

일측성 질폐쇄 및 동측 신장 무발생을 동반하는 중복자궁 1 예

박성철 · 이두진 · 이승호 · 박윤기
영남대학교 의과대학 산부인과학교실

A Case of Uterine Didelphys with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis

Sung Chul Park, Doo Jin Lee, Sung Ho Lee, Yoon Ki Park

*Department of Obstetrics and Gynecology,
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

—Abstract—

Frequency of female genital congenital abnormality is about 0.2%. We suspect female as uterine abnormality with hematocolpos, who after menarche with progressive abdominal pain during menses, in associated with the finding of growing pelvic mass and not visible unilateral kidney at urography. Commonly it was fined with acute lower abdominal pain at puberty. Early diagnosis is very important to treatment and to fertility of patient. The simple and adequate treatment of the condition is incision of the obstructed vaginal septum providing adequate drainage of the retained blood. If diagnosis of this disease is late, it may occur complications of hematocolpos, hematosalpinx, endometriosis and pelvic adhesions by flowing backward of menstrual blood. Also it may cause decreasing fertility and secondary infection. We report a case of uterine didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis with a brief review of the literature.

Key Words: Uterine didelphys, Hematocolpos, Müllerian anomaly

서 론

여성에서의 생식기 기형의 발생 빈도는 약 0.2%로 알려져 있다.¹⁾ 월경혈의 폐쇄를 동반한 자궁기형의 경우 정상적인 초경 이후에 점차 심해지는 생리통과 주기적인 복통을 호소하는 젊은 여성에서 커지는 골반종괴가 발견되고, 요로 조영술상 한쪽 신장이 조영되지 않으면 의심할 수 있다. 대개는 사춘기에 급성 하복통으로 발견되어진다.

조기 진단이 이 질환의 치료와 향후 임신 가능성의 측면에서 중요한데, 조기에 질중격을 절개하여 정체된 생리혈을 배출시킴으로써 간단하고도 효과적인 치료가 가능하다.⁵⁾ 진단이 늦어져 적절한 치료가 늦어지면 지속적인 생리혈의 역류로 자궁내혈종, 난관 혈종, 자궁내막증, 골반 유착 등의 합병증이 올 수 있다. 또한 수태 능력에 영향을 주고 이차 감염이 발생되어 생식 기관의 부분적 또는 완전한 폐쇄를 가져오기도 한다.^{2,3)}

본 저자들은 하복부 동통을 주소로 내원한 환아에서 일측성 질폐쇄와 동측신장 무형성을 동반한 중복자궁 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 이 ○ 람, 12세

주소 : 3일간의 하복부 통증.

현병력 : 내원 3일전부터 하복부 동통으로 개인 산부인과 방문하여 시행한 초음파상 및 MRI사진상 완전중복자궁, 질유혈증, 질내 중격등 보여 본원으로 전원 되었다.

산과력 : 0-0-0-0 , 성접촉력 없음.

월경력 : 초경은 11세에 하였고 월경주기는 불규칙적이며, 기간은 약 5일, 월경량은 보통, 월경통은 없었다.

가족력 : 특이사항 없음.

과거력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 내원당시 혈압 120/70 mmhg, 맥박60회, 체온 36.5도로 정상이었고 전신상태도 양호하였다.

검사소견 : 일반혈액검사, 간기능, 전해질, 요검사, 흉부 X선, 심전도 소견은 정상이었다.

복부초음파 소견 : 두개의 자궁이 보이고, 왼쪽 난소는 명확하지 않으나 오른쪽 난소는 보이지 않았다.

