

A CASE OF PRENATAL DIAGNOSIS OF CONGENITAL THORACIC KIDNEY IN THE THIRD TRIMESTER WITH CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA

Byung-Seob Park, MD¹, Hyun-Jin Cho, MD¹, Yong-Il Ji, MD¹, Chul-Hoi Jeong, MD¹, Sung-Wook Chun, MD¹,
Gyun-Ho Jeon, MD¹, So-Hyun Nam, MD²

Departments of ¹Obstetrics and Gynecology and ²Pediatric Surgery, Inje University Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

Congenital thoracic kidney is a rare congenital malformation, caused by renal malpositioning during embryogenesis or congenital diaphragmatic hernia with herniation of kidney. Prenatal diagnosis of congenital thoracic kidney has been only rarely reported, underlying congenital diaphragmatic hernia should always be suspected in cases of congenital thoracic kidney. We present a case in which the prenatal diagnosis of an ectopic intrathoracic kidney was made on routine anatomical survey at 29 weeks' gestation.

Keywords: Fetal ultrasound; Intrathoracic kidney; Prenatal diagnosis

이소성 신장은 드물게 발생하는 선천성 기형 중 하나로 대부분 골반이나 요추 부위에 위치하게 된다. 흉강내 신장은 정상 신장의 위치보다 높은 곳에 위치하는 것으로 매우 드물게 발생한다. 선천성 흉강내 신장은 다른 동반기형이 존재하지 않는 경우 무증상으로 수술적 치료가 필요하지 않을 수 있으나 경우에 따라 특히 횡격막 탈장이 동반된 경우에는 출생 후 수일 이내에 수술을 필요로 한다[1]. 그러나 일반적인 선천성 횡격막 탈장이나 선천성 흉강내 신장을 각각 산전 초음파검사로 진단하는 것은 어렵지 않은 반면 선천성 흉강내 신장의 태아에서 선천성 횡격막 탈장의 동반 여부를 진단하는 것은 아직까지 어려운 것으로 보고되고 있다[2]. 특히 좌측 선천성 횡격막 탈장이지만 위의 위치가 정상일 수 있고 태아 자기공명영상상을 이용하더라도 산전이 진단되지 않는 경우가 보고되고 있으므로 주의 깊은 산전진단과 상담이 요구된다 [2,3].

이에 저자들은 임신 29주에 산전 초음파에서 발견된 선천성 흉강내 신장의 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 이 O O, 38세

산과력: 1-0-2-1/기혼

최종월경일: 2011년 11월 17일

월경력: 초경은 14세 때 있었고, 월경량은 보통이었으며, 기간은 3-6일간이었고, 주기는 27-28일로 규칙적이었다.

과거력: 2005년 8월 척추결핵 진단받고 수술 및 약물치료 후 완치판정을 받았다.

가족력: 산모와 배우자의 가계에 유전적 질환이나 선천성 기형의 기왕력은 없었다.

임신 경과: 이전에 정상 만삭 제왕절개분만으로 남아 출생하였고, 두 번의 자연 유산 이후 세 번째 임신을 하여 타 병원에서 산전진찰을 받던 중 좌측 선천성 흉강내 신장 소견 보여 정밀초음파검사 위해 본 병원 태아진단클리닉을 방문하였다. 타 병원에 고령임신으로 시행한 양수천자검사서 정상 핵형으로 확인되었다. 본원에서 29주 6일에 시행한 정밀 초음파검사상 좌측 흉강내에 선천성 흉강내 신장으로 의심되는 2.8×2.4 cm 크기의 복합 에코성의 종괴와 도플러검사 결과 복부대

Received: 2012.9.1. Revised: 2012.10.22. Accepted: 2012.10.22.

