

쌍각 자궁과 동측의 골반성 발육부전신이 동반된 질개구 이소성 단일요관 1례

이화여자대학교 의과대학 비뇨기과학교실

신준영 · 박성재 · 변동원 · 이상훈 · 정호준 · 심봉석

= Abstract =

A Case of Unilateral Single Vaginal Ectopic Ureter with Ipsilateral Hypoplastic Pelvic Kidney and Bicornuate Uterus

Joon Young Shin · Sung Jae Park · Dong Won Byun

Sang Hoon Lee · Ho Joon Chung · Bong Suk Shim

Department of Urology, College of Medicine, Ewha Womans University

A case of a female subject with a unilateral vaginal ectopic ureter associated with a single system, ipsilateral hypoplastic pelvic kidney and bicornuate uterus is reported. Although there are many reports of concomitant urinary and reproductive system malformations, a review of the literature shows these unique associations in the same patient to be extremely rare. This malformation is not limited to any combination of abnormal development of the mesonephric (wolffian) and paramesonephric (müllerian) ducts in the development of the urogenital system. Embryological aspects as well as clinical presentation, diagnostic approach and treatment applicable to this case are discussed.

KEY WORDS : Single vaginal ectopic ureter · Bicornuate uterus.

서 론

정상적인 요관 개구부 이외의 장소에 요관이 개구하는 선천성 기형인 이소성 요관은 70~80%가 중복요관과 동반하여 발생하나 약 20%에 있어서는 드물게 단일요관에서도 발생한다고 보고된다¹⁾. Woolf와 Allen²⁾에 의해 처음 이소성 단일요관이 보고되었으며 여아에서 흔히 발생하고 개구하는 부위도 대개 질전정과 요도이며 질개구 이소성 단일요관은 여러 문헌에서 희귀한 질환으로 보고되고 있다³⁾. 비정상적인 중신강 혹은 부중신강의 발생으로 인한 요관의 비정상적 위치 혹은 이들

의 정상적 상호작용의 실패로 인한 비뇨생식기계의 종합적인 비정상적 발생이 이소성 단일요관의 중요한 원인으로 알려져 왔다²⁾. 저자들은 정상적인 배뇨양상과 함께 출생후부터 지속된 진성 요실금을 주소로 내원한 25세 여환에서 질측면의 9시 방향에 질입구로부터 약 4cm 후방으로 개구한 우측 질개구 이소성 단일요관과 쌍각 자궁 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

출생시부터 지속된 요누출을 주소로 25세 여환이 본

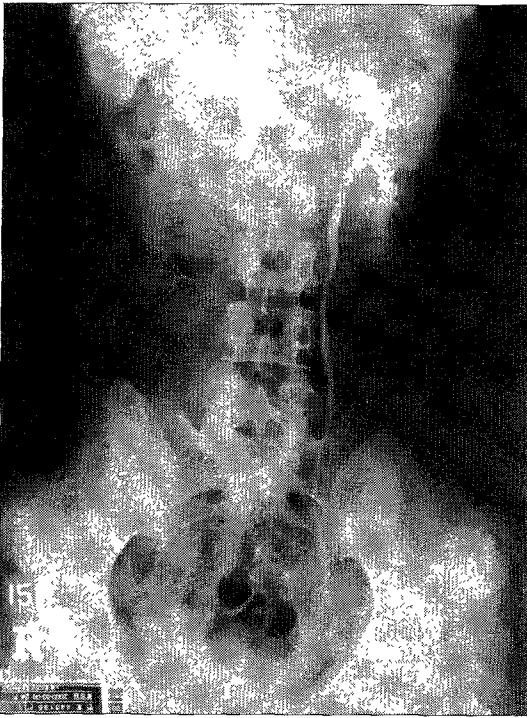


Fig. 1. Excretory urogram demonstrates absence of right kidney with compensatory hypertrophy and normal visualization of left kidney.

