

PELVISCOPIC HYSTERECTOMY FOR TREATMENT OF UTERUS DIDELPHYS WITH IPSILATERAL CERVICAL ATRESIA AND IPSILATERAL RENAL AGENESIS: A CASE REPORT

Sun Young Kim, MD¹, Ji Young Kim, MD¹, Ji Hyun Lee, MD¹, Yun Hwan Kim, MD², Seung Yup Ku, MD^{1,3}, Seok Hyun Kim, MD^{1,3}, Young Min Choi, MD^{1,3}, Jung Gu Kim, MD¹, Shin Yong Moon, MD^{1,3}

¹Department of Obstetrics and Gynecology, Seoul National University College of Medicine; ²Department of Obstetrics and Gynecology, Medical Research Institute, Ewha Womans University School of Medicine; ³Institute of Reproductive Medicine and Population, Medical Research Center, Seoul National University, Seoul, Korea

Congenital abnormalities of mullerian duct system can result in various urogenital anomalies, including uterus didelphys with unilateral renal agenesis. Cervical atresia is also a rare mullerian abnormality. It usually presents after the menarche with progressive pelvic pain during periods secondary to haematometra. Treatment of congenital cervical atresia remains controversial. We present our experience with treatment by laparoscopic hemihysterectomy with electric morcellator.

Keywords: Mullerian duct anomalies; Renal agenesis; Laparoscopic hysterectomy

자궁기형은 뿔러관의 부분적 또는 전체적인 융합의 이상에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 그중에서도 동측 신장무발생을 동반한 중복자궁은 국내에서도 드물게 보고되고 있는데, 정확한 발생률은 알려져 있지 않으며 대부분의 경우 일측성 질폐쇄를 동반한다. 질폐쇄가 아닌 자궁경부폐쇄를 동반한 증례는 국내에서는 현재까지 두 건 보고된 바 있다[1,2].

질 혹은 자궁경부폐쇄를 동반한 경우 월경혈의 저류로 인한 자궁혈종과 난관수종을 동반하며, 환자는 주로 이로 인한 복통을 주소로 병원을 방문하게 된다. 월경혈의 역류로 인한 복막염, 자궁내막증으로 불임을 동반하는 경우가 많아 빠른 진단을 필요로 한다. 진단은 복강경을 통해 확진할 수 있으나 자기공명영상 등도 이용되고 있다.

자궁경부폐쇄를 동반한 중복자궁의 치료는 아직 확립되지 않았으며, 폐쇄된 부위에 개구부를 만들어주는 것과 일측 자궁절제술이 있다. 개구부를 만들어주는 경우, 최소한의 침습적인 시술로 혈난관에 의한 생리통, 자궁내막 역류에 의한 골반염이나 불임 등을 조절하여 나아가서는 임신도 가능하다는 장점이 있으나 재폐쇄되기 쉽다[3,4], 개구부폐쇄를 살피기 위한 정기적인 추적관찰이 필요하다는 단점이 있다.

저자들은 일측성 자궁경부폐쇄와 동측 신장무발생을 동반한 중복자궁에서, 복강경을 이용한 자궁절제를 시행한 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 오 O 지, 14세

산과력: 0-0-0-0

최종 월경일: 2010.10.10.

월경력: 월경주기는 불규칙적이었고, 기간 및 생리량은 보통이며, 생리통은 초경이 시작되었던 3년 전(2007년 겨울)에는 없었으나 병원 방문

Received: 2011. 5.31. Revised: 2011. 8.24. Accepted: 2011.10.12.

