

배설강 및 방광외번증에서 완전일차봉합의 초기경험

Initial Experiences of Complete Primary Exstrophy Repair in Cloacal and Bladder Exstrophy

Taejin Kang, Chang Hee Yoo, Kun Suk Kim

From the Department of Urology, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

We report here the short-term results of 3 cases of cloacal and bladder exstrophy that underwent complete primary exstrophy repair. One case was diagnosed as bladder exstrophy and the others were diagnosed as cloacal exstrophy. Complete primary exstrophy repair for all 3 cases was carried out within 24 hours after birth. There was no wound dehiscence within the follow-up period of 12 months. The complete primary exstrophy repair with positioning the bladder neck and urethra in the deep pelvic cavity achieves a satisfactory short-term result. (**Korean J Urol 2006;47: 334-340**)

Key Words: Bladder exstrophy, Cloaca, Reconstructive surgical procedures

대한비뇨기과학회지
제 47 권 제 3 호 2006

울산대학교 의과대학 비뇨기과학교실

강태진 · 유창희 · 김건석

접수일자 : 2005년 9월 27일
채택일자 : 2005년 11월 9일

교신저자: 김건석
서울아산병원 비뇨기과
서울시 송파구 풍납동 388-1
☎ 138-736
TEL: 02-3010-3736
FAX: 02-477-8928
E-mail: kskim2@
amc.seoul.kr

배설강 및 방광외번증은 매우 드문 선천성 기형으로 소화기계, 신경계, 근골격계, 그리고 비뇨기계를 포함하는 다기관 기형이다. 이는 태생기에 배설강막 이상과 중배엽조직의 정중이동 장애로 인하여 나타난다고 알려져 있다. 하복벽과 방광전벽의 결손으로 나타나는 방광외번증의 경우 10,000-50,000명 중 1명의 발병률을 보이고, 하복벽의 선천성 기형 중에 가장 심하고 드문 경우인 배설강외번증의 경우 200,000명 중 1명의 발병률을 보인다.

과거 배설강 및 방광외번증의 경우 요로전환을 시행하고 방광을 제거하는 것이 표준 치료법이었으나 수술술기의 발달로 방광을 재건하기 시작하였고 우수한 결과들이 보고되어 배설강 및 방광외번증의 치료에 있어 방광 재건이 표준 치료법으로 자리 잡았다. 배설강 및 방광외번증의 재건은 먼저 방광을 봉합한 뒤 요도상열을 교정하고, 그리고 항역류 요관재이식술과 방광경부 재건의 순서로 하는 다단계 교정술이 방광 재건의 수술법으로 발전해 왔으나 근래 단단계 교정술이 시도되고 있고 단단계 교정술과 비교하여 수술 후 합병증에 차이가 없는 것으로 보고되고 있다. 국내에서는 배설강 및 방광외번증의 치료에 있어 단단계로 시행된 완전일차봉합 (complete primary exstrophy repair)으로 치료하였던 보고는 없었다. 최근 본원에서 배설강 및 방광외번증 3례를 완전일차봉합치료를 하여 완전일차봉합의 단기간 결과를 보고하고자 하였다.

증례

증례 1

임신 38주에 외부병원에서 2,970gm의 몸무게로 정상질식분만으로 출생한 환아로 출생 후 발견된 복벽 결손으로 본원으로 전원되었다. 외부병원에서 시행한 산전초음파검사에서 특별한 이상을 발견하지 못하였고 출생 전후에 분만과 관련된 문제는 없었다. 신체검사에서 하복벽의 정중앙은 복벽결손이 관찰되었고 결손된 복벽을 통해 방광이 돌출된 방광외번증 상태였다. 돌출된 방광에 양측 요관구가 확인되었고 요관구를 통해 소변의 유출이 관찰되었다. 외성기는 labioscrotal fold가 양쪽으로 분리되어 여성형 외부생식기에 가까웠고 성선은 양측에서 모두 축소되지 않았으며 핵형검사에서 46XX이었다 (Fig. 1). 방광 이외에는 복벽을 통한 장이나 다른 복강 내 장기 탈출은 보이지 않았으며 양쪽 손과 발에 다지증이 관찰되었고 항문막힘증 (imperforated anus)이 관찰되었다. 혈액검사와 소변검사는 모두 정상이었고 복부 단순촬영에서는 양측 치골의 이분이 있었다. 복부 초음파검사에서 왼쪽 신장이 골반강 내에 위치하는 이소성 신장을 보였으나 신장의 형태나 크기는 정상이었고 수신증도 보이지 않았으며 오른쪽 신장은 정상이었다.