원에 내원하였다. 가족력에는 특이 사항이 없었으며 과거력상 혈뇨나 요로 감염을 경험한 적은 없었다. 신체성장 및 발달상태와 영양상태는 양호하였고 정상적인 배뇨양상을 보였으나 항상 패드를 착용하고 있었으며, 외오도구 및 외부생식기의 이학적 검사에서 질을 통한 액체의 누출이 관찰되었다. 혈액 검사, 간기능 검사 등은 모두 정상하였고 일반 요검사에서 WBC 0-1/HPF, RBC 0-1/HPF 보였으며 요배양 검사에서도 이상 소견 보이지 않았다. 방광경 검사에서 좌측 요관구는 정상이었으나 우측 요관구는 관찰되지 않았으며 우측 방광 삼각부는 위축되어 있었고, indigocarmine 5ml를 정맥 주입후 좌측요관구에서만 3분후 색소가 출현하는 것을 확인할 수 있었다. 배설성 요로조영술에서 우측신은 관찰되지 않았고 좌측신은 약 15cm의 크기로 다소 비대된 소견을 보였다(Fig. 1). 동반된 비뇨생식기계의 이상과 우측신의 존재여부 및 위치파악을 위해 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 제 5 요추 우측 부위에 발육부전신이 조영되었고(Fig. 2) 골반강내에 쌍각 자궁이 관찰되었다(Fig.

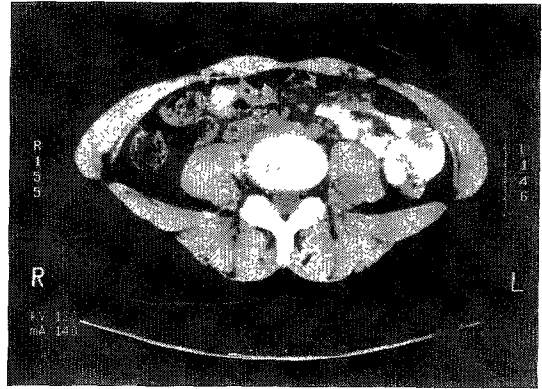


Fig. 2. Postcontrast CT demonstrates hypoplastic kidney to L5 paravertebral area.

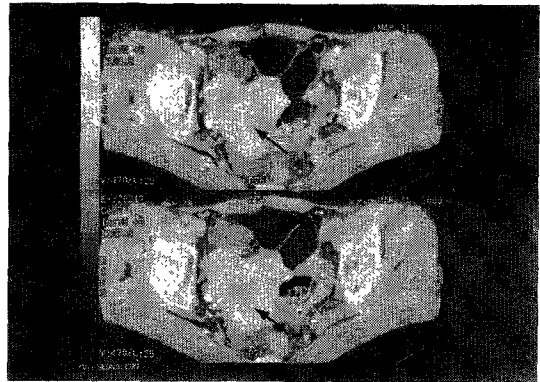


Fig. 3. Postcontrast CT demonstrates bicornuate uterus in the pelvic cavity. Note 2 opacified ureters just lateral to uterus.

3). 이상의 소견으로 질개구 이소성 단일요관과 연관된 우측 골반내 발육부전신으로 의진하고 이소성요관구의 위치 확인과 아울러 우측신의 해부학적 평가를 위해 전신 마취하에 질경검사를 시행하였다. 질입구로부터 약 4cm 후방의 질측면 9시 방향에서 소변이 유출되는 이소성 요관구를 발견할 수 있었다(Fig. 4). 저자들은 이상의 소견으로 쌍각 자궁이 동반된 편측 이소성 질개구 단일요관을 가지는 골반성 이소성 발육부전신으로 진단하고 개복술을 시행하였다. 우측 Gibson 절개를 시행한 수술장 소견에서 후복막강의 하부에서 크기가 약 $2.8 \times 1.2 \times 1$ cm 인 이소성 신장을 발견할 수 있었다. 신동맥과 신정맥으로 추정되는 작은 혈관가지들이 우측 총장골 동맥과 정맥으로부터 다수 분포하였다. 신장을 박리한 후, 요관을 주위 조직으로부터 박리하여 원위부까지 접근하여 질개

고 안



Fig. 4. Hysterosalpingography demonstrates unilateral vaginal ectopic ureter



Fig. 5. Gross finding of the small right kidney shows hypoplastic and chronic pyelonephritic nature with hydronephrosis.

구부 2cm 상방에서 신요관 적출술을 시행하였다. 조직학적 병리 조직검사 결과 발육부전성, 확장된 신우 및 만성 신우신염의 소견을 보였다(Fig. 5). 환자는 술후 8일째 퇴원하였으며 수술 직후 요실금 증상은 소실되었다.