Corresponding author: Hyun-Jin Cho, MD, PhD

Department of Obstetrics and Gynecology, Inje University Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 875 Haeun-daero, Haeundae-gu, Busan 612-862, Korea

Tel: +82-51-797-0114 Fax: +82-51-797-1694

E-mail: chohj@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2012. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

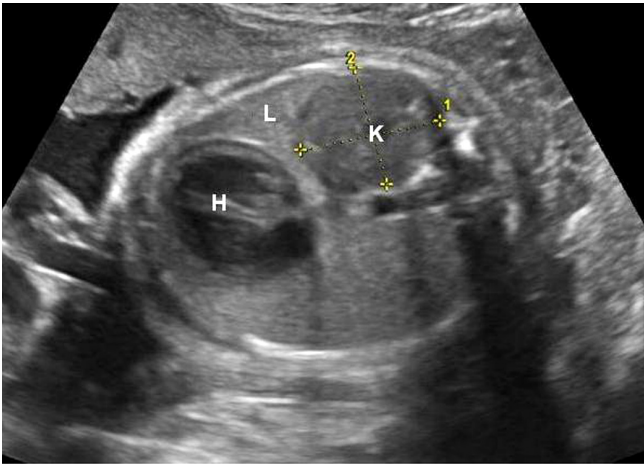


Fig. 1. Transverse sonograms of the fetal thorax on prenatal sonographic examination at 29 weeks demonstrate the ectopic kidney (K) in the left hemithorax, compressed left lung (L), mild right shift of the heart (H).

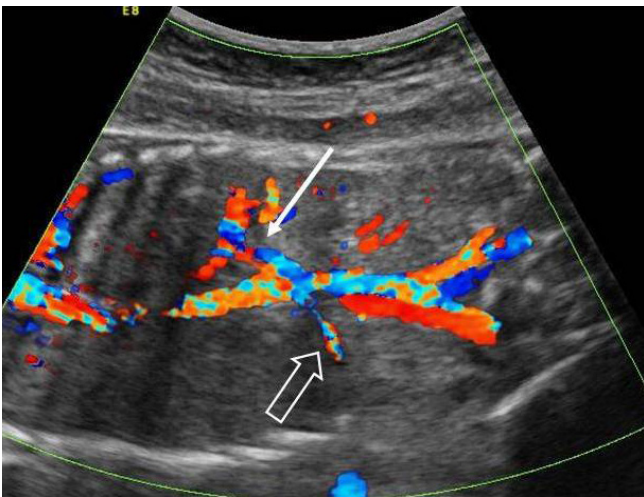


Fig. 2. Coronal sonographic view of the fetus. Color Doppler imaging demonstrates the left renal artery entering the thorax to feed the ectopic intrathoracic kidney (white arrow), and normal right renal artery entering the right kidney (hollowed arrow).

동맥에서 종괴로 분지되는 영양동맥이 있었다(Figs. 1, 2). 종격동은 경증의 우측 편향 소견이 있었으나 심장의 구조에는 이상이 없었다. 좌측 흉강에는 좌측 신장으로 의심되는 종괴 이외에 위, 간, 소장, 대장의 탈장 소견은 보이지 않았고 좌측 폐가 3×3 cm 크기로 존재하였다. 우측 흉강은 정상이었다. 우측 신장은 정상적인 곳에 위치하였고 그 외에 다른 기형은 관찰되지 않았다. 이후 임신 경과에서 다른 특별한 이상 소견은 보이지 않았으며, 태아 성장도 정상적이었고 조기진통도 없었다.

입원 경과: 임신 37주 5일에 입원한 후 다음날 남아 3,030 g 정상 만삭 제왕절개분만을 하였다.

이학적 소견: 입원 당시 환자의 전신 상태와 영양 상태는 양호하였으며, 체중은 63 kg, 혈압은 124/79 mm Hg, 맥박수 80회/분, 호흡수 20



Fig. 3. Intrathoracic kidney with congenital diaphragmatic hernia on postnatal X-ray (white arrows).

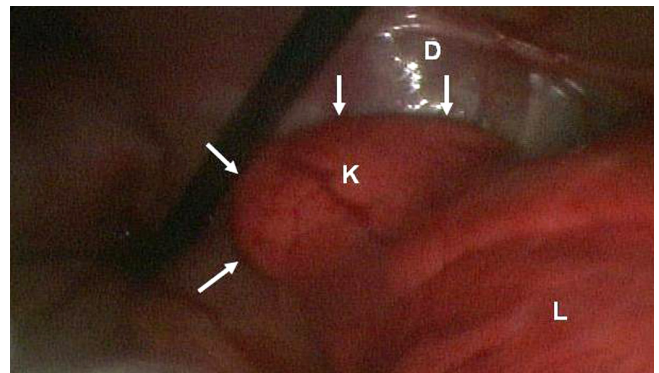


Fig. 4. Left thoracic kidney on thoracoscopy (white arrows). D, diaphragm; K, left kidney; L, left lung.

