

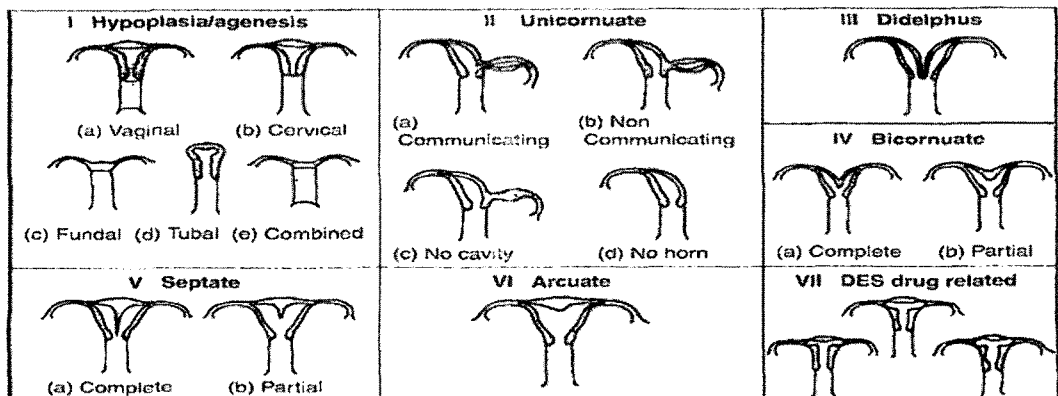
Management of Developmental Anomalies

최 두 석

성균관대의대 산부인과

I. 서론

선천성 생식기 발달 이상은 여성의 원시생식기관인 물러리안관이 질, 자궁경부, 자궁체부, 난관 등으로 발달하는 과정이 비정상적으로 일어나 이로 인해 초래되는 해부학적 기형이다. 그 빈도는 보고된 논문에 따라 0.1~3.5%까지 다양하게 보고되고 있으며 (Greiss 등, 1961; Strassmann, 1961 and 1966; Green, 1976), 2001년 발표된 연구에서는 발생률을 일반 인구의 4.3%까지도 보고하고 있다 (Grimbizis 등, 2001). 대부분의 환자에서 난소의 기능은 정상이기 때문에 선천성 생식기 발달 이상이 있더라도 연령에 맞는 이차 성징을 보이므로 초경 전에 발견되는 경우는 매우 드물다. 그래서 초경이 시작된 후에야 월경과 관련된 증상들, 예를 들어 원발성 무월경, 주기적인 하복부 통증 등으로 병원을 찾게 되며 간혹 비뇨기계 이상이나 골격계 이상으로 추가적인 검사를 하던 중에 발견되기도 한다. 물러리안관 발달 이상과 불임의 관계를 조사한 대부분의 연구에 따르면 불임의 증가와는 큰 상관성이 없다고 보고하고 있다. 하지만 임신을 시도하는 여성에서 반복유산, 조산, 자궁외 임신 등을 일으킬 수 있어 임신 유지를 방해하거나 산과적 합병증의 원인을 규명하는데 있어서 생식기 발달 이상은 고려되어야 할 항목이다. 따라서 선천성 생식기 발달 이상은 증상이 있거나 임신에 부정적인 영향을 끼칠 때, 또 정상적인 성관계를 방해하는 경우 적절한 처치가 필요하다. 하지만 앞서 언급했듯이 발생 빈도가 낮아 연구 자료가 충분하지 않고 같은 분류에 속하더라도 다양한 형태학적 변형을 보이기 때문에 그 치료 방법이 매우 다양하다. 이런 의미에서 본 연재에서는 각 생식기 발달 이상 발견시 처치 방법과 이로 인한 임신력 향상 여부에 대해 살펴보고자 한다. 참고로 본문의 내용은 AFS (American Fertility



Society, American Society of Reproductive Medicine) 분류에 따라 기술하였다.