비뇨생식기계 태생학의 밀접한 연관성은 요생식기 이상을 이해하는데 중요한 역할을 한다. 부중신관은 태생기 6주에 중신관 외측에서 양측으로 발생하여 하내방으로 성장하여 중신관의 복측을 가로질러 중앙에서 융합되며 부중신관의 융합부위는 자궁과 질의 근위부를 형성한다. 이 융합 과정의 이상이 다양한 자궁의 중복기형을 야기시키는데 저자들의 경우 쌍각 자궁을 경험하였다⁴⁾. 중신관은 부중신관의 성장에 필수적일 뿐만 아니라 융합된 부중신관의 발달과 이동에 중요한 역할을 하며 중신관과 융합된 부중신관이 요생식동을 향하여 하강함에 따라 이들의 원위부는 밀접한 연관성을 가지게 된다. 이러한 발생기 동안의 이 두 관의 원위부가 밀접한 관계를 가진다는 사실은 동반된 요생식기 이상의 빈번한 발생을 설명해 준다²⁾. 이소성 요관은 태생기 3주에 중신관으로부터 생기는 요관이 정상적 위치가 아닌 비정상적 위치에서의 발생으로 인해 야기되며 요관이 방광 삼각부의 측각부 이외의 장소에 개구하는 선천성 기형으로 대부분 중복신과 관련되어 나타나며 단신에 있어서의 이소성 요관은 약 20%를 차지하는 것으로 보고된다¹⁾⁴⁾. 요관이 정상보다 상부에서 생기면 요생식동내로의 흡수 지연과 함께 중신관과의 지속적인 부착으로 분리 이상이 생겨서 이소성 요관이 남자의 경우 wolffian 관의 유도체인 부고환, 사정관, 정낭 등으로 개구하며, 여자인 경우 주로 müllerian 관의 유도체인 자궁, 자궁 경부, 질로 개구하게 되는데, 여성에서의 단신의 이소성 요관의 경우 약 80%정도는 요도 혹은 질전정부로 개구하며, 질내로 개구하는 동측의 단신 이소성 요관은 극히 드문 기형으로 알려져 있다⁵⁾. 중신관은 여성에 있어서 퇴화되어 질벽내에 Gartner 관을 형성하는데 이소성 요관의 경우 요관이 중신관과 떨어지지 않고 지속적으로 중신관(Gartner 관)을 따라 질내측으로 개구되며 Gartner 관의 파열은 소변의 질내 유출을 일으킨다⁶⁾. 단신에 동반된 이소성 요관의 경우 동측신의 발육부전이나 이형성의 동반이 많으며 중신관의 요관이 측부로 위치할수록 후신원성아체의 기형이 많이 초래된다고 보고되었다⁷⁾. 요생식기 이상을 동반한 환자는 주로 비뇨기계적 증상으로 인해 발견되며 비뇨기계 이상을 동반하지 않

은 부중신관의 중복 기형인 여성의 경우 일생동안 발견되지 않는 경우도 종종 있다⁸⁾. Weiss 등⁹⁾은 정상적인 배뇨 형태를 보이면서 지속적인 요실금을 호소하며 배설성 요로조영술에서 불현신 소견을 보이는 여자의 경우 동측 이형성신을 동반한 질개구 이소성 요관을 의심해 봐야 한다고 하였으며 비뇨생식기계 이상이 동반된 경우는 요실금 뿐만 아니라 요로 감염, 비정상적 질출혈이나 자연 유산 등이 동반될 수 있다고 한다²⁾⁸⁾. 본례의 환자도 25년간 정상적인 배뇨 형태에 동반한 요실금을 주소로 여러 진료기관에서 보존적 치료를 받아오다가 배설성 요로 조영술에서 불현신 소견을 보임으로써 진단적 접근이 이루어졌다. 단신의 질개구 이소성 요관의 진단은 배설성 요로 조영술나 복부 초음파를 첫 단계로 시행하며 이것으로 기능을 가지는 단일의 그리고 때때로 보상성으로 비후된 대측 신장을 확인할 수 있으며 복부 초음파가 이형성으로 인한 불현신의 위치 확인에 도움이 되는 것으로 보고되고 있다⁶⁾. 그러나 이소성 요관과 동측의 크기가 작고 기능이 심하게 저하되어 있는 신장인 경우나 이소성인 경우에는 이러한 검사에서 발견되지 않을 수 있다. DMSA 신주사 또한 신기능 유무의 파악에 도움이 되며, 조영제 증강 복부 전산화 단층촬영 혹은 약 1시간 30분의 지연성 복부 전산화 단층촬영이 불현신의 위치를 정확히 파악하는데 도움이 된다고 한다¹⁰⁾. 또한 여성 생식기 이상의 파악에는 골반부의 이학적 검사, 복강경 그리고 자궁난관조영술 등이 도움을 준다고 한다¹¹⁾. 영상진단후 방광경 실시로 환측 삼각부의 위축, 소실 및 요관구의 소실을 관찰할 수 있고 질내 요누출은 phenazopyridine hydrochloric acid의 경구 투여나 indigocarmine의 정맥 주입 후 질내 tampon의 염색으로도 간접적으로 확인할 수 있으며, 특히 신기능 저하시에는 indigocarmine의 정맥 주입보다 phenazopyridine hydrochloric acid의 경구 투여가 더 좋다고 한다³⁾. 질경검사는 요누출 확인을 위해 충분한 수분을 섭취 후에 시행하며, 이소성 요관 개구부를 확인 후에 역행성 요관 조영술을 시행하여 이소성 요관의 해부학적 정보를 얻을 수 있다. 질개구 이소성 단일요관의 치료는 환측신의 기능 정도와 대측신의 상태에 의해 결정되는데 환측신의 기능이 비교적 좋고 대측신이 비정상일 경우는 방광 요관 문합술을 시행하며 신기능을 보존할 수 있으나 대부분에서 환측신이 이형성신 및 무기능신이므로 단순 신적