회/분, 체온은 36.4°C로 정상범위였다.

검사 소견: 입원 당시 산모의 혈액검사상 혈색소 10.3 g/dL를 보였고, 간기능검사, 신기능검사, 출혈소인검사, 전해질검사, 심전도검사, 흉부 X-선검사는 모두 정상범위였다. 매독반응검사, B형 간염 항원검사, human immunodeficiency virus 항체검사, C형 간염 항체검사는 음성이었다.

신생아 소견: 외관상 특이 소견은 없었다. 출생 후 1분 아프가 점수는

8점이었고 5분 아프가 점수는 9점이었다. 출생 후 첫 울음이 있었고 특이 소견 없이 신생아 중환자실로 전원되었다.

출생 후 검사 및 치료: 출생 직후 측정된 신생아의 맥박은 126회/분, 체온 35.8°C, 호흡수는 58회/분이었다. 혈액검사상 혈색소 18.1 g/dL, 헤마토크리트 51.5%, 백혈구 14,620/mm³, 혈소판 315,000/mm³이었고, 그 외 혈액검사는 정상이었다. 출생 직후 촬영한 X-선에서 선천성 흉강내 신장으로 의심되는 종괴와 종격동 좌측에 음영이 증가된 소견을 보였다(Fig. 3). 출생 2일에 시행한 복부 초음파에서 좌측 횡격막 탈장이 진단되었고 좌측 신장과 함께, 소장, 좌측 대장의 일부가 탈장되어 있었다. 그 외에 다른 이상 소견은 보이지 않았다. 출생 3일에 흉강경을 이용하여 좌측 신장 복원과 횡격막 봉합술을 시행하였다(Fig. 4). 수술 후 신생아 경과는 양호하였고 특이 상태 없이 전신 상태가 호전되어 경과 관찰 중이다.

고 찰

선천성 흉강내 신장은 태아의 신장이 비정상적으로 흉강내에 위치하는 것으로 횡격막 탈장을 동반하지 않고 신장의 발생이 흉강내에서 일어난 이소성 흉강내 신장과 선천성 횡격막 탈장에 동반된 신장의 흉강내 탈장으로 나눌 수 있다. 태아의 신장은 정상적으로 배아가 8주 이전에 위치 이동을 겪게 되는데 이 과정 중 문제가 생기면 이소성 흉강내 신장이 발생한다. 이소성 신장의 대부분은 골반이나 요추 부위에 존재하며 이소성 흉강내 신장은 이소성 신장의 매우 드문 형태로 그 빈도는 0.01% 정도로 보고되고 있다[1,2]. 선천성 흉강내 신장은 신장의 위치가 정상보다 매우 높게 위치하지만 부신은 복강내에 바르게 위치하는 경우가 많다. 대개 우발적으로 발생하고 여아보다 남아에서 빈도가 더 높은 것으로 알려져 있다(남아 63%, 여아 37%). 주로 일측성으로 발생하며 좌측 폐에서 흉강내 신장의 발생률이 더 높은 것으로 알려져 있으나[1,4] 드물게 선천성 우측 흉강내 신장이나 양측 흉강내 신장의 발생도 보고된 바가 있다[5]. 선천성 흉강내 신장 외에 외상에 의한 횡격막 파열과 관련해서 후천적으로 흉강내 신장이 발생하는 경우도 있다[6].

과거에는 선천성 흉강내 신장을 산전에 진단하지 못하는 경우도 있었으나[4] 최근에는 초음파 기술의 발달로 어렵지 않게 산전진단이 가능하게 되었다. 우선 태아의 후복부에서 정상적인 신장이 발견되지 않으면 도플러검사를 통해 신장동맥의 여부를 확인한다. 그 후 골반이나 하복부에 신장과 유사한 복합성의 에코를 가지는 종괴가 있는지 검사하고 그 외 태아의 다른 부위를 확인한다. 선천성 흉강내 신장의 경우 흉강의 횡단면에서 복합성의 에코를 가지는 종괴를 확인할 수 있다. 위치나 크기에 따라 종격동의 이동이 동반될 수 있으므로 심장의 구조와 남아있는 정상적인 폐의 용적을 확인하는 것이 필요하다. 산전에 선천성 흉강내 신장이 의심될 때는 흉강에 발생할 수 있는 선천성 낭성 샘모양종양 기형이나 선천성 폐분리증 등 다른 종괴를 감별해야 한다[1,3]. 특히 영양동맥이 존재한다는 점에서 선천성 폐분리증과의 감별이 중요하다. 또한 이소성 흉강내 신장과 선천성 횡격막 탈장에 동반된