Corresponding author: Young Min Choi, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Seoul National University College of Medicine, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-799, Korea

Tel: +85-2-2072-2385 Fax: +82-2-762-3599

E-mail: ymchoi@snu.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2011. Korean Society of Obstetrics and Gynecology

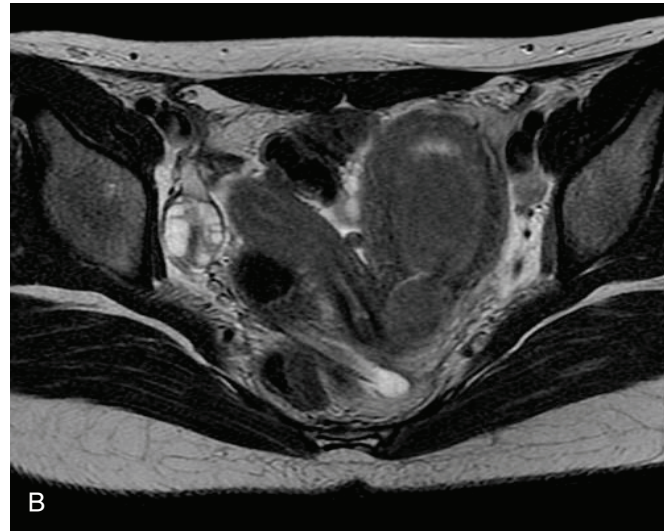
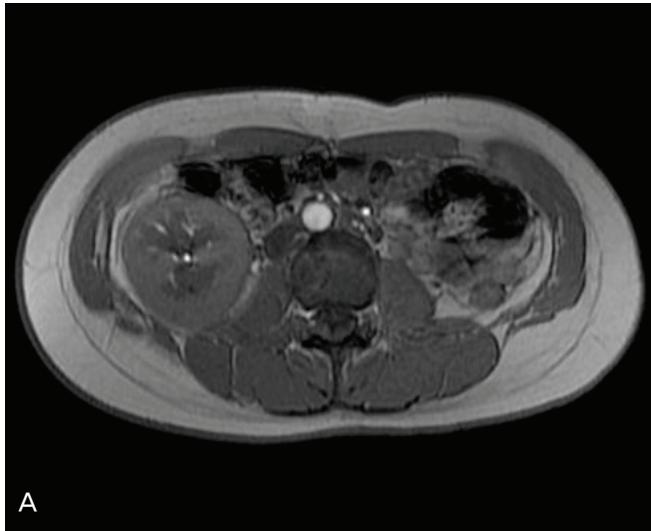


Fig. 1. (A) Magnetic resonance image showing left renal agenesis. (B) Magnetic resonance image showing uterine didelphys with left hematometra and hematosalpinx.

수개월 전부터 생겨 2010년 10월 10일 이후 점차 강도가 강해졌다.

과거력: 특이사항 없었다.

가족력: 친할머니, 외할아버지가 당뇨가 있었다.

주 소: 생리통

현병력: 병원 방문 수개월 전부터 생리통을 호소하기 시작하였으며, 최초 방문한 산부인과에서 우측 난소의 4 cm 크기의 낭종, 또한 자궁혈종이 의심된다고 하여 본원으로 전원되었다. 처음에는 가정의학과 진료를 보았으며 산부인과는 차후 외래 방문하기로 하였으나, 복통이 심하여 응급실을 통해 산부인과로 입원하였다.

이학적 소견: 입원 당시 혈압은 128/79 mm Hg, 맥박 71회/분, 체온은 36.7°C로 정상범위였으며, 전신 상태 및 영양 상태는 양호하였다. 성경험이 없어 질검진을 통한 산부인과적 검사는 생략하였다.

검사 소견: 입원 당시 혈액 검사상 혈색소 13.3 g/dL, 헤마토크리트 39.8%, 백혈구 9,600/mm³, 혈소판 314,000/mm³를 보였고, 간기능검사, 신기능검사, 출혈소인검사, 전해질검사, 심전도검사, 흉부 X-선검사는 모두 정상범위였다. 매독반응검사, B형 간염 항원검사, 인간면역결핍바이러스 항체검사, C형간염항체검사는 음성이었다. CA-125는 203 U/mL, CA 19-9는 51.9 U/mL를 보였다.

초음파검사 소견: 쌍각자궁이 의심되었으며 우측 난소는 관찰되었으나 좌측 난소가 불분명하였다. 또한 좌측 난관수종과 좌측 자궁혈종이 의심되었다.