출술 및 부분 요관적출술이 우선적인 치료로 생각된다⁵⁾⁶⁾⁹⁾ 저자들의 경우도 단순 신적출술 및 부분 요관적출술을 시행하여 술후 1일째부터 요실금 증상은 완전히 소실되었다. 본례는 특별한 치료없이 간과되어 25년간 요실금 증상을 보인 경우로서, 요실금을 호소하는 환자에서 질개구 이소성 단일요관의 진단은 정확한 문진과 병력청취와 아울러 조기진단과 치료를 위해 적극적 관심을 기울여야 하겠다. 아울러, 비록 쌍각 자궁 자체가 임신에 큰 영향을 주지는 않으나 임신시 조기분만을 유발시키거나 태아의 둔위 등과 연관이 있으므로⁷⁾ 이러한 환자에게는 산전건강관리에 대한 교육이 필요하다고 생각된다.

References

- 1) Richard NS, Alan BR : *Anomalies of the ureter*. In : Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ, editors. *Campbell's Urology*. 7th ed. Philadelphia : Saunders, 1998 ; 1820-1829
- 2) Woolf RB, Allen WM : *Concomitant malformation : Frequent, simultaneous occurrence of congenital malformations of reproductive and urinary tracts*. *Obstet Gynecol* 1953 ; 2 : 236-240
- 3) Gibbons MD, Duckett JW Jr : *Single vaginal ectopic ureter : A case report*. *J Urol* 1978 ; 120 : 493-495
- 4) Moore KL : *The Developing Human : Clinically Oriented Embryology*, 4th ed. Philadelphia : Saunders, 1988 ; 246-258
- 5) Johnston JH, Davenport TJ : *The single ectopic ureter*. *Brit J Urol* 1969 ; 41 : 428-433
- 6) Gotoh T, Koyanagi T : *Clinicopathological and embryological considerations of single ectopic ureters opening into Gartner's duct cyst : A unique subtype of single vaginal ectopia*. *J Urol* 1987 ; 137 : 969-972
- 7) Borer JG, Corgan FJ, Krantz R, Gordon DH, Maiman M, Glassberg KI : *Unilateral single vaginal ectopic ureter with ipsilateral hypoplastic pelvic kidney and bicornuate uterus*. *J Urol* 1993 ; 149 : 1124-1127
- 8) Gilsanz V, Cleveland RH : *Duplication of the müllerian ducts and genitourinary malformation. Part 1 : the value of excretory urography*. *Radiology* 1982 ; 144 : 797-801
- 9) Weiss JP, Duckett JW, Snyder HM : *Single unilateral vaginal ectopic ureter : Is it really a rarity?* *J Urol* 1984 ; 132 : 1177-1179

- 10) Korogi Y, Takahashi M, Fufimura N, Terasaki H and Ueno F : *Computed tomography demonstration of renal dysplasia with a vaginal ectopic ureter. J Comput Tomogr 1986 ; 10 : 273-275*
- 11) Anderson HH, Folke K, Frimodt-Møller C, Berget A :

Didelphic uterus, atretic unilateral vagina communicating with a double vagina, ipsilateral renal hypoplasia and ectopic ureter. Acta Obst Gynec Scand 1986 ; 65 : 799-801