

A CASE OF THE UTERUS DIDELPHYS WITH UNILATERAL OBSTRUCTED HEMIVAGINA AND IPSILATERAL RENAL AGENESIS

Eun-Jin Jeon, MD, Rae-Mi You, MD, Su-Kyeong Kwon, MD, Jae-Won Yoon, MD, Huk-Jae Kang, MD, Sung-Hoon Kim, MD, Hee-Dong Chae, MD, Chung-Hoon Kim, MD, Byung-Moon Kang, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis is a rare congenital anomaly due to Müllerian duct malformation. The most common clinical manifestation is dysmenorrhea, pelvic pain, vaginal or pelvic mass after menarche. Early diagnosis is important, to preserve fertility, to prevent adhesion due to retrograde menstruation, hematometra, hematosalpinx and endometriosis which lead to distorted pelvic anatomy. These anomalies could be diagnosed with ultrasonography and magnetic resonance imaging. Resection or incision of vaginal septum is adequate treatments to relieve symptoms and reserve fertility. We report a case of uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis with a brief review of the literature.

Keywords: Uterus didelphys, Obstructed hemivagina, Ipsilateral renal agenesis

자궁기형은 물러관의 발생학적 결함으로 나타나고 여러 가지 형태의 여성생식기 기형이 나타나게 된다[1]. 물러관기형의 발생 빈도는 0.001-10%로 다양하게 보고되고 있고[2], 중복자궁에서 일측성질폐쇄 및 동측신장무형성이 동반된 경우는 1922년 최초로 보고된 이후 국내에서도 드물게 보고되고 있다[3]. 이러한 물러관기형은 다른 신체 기관 특히 비뇨기계의 기형을 동반하는데 일반적으로 물러관발달장애가 있는 동측신장의 무형성이 가장 흔하다. 중복자궁이 있을 때 43%에서 일측신장무형성이 동반되며[4], 일측성질폐쇄를 동반한 경우 초경 이후 계속 되는 생리통, 심한 복부통증, 복강 또는 골반내 종괴 형성 등의 증상을 보이게 되고, 부분적인 질폐쇄일 경우는 화농성 질 분비물이나 부정기적인 질 출혈이 흔한 증상으로 나타난다[5]. 폐쇄성중복자궁의 경우 진단이 지연되기도 하여 역류성월경으로 자궁내막증이나 복강내유착 등이 발생하여 불임의 원인이 될 수 있으므로 정확한 조기 진단과 치료가 중요하다[6]. 본원에서 진단된 중복자궁, 일측성질폐쇄를 동반한 여환에서 질중격절제술을 시행한 1예를 통하여 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

산과력: 0-0-0-0

월경력: 초경은 13세, 월경주기는 28-30일로 규칙적이고, 10일 정도 지속되었다. 월경량은 보통이었고 경도의 월경통이 있었다.

과거력 및 가족력: 특이소견 없었다.

현병력: 환자는 몇 년 전부터 배란기에 관찰되는 소량의 혈성 질 분비물이 있었고, 내원 2개월 전 성교 이후 화농성 질 분비물 있어 개인병원 방문하여 골반염으로 항생제 치료를 받았으나 증상의 호전은 없었다. 이에 시행한 질초음파에서 질중괴와 중복자궁 의심되어 정밀 검사 권유

Received: 2011. 4. 4. Accepted: 2011. 4. 18.

Corresponding author: Rae-Mi You, MD

Department of Obstetrics and Gynecology, Asan Medical Center,
University of Ulsan College of Medicine, 388-1 Pungnap-dong,
Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea

Tel: +82-2-3010-1820 Fax: +82-2-3010-6944

E-mail: ttadak@hanmail.net

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.

증 례

환 자: 김 O 영, 31세

받아 본원 산부인과 내원하였다.

