

남아에서 발견된 다양한 형태의 중복요도

Various Types of Urethral Duplication Found in Boys

Hyeyoung Lee, Chang Hee Hong, Sang Won Han

From the Department of Urology, Urological Science Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Urethral duplication is a rare congenital anomaly that can present in various clinical forms according to the plane and extent of duplication. Although some are associated with abnormalities of the external genitalia, others present as mild condition which is incidentally found. Nine cases of complete and incomplete types of urethral duplication have been reported in the Korean literature. We report the clinical presentation and management of four cases of various types of urethral duplication in boys. (Korean J Urol 2008;49:659-663)

Key Words: Congenital, Urethral diseases

대한비뇨기과학회지
제 49 권 제 7 호 2008

연세대학교 의과대학 비뇨기과학교실

이혜영 · 홍창희 · 한상원

접수일자 : 2008년 4월 11일
채택일자 : 2008년 5월 16일

교신저자: 한상원
연세대학교 의과대학
비뇨기과학교실
서울시 서대문구 성산로 250
☎ 120-752
TEL: 02-2228-2316
FAX: 02-312-2538
E-mail: swhan@yuhs.ac

중복요도는 드문 선천성 기형으로 대부분 남자에서 나타나며 중복의 정도 및 중복의 축이 되는 단면(plane of duplication)에 따라 다양한 임상적 형태로 나타날 수 있어 확연하게 비정상적인 형태를 보이기도 하지만 의심을 하고 보지 않으면 놓칠 정도로 경미한 경우도 있다. 국내에서도 1977년부터 2007년까지 9례의 완전 및 불완전 중복요도의 증례가 보고되었다. 저자들은 남아에서 발견된 각기 다른 형태의 중복요도 4례를 경험하여 보고하고자 한다.

상은 발견되지 않았다.

증례 1

10세 남아가 음경 및 하복부의 동통을 주소로 내원하였다. 환아는 출생 시부터 음경이 위로 휘어있는 형태였으나 이에 대한 검사나 치료를 받은 적은 없었으며 상기 증상을 주소로 응급실에 내원 당시 하복부의 압통과 음경의 배부(dorsal) 만곡, 귀두의 배부 정중선에 함몰소견과 함께 정상 위치의 요도구 외에 음경의 배부 중간지점에 개구되는 병변이 관찰되었고 음경 압박 시 이 구멍으로 화농성 물질이 배출되었다. 내원 당시 혈중 백혈구는 $10,440/\text{mm}^3$, 중성구의 비율은 78.3%였으며 요검사는 정상이었다. 복부초음파에서 복근의 근막에 닿아있는 관상의 구조가 관찰되었고 이 구조는 치골까지 연장되어 있었으며 보다 자세한 검사

증례

중복요도가 관찰되었던 환아 4명에 대한 임상정보는 Table 1에 나와 있는 바와 같다. 모든 환아에서 복부 초음파 시행결과 중복 요도 또는 중복 방광 이외의 비뇨기계의 이

Table 1. Clinical data of patients with urethral duplication

Pt #	Age	Clinical presentation	Accessory urethra	Associated anomaly	Treatment	Type (Effmann classification)
1	10	Suprapubic pain & urethral pus discharge, dorsal curvature	Mid-dorsum of penis, patent upto accessory bladder	—	Excision of accessory bladder & urethra	Type III, complete duplication of bladder & urethra
2	5	Dorsal curvature	Mid-dorsum of penis, blind ending	—	Excision of accessory urethra	Type I, incomplete urethral duplication
3	2	Incidentally found accessory urethra	Dorsal glans, blind ending	—	Excision of accessory urethra	Type I, incomplete urethral duplication
4	12	Additional opening in dorsal penile base	Dorsal penile base, blind ending	—	Excision of accessory urethra	Variant of type I, congenital prepubic sinus

