*Cheju Journal of Medicine*
*Vol. 2, No. 1. 79-83, June 2004*

# 동측 신장 무형성과 일측 완전 질 폐쇄를 동반한 중복자궁 1예

김 성 엽*, 최 국 명[1)]
제주대학교 의과대학 산부인과학교실, 진단방사선과학교실[1)]

# A Case of Uterus Didelphys with Unilateral Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis

**Sung Yob Kim*, Gukmyung Choi[1)]**
*Departments of Obstetrics and Gynecology, [1)]Diagnostic Radiology,*
*College of Medicine, Cheju National University, Jeju 690-756, Korea.*

**Abstract**: Double vagina in association with uterus didelphys and kidney agenesis is a rare Müllerian duct malformation. Progressive dysmenorrhea after menarch, abdominal pain in association with pelvic mass are common symptom. Accurate diagnosis is needed to prevent laparotomy and hemihysterectomy by mistakenly. We report a case of double vagina in association with uterus didelphys and kidney agenesis with a brief review of concerned literature.

**Key words**: Müllerian anormaly, double uterus, renal agenesis.

## 서 론

동측 신장무형성과 완전 질 폐쇄를 동반한 중복자궁에 관한 보고는 1922년 Purslow에 의해 발표된 이후에 medline 검색에 의하면 20여편의 연관 증례가 보고 되어있고 국내에서는 1981년 최 등이 1례를 보고한 이후 10여 편의 증례가 보고되어 있으며 1988년 Tridenti 등이 보고한 바로는 전 세계적으로 140여 증례가 보고되고 있다고 한다 (1).

한쪽 신장결손은 주로 증상이 없는 관계로 모르고 지낸 경우가 많지만 동측 질폐쇄에 의한 증상은 다양하고 주로 난소종양으로 오인되어 불필요한 수술을 하는 경우가 많다 (2).

정확한 진단이 이루어지면 대부분에서 불필요한 개복수술을 피할 수 있고 단순한 질 폐쇄 교정만으로 치료가 가능하고 이 기형에서 초래 될 수 있는 여러 문제들에 대해 예견이 가능해서 조기진단이 중요하다. 난소낭종으로 오진되어 전원 된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환자**: 조○정, 25세
**산과력**: 0-0-0-0, 성관계를 가진 적이 없음
**월경력**: 초경은 14세에 시작되어 규칙적이고 양은

*Corresponding Author: kimsy@cheju.ac.kr

일반적인 편이었으나 심한 생리통과 하복부 통증이 동반되었다.

**과거력 및 가족력**: 18세에 갑상선 기능항진증이 진단되어 5년 투약 후 호르몬 수치가 정상으로 돌아와 2년 전부터 투약을 중단 하였고 중3때 주전자크기의 난소 낭종을 수술하였다고 하나 정확한 기록은 없었고 수술소견에 대해서 또한 정확히 아는 이가 없었으며 가족력 상에는 특이 소견은 없었다.

**현병력**: 2003년 8월 심한 생리통으로 개인병원을 방문 난소 낭종 진단 하에 1 개월 간 투약하였고 2003년12월에 증가된 분비물로 인해 방문한 다른 개인병원에서 6 cm 정도의 좌측 자궁 부속기 종양이 발견되고 그 아래로 종양이 하나 더 있는 형태를 보여 난소 낭종 치료를 위해 본원으로 전원 하였다.