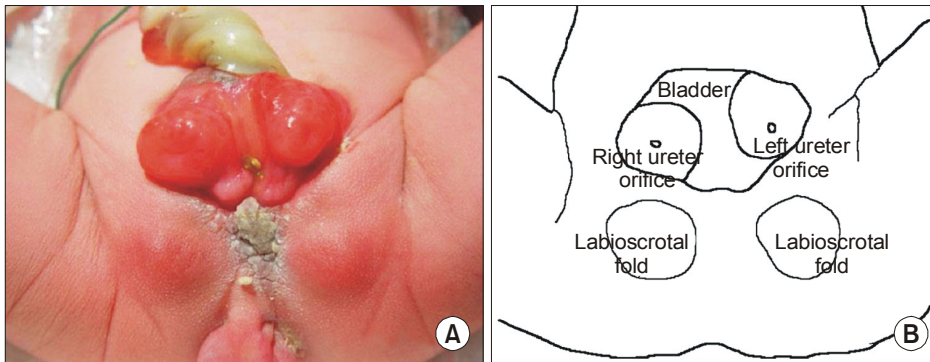


Fig. 1. The preoperative findings and illustration of case 1.

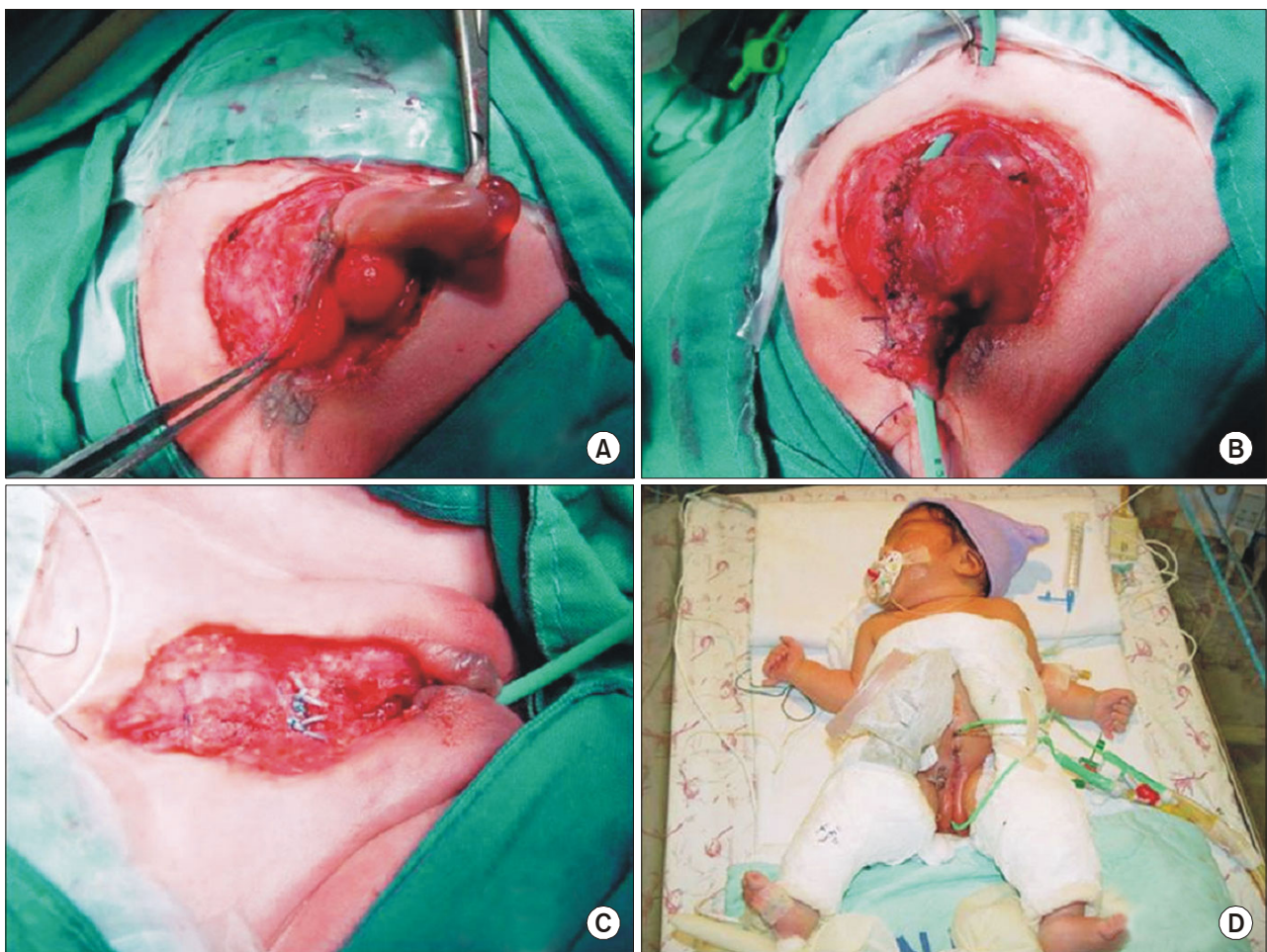


Fig. 2. Intraoperative procedures of complete primary exstrophy repair. (A) Dissection of the exstrophied bladder from the abdominal wall. (B) Primary repair of the bladder and urethra. (C) Proper positioning of the bladder neck and the proximal urethra within the pelvic diaphragm and closure of the symphysis pubis. (D) Immediate postoperative findings.

출생 후 항문막힘증을 동반한 방광외번증으로 진단하고 출생 당일에 수술하였다. 환아는 전신 마취하에서 양와위로 위치하였다. 양측 요관에 5번 feeding tube를 삽입한 후, 외번된 방광점막과 피부의 경계를 따라 배꼽에서부터 환상

절개를 가한 후 제대부위와 치골중상부위까지 피부절개를 하였다. 방광을 주위조직으로부터 분리하기 위해 방광의 측면과 후벽을 박리하였다 (Fig. 2A). 방광 경부는 요생식격 막까지 박리하여 분리하였다. 방광을 분리한 뒤 흡수성 봉