를 위해 시행한 방광자기공명영상촬영에서 방광의 앞쪽으로 두꺼운 벽과 내부에 액체를 가진 종괴가 관찰되었고, 조영제 주입 후 벽의 조영증강을 보이며 정상 방광을 압박하고 있는 모습으로 관찰되었으며 조영증강되는 구조는 치골 후방까지 이어지고 있었고 음경의 배부에도 관상구조물이 관찰되었다. 방광과 요도의 중복 의심하에 수술적 제거를 시도하였다. 중복 요도로 의심되는 음경 배부의 요도구 내로 5Fr의 요관 카테터를 삽입 후 시행한 역행성 조영술에서 뚜렷하게 치골상부로 조영제가 통과되는 모습은 보이지 않았으나 하복부 절개 시 방광의 앞쪽으로 중복방광이 관찰되었고 이를 절개하자 화농성 물질과 함께 중복 요도를 통해 삽입한 요관카테터의 끝이 관찰되었다. 중복 방광과 요도를 제거한 후 주사용 식염수를 이용한 인위적 발기 시 배부만곡이 관찰되어 복부 주름잡기 (ventral plication)를 시행하였으며 이후 시행한 인위적 발기 시 더 이상의 만곡은 관찰되지 않았다 (Fig. 1). 병리소견에서 내부에 농양이 형

성되어있는 고유 근육층으로 이루어진 방광과 요도조직에 합당한 근위부의 이행성상피와 원위부의 편평상피세포가 보고되었다.

증례 2

5세 남아가 음경의 배부 만곡 (dorsal curvature)을 주소로 내원하였다. 요도구는 정상적으로 위치하고 있었으며 배부 만곡에 대한 수술적 교정 중 음경 배부의 정중선 가운데 지점에 가늘게 개구되는 중복 요도가 관찰되었으며 길이는 약 1.5cm로 안쪽으로는 막혀있었다 (Fig. 2). 배뇨중방광요도조영술과 역행성 요도조영술에서 특이 소견은 관찰되지 않았다. 중복 요도의 제거 후 복부 주름잡기를 두 군데에서 시행하였으며 이후 인위적 발기 유발 시 더 이상의 배부 만곡은 관찰되지 않았다. 제거된 중복요도는 병리소견에서 이행성 상피세포가 관찰되었다.