**이하학적 검사 소견**: 처음엔 성관계가 없었던 점을 고려해 직장을 통한 검사를 실시 좌측으로 연성의 돌출 종괴가 촉지 되었다.

**검사소견**: 갑상선기능검사는 모두 정상소견이었고 그 외 수술을 위해 시행한 혈액 뇨검사도 정상이었고 난소종양에 대비해 시행한 모든 종양표지물질 검사도 정상범위였다.

**자기공명전산화촬영소견**: 좌측에 보이는 낭종은 비교적 두꺼운 벽과 내부에 액체를 포함하고 있으며 질과 연결된 소견은 없었다 (Fig. 1, 2).

**경정맥 신우조영술 소견**: 우측신우 뇨관은 잘 조영되었으나 좌측은 신우 뇨관이 전혀 보이지 않아 좌측신장 무발생과 일치하는 소견을 보였다 (Fig. 3).

**수술소견 및 수술후경과**: 처음엔 일반 좌측 자궁부속기 종괴로 생각하고 검사를 시행했으나 자기공명전산화촬영소견상 이중자궁의 가능성이 제기되어 본 증후군을 염두에 두고 시행한 경정맥 신우조영술에서 또한 일치하는 소견을 보여 일단 개복수술을 보류하고 보존적인 치료법을 시도하기로 하였다. 처녀막절개를 시행하고 일반주사기를 이용 생리혈이 흡입되는 질벽 부위를 찾아서 절개후 Candiani 등 (2)이 추천한 Foley관을 이용한 방법을 시행하였으나 실패하여 자궁경부조직 편치생검시 사용하는 기구를 이용

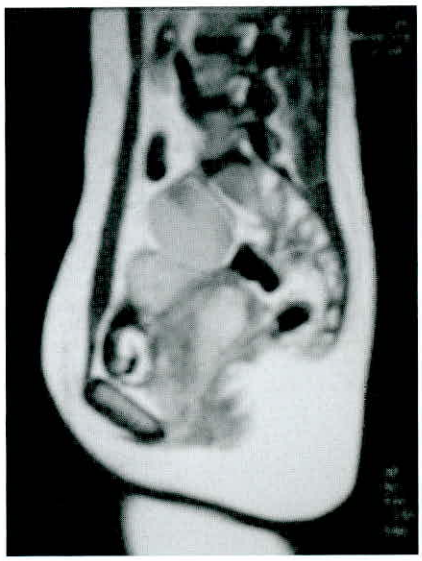

**Fig. 1.** Pelvis MRI.

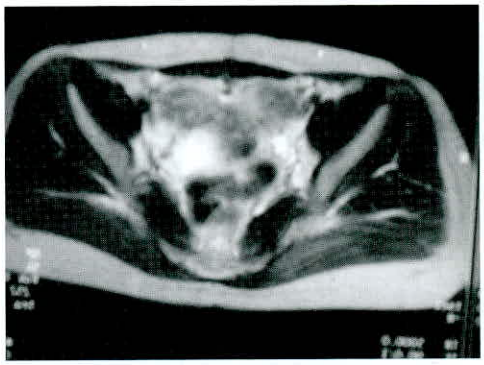

**Fig. 2.** Pelvis MRI: show complete septum.

**Fig. 3.** Intravenous pyelogram; normal collecting system on the right side and non visualization of collecting system on the left side.

7 mm정도의 구멍을 낸 후 생리혈을 배출시키고 확실한 진단을 위해 폐쇄자궁에 대한 조직검사를 실시한 후 퇴원시켰다. 일주일후 좌측 종괴에서 채취한 조직에서 Fig. 4와 같은 소견이 나왔고 초음파상 좌측 낭종은 완전히 소실되어 약간의 액체저류는 보였으나 거의 정상자궁모양으로 변했다.

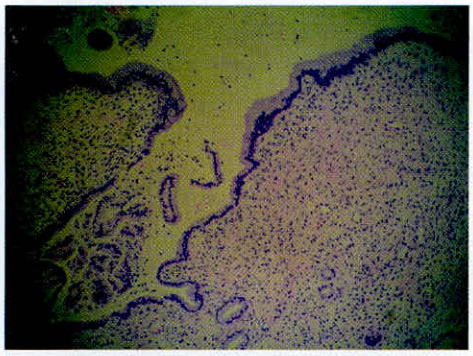

**Fig. 4.** Fibrovascular tissue with squamous epithelium and endocervical tissue.

## 고 찰

여성생식기 기형의 전체발생빈도는 약 0.2% 정도로 비교적 흔하며 발생학적으로 중신관 (Wolffian duct; mesonephric duct)과 중신방관 (Műllerian duct; paramesonephric duct)의 발달은 서로 연관되어 있어서 생식기기형과 비뇨기계통의 기형은 동반되는 경우가 많다 (3). 중복자궁의 빈도는 1/2000에서 1/28000정도이고 이중 40%에서 일측 신장 무발생이 동반되고 (4), 일측 신장 무발생의 빈도는 1/500에서 1/1300정도인데 이중 25-70%에서 신장기형이 동반된다 (5).

