

수질증을 동반한 잔존 총배설강 1예

연세대학교 의과대학 산부인과학교실, 병리학교실*, 의과학교실†
이진우 · 김세광 · 조재성 · 전명재 · 노진래 · 이현정
박기현 · 구자승* · 조상호* · 한석주†

=ABSTRACT=

A Case of Persistent Cloaca with Hydrocolpos

Jin Woo Lee, M.D., Sei Kwang Kim, M.D., Jae Sung Cho, M.D.,
Myung Jae Jeon, M.D., Jin Lae Roh, M.D., Hyun Jung Lee, M.D.,
Ki Hyun Park, M.D., Ja Seung Koo, M.D.*, Sangho Cho, M.D.*,
Seok Joo Han, M.D.†

Department of Obstetrics and Gynecology, Department of Pathology*,
Department of Surgery†, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Persistent cloaca is a very rare congenital anomaly with a single common perineal opening for the genital, urinary and gastrointestinal tracts, which arises from defects in the embryonal process of descent of urorectal septum or fusion to cloacal membrane.

Anomalies associated with persistent cloaca are found in the upper urinary tract, gastrointestinal tract, cardiovascular system, central nervous system and respiratory system, which are not easily detected through ultrasound during pregnancy. It has been reported that if those anomalies are diagnosed early, they can be corrected surgically.

We present a case of persistent cloaca with hydrocolpos confirmed by autopsy after emergency cesarean section which was initially presented as a huge abdominal cystic mass and bilateral hydronephrosis by ultrasound at 34 weeks of gestation.

Key Words : Persistent cloaca, hydrocolpos

잔존 총배설강은 비뇨기관, 생식기관, 소화기관이 단일 총관을 통해 회음부 말단으로 개구되는 선천성 기형으로서, 출생아 50,000명에서 250,000명당 1명 정도의 매우 드문 빈도를 보인다.

진단은 산전에는 초음파검사에 의존하고 있으나 특징적인 소견이 없어 용이하지 않으며, 대개의 경우 조산된 후 부검시 진단하게 된다.

본 저자들은 임신 제 34주에 시행한 초음파 검사상 복강내 거대 남성종괴와 양측 수신증의 소견을 보여 추적 관찰하던 중 임신 제 37주에 진통이 발생하여 기왕 자궁 절개술상태하에 응급 제왕절개술로 분만한 태아의 부검으로 진단된 수질증을 동반한 잔존 총배설강 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 김○주, 30세

산과력 : 0-1-0-0

월경력 : 초경은 15세에 있었고 월경량은 보통, 기간은 5일이었고 주기는 30일로 비교적 규칙적이었다. 최종 월경일은 2000년 9월 12일이었고 분만 예정일은 2001년 6월 17일이었다.

가족력 : 특이 사항 없음.

과거력 : 2000년 2월 태반 조기박리, 중증 전자간증, 자궁내 태아사망으로 임신 제 36주에 본원에서 자궁절개술을 시행받았다.

현병력 : 임신 제 17주부터 본원 외래에서 산전 진찰

을 받기 시작하였으며, 당시 시행한 혈청 삼중 선별검사는 음성이었다. 임신 제 20주에 시행한 초음파 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았으나 임신 제 34주에 시행한 초음파 검사상 태아 복강내 거대 낭성종괴와 양측 수신증이 관찰되었으며 이후 추적관찰도중 2001년 5월 31일 임신 제 37주에 진통이 발생하여 본원에 입원하였다.

이학적 소견 : 산모는 내원 당시 전신상태 및 영양상태는 양호하였고 활력징후는 정상범위였으며 신장은 158 cm, 체중은 58 kg이었다. 자궁저고는 34 cm, 태아 심음은 우하복부에서 규칙적으로 관찰되었고 5분 간격의 자궁수축이 관찰되었다. 골반내진상 자궁경관 개대는 1.5 cm, 자궁경관 소실은 75%이었고 양막은 파수되어 있지 않았다.

검사 소견 : 일반 혈액검사상 혈색소 10.6 g/dl, 적혈구 용적 30.6%, 백혈구수 8500개/mm³, 혈소판은 239,000/mm³이었다. 간과 신장기능 검사를 포함한 혈액화학검사도 정상이었고, 혈청 매독검사와 B형 간염 항원검사도 이상 없었다. 요검사상 정상 소견을 보였다.