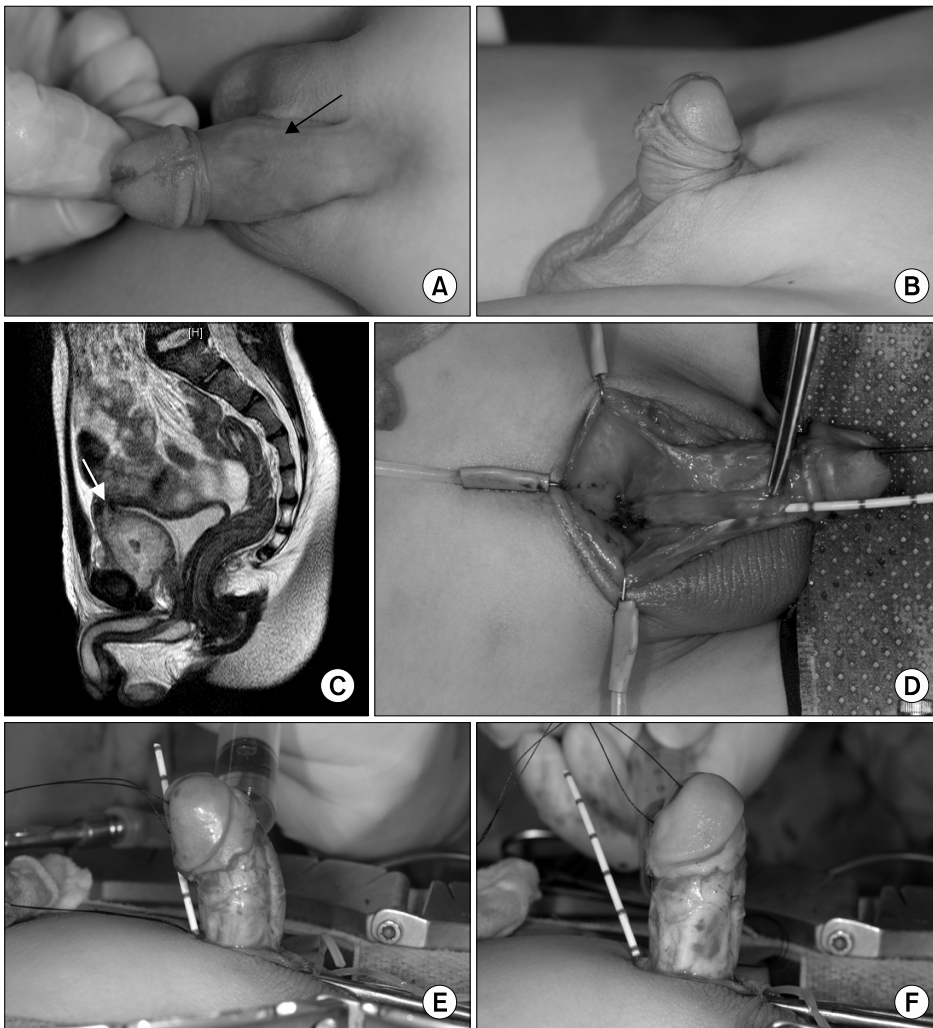


Fig. 1. Patient 1 who presented with complete duplication of the bladder and urethra. (A) Urethral opening in mid-dorsum of the penis (black arrow) and indentation of the coronal glans. (B) Dorsal curvature at rest. (C) Magnetic resonance imaging showing fluid and air-filled accessory bladder (white arrow) anterior to the native bladder. (D) Excision of the dorsal accessory urethra. (E) Apparent dorsal curvature with artificial erection. (F) Correction of the dorsal curvature after ventral plication.

증례 3

2세 남아가 작은 음경을 주소로 내원하였다. 잠복음경 진

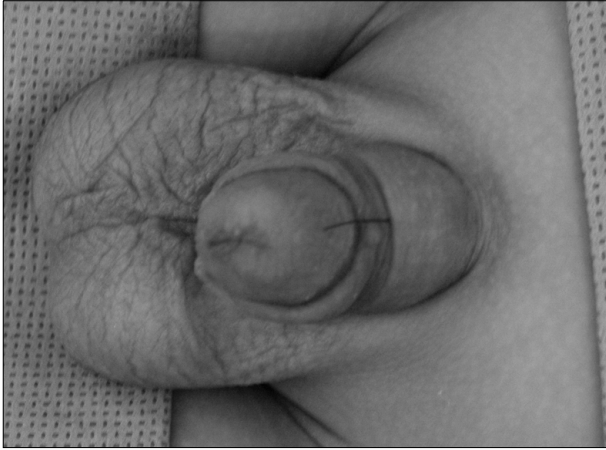


Fig. 2. Narrow accessory dorsal urethra in patient 2 with prolene 2-0 inserted.

단하에 교정을 시행하기 위해 귀두를 노출시켰을 때 귀두의 배부 정상 요도구에서 약 8mm 떨어진 위치에 또 하나의 요도구가 관찰되었으며 3Fr 직경의 요관카테터가 통과되지 않았다. 귀두부위의 요도구만을 제거한 뒤 봉합하였으며 잠복음경에 대한 교정을 시행하였다. 술 중 시행한 역행성 요도 조영술에서 정상요도와 방광이외의 구조는 조영되지 않았다 (Fig. 3).

증례 4

12세 남아가 포경수술을 위해 외부병원에 내원하였다가 발견한 음경 배부의 요도구를 주소로 내원하였다 (Fig. 4). 음경 배부의 요도구 외에 다른 이상 소견은 보이지 않았으며 술장에서 5Fr 요관카테터를 중복 요도의 요도구를 통해 삽입하였을 때 길이는 약 5cm였으며 맹관으로 끝났다. 요도방광내시경에서 정상 요도나 방광과의 연결은 없었고 카테터를 넣은 채로 중복 요도를 제거하였다. 병리소견상 이행성상피세포가 관찰되었다.

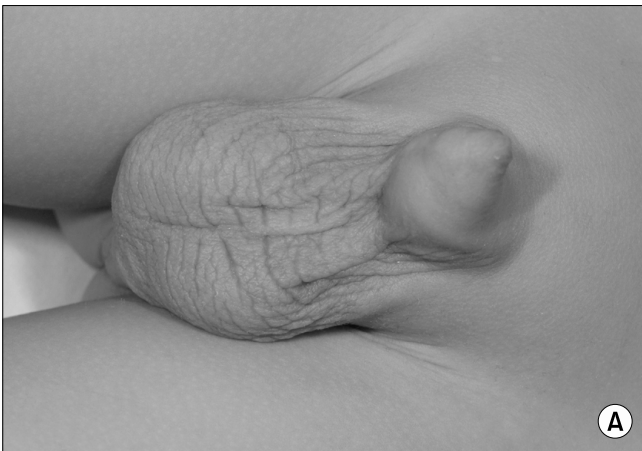


Fig. 3. Patient 3 (A) concealed penis (B) accessory dorsal urethral meatus found in the dorsal glans when the foreskin was retracted for penoplasty (black arrow).



