

중복자궁과 동반된 편측질 폐쇄, 질유혈증, 동측신장 무형성 및 양측난소종양 : 1예 보고¹

이 영 래 · 최 병 익² · 박 해 원 · 국 신 호

중복자궁은 뿔러관의 융합 결손으로 인해서 발생하는 자궁의 선천성 기형중 한 형태로 두 개의 분리된 편측자궁과 편측질을 특징으로 한다. 이러한 형태의 기형 중에서 드문 형태로 두 개의 편측질 중 하나가 막혀 초경 이후에 질유혈증이 발생하고 동측신장의 무형성을 동반하는 uterine didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agnesis(이하 UD-BHRA)환자에서 양측 난소종양을 동반한 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다. 양측 난소종양을 가진 22세된 환자의 자기공명영상 소견상 두 개의 자궁, 자궁경부와 질을 관찰할 수 있었고, 좌측질의 질유혈증과 좌측 신장 무형성이 동반되었다.

중복자궁(uterine didelphys)은 뿔러관(Mullerian duct)의 융합결손으로 인해서 발생하는 자궁의 선천성 기형중 한 형태로 두 개의 분리된 편측자궁(hemiteri)과 편측질(hemivagina)을 특징으로 한다(1). 이러한 형태의 기형중에서 두 개의 편측질 중 하나가 막혀서 초경 이후에 질유혈증(hematocolpos)이 발생하고 동측 신장의 무형성을 동반하는 형태를 uterine didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agnesis(이하 UD-BHRA)라고 하며, Woolf와 Allen 등(2)은 group III(Bilateral development of uterine horns, cervixes, and vaginas, with one vagina imperforate and ipsilateral absence of the kidney)로 분류하였다(2).

중복자궁은 2,000-28,000명중의 하나 정도로 발생하지만, UD-BHRA는 훨씬 빈도가 적어 1995년까지 180예 정도가 보고된 바 있고(3), MRI 소견의 보고는 몇 예뿐이다(4). 저자들은 22세된 환자에서 수술로 확진된 양측 난소종양을 동반한 UD-BHRA 1예를 경험하였기에 영상진단 소견과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

22세된 여자 환자가 복부종괴 촉진으로 내원하였다. 이 환자에서 임신과 출산의 경험은 없었으며, 초경 연령은 15세였고 그 이후 월경곤란증이 있었다. 이학적 검사상 우측 하복부에 종괴가 촉진되었고 외부생식기는 정상이었으며, 내진은 시행하지 않았다.

경정맥 요로촬영술과 MRI상 좌측 신장은 관찰되지 않았고

우측신장은 보상성 비대 소견을 보였다(Fig. 1A). MRI소견상, 정상적인 자궁근과 자궁내막의 신호강도를 보이는 두개의 분리된 자궁과 자궁경부가 관찰되었고(Fig. 1B), 정상적인 신호강도를 보이는 질이 우측으로 밀려있으면서 좌측 측부에 T1강조영상과 T2강조영상 모두에서 고신호강도를 보이는 9×8cm 크기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1C). 또한 이와 연결된 사행성의 관상 구조물도 동일한 신호강도를 보이고 있어 두 개의 분리된 질이 있으면서 좌측에 생긴 질유혈증과 난관유혈증(hematocolpos with hematosalpinx)으로 짐작되었다. 우측복부와 골반강에 걸쳐 내부에는 부분적인 지방조직과 낭성 변화된 부분을 함유하고 있는 20×16×10cm 크기의 종괴가 관찰되어 우측 난소에서 생긴 종괴로 짐작되었고(Fig. 1C), 좌측 난소에도 지방조직을 포함한 4×3×3cm 크기의 종괴가 관찰되었다.