이학적 소견: 환자의 전신상태는 양호하였고 외견상 특이한 소견은 없었다. 신장은 164.5 cm, 체중은 62.5 kg, 혈압은 101/62 mm Hg, 맥박은 62회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.5°C였다. 복부 이학적 검사에서 장음은 정상 소견이었고 청진되고 촉진 시에 하복부에 저명하게 만져지는 종양은 없었다. 질경 검사에서 정상 자궁경부가 확인되었으나 좌측

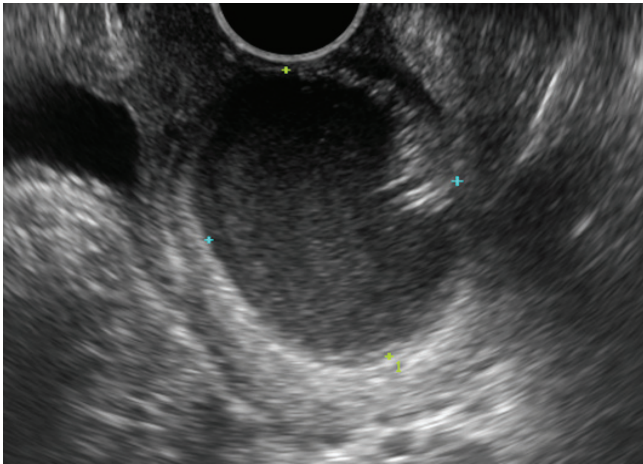


Fig. 1. Transvaginal ultrasonography shows a large paravaginal cystic mass, 4.5×3.5 cm with turbid content.

질벽이 약간 부풀어 오른 양상이 관찰되었다.

영상의학적 소견: 외부 병원에서 시행한 질초음파검사서 자궁저부부터 자궁경부까지 두 개로 분리된 중복자궁이 관찰되었고, 질측부로 4.5×3.5 cm 크기의 혼합성 에코를 보이는 낭종이 관찰되었다(Fig. 1). 본원에서 시행한 골반 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)상에서는 자궁체부와 자궁경부가 두 개로 분리되어 있었으며 질의 상부는 중격에 의해 두 개로 분리되어 있었으며 관상단면에서 골반내 확장된 질로 보이는 4.1×3.4 cm의 낭성종괴가 있었다. 양쪽 부속기에는 이상 소견 없었고 좌측 신장이 보이지 않았다(Fig. 2).

검사 소견: 혈액검사, 간기능검사, 흉부X선촬영 등에서는 이상 소견이 없었다.

수술 소견: 전신마취하에서 먼저 복강경을 이용하여 중복 자궁임을 확인하였고 양쪽 난소는 정상 소견 보였고 복강내유착 및 자궁내막증 소견은 없었다(Fig. 3). 질부접근을 하여 질전정(vestibule of uterus)에서 2 cm 상방의 부풀어 오른 좌측 질벽을 확인한 이후에 척추 마취용 바늘을 이용하여 흡인하고 왼쪽 질벽의 중격을 절개한 이후에 화농성 분비물을 제거하고 중격을 절제하였고(Fig. 4), 자궁경을 이용하여 오른쪽과 왼쪽 자궁경부를 확인하고 수술을 마쳤다.

수술 후 경과: 수술 후 특별한 합병증 없이 지냈고 수술 후 3일째 시행한 골반 자기공명영상에서 왼쪽 질측부 낭종은 관찰되지 않았고 환자 특별한 문제 없이 퇴원하였다(Fig. 5).