컴퓨터단층촬영 소견: 좌측 신장의 무형성, 좌측 난관수종과 좌측 자궁혈종이 발견되었으며 좌측 난소 염전이 의심되었다. 자궁기형은 쌍각자궁으로 추정되었다.

자기공명영상 소견: 중복자궁, 좌측 신장의 무형성, 좌측 난관수종과 좌측 자궁혈종이 발견되었으며 양측 난소는 정상 소견이었다. 질혈종은 확실하게 관찰되지는 않았다(Fig. 1).

부인과적 경과: 입원 후 비스테로이드성 항염제를 통한 통증 조절을

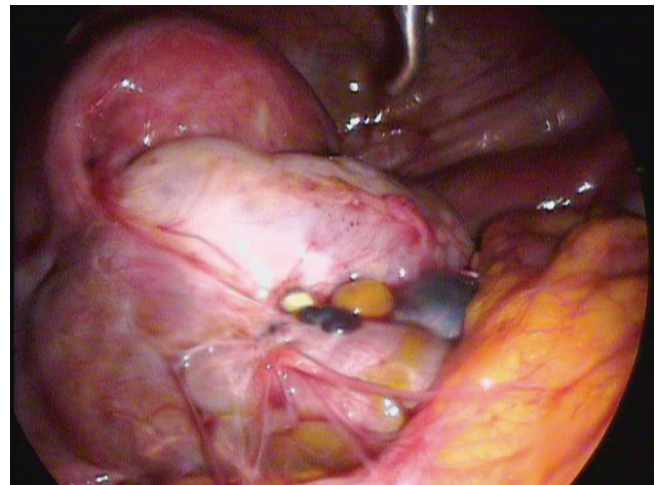


Fig. 2. Pelvicoscopic finding of left hydrosalpinx that adhered to sigmoid colon.

하였으며, 입원 후 3일에 진단적 복강경과 자궁경을 시행하였다. 자궁경으로는 한 개의 자궁경부만 관찰되었고, 환자가 성경험이 없었으므로 자궁내부까지 관찰하지는 못하였다. 또한 컴퓨터단층촬영 소견과 자기공명영상 소견이 상충하였기 때문에 쌍각자궁을 제외하지 못하여 좌측 난관수종의 흡인, 난관성형술만을 시행하고 3일 후 퇴원하였다. 퇴원 후 1달, 다시 시작된 생리통으로 외래를 방문하였으며 복강경을 통한 좌측 자궁절제가 결정되어 2010년 12월 15일 복강경 좌측 난관절제술, 좌측 자궁절제술을 시행하였다. 자궁절제에는 양극성 전기 응고기를 이용하였으나 절제된 좌측 자궁의 적출에는 모실레이터(morcellator)를 이용하였다. 수술 후 생리식염수 3 L로 복강내 세척을 시행하였다.

수술 소견: 1) 육안적 소견: 2010년 10월 19일에 시행된 첫 수술에서

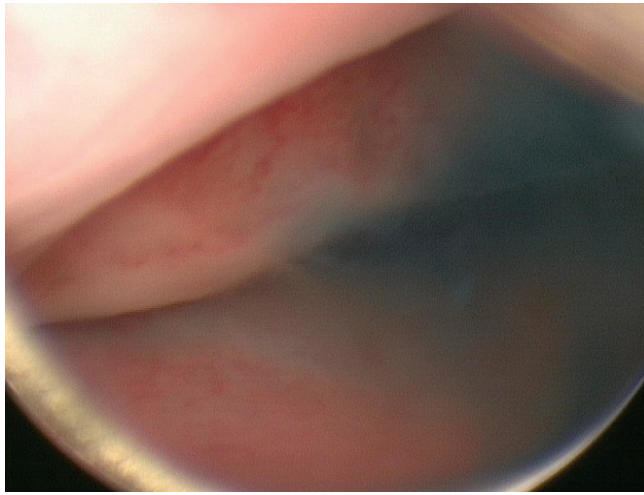


Fig. 3. Versacopic finding showing single uterine cervix.