합사를 이용한 연속 봉합으로 방광을 봉합하였고 8fr. 요도 카테터가 삽입될 정도의 구경과 약 1.5cm의 길이로 요도를 만들었다 (Fig. 2B). 요도카테터, 치골상부 도뇨관, 그리고 요관카테터를 삽입하였다. 방광경부와 요도는 골반강 내에 깊은 곳에 위치하게 고정하고 요생식격막은 요도의 위로 연결하였다. 비흡수성 봉합사를 이용하여 이분된 양쪽 치골을 봉합하였다 (Fig. 2C). 이후 복부의 피부는 장력 없이 nylon사를 이용하여 봉합하고 골반 견인은 고수상 석고붕대 (hip spica cast)로 고정하였고 고수상 석고붕대는 3주간 유지하였다 (Fig. 2D). 항문막힘증에 대한 일차적 시술로 회장루형성술 (ileostomy)을 시행하였다. 수술시간은 총 420분 소요되었다.

술 후 임상경과는 양호하였고 술 후 1주째에 양쪽 요관카테터를 제거하였으며 술 후 3주째 치골상부 도뇨관을 제거하였다. 술 후 3주째 시행한 초음파에서 양쪽 신장의 수신증은 관찰되지 않았으나 배뇨중방광요도조영술에서 우측 방광요관 역류가 관찰되었고 척추초음파에서 지방수막척수류가 발견되어 생후 5개월째에 제거하였다. 술 후 8주째 도뇨관을 제거하고 하복벽이 성공적으로 봉합된 상태로 퇴원하였으나 도뇨관 제거 후 치골상부 도뇨관을 삽입하였던

상처를 통해 요누출이 지속되었고 술 후 10주째 자연소실되었다. 환아는 술 후 12개월 동안 추적관찰 하였는데 정상적인 방광충만과 배뇨상태를 보였고 소변줄기를 형성할 정도의 요속을 관찰할 수 있었다. 추적관찰 기간 중 수술과 관련된 합병증은 관찰되지 않았다.