발생학적으로 보면 수정후 3주경에 전신 (pronephros) 근처에서 각각의 중신관 (mesonephric duct)이 기원하며 5주쯤 배설강 근처에서 중신강으로부터 각각의 요관아 (ureteral bud)가 발달하게 된다. 6주경 전신과 성선배질 (gonadal blastema) 사이의 요생식능 (urogenital ridge)의 구열로서 중신방관 (paramesonephric duct)이 보이기 시작하며 6-8주경이면 중신방관이 중신배질의 가장하단부에서 중신관을 교차하고 중앙에서 서로 만나 융합되어 자라게 되고 16주 쯤이면 쌍을 이룬 관의 융합이 완성되어 용해가 일어나면서 자궁 나팔관 질을 형성한다.

만약 태생3주경에 어떤 기형 발생원이나 돌연변이에의해 일측전신 (pronephros)이 발생하지 않으면 이로 인해 동측 중신관 혹은 후신관 (metanephric duct)이 불완전하게 형성되어 동측신장이 생기지 않는다. 그러나 태생 6주경 중신방관은 형성되어 자라나와 태생 8주경에는 요생식동 (urogenital sinus)에서 만나게 되는데 중신관의 불완전형성으로 중신방관의 융합이 일어나지 않게 된다. 이 때문에 중복자궁이 생기며 질 형성도 중신관의 영향을 받고 동질구 (sinovaginal bulb) 형성시 중신관의 불완전 형성은 동측질의 불완전 소통으로 폐쇄성질을 유발한다 (6).

임상증상은 자궁과 질과의 연관 정도에 따라 다양하나 대체로 3군으로 나누는데 제1군은 두 자궁간의 교통 없이 일측 완전한 질폐쇄가 있는 군으로 자궁혈종 또는 질주위 혈종형태를 보이며 하복부통증과 심한 생리통증을 보이고 제2군은 위와 유사하나 질의 완전한 폐쇄가 아니라 상기증상이외 점액성분비물이 있고 제3군은 질의 폐쇄는 있으나 자궁간의 소통이 있는 경우로 질 주위 혈종 하복부통증 생리통이 있으나 생리는 규칙적인 군으로 본 증례는 제1군에 분류될 것이다 (7).

Gilliland와 Dyck는 3대 증상으로 초경 후 수반되는 월경통과 시간이 지날수록 점점 심해지는 월경통, 그리고 일측 골반종양을 임상증상의 예로 들었었다. 모두 비슷한 증상을 호소하는 유사한 질환이 많아 임상증상만으로 진단하는 것은 매우 어렵다 (8).

효과적인 치료를 위해서는 조기진단이 중요하다. 진단이 늦어지면 자궁혈종과 난관혈종이 진행하여 복강내 혈종으로까지 진행할 수 있으며 이차감염을 초래하여 생식능력에 손상을 줄 수도 있다. 본 증례에서처럼 난소낭종으로 오진되면 잘못된 치료경과를 밟게 될 수도 있었다. Candiani 등 (2)의 30년간 경험을 보고한 바에서도 자궁절제까지도 시행된 것을 볼 수 있고 또한 Hinckley 등이 지적한데 따르면 부적절한 개복의

가능성이 높다고 한다. Hording 등에 따르면 문헌에 보고된 환자의 2/3에서 개복술을 시행하였다고 한다 (4).

진단을 위해서는 골반진찰을 포함한 이하학적인 검사가 기본이며 골반초음파, 진단적 복강경 자기공명영상등이 유용하나 (9), 특히 자기공명영상은 비침습적일 뿐만 아니라 초음파상상 정확한 판단을 할 수 없는 골반종양의 2차 진단기구로 점차 많이 사용되는 추세에 이어서 본 경우에서도 더욱 유용한 결과를 볼 수 있었다 (10).