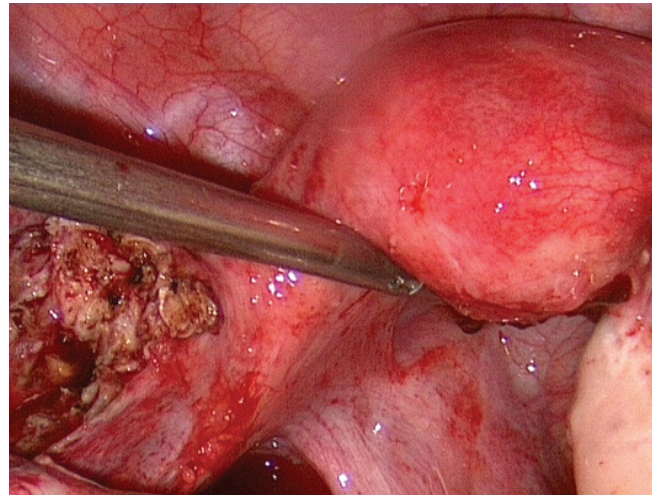


Fig. 5. Pelvicoscopic finding after operation.

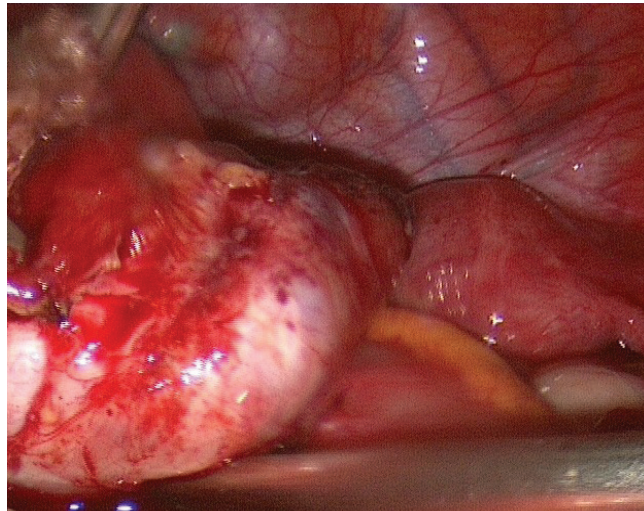


Fig. 4. Pelvicoscopic finding of left hematometra.

우측 난소는 정상 소견을 보였다. 좌측 난관은 역류된 생리혈로 인해 팽창되어 있었으며 동시에 후복벽과 대장에 유착된 자궁내막증도 관찰되었으며 자궁내막증 II기였다. 자궁경으로 관찰된 자궁경부는 한 개뿐이었다(Figs. 2, 3).

2010년 12월 15일에 시행된 두 번째 수술에서는 좌측 자궁혈종을 보였으며 이전 관찰되었던 자궁내막증은 I기였다. 좌측 자궁절제술을 시행하면서 좌측 자궁경부나 질혈종은 관찰되지 않았다(Figs. 4, 5).

2) 현미경 소견: 첫 번째 수술인 복강경식 좌측 난관성형술에서 얻은 좌측 난관의 일부 조직에서 자궁내막 조직과 울혈, 출혈 소견이 관찰되었다. 두 번째 수술인 복강경식 좌측 난관절제술, 좌측 자궁절제술의 현미경 소견 결과 좌측 난관에서는 만성적인 난관 염증 조직이 관찰되었으며 좌측 자궁에서는 내강과 이차적 변화를 보이는 자궁내막과 자궁 근층이 관찰되었다. 자궁경부 점막은 관찰되지 않았다.

수술 후 경과: 환자는 두 번째 수술 후 4일째 별다른 후유증 없이 퇴원

하였다. 수술 후 7주인 2011년 1월 31일 외래 방문 당시, 더 이상의 생리통은 없다고 하였으며 CA-125는 11.1 U/mL로 정상 수치를 보였다.