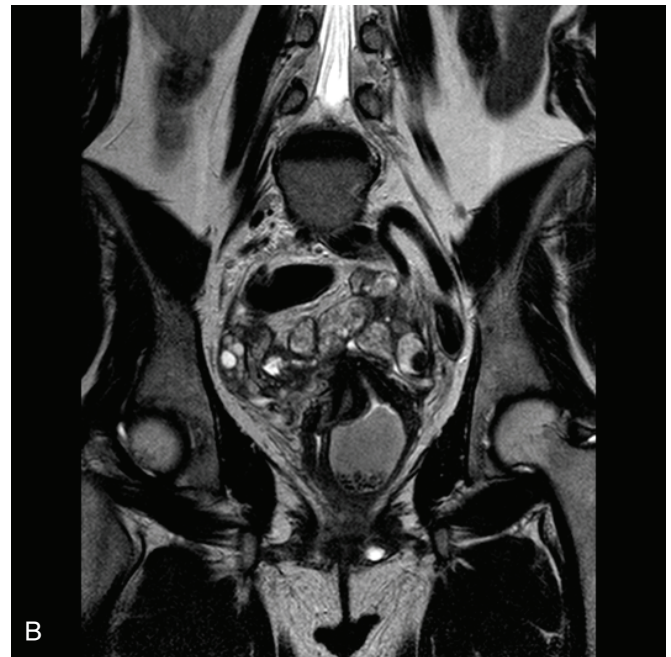
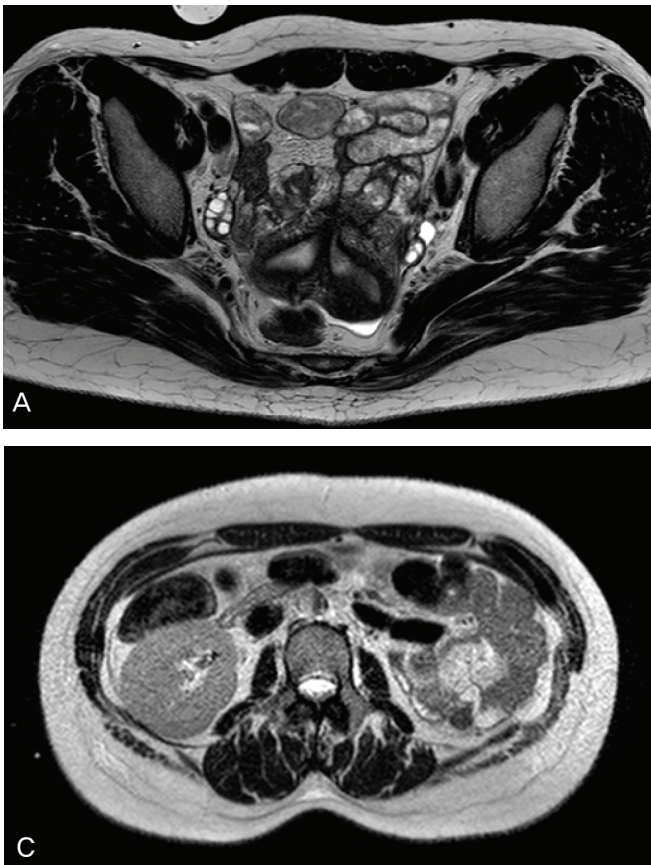


Fig. 2. (A) MRI shows uterus didelphys. (B) MRI shows paravaginal cystic mass. (C) MRI shows absence of Lt kidney.

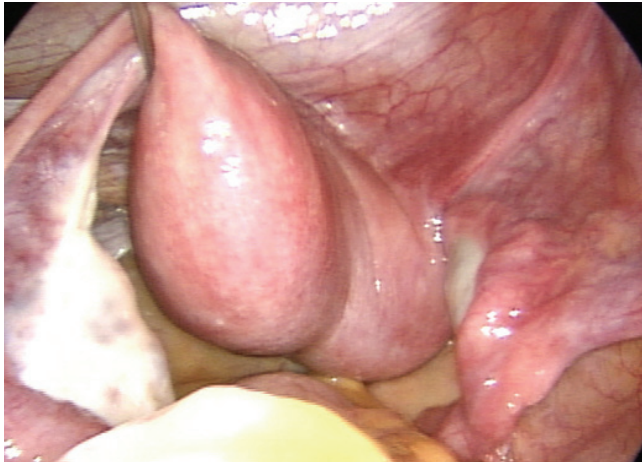


Fig. 3. Laparoscopic finding shows uterus didelphys and normal finding of both ovaries and salpinges.