골반 자기공명촬영 소견 : 개인 산부인과에서 촬영한 자기공명촬영 사진상 2개의 자궁이 보

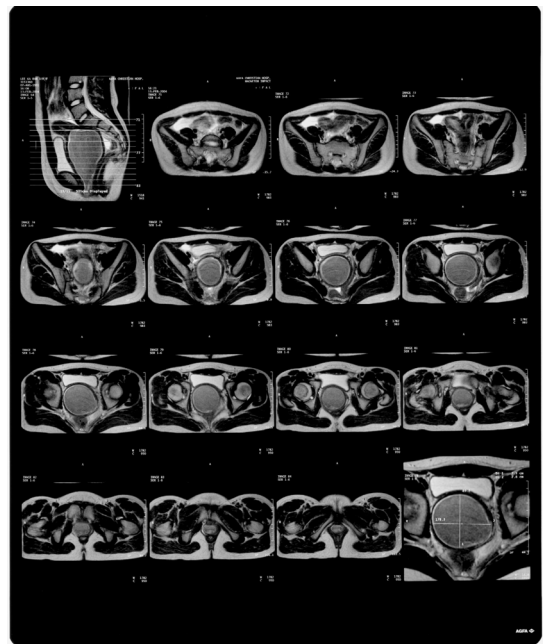


Fig. 1. Abdominal MRI - Double uterus, both horns of uterine body are well seen but exact relationship between these two uterine horns and cervix is not certain. Left ovary is normally well seen but right one is not seen.



Fig. 2. Intravenous pyelography shows right renal agenesis.

이고 왼쪽 난소는 보이거나 오른쪽 난소는 보이지 않았다(Fig. 1).

경정맥 신우조영술 소견 : 왼쪽 신장은 정상적으로 보이거나 오른쪽 신장이 보이지 않았다(Fig. 2).

수술소견 : 수술은 2004년 2월 24일 시행되었다. 질내 증격을 절개하여 제거함.

환자는 그 후 규칙적으로 월경하였고 특이한 다른 이상은 보이지 않았다.

고 찰

여성 생식기의 복합적인 선천적인 기형은 그 발생 빈도가 약 0.2%¹⁾로 매우 드문 질환으로 자궁기형은 물리관의 발육부전(agenesis), 부분 또는 완전 불융합(nonfusion), 그리고 융합 후 증격(septum)의 완전 혹은 불완전한 흡수장애로 인해⁴⁾ 발생되며 중복자궁의 빈도는 1/2000~1/28000으로 알려져 있다.⁵⁾ 또한 여성에서 중복자궁이 있을 경우 발생학적으로 밀접한 관계가 있는 비뇨기계의 기형을 흔히 동반

하는데 43%에서 일측 신장 무형성이 동반되며, 일측 신장의 무형성이 있을 경우 동반되는 생식기계통 기형의 빈도는 50~70%로 보고하고 있다.^{5, 6)}

발생학적으로 태생 3주 후기에 전신이 다수의 세관형태로 나타나 서로 융합하여 전신관을 이루고 이것이 미측으로 성장하여 총배출강에 연결된다. 이때 어떤 기형 발생이나 유전적 돌연변이에 의해 일측 전신이 발생하지 않으므로 인해 동측의 신장이 형성되지 못한다.⁷⁾ 한편 물리관은 태생 6주에 중신 및 중신관 옆에서 나타나 미측으로 성장하여 반대측의 물리관과 태생 8주 경에 정중부에서 만나 자궁, 자궁경부 및 난관, 그리고 질 상부 3/4을 형성하게 되며, 질 하부 1/4은 비뇨생식기동(urogenital sinus)에서 형성된다. 중복자궁은 비뇨생식기동에서 중신관의 불완전 형성으로 중신방관의 융합이 일어나지 않아 생긴다.^{2-3, 8, 9)}

해부학적인 폐쇄로 인한 월경혈의 저류를 동반한 중복자궁에서 볼 수 있는 증상들로는 골반통, 월경통, 비정상 질출혈, 화농성 질분비물등이 있고 급성 요저류가 발생할 수 있다는 보고도 있고,¹⁰⁾ 증상없는 경우도 보고하고 있다.¹¹⁾

Gilliland와 Dyck는 중복질과 일측질 폐쇄를 동반한 중복자궁인 환자에서 나타날 수 있는 3대 증상으로는 초경 후 수반되는 월경통, 시간이 지날수록 점점 더 정도가 심해지는 월경통, 그리고 일측의 골반 내 종괴를 들었다.¹²⁾