고 찰

자궁기형은 뿔러관의 부분적 또는 전체적인 융합의 이상에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 발생 과정 중 임신 8-12주경 여성 생식기와 비뇨기가 중신관에서 기원하기 때문에 선천성 자궁기형은 비뇨기계 기형과 병행하기 쉽다.

그 중에서도 일측성 질폐쇄 및 동측 신장무발생을 동반한 중복자궁은 Herlyn-Werner-Wunderlich 증후군 혹은 obstructed hemi-vagina with ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) 증후군이라 불리며, 국내에서도 간혹 보고되고 있는데, 정확한 발생률은 알려져 있지 않다.

본 예의 경우는 질폐쇄가 아닌 자궁경부폐쇄를 동반한 중복자궁으로서, OHVIRA 증후군보다도 발생빈도가 드문 기형으로 생각되며 국내에서는 현재까지 두 건 보고되었다[1,2]. 그중 최초로 보고된 증례에서 신장무발생은 확인되지 않았다. 해외에서도 자궁경부폐쇄를 동반한 중복자궁은 정확한 발생률은 알려져 있지 않고, 간혹 증례가 보고되고 있다[3-5].

이러한 폐쇄성 뿔러관 기형의 경우 환자는 주로 정상적인 초경 이후 점차 심해지는 생리통과 주기적인 복통을 주소로 병원을 방문하게 되는데, 주로 10대 중, 후반의 환자에서 복통을 주소로 병원을 방문하기 때문에 산부인과보다는 가정의학과나 소아청소년과를 찾는 경우가 많다. 이 경우 역류성 월경으로 자궁내막증이나 이차 감염으로 인한 생식기관의 폐쇄 등이 나타나 향후 임신 가능성에 영향을 줄 수 있으므로 조기에 진단하는 것이 중요하지만, 현실적으로 오진되거나[6], 혹은 진단이 늦게 이루어지는 경우가 많다.

진단은 복강경을 통한 자궁 형태의 확인으로 확인할 수 있으나, 수술 전 확진을 위하여 자기공명영상 등을 이용하는 추세이다. 이번 증례의

경우에는 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상의 소견이 상충하여 진단이 늦게 이루어져 결과적으로 수술을 두 번 시행하였다.

치료는 아직 확립되지 않았으며 개구술 혹은 자궁절제술을 고려하도록 되어 있다[7,8].

개구술의 경우는 최소한의 침습적인 시술로, 난관수종에 의한 생리통, 자궁내막 역류에 의한 골반염이나 불임 등을 조절하여 나아가서는 임신과 출산도 가능하다는 장점이 있으나[6] 개구부폐쇄를 살피기 위한 정기적인 추적관찰이 필요하고, 재폐쇄가 잦다는 단점이 있다[3,4].

자궁절제술의 경우에는 수술자의 판단으로 개복 혹은 복강경을 선택할 수 있다. 종전의 복강경수술로는 절제한 자궁을 복강 밖으로 빼는 것이 어려워 개복으로 자궁절제술을 시행하거나[3], 복강경으로 자궁을 절제한 후 질벽 절개를 통해 적출한 해외보고가 있었다[5]. 그 밖에도 이번 증례와 마찬가지로 복강경으로 자궁절제를 시행한 후, 절제된 자궁을 적출할 때 모실레이터를 이용한 해외보고도 있었다[4].

국내에 보고된 첫 번째 증례에서는 개복 후 폐쇄된 우측 난관수종과 자궁혈종을 흡인을 통해 제거한 후 자궁경부개구술을 시행하였으며[1], 두 번째 증례에서는 개복 후 폐쇄된 좌측 반자궁절제술과 부속기 절제술을 시행하였다[2].