수술 소견상 두 개의 분리된 자궁과 자궁경부 및 정상적인 형태의 우측 질이 관찰되었고, 질의 좌측에 있던 종괴의 벽을 일부 절제하여 약 500cc의 오래된 혈액을 뽑아낸 후에 좌측 질유혈증으로 확진하였다. 우측 난관은 정상이었고 우측 난소의 고형성 종괴를 절제하였다. 좌측 난관은 늘어나 있었고 내부의 혈액으로 차 있었고 좌측 난소종괴를 절제하였다. 우측 난소종양의 병리조직학적 검사상 부분적으로 성숙기형종을 함유한 난황낭 종양(yolk sac tumor)으로 진단되었고 좌측 난소종양은 성숙 기형종으로 진단되었다. 수술 후 추적 MRI상 해부학적 이상을 수술전 영상보다 뚜렷이 관찰할 수 있었다(Fig. 1D-E).

고 찰

UD-BHRA는 태생 초기(3-5주)에 볼프관(Wolffian duct)의 발생 이상으로 뿔러관의 미부성장 이상이 동반되고 반대쪽과 융합이 안되므로 생긴다. 즉, 중앙막이 흡수되지 않아 두 개

¹성균관대의 강북삼성병원 방사선과

²성균관대의 강북삼성병원 산부인과

이 논문은 1997년 11월 20일 접수하여 1998년 1월 5일에 채택되었음.