증례 2

임신 34주에 본원에서 2,330gm의 몸무게로 정상질식분만으로 출생한 환아로 산전초음파에서 이미 복벽결손을 발견하였고 출생 전후에 분만과 관련된 문제는 없었다. 신체 검사에서 하복벽의 복벽결손이 관찰되었고 결손된 복벽을 통한 배설강외변증 상태였으며 항문막힘증 (imperforated anus)이 관찰되었다 (Fig. 3). 혈액검사와 소변검사는 모두 정상범위였고 복부 단순촬영에서는 양측 치골의 이분이 있었다. 복부 초음파검사서 양측 신장 모두 정상이었고 수막척수류가 관찰되었으며 핵형검사에서는 46XY로 보고되었다.

이상의 소견으로 배설강외변증으로 진단하고 출생 당일에 수술하였다. 환아는 전신 마취하에서 양와위로 위치하였다. 외번된 장 및 방광점막과 피부의 경계를 따라 환상

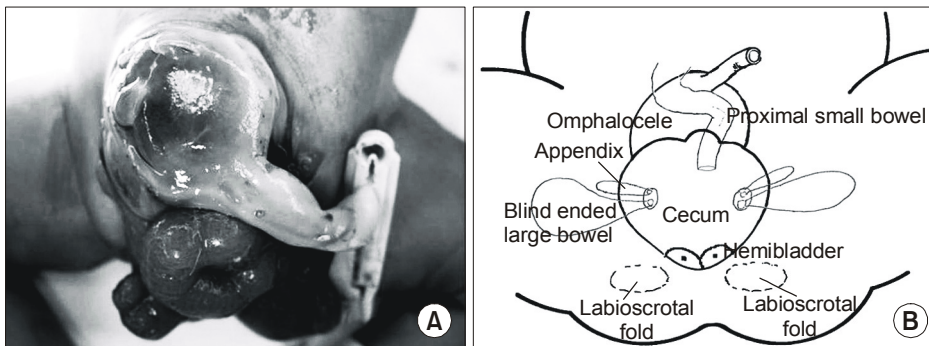


Fig. 3. The preoperative findings and illustration of case 2.

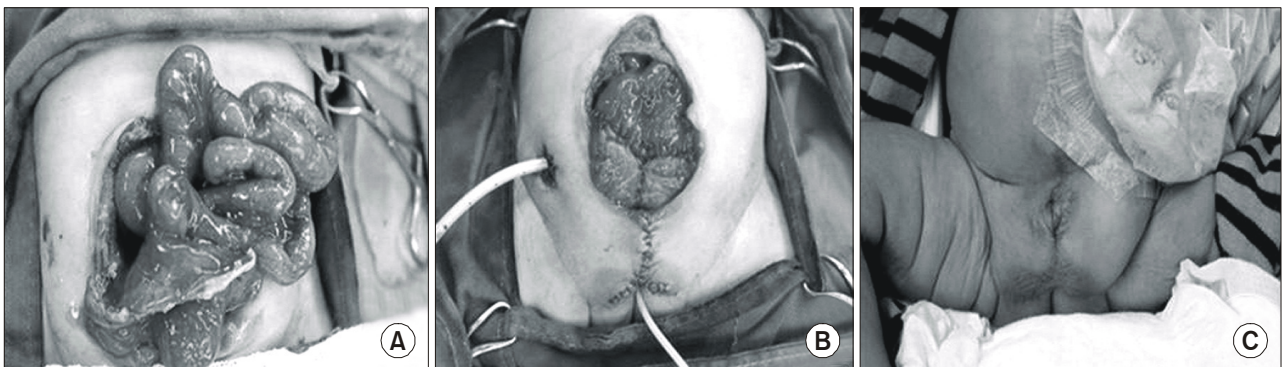


Fig. 4. Intraoperative procedures. (A) Dissection of exstrophied cloaca from the abdominal wall. (B) Deep positioning of the bladder neck and the proximal urethra within the pelvic diaphragm and closure of the symphysis pubis. (C) The postoperative photograph at 6 months.