Fig. 4. Patient 4 presenting (A) with a normal urethral orifice at the tip of the glans, as well as a (B) dorsal urethral opening at the dorsal penile base (black arrow).

고찰

중복 요도는 국제적으로 문헌에 보고된 증례도 200례 미만, 국내 문헌에 보고된 예도 9례에 불과한 드문 선천성 기형으로 주로 남성에서 나타난다.^{1,2} 중복된 요도는 시상면(sagittal plane) 및 관상면(coronal plane) 모두에 위치할 수 있지만 대부분은 시상면에 정상요도의 배부에 위치하고 있으며 대장항문 기형이나 중복 음경과 같은 기형을 동반하는 경우가 종종 있다. 중복 요도의 분류방법으로 가장 널리 쓰이는 분류법은 Effmann 등³에 의해 제시된 것으로 제 I형은 맹관으로 끝나는 불완전한 중복을 보이는 경우, 제 II형은 완전중복요도로 방광에서의 기시부가 다른 IIA1과 후부요도에서 나뉘는 일명 'Y형'의 IIA2로 나뉘며, 제 III형은 방광까지 완전 중복을 보이는 경우로 분류한다(Table 2). 그러나 이들 분류에 들어맞지 않고 변형된 형태로 나타나는 congenital prepubic sinus도 있는데 음경의 기저부 직상부 또는 치골 부위에 개구하며 방광의 전벽을 향해 주행하나 방광과의 교통은 없으며 조직병리소견에서 근위부는 이행상피세포, 원위부는 편평상피세포로 이루어져 있는 관형태를 근육층이 싸고 있어 배부 중복요도의 변형된 형태로 생각되고 있다.⁴ 본 증례의 4번째가 이에 해당한다고 볼 수 있다.

Table 2. Effmann classification of urethral duplication³

Type	Description
I	Blind incomplete urethral duplication or an accessory urethra
IA	Common distal type in which an accessory urethra opens on the dorsal or ventral penile surface but does not communicate with the urethra or bladder
IB	Proximal type that may be difficult to differentiate from a urethral diverticulum or Cowper's ducts in which an accessory urethra opens from the urethral channel and ends blindly in the periurethral tissue
II	Complete patent urethral duplication
IIA	2 meatus
IIA1	2 noncommunicating urethras arising independently from the bladder
IIA2	Second channel arising from the first independently courses into a second meatus
IIB	1 meatus
IIB1	Rare type in which 2 urethras arising from the bladder or posterior urethra unite into a common channel distally
III	Urethral duplication as a component of partial or complete caudal duplication

중복요도의 발생학적 원인으로 아직 뚜렷하게 밝혀진 바는 없지만 허혈, 비정상적인 물리관의 종말(termination), 요생식동의 성장부전 등 많은 가설들이 제시되고 있다.^{1,5,6} 그러나 이처럼 다양한 형태로 나타나는 중복 요도의 원인을 단 하나의 발생학적인 이상으로 설명하기에는 무리가 있으며 형태만큼이나 다양한 요인들이 복합적으로 관여되어 있을 것으로 생각한다. 아직까지 중복요도에서만 단독으로 어떤 유전자의 이상이 연구된 바는 없지만 일부에서는 VACTERL 또는 Pallister-Hall 증후군과 같이 정중선의 기관 발달(midline development)에 문제가 있는 질환들과 유전적인 연관성에 대한 가능성을 제시하고 있다. 이들 증후군과 관련된 유전자는 염색체 7p 13에 위치한 *GLI3*로 재태 4-6주 사이의 초기 태아발생에 관여하는 것으로 알려져 있으며 이 유전자가 sonic hedgehog gene (Shh)과 상호작용을 하는 과정에 이상이 있을 경우 위의 증후군들이 나타날 수 있다는 보고가 있다.⁷

진단에 있어서 가장 중요한 것은 이학적 검사소견이며 특히 본 증례에서 3 또는 4번과 같이 경미한 형태로 나타나는 중복요도의 경우 대부분 증상이 없기 때문에 정밀하게 관찰하지 않거나 중복요도에 대한 사전 지식 없이는 놓칠 가능성이 높다. 간혹 중복요도를 통해 소변의 흐름이 관찰될 수 있기 때문에 소변 보는 모습 또한 관찰하는 것이 중요하다.