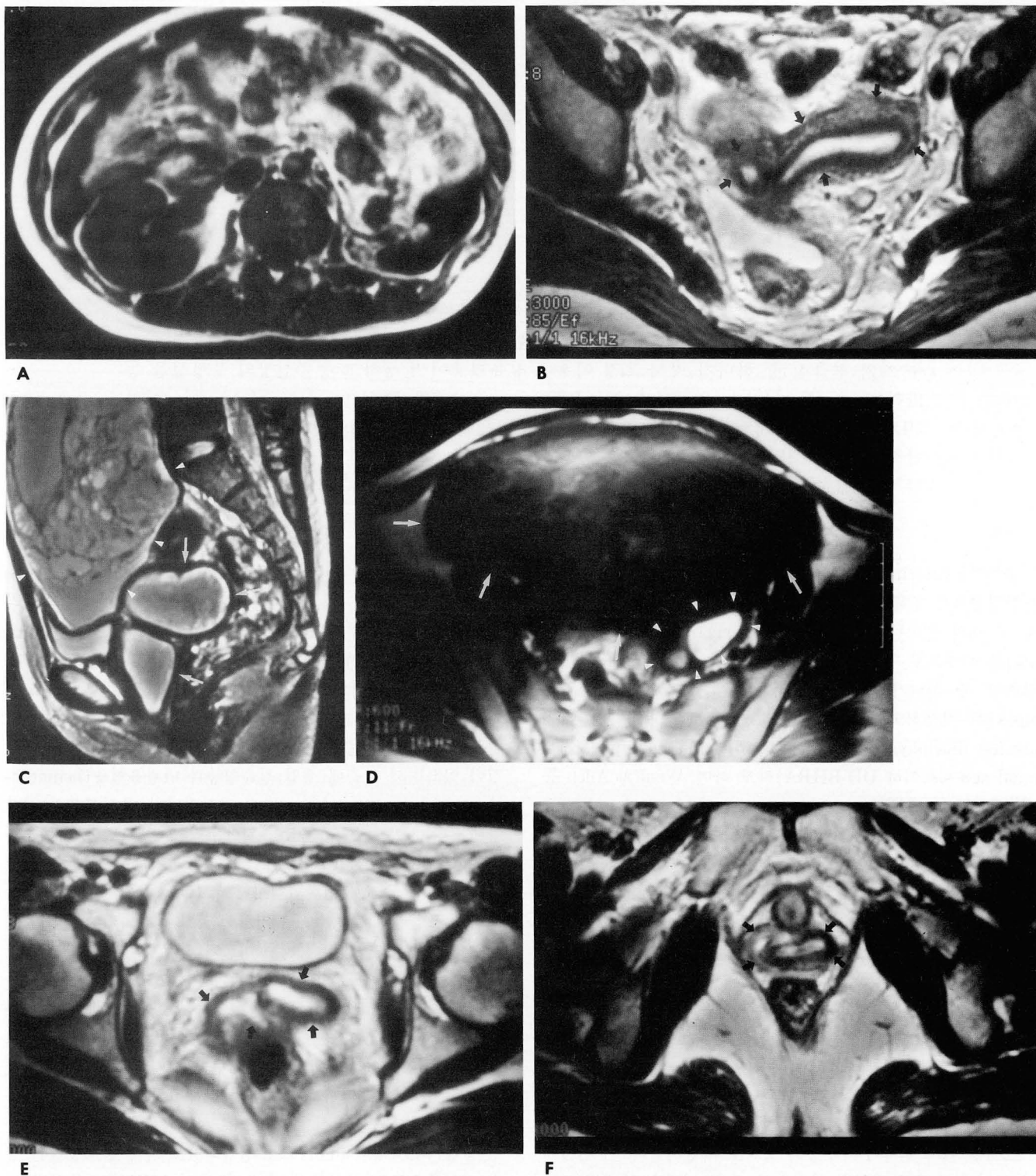


Fig. 1. A case of uterine didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis in 22-year-old female.

A. SE T1 weighted (TR/TE=600/11) axial scan shows left renal agenesis.

B. FSE T2 weighted (TR/TE=3000/85) axial scan shows two separated uterine cavities with normal signal intensities of the endometrium and the junctional zones(arrows).

C. FSE T2 weighted (TR/TE=4000/85) sagittal image shows high signal intensity of paravaginal mass representing hematocolpos (arrows) and the right ovarian tumor (arrowheads) proved as yolk sac tumor mixed with teratoma.

D. SE T1 weighted (TR/TE=600/11) axial scan shows intermediate signal intensity of right ovarian mass (arrows) and high signal intensity of left ovarian mass (arrow heads) proved as mature teratoma.

E—F. FSE T2 weighted (TR/TE=3000/85) axial images performed after operation clearly demonstrated two separated uterocervical canals (arrows on Fig. E) and hemivaginas (arrows on Fig. F) without communication.

의 분리된 편측자궁과 편측질로 되고, 동측의 비뇨생식동(urogenital sinus)의 발생을 유도하지 못하므로 질 하부가 만들어지지 않아 동측의 편측질 폐쇄가 생기게 된다. 또한 볼프관 발생의 이상이 있으면 여기에서 기원하는 요관썩(ureteric bud) 발생의 결손 또는 후신 발생아(metanephric blastema)와의 접촉 결손이 생겨 동측 신장의 무형성을 동반하게 된다(3). Rock 등(4)은 두 개의 편측자궁 또는 자궁경부 사이의 통로유무에 따라 UD-BHRA를 세가지 형태로 분류하였는데, 본 증례는 수술소견상, 그리고 수술후 MRI 소견상 두 개의 편측자궁과 자궁경부 사이에 통로가 없는 것을 확인할 수 있어서 Rock & Jones의 분류상 Type 1으로 볼 수 있다. 이러한 환자들의 약 20-40%에서는 자궁협부 또는 자궁경부에 연결통로가 있을 수 있다(5). UD-BHRA는 우측에 발생빈도가 더 높으며, 임상적으로는 초경 이후 월경혈의 저류로 인한 월경곤란증, 하복부 통증, 골반강 종괴등을 보일 수 있다(1).

본 증례는 UD-BHRA와 함께 양측 난소에 종양을 동반하여 이와 관련된 증상을 포함한 복합적인 양상을 보였다. Woods 등(6)은 중복자궁과 일측신장 무형성을 가진 환자에서 자궁암과 신장세포암이 발생한 예를 보고하면서 이러한 비뇨생식기 기형과 암의 병발빈도가 관련이 있을거라는 제시를 한 바 있지만 인과관계에 대한 보고는 없다.

