-862
24. Goulding FJ, Garrett RA. Twenty-five-year experience with prune belly syndrome. Urology 1978;12:329-332