신장의 횡격막 탈장을 감별하기 위한 노력이 필요하다. 대부분의 좌측 선천성 횡격막 탈장은 위의 탈장과 더불어 소장, 대장의 일부가 탈장되므로 흉강내 낭성 종괴가 존재하는 것으로 쉽게 의심할 수 있으나 선천성 흉강내 신장과 동반된 경우에는 횡격막 탈장의 동반 여부를 산전에 진단하는 것이 쉽지 않아 임신 후반기에 진단되거나 출생 후에 진단되는 경우가 많다[3]. 태아의 자기공명영상을 이용하면 동반된 횡격막 탈장을 진단하는데 도움을 받을 수 있지만 우측 흉강내 신장의 경우 간과 신장 실질이 모두 자기공명영상에서 저공명으로 보이기 때문에 횡격막 탈장의 진단이 어렵고 좌측 흉강내 신장에서도 산전 자기공명영상으로 횡격막 탈장을 진단하지 못한 경우가 보고되어 있어 그 진단에 한계가 있는 것으로 보인다[2,7]. 본 증례에서는 산모와 상기 내용에 대해 상담하였고 자기공명영상을 시행하지 않기로 결정하였다. 선천성 흉강내 신장이 다른 동반기형 없이 단독으로 존재하는 이소성 흉강내 신장의 경우 대개 정상적인 신장 기능을 가지며 증상이 없거나 경미하여 치료가 필요 없을 수 있다[8]. 따라서 산전에 진단되지 않은 단독 이소성 흉강내 신장이면 생후 우연히 시행한 검사에서 발견되는 경우가 많고 뒤늦게 어른이 되어서 발견되기도 한다[8,9]. 그러나 선천성 횡격막 탈장에 동반된 신장의 흉강내 탈장의 경우라면 출생 후 수술적 치료가 필요하므로 산전에 이를 염두에 두고 상담하여야 한다. 또한 드물게 선천성 흉강내 신장에서 염색체 이상이 동반되었다는 보고가 있고[10] 선천성 횡격막 탈장의 경우 염색체 이상이 동반될 확률이 높기 때문에[11] 염색체 확인을 위한 양수검사나 제대천자를 시행하는 것이 권유된다. 또한 이소성 흉강내 신장과 관련하여 갈비뼈, 심혈관계, 두개안면부, 중추신경계, 소화기계 기형이 동반될 수 있으므로 태아 심초음파를 포함한 정밀 초음파검사의 시행도 필요하다[2,12].

본 증례에서는 산전 초음파검사서 태아 위가 정상적으로 위치해 있었고 소장, 대장 등도 이상이 없어 횡격막 탈장을 의심할 만한 산전 소견은 없었을 뿐 아니라 이미 고령 임신으로 양수검사를 시행하여 정상 염색체임을 확인한 상태였으나 출생 후 좌측 신장과 함께 일부 소장 과 대장의 탈장이 진단되었다. 수술 시 시행한 흉강경 소견에서 탈장된 좌측 신장이 복강내 장기의 추가적인 탈장을 방해하는 역할을 하여 횡격막 결손에 비해 탈장 정도가 심하지 않고 충분한 폐 용적이 유지되었음을 확인할 수 있었다.

일반적으로 좌측 선천성 횡격막 탈장의 경우 탈장된 장기는 위가 가장 흔하고 간의 탈장이 동반될 시에 예후가 좋지 않다고 알려져 있으나 신장의 탈장이 동반되는 경우는 흔하지 않다[11]. 본 증례에서는 산전 소견에서 위를 포함한 기타 소화기계의 탈장은 없었고 생후 소견에서도 위는 정상적으로 위치해 있었다. 선천성 흉강내 신장이 산전진찰에서 발견되었을 경우 이소성 흉강내 신장과 횡격막 탈장에 동반된 신장의 흉강내 탈장의 가능성을 고려하여 산전 상담 및 분만을 시행한다면 더욱 안전한 출생이 이루어질 것으로 생각된다.