초음파상 질유혈증은 골반강내 복합성 낭성종괴로 관찰되어 난소낭종, 난소종양뿐 아니라 Gartner's duct cyst 또는 중신관 잔유물(mesonephric duct remnant) 등과 감별해야 하는데, 이런 질환들은 질유혈증에 비해 크기가 좀더 작고 혈액이 아닌 장점액성 액체(seromucoid fluid)를 함유한다. 그 이외에도 비교통성 기능성 단각성 자궁(unicornuate uterus with noncommunicating but functional horn)인 경우에 신장 무형성을 동반하고 임상적으로 UD-BHRA와 유사하지만 질유혈증 없이 내막유혈증(hematometra)만 있으므로 질측부의 종괴는 없는 것이 본 질환과 다른 점이다(5). UD-BHRA는 초경전에는 진단되기 어려운데, 그 이유는 막힌 편측질 내부에 혈액이 고여 증상이 나타나기 때문이다. 젊은 여성에서 일측성 신장 무형성을 동반하면서 초음파 검사상 골반강내 저에코의 종괴가 있으면 뱀관기형을 의심할 수 있지만, 초음파검사만으로는 정확한 해부학적 이상을 진단하는데는 어려움이 있다. UD-BHRA를 가진 환자에서 임신과 출산의 예후는 비교적 좋으나

질격막 절제술과 같은 국소적 수술을 한경우에 임신율이 더 높기 때문에 적절한 수술방법을 선택하는 것이 중요하다. 그러나 수술전에 이러한 증후군의 정확한 해부학적 성격을 인식하지 못함으로 인해 불필요한 수술, 또는 불완전한 수술을 시행하게 되는 경우가 종종 있다(5). MRI는 다면영상을 얻을 수 있고 연조직 대조도가 우수함으로 뱀관 기형진단에 있어 초음파보다 더 유용한 검사방법이다(7).

본 증례는 UD-BHRA와 양측 난소종양을 동반한 복합적 이상을 가진 환자에서, 수술전에 MRI로 해부학적 이상에 대한 정확한 정보를 얻을 수 있어 적절한 치료를 하는데 도움을 줄 수 있었다고 생각된다. 결론적으로 UD-BHRA는 자궁의 뱀관 기형중 매우 드문 형태로서 저자들은 양측 난소종양을 동반한 수술로 확진된 1예를 MRI 소견과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. The American Fertility Society. The American Fertility Society classification of adnexal lesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies, and intrauterine adhesion. *Fertil Steril* 1988; 49: 944-955
2. Woolf RB, Allen WM. Concomitant malformations. The frequent simultaneous occurrence of congenital malformations of the reproductive and urinary tracts. *Obstet Gynecol* 1953; 2: 236-265
3. Anderson KA, McAninch JW. Uterus didelphia with left hematoocolpos and ipsilateral renal agenesis. *J Urol* 1982; 127: 550-553
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: 164-170
5. 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: 756-761
6. Woods MJ, Sheppard RG, Hardman DA, Woods HJ. Congenital genitourinary anomalies. Is there a prediction for multiple primary malignant neoplasms? *Cancer* 1992; 69: 546-549
7. Woodward PJ, Wagner BJ, Farley TE. MR Imaging in the Evaluation of Female Infertility. *RadioGraphics* 1993; 13: 293-310

Uterine Didelphys with Blind Hemivagina, Hematocolpos, Ipsilateral Renal Agenesis (UD-BHRA) and Bilateral Ovarian Tumors : A Case Report¹

Young Rae Lee, M.D., Byung Ik Choi, M.D.²
Hae Won Park, M.D., Shin Ho Kook, M.D.

¹*Department of Radiology, Sungkyunkwan University, Kangbuk Samsung Hospital*

²*Department of Obstetrics & Gynecology, Sungkyunkwan University, Kangbuk Samsung Hospital*

Uterine didelphys is a congenital malformation characterized by the presence of two separated hemiuteri and hemivaginas, due to lack of midfusion of the Mullerian ducts. We report a case of UD-BHRA(uterine didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis), a rare type of uterine didelphys characterized by symptomatic unilateral hematocolpos due to blind hemivagina after menarche and ipsilateral renal agenesis. The MRI findings in 22-year-old woman with bilateral ovarian tumors demonstrated two separated uterine horns and cervical and vaginal canals, with left hematocolpos and left renal agenesis.

Index words : Uterus, MR
Uterus, abnormalities
Ovary, neoplasms

Address reprint requests to : Young Rae Lee, M.D., Department of Radiology, Kangbuk Samsung Hospital,
108 Pyung-Dong, Jongno Ku, Seoul, 110-634, Korea. Tel. 82-2-739-3211 Fax. 82-2-738-1369