이 질환의 간단하고도 효과적인 치료는 막힌 질중격을 제거하여 고여 있는 생리혈을 배출시키는 것이다. 하지만 단순한 질중격제거로써는 매우 불충분하다. 이는 곧 치유되어 다시 폐쇄가 일어나기 때문이다. 효과적인 방법으로 Candiani 등은 적은 절개부위에 Foley관을 넣어 팽창시켜 주변부위를 도려내는 방법을 권하였는데 실제 사용할 때 에는 당길 때 관이 잘 빠져서 실제 이용에는 어려움이 있었다.

적절한 조대술 (masupialization)을 위해 절제경 (resectoscope)이 유효했다는 보고도 있고 (11) 신생아에서 발견된 경우 Storz 신생아용절제경으로 만족할 만한 결과를 얻었다는 보고도 있다 (12).

향후 초래될 수 있는 문제로는 불임, 초기유산, 조산, 비정상적인 진통 및 분만과정이 예상되며 (13, 14), 36명의 환자군으로 치료전후를 비교한 보고에 따르면 치료 전에 일어난 5예의 임신은 4례가 유산 1례가 조산으로 인한 사산이었는데 치료 후 임신한 총 13예에서는 3례가 유산 2례가 조산 8례가 만삭까지 임신이 유지 되었다고 한다.

## 결 론

저자들은 본원에서 경험한 일측성 질 폐쇄 및 동측 신장 무 형성을 동반한 중복자궁 1례를 비 개복적인 치료법인 질 중격 절제 및 조대술에 의한 치료를 경험하여 이에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌


1. Tridenti G, Armanetti M, et al. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipisilateral renal agenesis in teenagers: report of three cases. *Am J Obstet Gynecol* 1988;159:882.
2. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, Blind hemivagina, and ipisilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 1977; 90:26-32.
3. Rock JA, Jones HW. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipisilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gyneclol* 1980;138:339.
4. Hording U, Legarth J. Uterus didelphys with an unilateral imperforate hemivagina and ipisilateral renal agenesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1987;66: 277-278.
5. Semmens JP. Congenital anormalies of the female genital tract: Functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases. *Obstet Gynecol* 1962;19:328.
6. Langman J, Wilson DB. Embryology and congenital malformation of female genital tract. Pathology of female genital tract. 2nd ed. New york. Springer-Verlag. 1982;1.
7. John AR, Howard WJ. The Linde's Operative gynecology, 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003 pp. 746-747.
8. Gilliland B, Dyck F. Uterus didelphys associated with unilateral imperforated vagina. *Obstet Gynecol* 1976;48:55.
9. 양광문, 채난희, 배덕호 등. 중복자구에 동반된 폐쇄 편측질 및 동측 신장 무발생 증례보고 6예. *대한산부회지* 1998;41:2022.
10. Ballesio L, Andreoli C, De Cicco ML, Angeli ML, Maganaro L. Hematocolpos in double vagina associated with uterus didelphus: US and MR findings. *Eur J Radiol* 2003;45:150-153.

11. Tsai EM, Chiang PH, Hsu SC, Su JH, Lee JN. Hysteroscopic resection of vaginal septum in an adolescent virgin with obstructed hemivagina. *Hum Reprod* 1998;13:1500-1501.
12. Amagai T, Ohkawa H, Kaneko M. Endoscopic septotomy: a new surgical approach to infantile hydrometrocolpos with imperforate hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *J Pediatr Surg* 1999;34:628-631.
13. Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, et al. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: The University of Minnesota experience. *Fertil Steril* 1992;57:756.
14. 김석훈, 김희철, 이동진, 등. 완전자궁중격, 중복자궁경부 및 질중격을 갖는 자궁기형 환자에서 집중관리 후 성공적 출산 3예. *대한산부회지* 2000; 43:927-931.