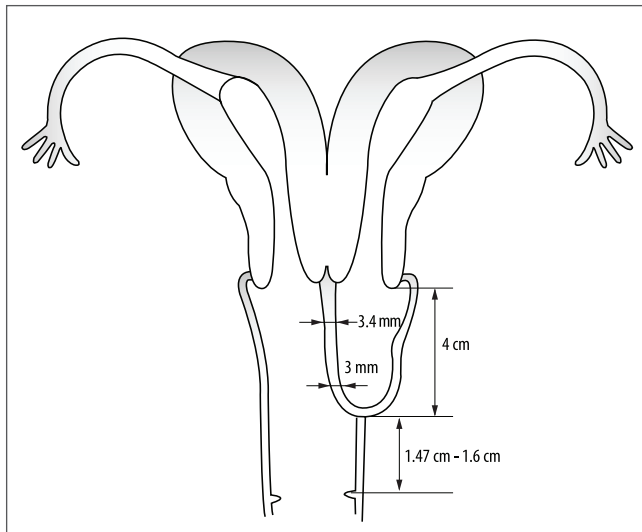


Fig. 4. Diagram of resection of vaginal septum providing drainage of the retained pus.

추적관찰 결과: 수술 후 추적 관찰 중이며 5개월까지 환자는 특별한 증상 없이 질벽 절제부위의 상처 회복은 잘되었으며 폐쇄 등의 문제가 없었다.

고 찰

태생학적으로 물러관은 난관, 자궁, 질상부를 형성하게 되는데, 자궁 기형은 태생기 때 물러관의 융합 장애로 일어나게 된다[1]. 여성 비뇨생식기계의 발생 과정에서 자궁은 태생 6주경에 형성된 물러관에서 기원하는데 물러관은 꼬리쪽(caudal), 안쪽(medial)의 방향으로 자라게 되고, 두 물러관이 정중면에서 서로 접근하여 배아골반이 될 부위에서 합쳐짐으로써 자궁, 자궁경부, 질의 상부 2/3를 형성한다. 태아 중신관은 물러



Fig. 5. After operation, the paravaginal mass was disappeared in MRI.

관의 길잡이로 작용하는데[5], 발생학적으로 어떤 원인에 의해 일측중신관이 없으면 동측신장과 요관은 발생하지 않으며, 중신관을 따라 형성되어 정중양에서 유도되는 물러관은 불완전 융합이 일어나 중복자궁이 발생하게 된다. 또한 정중양으로 유도되지 않은 바깥쪽 물러관은 질이 형성되는 임신 16주에 맹낭을 형성하게 된다.

이처럼 자궁기형은 신장과 발생학적으로 밀접하게 연관되어 있으며, 특히 중복자궁이 있을 경우 43%에서 일측신장무형성이 동반되고[4], 일측신장무형성이 있을 경우 동반되는 생식기계통 기형의 빈도도 50-70%로 알려져 있다. 따라서 생식 계통의 기형을 보일 경우 반드시 비뇨기계통의 검사를 시행해야 하며, 경정맥 신우조영술 또는 신장 초음파 검사로 신장의 존재 유무를 확인하는 것이 중요하다.

이러한 일측성질폐쇄를 동반한 중복자궁의 경우 가장 흔한 임상 증상으로는 초경 이후 강도가 점점 증가하는 생리통, 골반통, 질혈증과 연관된 질 주위 혹은 골반 종괴이다[5-7]. 이는 초경 이후 생리혈이 질 및 자궁강에 정체되어 일측질종괴나 골반내종괴를 형성하기 때문이다. 이러한 중복자궁의 경우 보통 정상 생리를 하며 발생 빈도가 드문 만큼 진단이 어렵기 때문에 다른 질환으로 오진되기도 하여 진단이 늦어지게 된다. 이 질환의 효과적인 치료를 위해서는 조기 진단이 중요하다. 진단과 치료가 늦어지게 되면 지속적 역류성월경으로 인하여 자궁내막증이 나타날 수 있고 자궁농양, 질농양, 자궁선근증, 골반내혈종, 골반내유착, 불임 등의 합병증이 나타날 수 있다[4,6]. 그 외에도 화농성 질 분비물, 질 출혈, 성교통, 배뇨 장애, 빈뇨 등의 증상을 동반할 수 있으며 급만성폐쇄성요로병증, 수신증 등의 비뇨기계 합병증도 동반 될 수 있다.