산전 초음파 소견 : 임신 20주에 시행한 산전초음파 검사상 재태연령에 합당한 소견을 보였으며 특이 소견은 관찰되지 않았다. 임신 34주에 시행한 초음파 검사상 태위는 두위였고 양수량은 적당하였으며 재태연령에 합당한 소견을 보였으나, 7.8 cm×7.7 cm 크기의 기원을 알 수 없는 중격을 가진 낭성종괴 (Fig. 1)가 태아 복강내에서 관찰되었고 태아의 양측 신장의 전후 길이가 각각 1.4 cm과 1.3 cm으로 약간 확장되어 있는 소견 (Fig. 2)을 보였다. 임신 35주에 시행한 추적검사상 태아의 복강내 낭성종괴의 크기가 약간 증가하고 양측 수신증도 더 심해진 소견을 보였으며, 양수량은 적당하였다.



Fig. 1. Transverse view of the fetal abdomen at 34 weeks' gestation showing huge cystic structure with septation.



Fig. 2. Longitudinal view of the fetal abdomen showing hydronephrosis.

분만 경과 : 산모는 기왕 자궁절개술 상태로 입원당시 시행한 비수축검사상 규칙적인 5분 간격의 자궁 수축이 관찰되어 응급제왕절개술을 시행하였다. 태아는 여아로 분만당시 체중은 3100 gm이었고 아프가 점수는 1분-1점, 5분-2점, 10분은 4점이었다. 양수는 점액성의 황갈색을 띠고 있었다.

출생직후 태아는 100 bpm 미만의 심박동 이외에 다른 생태징후를 보이지 않아 기도삽관과 심폐소생술 시행 후 신생아 집중 치료실로 이송되었으나 태아의 폐유리 질막증을 동반한 지속성 폐고혈압에 의한 호흡부전으로 생후 2일에 사망하였다

신생아 검진 소견 및 부검 소견 : 태아는 복부팽만이 매우 심하였고 양측 하지의 부종 또한 심하였다. 외형상 얼굴과 사지 기형은 관찰되지 않았으나 외부생식기, 요도 및 항문을 인지할 수 없었다 (Fig. 3). 부검 소견상 복강내에 관찰되던 낭성 구조물은 격벽조직이 존재하는 질의 낭성 팽창이었고 요도와 직장이 이에 연결되어 있었다 (Fig. 4). 직장과 낭의 연결은 편정도의 크기로 작아 육안적으로 확인이 어려웠으며 태변의 공유로 확인할 수 있었다. 자궁은 하나이었고 양측 신장의 수신증이 관찰되었다. 이외에 심장, 간, 비장, 위장관계 등의 형성장애, 뇌 및 척추기형은 관찰되지 않았다. 양측 폐는 유리 질막증을 동반한 지속성 폐고혈압에 합당한 소견을 보였다. 본 증례에서는 복부의 낭성종괴는 태변과 요에 의해 팽창된 수질증 (hydrocolpos)이었고 요관 및 직장과 질이 연결되어 하나의 총관을 이루어 외부와 통해 있었고 항문과 요도, 그리고 질은 관찰할 수 없었으며 외부생식기는 음핵 이외에 다른 것은 존재하지 않아 잔존 총배설강 (persistent cloaca)에 합당한 소견을 보였다.

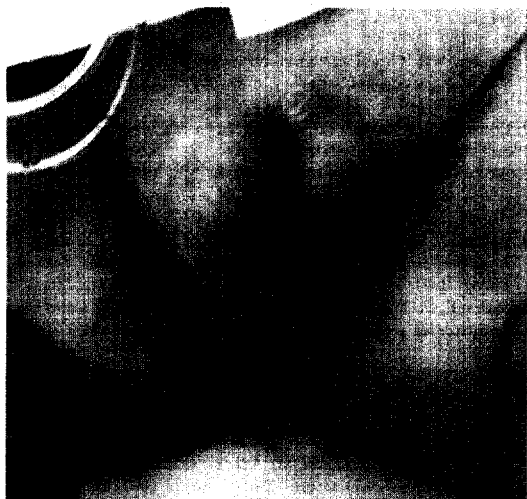


Fig. 3. The photography showing single opening in perineum.