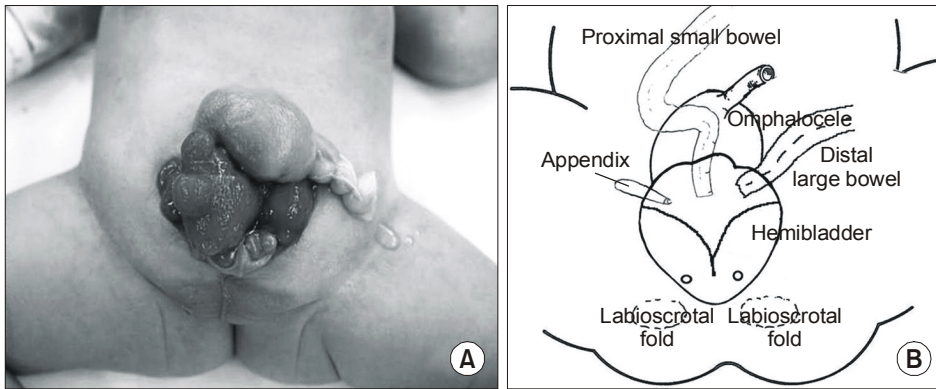


Fig. 5. The preoperative findings and illustration of case 3.

절개를 가한 후 제대부위와 치골중상부위까지 피부절개를 하였고 장과 방광을 주위조직으로부터 박리하였다. 박리된 방광에는 우측과 좌측으로 각각 충수돌기와 대장 조직이 붙어있었는데 양쪽의 대장은 모두 맹관으로 끝나 있었고 뒤쪽으로는 소장이 붙어 있었다 (Fig. 4A). 방광과 장은 분리하여 회장루형성술 (ileostomy)을 시행하였다. 방광의 좌측 충수돌기와 대장조직은 모두 제거하였고 우측은 충수돌기만 제거하고 방광용적이 불합하기에 너무 작아 대장조직을 이용하여 방광 확장을 하고 비실금성 도뇨통로를 만들었다. 음경의 길이는 남아로 재건하기에는 너무 짧았고 외부 성기는 여아에 가까웠으며 복강 내에서 고환이 발견되었으나 제거하지는 않았다. 요도는 6fr. 구경의 원통모양으로 봉합을 하고 요도카테터를 삽입 후 방광경부와 요도를 골반강내에 깊은 곳에 위치하여 고정하였다 (Fig. 4B). 비흡수성 봉합사를 이용하여 양쪽 치골을 봉합하고 복부의 피부는 장력 없이 nylon사를 이용하여 봉합하였다. 골반 견인은 고수상 석고붕대 (hip spica cast)로 고정하였고 고수상 석고붕대는 4주간 유지하였다. 수술시간은 총 180분 소요되었다.

환아는 술 후 6주째 요도관과 비실금성 도뇨통로를 통해 방광에 들어가 있던 도뇨관을 제거하고 퇴원하였다. 도뇨관 제거 후에도 장점막을 제거하기 위해 하루에 한 번 요도관을 삽입하고 방광세척을 하게 하였다. 술 후 4주와 술 후 8주째 시행한 초음파에서 양쪽 신장은 정상이었다. 약 13개월간 추적 관찰하였는데 환아는 작은창자증후군 (short bowel syndrome)으로 외부 병원에서 자가수액요법으로 치료하였다. 대장조직을 이용한 비실금성 도뇨통로는 내경의 굴곡으로 도뇨관 삽입이 용이하지 않아 방광세척을 시행하지 않았으나 요도를 통해 장점막이 배설되었다. 술 후 12개월째에 시행한 초음파에서 양쪽 신장은 정상이었다. 환아가 아직 어려서 정확히 배뇨기능을 평가하기는 힘들었으나 요줄기를 보이는 정상 배뇨와 함께 요실금도 관찰되었다

(Fig. 4C).