이번 증례에서는 복강경과 모실레이터를 이용함으로써 복벽 절제를 최소한으로 줄이면서 용이하게 자궁절제를 할 수 있었다. 이 기형의 경우 동측의 신장 무발생으로 인해, 모실레이터 사용 시 요관 손상을 염려하지 않아도 되었다. 그러나 모실레이터에 의한 불완전자궁절제를 시행할 경우, 남은 자궁조직 또는 자궁근종으로 인해 수년 후 복벽에 근종이 재발된 증례가 보고되었으므로[9,10] 수술자는 잔류 조직의 착상 가능성을 염두에 두고 적극적인 복강내 세척을 시행해야 하며 이후 장기적인 추적관찰을 해야 한다. 그 외에도 남은 우측 자궁에 대한 합병증, 예를 들어 가임력 등에 대한 부분은 향후 평가가 이루어져야 한다.

저자들은 일측성 자궁경부폐쇄와 동측 신장무발생을 동반한 중복자궁에서, 복강경과 모실레이터를 이용한 자궁절제를 시행한 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

감사의 글

본 연구는 보건복지부 보건의료기술연구개발사업의 지원에 의하여 이루어졌다(01-PJ10-PG6-01GN13-0002).

References

- Oh SH, Na KI, Lee SG, Lee KH, Cho TH. A case of uterus didelphys with right hematoocolpos and right hematosalpinx and double cervix with a right imperforated cervix. Korean J Obstet Gynecol 1987;30:1316-21.
- Hong JW, Lee SK. Bicervical bicornuate uterus with unilateral cervical atresia and homolateral renal agenesis. Korean J Obstet Gynecol 1999;42:2841-6.
- Saleh M, Badawy SZ. Unilateral non-communicating cervical atresia in a patient with uterus didelphys and unilateral renal agenesis. J Pediatr Adolesc Gynecol 2010;23:e137-40.
- Altchek A, Brodman M, Schlosshauer P, Deligdisch L. Laparoscopic morcellation of didelphic uterus with cervical and renal aplasia. JSLS 2009;13:620-4.
- Lee CL, Wang CJ, Swei LD, Yen CF, Soong YK. Laparoscopic hemi-hysterectomy in treatment of a didelphic uterus with a hypoplastic cervix and obstructed hemivagina. Hum Reprod 1999;14:1741-3.
- 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.
- Fujimoto VY, Miller JH, Klein NA, Soules MR. Congenital cervical atresia: report of seven cases and review of the literature. Am J Obstet Gynecol 1997;177:1419-25.
- Mane SB, Shastri P, Dhende NP, Obaidah A, Acharya H, Reddy S, et al. Our 10-year experience of variable Müllerian anomalies and its management. Pediatr Surg Int 2010;26:795-800.
- Donnez O, Jadoul P, Squifflet J, Donnez J. Iatrogenic peritoneal adenomyoma after laparoscopic subtotal hysterectomy and uterine morcellation. Fertil Steril 2006;86:1511-2.
- Kim YA. Endometriosis and myoma concurrently arising after laparoscopic subtotal hysterectomy. Korean J Obstet Gynecol 2010;53:1136-40.

일측성 자궁경부폐쇄와 동측 신장무발생을 동반한 중복자궁에서 복강경 자궁절제술을 시행한 1예

¹서울대학교 의과대학 산부인과학교실, ²이화여자대학교 의과대학 산부인과학교실, ³서울대학교 의학연구원 인구의학연구소

김선영¹, 김지영¹, 이지현¹, 김윤환², 구승엽^{1,3}, 김석현^{1,3}, 최영민^{1,3}, 김정구¹, 문신용^{1,3}

뿔러관의 선천적인 기형은 다양한 비뇨기계 기형을 동반한 형태로 나타난다. 그중 한 예로 동측 신장무발생을 동반한 중복자궁이 있고, 자궁경부폐쇄를 동반한 경우도 드물게 나타난다. 이러한 기형을 가진 환자는 주로 초경 후 자궁혈종으로 인해 심해지는 복통을 주소로 내원한다. 자궁경부폐쇄의 치료는 아직 확립되지 않았다. 저자들은 복강경과 모실레이터를 이용한 중복자궁절제를 시행한 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 중복자궁, 자궁경부폐쇄, 신장무발생, 복강경 편측 자궁절제술