이와 같은 임상증상 및 진찰 소견이 이 질환의 진단에 가장 도움이 되며 그밖에 진단 방법으로는 골반초음파, 자궁난관조영술, 진단복강경,

자기공명영상에 이용되며 신장무형성과 그 외 비뇨기계 이상을 확인하기 위하여 경정맥신우조영술, 방광경 등이 쓰인다. 이 증례에서는 이학적 검사를 포함하여 골반초음파, 자기공명영상을 시행하여 진단 할 수 있었다. 골반초음파는 자궁기형이 의심되는 경우 초기 선별방법으로 유용하게 사용되고 있으며 비침습적이고 저비용인 장점이 있다. 또한 최근에는 3차원 초음파를 이용한 자궁기형의 진단에 추가적으로 사용될 수 있으며 높은 진단 정확도를 가진다[8-10]. 자기공명영상은 비침습적이고 연부 조직에 대한 영상이 컴퓨터단층촬영이나 초음파보다 우수하고 96% 이상의 민감도와 80% 이상의 특이도를 가지고 있어 정확한 진단과 수술 전 확진을 하여 불필요한 수술을 막을 수 있으며, 자궁내외부와 부속기 및 질과 그 주위기관들과의 해부학적인 구조 및 동반된 기형 유무를 알 수 있게 해준다[5,8,11]. 또한 폐쇄부위를 평가하는 데 유용하며 수술 후 추적 관찰에도 도움을 줄 수 있다. 본 증례에서도 골반자기공명영상을 통하여 수술 전 확진을 하였고 일측신장무형성 여부도 동시에 확인 할 수 있었다.

이 질환의 치료의 원칙은 증상 완화 및 조절, 생식능력을 최대한 보존하는데 있다. 현재 일측질폐쇄성 중복자궁의 치료는 질식개구부의 형성을 통한 배액이나 질중격절제술과 같은 간단한 수술에 의해 박힌 부위를 뚫어 정해진 생리혈을 배출시키는 것만으로 효과적이고 빠른 증상 소실 및 생식능력 보존을 가지고 올 수 있어 일차적인 치료 방법으로 받아들여지고 있다[8,12,13]. 자궁질혈종을 복강내종괴로 오진하여 불필요한 개복술을 시행하지 않도록 해야 하지만[14,15], 진단이 지연되어 지속적인 역류성 월경 증가로 인하여 자궁혈종, 자궁내막증 및 골반 유착이 초래된 경우 일측자궁절제술을 시행하는 경우가 생길 수 있다는 보고도 있었다. 또 일부 저자들은 질중격제거술을 시행할 당시 정확한 자궁의 해부학적 구조를 평가하고 자궁내막증과 같은 동반 질환을 확인하기 위하여 복강경술을 함께 시행할 것을 권유하고 있었다. 추후 임신율은 질중격제거술만으로 33-70%까지 보일 수 있다[5]. 물리관기형 중 중복자궁은 가장 좋은 태아 생존율을 보이나 자연유산, 조기분만, 이상 태위, 제왕절개분만 등이 높은 빈도로 나타난다[6]. 치료 후 질중격 제거 부위의 자연적 폐쇄로 인해 농양이 발생할 가능성이 있으므로 수술 후 질벽 배출의 개존을 계속 관찰해야 한다.

본 증례의 경우는 화농성 질 분비물을 보여 골반염으로 진단되어 개입병원에서 항생제 치료를 시행하였고 이후 증상 호전을 보이지 않아 질초음파를 시행하여 질종괴를 발견하였고 자궁기형을 진단할 수 있었다. 상기 환자의 경우도 종괴의 위치가 파악된 이후 질중격에 절개를 가하여 고인 화농성 분비물을 배출시키는 배액로를 만들었으며 수술 중 진단적 복강경을 시행하여 중복자궁을 확인하였고 골반내유착과 양쪽 부속기에 혈종이 없음을 확인하였다.