증례 3

임신 34주에 외부병원에서 2,510gm의 몸무게로 제왕절개수술로 출생한 환아로 출생 후 발견된 복벽 결손으로 본원으로 전원되었다. 외부병원에서 시행한 산전초음파검사서 특별한 이상을 발견하지 못하였고 출생 전후에 분만과 관련된 문제는 없었다. 신체검사서 하복벽의 복벽결손이 관찰되었고 결손된 복벽을 통한 배설강외번증의 상태였다. 방광점막 하방에 양측 요관구가 확인되었고 요관구를 통해 소변의 유출이 관찰되었다 (Fig. 5). 이 환자에서도 역시 항문막힘증 (imperforated anus)이 관찰되었고 혈액검사와 소변검사는 모두 정상범위였으며 복부 단순촬영에서는 양측 치골의 이분이 있었다. 복부 초음파검사서 양쪽 신장 모두 정상이었고 핵형검사서서는 46XY로 보고되었다.

출생 후 배설강외번증으로 진단하고 출생 1일째에 수술하였다. 환아는 전신 마취하에서 양와위로 위치하였다. 외번된 장 및 방광점막과 피부의 경계를 따라 환상 절개를 가한 후 외번된 장과 방광을 박리하였다. 방광은 요생식격막까지 박리하였고 박리된 방광은 양분되어 반으로 나뉘어져 있었으며 각각의 양분된 방광에 각각의 요관구가 위치하였다. 방광의 뒤쪽으로는 근위부 소장과 원위부 대장이 붙어 있었고 오른쪽으로는 충수돌기가 따로 붙어 있었다. 방광과 장은 분리하여 결장루형성술 (colostomy)을 시행하였다. 음경의 길이는 남아로 재건하기에는 너무 짧아 여아에 가까운 외부 성기였으며 고환은 복강 내에 위치하였으나 제거하지는 않았다. 요도와 방광을 봉합하고 6fr. 요도카테터를 삽입 후 방광경부와 요도를 골반강내에 깊은 곳에 위치하여 요생식격막 하방으로 고정하였다. 비흡수성 봉합사를 이용하여 양쪽 치골을 봉합하고 복부의 피부는 장력 없이 nylon사를 이용하여 봉합하였다 (Fig. 6). 골반 견인은 고수상 석고붕대 (hip spica cast)로 고정하였고 고수상 석고

붕대는 4주간 유지하였다. 수술시간은 총 360분 소요되었다.

술 후 임상경과는 양호하였고 술 후 4주째에 요도관을 제거하였다. 술 후 4주째 시행한 초음파에서 왼쪽 신장의 경미한 수신증이 관찰되었고 오른쪽 신장은 정상이었다. 술 후 4주째 도뇨관을 제거하고 하복벽이 완전하게 봉합된 상



Fig. 6. Immediate postoperative findings.

태로 퇴원하였다. 환아는 술 후 12개월 동안 추적관찰 하였는데 역시 환아가 어려서 정확한 배뇨기능을 평가하기는 어려우나 주로 정상적인 방광충만과 배뇨상태를 보였고 추적관찰 기간 중 수술과 관련된 합병증은 관찰되지 않았다 (Table 1).

고 찰

외번증 환자의 수술적 재건의 일차적 목표는 신기능 유지, 요자제의 형성, 정상적인 배뇨기능의 획득, 그리고 기능적, 미용적인 외성기 재건에 있다. 외번증 치료에 있어 국내에서는 2001년 Lee 등¹이 후방장골절골술과 paraexstrophy 피부피관을 이용하여 방광의 일차 봉합에 성공한 1례를 보고하였으나 완전일차봉합치료를 성공적으로 시행된 예는 없었다.^{2,3}

다단계 수술은 최근까지 외번증 치료에 있어 표준 치료법으로 방광과 후부요도의 봉합 수술을 일차로 시행한 후 요도상열 교정 수술을 시행하고 마지막으로 방광 경부 재건 수술을 시행하는 순서로 구성되어 있다. 최근에는 수술술기의 발달로 외번증 수술에 있어 단단계 수술이 시행되고 있다. 1999년 Grady 등⁴은 방광 봉합과 요도상열 교정