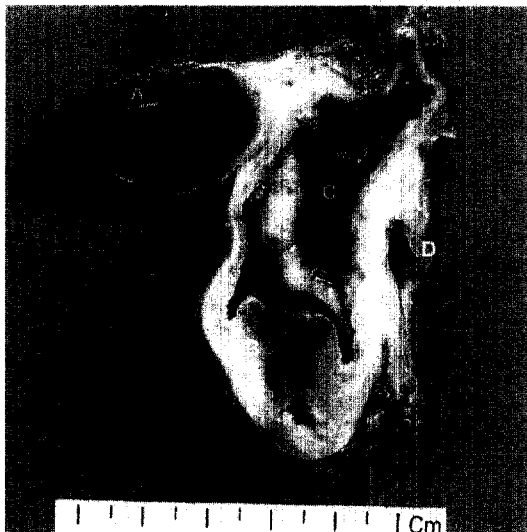


Fig. 4. Dissecting showing: A rectum, B uterine cervix, C vaginal cavity, D bladder

고찰

총배설강은 비뇨기계, 생식기계 및 소화기계가 외부로 통하기 전에 공통의 공간을 형성한 것으로서, 일부 하등 동물에서는 영구적인 기관으로 존재하지만 인간에서는 태생기에 일시적으로 존재하며 드물게 잔존하는 경우 선천적 기형으로 분류된다. 즉, 인간에서는 태생기 5주경 비뇨기관, 생식기관 및 소화기관이 총배설강 안으로

유입되며 이 시기에 총배설강은 막으로 둘러싸여 있게 되는데, 태생기 6주경 비뇨직장중격 (urorectal septum)이 하강하여 총배설강막에 융합됨으로써 총배설강은 앞쪽의 요생식동 (urogenital sinus)과 뒤쪽의 후장 (hindgut)으로 나뉘게 되며, 하부의 비뇨직장중격은 비뇨생식관과 항문직장관을 나누는 회음체를 형성하게 된다. 이러한 비뇨직장중격의 하강 또는 총배설강막에의 융합과정에 결함이 있는 경우 총배설강 기형이 발생하게 된다.¹

잔존 총배설강은 비뇨기관, 생식기관 및 소화기관이 단일 총관을 통해 회음부 말단, 주로 음핵 뒤쪽으로 개구되는 기형으로 출생아 중 1/50,000에서 1/125,000 정도의 매우 드문 빈도를 보인다.^{2,3} 여아에서 발생하고 46,XX의 정상 염색체 소견을 보이며 다태임신시 발생빈도가 더 높은 것으로 알려져 있다.⁴ 단독으로도 발생될 수 있으나 상부요로계 (33%), 소화기계 (13%), 심혈관계 (13%), 중추신경계 (10%), 호흡기계 (5%) 기형 등과 함께 동반되어 나타날 수 있다.⁵ 국내에는 현재까지 총 2예 보고된 바 있다.^{6,7}

현재까지 진단은 산전 초음파검사에 의존하고 있다. 태아 복강내 낭종, 종괴내 석회화, 복수, 양측 수신증, 양수 과소증, 자궁내 발육지연 등이 지속성 총배설강을 시사하는 것으로 알려져 있으나 이들 소견은 난소낭종, 장폐쇄로 인한 장팽창, 장증첩증, 폐쇄성 요로증 등 남성종괴를 보이는 다른 기형에서도 나타날 수 있는 소견이어서 진단이 그리 용이하지는 않다.⁴ 그러나, Zaccara 등과 Ohno 등은 재태주수에 따른 초음파 소견의 변화 -초기에는 소변이 양측 난관을 통해 복강내로 유출됨에 따라 복수가 관찰되며, 후에는 소변 및 태변의 자극에 따라 난관이 폐쇄됨으로써 남성종괴 (수질종 또는 수자궁증)의 형성과 방광·요관의 압박으로 인한 양수과소증 및 수신증이 관찰되는 소견-에 기초한 정기적인 초음파 검사가 진단에 도움이 될 수 있다고 보고한 바 있으며, 위에서 언급된 다른 기형의 동반시 진단이 보다 용이해 질 수 있다 하였다.^{4,8} 본 예에서는 임신 제 34주의 비교적 늦은 시기에 산전 초음파검사상 복강내 증적을 가진 거대 낭종 및 양측 수신증을 관찰하였고 기타 다른 이상소견을 관찰할 수 없었기에 산전에 정확한 진단을 할 수 없었다.