Pinsonneault 등은 일측 질폐쇄가 동반된 중복자궁에서의 신체검사상 가장 흔한 소견으로 골반종괴와 질종괴를 들었고 중양은 질의 외측벽으로 팽창하는 혈종으로 나타날 수 있고 양측간의 소통이 있는 경우는 화농성 질 분비물

이나 이상출혈이 흔한 증상이라고 했다.¹¹⁾

일측성 질폐쇄를 동반한 중복자궁의 경우는 가장 흔한 임상 증상으로는 골반통과 월경통을 호소하게 되는데 이 때 초음파 등 정밀검사를 실시했을 경우 질 종괴나 골반 종괴가 발견된다. 흔히 증상은 초경이후 나타나게 되는데 초경 후의 강도가 점점 증가하는 월경통, 그리고 일측의 질 종괴나 골반 내 종양이 있으면 의심할 수 있다.^{3, 5, 13)} 종양은 질의 외측벽으로 팽창하는 혈종으로 나타날 수 있다. 양측간에 소통이 있는 경우 화농성 질 분비물이나 이상 출혈이 흔한 증상이다. 그 외 증상으로는 과다한 질 출혈이나 질농양, 성교통 등이 있으며, 때로는 자궁혈종으로 인한 기계적 요관 폐쇄로 급·만성 요정체가 올 수 있다.^{5, 13)}

소수의 환자에서는 질 또는 자궁의 내경구 상부 수준에서 양측간에 소통이 있으며 이는 증상의 발현 시기와 연관된다. 이러한 소통이 없는 환자에서는 대개 조기에 폐쇄에 의한 증상이 나타나게 되며 역류성 월경에 의한 자궁내막증이 나타날 수 있다.^{5, 14)} 합병증으로는 자궁농양, 질농양, 자궁내막증, 자궁선근(adenomyosis), 골반내 혈종, 골반내 유착, 불임증 등이 있다.⁵⁾

질 종괴나 골반 종괴가 있고 월경통, 골반통이 있는 환자, 특히 초경 후 통증이 발생한 환자에서 이 진단을 고려해 보아야 한다. 증상과 이학적소견이 진단에 가장 도움이 되며 그 밖에 진단목적으로 먼저 골반 및 복부 초음파를 시행하고, 골반 내 이상을 진단하기 위해 자궁내관 조영술, 진단적 복강경 등이 사용된다. 비뇨기계 이상을 확인하기 위해 경정맥 신우조영술, 방광경 등이 사용되며, 자기 공명 영상 촬영은 비침습적으로 정확한 진단과 수술 전 확진을 위해서 필요하고 수술 후 추적 관찰

시 초음파로 진단이 불확실할 때 시행할 수 있다.^{3, 10, 14-15)} 감별 진단해야 할 질환으로는 폐쇄 처녀막(Imperforate hymen), 바르톨린선 낭종, 단각 자궁, M-R-K-H증후군(Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome) 등이 있다.^{5, 10, 15)}

폐쇄성 질을 동반한 중복 자궁은 처음에 진단 내리기가 어렵다. 우선 정상 생리를 하기 때 문이고 두번째로는 드문 질환이기 때문에 생각하기 어렵고 세번째로 초경 후 10대 여아에게 발병하므로 보통 소아과를 찾게 되고, 증상이 주기적 생리통이기 때문에 소염진통제와 피임약을 처방받아 진단이 늦어지는 경우도 있다.¹⁶⁾

이 질환의 간단하고도 효과적인 치료는 조기에 질중격을 절개하여 정체된 생리혈을 배출시키는 것이다. 이것만으로 증상의 급격한 소실과 정상 임신능을 가져온다.^{5, 15, 17-18)}

향후 임신율은 간단한 질중격 절개술만으로 33~70%까지 보일 수 있다.^{2, 18, 20)} 물리관 기형 중 중복자궁은 가장 좋은 태아 생존율을 보이거나 자연유산, 조기분만, 이상 태위, 작은 자궁경부의 불충분한 확장으로 인한 제왕절개 분만 등이 높은 빈도로 나타난다.^{5, 19, 20)}