Table 1. Summary of cases

Case	1	2	3
Diagnosis	Bladder exstrophy	Cloacal exstrophy	Cloacal exstrophy
Associated urologic anomaly	Right VUR Left pelvic kidney	-	-
Associated anomaly	Imperforated anus Lipomyelomeningocele polydactyly	Omphalocele Imperforate anus Meningomyelocele	Omphalocele Imperforate anus
Karyotype analysis	46XX	46XY	46XY
Operation time	At birth day	At birth day	At birth next day
Operation	CPER Ileostomy Hip spica cast	CPER Bladder augmentation Mitrofanoff procedure Ileostomy Hip spica cast	CPER Colostomy Hip spica cast
Drainage tube	Urethral catheter Cystostomy catheter Ureter catheter	Urethral catheter Cystostomy catheter	Urethral catheter
Follow-up periods	12 months	13 months	12 months

CPER: complete primary exstrophy repair, VUR: vesicoureteral reflux

수술을 출생 직후 동시에 시행하였고 이후에 추가적으로 방광 경부 재건 수술 없이도 요자제를 획득할 수 있다고 보고하였다. 단단계 수술은 대개 신생아기에 시행하게 되는데 신생아기에 시행하게 되면 수술 술기가 더 쉽고 뼈의 유연성이 있어 후방장골절골술을 피할 수 있으며 요자제 형성의 잠재력을 기대할 수 있는 장점이 있다. 또, 정상적인 방광의 발달에 방광의 충만과 배출의 주기가 필수적인데 신생아기에 시행하게 되는 단단계 수술을 통해 일찍부터 정상적인 방광 충만과 배출의 주기를 경험하면서 정상적인 방광의 발달에 도움이 되고 간헐적 도뇨 없이 정상적인 배뇨를 기대할 수 있다. 단단계 수술에 있어 가장 핵심이 되는 것은 방광, 방광경부 및 요도를 골반 깊이 위치시켜 근위부 요도가 골반격막내에 자리 잡게 하는 것이다. 이는 해부학적으로 정상적인 위치에 해당되며 골반 근육이나 주위 지지 조직이 요자제 형성에 도움을 준다. 또 방광과 요도가 골반 깊이 위치하면 이분된 치골의 결합을 용이하게 하고, 결합된 치골로 인해 방광경부와 요도가 압박되는 것을 방지하며 다시 방광과 요도가 전방이동 하는 것을 방지해 주어 창상열개 없이 완전한 창상 회복에 도움을 준다. 최근 Mitchell 등⁵은 방광외번증에 대해 완전일차봉합치료 (complete primary exstrophy repair)를 하였던 29명의 환아를 평균 13년간의 추적기간 동안의 결과를 보고하였는데 76%의 환자가 간헐적 도뇨 없이 정상적인 배뇨를 하면서 요자제를 획득하였고 방광 확장이 필요하였던 환자는 1명 (3%)뿐이었다고 하였다. 완전일차봉합치료는 다단계 수술의 일차수술인 방광봉합에 비해 수술시간에 큰 차이를 보이지 않았고 치료 성적은 우수하였다. 이에 반해 Shaw 등⁶은 다단계 수술을 통해 방광 확장 없이 방광 경부 재건만 했을 때는 요절제가 34%에서만 불과 했고 70%의 환자에서 방광확장이 필요하였다고 보고하였다. 이상에서 보듯이 단단계 수술의 우수한 결과는 신생아기부터 정상적인 방광 충만과 배출을 통해 방광의 발달이 정상적으로 이루어졌기 때문이라고 생각하며 이것이 단단계 수술의 가장 큰 장점이라고 할 수 있겠다.

본 증례에서 3명의 환아 모두 최종 성결정은 여아로 결정되었다. 방광외번증 환아의 경우 염색체 검사에서 여아로 판명되었으나 배설강외번증 두 증례는 모두 염색체 검사에서 남아로 판명되었다. 하지만 음경의 크기가 남아로 재건하기에는 너무 작아 여아로 성결정을 할 수밖에 없었다. 남성 유전자형 배설강외번증 환아의 경우 대개 음경의 길이가 짧아 남성 성기로 재건하기가 매우 힘들고 남성 성기로 재건한다 하더라도 발기능력이 없고 임신능력도 없으며 미용적으로도 지나치게 짧은 음경을 가지게 되어 기능적, 미용적, 그리고 정신적으로 좋지 않은 결과를 보이게 된다.