저자들은 일측성질폐쇄 및 동측신장무형성을 동반한 중복자궁 1예에서 질중격제거술을 시행하여 성공적 치료를 경험 하였기에 진단과 치료를 문헌 고찰과 보고하는 바이며 사춘기 및 젊은 여성에서 심한 생리통, 골반통, 질종괴를 보이는 경우 항상 선천성자궁기형에 대한 개념을 가지고 평가하는 것이 중요할 것으로 생각된다.

References

- Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001;7:161-74.
- Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E. Congenital anomalies of the mullerian system. *Fertil Steril* 1989;51:747-55.
- Purslow CE. A case of unilateral hematocolpos, hematometra and hematosalpinx. *J Obstet Gynecol Br Emp* 1922;29:643.
- Youn MH, Kwak MJ, Kim JU, Jang MG, Joo SH, Jin K. A case of the uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina. *Korean J Obstet Gynecol* 2004;47:1620-4.
- Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: the University of Minnesota experience. *Fertil Steril* 1992;57:756-61.
- Lee BH, Kim JW, Oh SI, Kim MH, Park NH, Lee JY, et al. 3 cases of uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Korean J Obstet Gynecol* 1997;40:1489-95.
- Pinsonneault O, Goldstein DP. Obstructing malformations of the uterus and vagina. *Fertil Steril* 1985;44:241-7.
- Park JS, Ahn ST, Kim MR, Hwang KJ. Diagnosis and treatment of uterine didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Korean J Obstet Gynecol* 2009;52:781-5.
- Raga F, Bonilla-Musoles F, Blanes J, Osborne NG. Congenital Mullerian anomalies: diagnostic accuracy of three-dimensional ultrasound. *Fertil Steril* 1996;65:523-8.
- Choi EJ, Choi YS, Kim HM, Hahn WS, Park EJ, Park WI. Three-dimensional ultrasonographic diagnosis of uterus didelphys, obstructive hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Korean J Obstet Gynecol* 2009;52:1180-4.
- Sardanelli F, Renzetti P, Oddone M, Toma P. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: MR findings before and after vaginal septum resection. *Eur J Radiol* 1995;19:164-70.
- Cicinelli E, Romano F, Didonna T, Schonauer LM, Galantino P, Di Naro E. Resectoscopic treatment of uterus didelphys with unilateral imperforate vagina complicated by hematocolpos and hematometra: case report. *Fertil Steril* 1999;72:553-5.
- Gilliland B, Dyck F. Uterus didelphys associated with unilateral imperforate vagina. *Obstet Gynecol* 1976;48:55-8S.
- Ryu AL, Kim YS, Mun ST, Jeon S, Choi SD, Sunwoo JG, et al. Acute renal failure associated with ureteral stone of the unilateral kidney and uterus didelphys with hemivaginal obstruc-

tion. Korean J Obstet Gynecol 2009;52:261-5.
15. Kim YI, Kim JH, Shin OC, Cho JC, Kang CS, Ahn KB, et al. Uter-

us didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Korean J Obstet Gynecol 1998;41:1202-5.

일측성질폐쇄 및 동측신장무형성을 동반한 중복자궁의 1예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 산부인과학교실

전은진, 유래미, 권수경, 윤재원, 강혁재, 김성훈, 채희동, 김정훈, 강병문

일측성질폐쇄 및 동측신장무형성을 동반한 중복자궁은 물려관의 기형으로 매우 드문 질환이다. 가장 흔한 임상 증상은 초경 이후 나타나는 생리통, 골반통 및 질과 골반의 종양이다. 조기 진단이 이 질환의 치료와 향후 임신 가능성의 측면에서 중요하다. 진단이 늦어지면 계속적인 생리혈의 역류로 자궁내혈종, 난관혈종, 자궁내막증 등의 합병증이 발생할 수 있다. 질초음파, 자기공명영상 등이 이 질환의 진단에 이용될 수 있고, 치료로는 질중격절제술 및 절개를 시행하여 증상 완화와 생식력 보존에 충분한 치료 효과를 기대해 볼 수 있다. 본 저자들은 일측성질폐쇄와 동측신장무형성을 동반한 중복자궁 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어: 중복자궁, 일측성질폐쇄, 일측신장무형성