진단을 위한 검사로는 역행성 요도조영술과 배뇨중방광요도조영술 등이 있으며 특히 뚜렷한 이소성 요관구가 관찰될 경우에는 이를 통하여 역행성 요도조영술을 찍어 중복 요도의 길이 및 방광과의 관계를 확인할 수 있다. 전체 중복 요도의 60-80%에서 신무형성증, 신우요관이행부폐색, 방광요관역류 등의 상부 요로의 이상이 관찰될 수 있기 때문에^{1,8} 상부요로에 대한 검사를 위해 복부 초음파 및 경정맥 요도조영술이 도움이 될 수 있겠으며, 이분척추나 뇌척수수막류도 10%에서 동반될 수 있기 때문에 단순복부사진에서 척추 및 천골의 기형이 의심되는 경우 척추의 자기공명영상검사도 반드시 필요하다.⁹ 특히 Effmann 분류 IIA2에 속하는 Y형 중복요도의 경우 많게는 전체 중복요도의 30%에서까지 관찰되는데 이는 다른 형태에 비해 심각한 기형이 동반되는 경우가 많아 보다 철저한 조사가 필요하다.⁵

다양한 증상과 형태를 보이는 만큼 치료의 방법도 다양한데 대부분은 수술적인 부요도 및 중복 방광의 제거를 시행하지만 증상이 없으면서 상태가 경하여 음경의 형태적인 이상이 거의 없는 경우에는 별다른 치료 없이 관찰할 수 있다. 그러나 요로감염이 반복되거나 요실금, 두 갈래의 소변줄기 등의 증상이 있거나 요도상열의 형태로 배부 만곡이 있는 경우 이에 대한 교정이 필요하다. 따라서 수술의

방법 역시 환자의 상태에 따라 합병증을 최소화 할 수 있는 방향으로 결정되어야 하며, 심한 형태의 중복요도에 있어서는 여러 차례의 수술이 필요할 수 있음을 환자 및 보호자에게 미리 주지시키는 것이 필요하다.

REFERENCES

1. Haleblan G, Kraklau D, Wilcox D, Duffy P, Ransley P, Mushtaq I. Y-type urethral duplication in the male. *BJU Int* 2006;97:597-602
2. Seo YH, Jung SY, Shim JM, Kang SS, Park JI. A case of inverted Y-type congenital urethral duplication. *Korean J Urol* 2000;41:788-90
3. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. Duplication of the urethra. *Radiology* 1976;119:179-85
4. Huang CC, Wu WH, Chai CY, Wu TC, Chuang JH. Congenital prepubic sinus: a variant of dorsal urethral duplication suggested by immunohistochemical analysis. *J Urol* 2001;166:1876-9
5. Woodhouse CR, Williams DI. Duplications of the lower urinary tract in children. *Br J Urol* 1979;51:481-7
6. Podesta ML, Medel R, Castera R, Ruarte AC. Urethral duplication in children: surgical treatment and results. *J Urol* 1998;160:1830-3
7. Arsic D, Qi BQ, Beasley SW. Hedgehog in the human: a possible explanation for the VATER association. *J Paediatr Child Health* 2002;38:117-21
8. Arena S, Arena C, Scuderi MG, Sanges G, Arena F, Di Benedetto V. Urethral duplication in males: our experience in ten cases. *Pediatr Surg Int* 2007;23:789-94
9. Berrocal T, Novak S, Arjonilla A, Gutierrez J, Prieto C, Urrutia MJ. Complete duplication of bladder and urethra in the coronal plane in a girl: case report and review of the literature. *Pediatr Radiol* 1999;29:171-3