Lund 등⁷도 남성 유전자형 배설강외번증 환아의 남성 성기로의 재건에 대해 만족스럽지 못한 결과를 보고하였고, 2000년 미국비뇨기과학회 학술대회에서는 남성 유전자형 배설강외번증 환아의 경우 음경의 크기가 작아 남성 성기로의 재건이 힘들 것으로 판단되면 여성으로 성결정을 하라고 추천하고 있다.⁸ 하지만 한편에서는 46XY 배설강외번증 환아를 남성 성기로 재건한 뒤 장기간 추적에서 정상적인 성기능을 보이는 보고도 있고,⁹ 남성에서 여성으로의 성전환 이후에 성인이 되었을 때 많은 경우에 자신을 남성으로 인식하고 남성으로의 성역할을 하게 된다는 보고도 있다.¹⁰ 그러므로 46XY 배설강외번증 환아의 성결정은 신중하게 하여야 하며 음경의 크기가 적절하다면 술기상의 어려움이 있더라도 남성으로의 성결정을 시도할 수 있겠다.

본 증례의 환아들은 추적관찰기간 기간이 생후 1년 정도 밖에 되지 않아 정확히 배뇨기능을 평가하기는 힘들었다. 증례 1과 증례 3의 환아는 방광이 어느 정도 충만되기까지 요실금이 없었고 이후에 배뇨를 하는 비교적 정상적인 배뇨기능을 보였으나 장조직을 이용하여 방광 확장을 하였던 증례 2의 환아는 정상적인 배뇨보다는 주로 요실금이 관찰되었다. 수술 결과를 정확히 평가하기 위해서는 추적관찰을 통해 배뇨기능의 평가가 필요하겠지만 1년의 추적기간 동안 창상열개나 방광과 요도의 개방, 그리고 치골의 분리가 관찰되지 않아 일단 단기간의 관찰기간 동안에 수술은 성공적이라고 생각한다.

배설강 및 방광외번증은 매우 드문 질환으로 비뇨기과 의사라 하더라도 흔하게 경험하지는 못한다. 그 수술적 치료에 있어서도 수술방법이 다양하고 확립되어 있지 않기 때문에 막상 외번증 환아를 만나게 되면 어떤 수술방법으로 접근을 해야 할지 결정하기가 쉽지 않다. 더구나 배설강이나 방광외번증의 경우 동반기형이 다양하고 해부학적 구조가 달라 환아의 해부학적 구조에 따라 적절한 수술방법을 선택하는 것이 중요하다. 증례의 경험을 통한 단기간의 임상경과를 볼 때 배설강 및 방광외번증의 치료에 있어서 방광경부와 요도를 골반 깊이 위치시키는 것이 술 후 합병증을 줄이는 중요한 수술 술기라고 생각한다.

REFERENCES

1. Lee DH, Kim KS. Bladder exstrophy with successful initial closure. Korean J Urol 2001;42:1125-9
2. ee KS, Lee JZ, Pak YH, Yoon JB. The experiences of cloacal and bladder exstrophy: 3 cases. Korean J Urol 1994;35:793-800
3. Noh JH, Jeong HJ, Kwon DD, Ryu SB, Park YI. A case of urethral construction using paraexstrophy flap in newborn

- female with classical exstrophy. Korean J Urol 1998;39:293-6
4. Grady RW, Carr MC, Mitchell ME. Complete primary closure of bladder exstrophy: epispadias and bladder exstrophy repair. Urol Clin North Am 1999;26:95-109
 5. Mitchell ME. Bladder exstrophy repair: complete primary repair of exstrophy. Urology 2005;65:5-8
 6. Shaw MB, Rink RC, Kaefer M, Cain MP, Casale AJ. Continence and classic bladder exstrophy treated with staged repair. J Urol 2004;172:1450-3
 7. Lund DP, Hendren WH. Cloacal exstrophy: experience with 20 cases. J Pediatr Surg 1993;28:1360-8
 8. Ransley P. The ultimate challenge of cloacal exstrophy. J Urol 2002;167:300-4
 9. Reilly J, Woodhouse CR. Small penis and the male sexual role. J Urol 1989;142:569-71
 10. Reiner W. Sex assignment in the neonate with intersex or inadequate genitalia. Arch Pediatr Adolesc Med 1997;151:1044-5
-