본 저자들은 기저질환이 없는 산모에서 임신 29주에 산전 복부초음파로 태아의 선천성 흉강내 신장을 진단하였고, 출생 후 횡격막 탈장에 동반된 신장의 흉강내 탈장을 확인하여 흉강경으로 치료한 증례 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Sözübir S, Demir H, Ekingen G, Güvenç BH. Ectopic thoracic kidney in a child with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg* 2005;15:206-9.
2. Panda B, Rosenberg V, Cornfeld D, Stiller R. Prenatal diagnosis of ectopic intrathoracic kidney in a fetus with a left diaphragmatic hernia. *J Clin Ultrasound* 2009;37:47-9.
3. Athanasiadis AP, Zafrakas M, Arnaoutoglou C, Karavida A, Papasozomenou P, Tarlatzis BC. Prenatal diagnosis of thoracic kidney in the 2nd trimester with delayed manifestation of associated diaphragmatic hernia. *J Clin Ultrasound* 2011;39:221-4.
4. Donat SM, Donat PE. Intrathoracic kidney: a case report with a review of the world literature. *J Urol* 1988;140:131-3.
5. Liddell RM, Rosenbaum DM, Blumhagen JD. Delayed radiologic appearance of bilateral thoracic ectopic kidneys. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:120-2.
6. Yoo DG, Kim CW, Park CB, Ahn JH. Traumatic right diaphragmatic rupture combined with avulsion of the right kidney and herniation of the liver into the thorax. *Korean J Thorac Cardio-vasc Surg* 2011;44:76-9.
7. Hubbard AM, Crombleholme TM, Adzick NS, Coleman BG, Howell LJ, Meyer JS, et al. Prenatal MRI evaluation of congenital diaphragmatic hernia. *Am J Perinatol* 1999;16:407-13.
8. Sundaram V, Vidhyashree SA, Pratap B, Surendranath A, Matthew M, Bhaskar E, et al. A male patient with right-sided thoracic kidney, diabetes mellitus, hearing loss and renal dysfunction. *Int Urol Nephrol* 2007;39:959-62.
9. Singh P, Vijjan V, Gupta M, Dubey D, Srivastava A. Percutaneous nephrolithotomy of a staghorn stone in thoracic ectopic kidney. *Int J Urol* 2007;14:558-60.
10. Navarro A, Jiménez J, Ríos T, Mestanza F, Aguirre I, Urquiza R. Unusual cause of lung and renal disease in a baby with trisomy 21. *Pediatr Pulmonol* 2005;40:173-4.
11. Zaiss I, Kehl S, Link K, Neff W, Schaible T, Sütterlin M, et al. Associated malformations in congenital diaphragmatic hernia. *Am J Perinatol* 2011;28:211-8.
12. Pelizzo G, Lembo MA, Franchella A, Giombi A, D'Agostino F, Sala S. Gastric volvulus associated with congenital diaphragmatic hernia, wandering spleen, and intrathoracic left kidney: CT findings. *Abdom Imaging* 2001;26:306-8.

임신 3삼분기 산전진찰에서 발견된 선천성 횡격막 탈장에 동반된 선천성 흉강내 신장

인제대학교 해운대백병원 ¹산부인과, ²소아외과

박병섭¹, 조현진¹, 지용일¹, 정철희¹, 전성욱¹, 전균호¹, 남소현²

선천성 흉강내 신장은 매우 드문 선천성 기형으로 배아형성시기의 신장 위치 이상으로 발생하는 이소성 흉강내 신장과 선천성 횡격막 탈장에 동반된 신장의 흉강내 탈장으로 나뉜다. 산전진찰에서 발견된 선천성 흉강내 신장은 매우 드물고 선천성 횡격막 탈장의 동반 유무를 산전에 진단하기 어렵다. 본 증례에서는 기저질환이 없는 산모에서 임신 29주에 산전 복부초음파로 선천성 흉강내 신장이 진단되었고, 출생 후 선천성 횡격막 탈장이 뒤늦게 발견된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 태아초음파, 흉강내 신장, 산전진단