1950년대 중반까지는 이러한 총배설강 기형을 가진 환자의 경우 외과적 교정이 불가능하여 모두 사망하였으나, 신생아 관리, 마취 및 수술 기술의 진보에 따라 조기발견시 치료가 가능한 것으로 보고되고 있다. 성공적으로 외과적 교정을 받은 사례가 보고되고 있으며 대부분 대장 폐색을 해소하기 위해 대장루를 반드시 형성해야 하며, 이때 좌측 대장은 질의 재건을 위해 필요한 경

우가 있으므로 우측 대장루를 시행하는 것이 추천되며, 방광과 질의 확장은 간헐적 도뇨술로 대부분 해결되며, 방광루나 질루가 필요한 경우는 흔하지 않은 것으로 알려져 있다.⁹ 외과적 교정의 성공여부에 있어서 총관의 길이가 중요하며 3 cm 미만의 단총관을 갖는 잔존 총배설강의 경우 천골과 괄약근이 비교적 발달이 잘되어 예후가 좋은 반면에 3 cm 이상의 장총관을 갖는 잔존 총배설강은 보다 복잡한 결함을 가지고 있으며 천골 및 괄약근의 발달이 불량하여 예후가 불량하며 합병증 또한 심한 것으로 보고되고 있다.¹⁰

예후인자로는 다른 기형동반 유무, 특히 호흡부전, 신부전 유무가 중요하며,⁸ 본 예에서도 태아는 만삭에 분만하였음에도 불구하고 폐유리질막증을 동반한 지속성 폐고혈압에 의한 호흡부전으로 인해 사망하였다.

본 저자들은 부검으로 확진된 수질증을 동반한 잔존 총배설강 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 참고문헌 -

1. Hendren WH. Cloacal malformations In Walsh PC, Reik AB, Slamey TA, et al, eds. *Cambell's Urology*. 6 th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992: 1822-48.
2. Cilento BG, Benacerraf BR, Mandell J. Prenatal diagnosis of cloacal malformation. *Urology* 1994; 43: 386-8.
3. Escobar LF, Weaver DD, Bixler D, Hodes ME, Mitchell M. Urorectal septum malformation sequence: report of six cases and embryological analysis. *Am J Dis Child* 1987; 141: 1021-4.
4. Zaccara A, Gatti C, Silveri M, Rivosecchi M, Bilancioni E, Spina V, et al. Persistent cloaca: Are we ready for a correct prenatal diagnosis? *Urology* 1999; 54: 367.
5. Shalev E, Feldman E, Weiner E, Zuckerman H. Prenatal sonographic appearance of persistent cloaca. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1986; 65: 517-8.
6. 서정욱, 유제형, 지재근. Imperforate cloacal membrane의 부검 증례. *서울의대학술지* 1982; 23: 137-9.
7. 서상수, 임경실, 엄재호, 이해승, 지재근, 김석현. 부검으로 확진된 총배설강막 천공부전증 1예. *대한산부회지* 1999; 42: 1577-81.
8. Ohno Y, Koyana N, Tsuda M, Arai Y. Antenatal ultrasonographic appearance of a cloacal anomaly. *Obstet Gynecol* 2000; 95: 1013-5.
9. Hendren WH. Urological aspects of cloacal malformations. *J Urol* 1988; 140: 1207-13.
10. Pena A. Current management of anorectal anomalies. *Surg Clin North Am* 1992; 72: 1393-416.

=국문초록=

잔존 총배설강은 비뇨기관, 생식기관, 소화기관이 단일 총관을 통해 회음부 말단으로 개구되는 매우 드문 선천성 기형으로서, 태생기 비뇨직장중격의 하강 또는 총배설강막으로의 융합과정에 있어 결함에 기인하는 것으로 알려져 있다.

단독 또는 상부요로계, 소화기계, 심혈관계, 중추신경계, 호흡기계 등 다른 장기의 기형을 동반하여 나타나며 현재 산전 초음파검사만으로는 진단이 용이하지 않으나, 조기 진단시 외과적 교정이 가능한 것으로 보고되고 있다.

본 저자들은 임신 제 34주에 시행한 초음파 검사상 복강내 거대 낭성종괴와 양측 수신증의 소견을 보여 추적관찰하던 중 임신 제 37주에 진통이 발생하여 기왕 자궁절개술상태하에 응급 제왕절개술로 분만한 태아의 부검으로 진단된 수질증을 동반한 잔존 총배설강 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 잔존 총배설강, 수질증