수술 후에는 질중격 절개부위의 자연적 폐쇄로 인해 농양 등이 발생할 수 있고, 자궁강 유착 및 자궁 내막증으로 인한 월경통이 발생할 수 있으므로 주의 깊은 추적관찰이 필요하다.^{3, 10, 20, 21)}

본 저자들은 하복통을 주소로 내원한 환아에서 일측성 질폐쇄와 동측신장 무형성을 동반한 중복자궁 1예를 진단하고 질중격 절개술로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Gabriele T, Mirella A. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in teenager: report of three cases. *Am J Obstet Gynecol* 1988;159:882-3.
2. Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: The University of Minnesota experience. *Fertil Steril* 1992;57(4):756-61.
3. Berman L, Stringer DA, Stonge O, Daneman A, Smith C. Unilateral hematocolpos in uterine duplication associated with renal agenesis. *Clin Radiol* 1987;38:545-7.
4. Arey LB. The genital system: Developmental anatomy. A textbook and laboratory manual of embryology. Philadelphia; WB Saunders, 1974:315-41.
5. 이배훈, 김재원, 오성일, 김문홍, 박노현, 이진용 등. 일측 질폐쇄와 신장 무발생을 동반한 중복자궁 3예. *대한산부회지* 1997;40:1489-95.
6. Hording U, Legarth J. Uterus didelphys with a unilateral imperforate hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1987;66(3):277-8.
7. Golan A, Langer R, Bukovsky I. Congenital anomalies of the Mullerian system. *Fetil and Steril* 1989;51:747-55.
8. Erdogan E, Okan G and Daragenli O. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina and renal agenesis on the same side. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1992; 71:76-7.
9. Magee MC, Lucey DT, Fried F. A new embryological classification of uro-gynecologic malformations: The syndromes of mesonephric ductinduced mullerian deformities. *J Urol* 1979; 121:265-7.
10. Skondras KG, Moutsouris CC, Barouchas GC et al. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: A rare cause of acute abdomen in pubertal girls. *J of Pediatric Surgery* 1991;26:1200-1.
11. Pinsonneault O, Goldstein DP. Obstructing malformations of the uterus and vagina. *Fertil Steril* 1985;44:241-7.
12. Gilliland B, Dyck F. Uterus didelphy associated with unilateral imperforate vagina. *Obstet Gynecol* 1976;48:51-4.
13. Olive DL, Henderson DY. Endometriosis and müllerian anomalies. *Obstet Gynecol* 1987;69:412-5.
14. 김영인, 김정현, 신옥철, 조정철, 강창성, 안기범 등. 일측성 질폐쇄 및 동측 신장 무형성을 동반한 중복자궁 1예. *대한산부회지* 1998;41:1202-5.
15. 박문철, 김용욱, 이종민, 이선, 이지성, 최윤택 등. 일측성 질폐쇄와 신장 무발생을 동반한 중복자궁 2예. *대한산부회지* 1999;42:1346-50.
16. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL. Didelphic Uterus and Obstructed Hemivagina with Renal Agenesis: Case Report and Review of the Literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17:137-41.
17. Carlson RL, Garmel GM. Didelphic uterus and unilaterally imperforate double vagina as an unusual presentation of right lower-quadrant abdominal pain. *Ann of Emerg Med* 1992;21(8):1006-8.
18. Helnonen PK. Reproductive performance of women with uterine anomalies or hysteroscopic metroplasty or no surgical treatment. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 1997;4(3):311-7.
19. 박성춘, 황봉수, 정성수, 광태노. 질결여를 동반한 중복자궁 3예. *대한 산부회지* 1985;28:1170.
20. 김현규, 권장연, 김영국, 이영진, 차동수. 일측성 질폐쇄 및 신장무형성을 동반한 중복자궁 1예. *대한산부회지* 1995;38:1102-5.
21. Tridenti G, Armanetti M, Flisi M et al. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Report of three cases. *Am J Obstet Gynecol* 1988;159(4):882-3.