II. 발달 이상의 처치

1. Class I – Hypoplasia/Agenesis

생식기관의 무형성증 혹은 형성부전과 관련된 기형을 의미하며 가장 흔한 것이 질 무형성증이고 MRKH (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser) 증후군이 여기에 속한다. 질 무형성증 (vaginal agenesis)은 신생아에서 5,000명 당 1명 정도의 빈도를 보이며 (ACOG, 2002; Rock 등, 2003) 부분적 자궁폐쇄나 흔적 자궁뿔 등의 동반 이상이 7~10% 정도 보고되고 있다 (Murray 등, 1979; Singh 등, 1983). 질 완전 무형성증이라고도 불리우는 MRKH 증후군은 90~95%에서 질과 자궁이 관찰되지 않고 이 중 12~50%는 비뇨기계통과 골격계 이상이 동반한다 (Turunen 등, 1967; Griffin 등, 1976). 질 무형성증의 치료에는 비수술적 치료인 점진적 확장술과 새로운 질을 만들어 주는 수술적 치료가 있으며 최근에는 후자 쪽으로 많은 연구들이 이루어지고 있다. 하지만 수술적 처치는 위험부담이 있기 때문에 수술을 결정하기 전에 성관계를 원하는지 여부와 수술 후 질 성형보조기구를 (vaginal prosthesis) 몇 달 동안 적극적으로 쓰려는 의지가 있는지를 먼저 알아보아야 한다 (Coney, 1992). 또 수술 전에 정신적, 심리적인 처치가 반드시 이루어져야 하는데 이는 성관계는 가능하나 이것이 임신으로 연결되지 않음을 이해시켜 주어야 하기 때문이다. 하지만 난소가 정상 기능을 하는 경우에는 대리모 임신 등의 방법이 있음을 설명하여 여성으로서 수치심을 느끼지 않게 도와주는 것이 필요하다. 수술 전에 기본적으로 정맥신우조영술이나 신장초음파를 시행하여 비뇨기계 기형 여부를 확인하여야 하며 종종 정맥신우조영술 검사를 통하여 골격계 이상이 발견되는 경우도 있다. 대부분의 골격계 이상은 임상적으로 큰 의미는 없지만 경추유합이 동반되어 있어 수술 시 기도삽관을 실패한 예가 있다 (Duncan, 1979; Willemsen 등, 1982). 또 초음파를 시행하여 골반 내 종괴 유무를 확인하고 특히, 골반신장이 발견된 경우는 위치 교정술을 시행하여 질 성형을 하는 데에 방해가 되지 않도록 한다 (Buss, 1989).

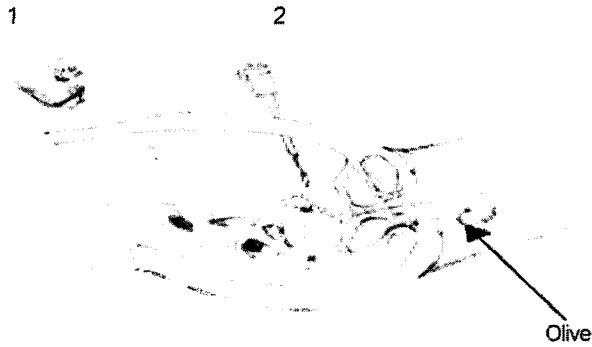
비수술적 처치는 질 흔적 부위에 질확장 기구를 위치시켜 견인력을 이용하여 점진적으로 회음부를 늘려서 내부로 질의 형태 및 길이를 만들어 주는 방법이다. 보통 형성된 질을 유지하기 위해서는 추후 수개월에서 수년간의 처치가 필요할 수 있다. 한편 수술적 처치는 방광과 직장 사이에 공간을 마련하여 이 공간에 새로운 질을 만들어 주는 방식으로 100개가 넘는 다양한 술기들이 보고되고 있다. 새로운 질의 재료로 피부를 이용하는 방법으로는 전층 피부 이식과 부분 피부 이식이 있는데 전자는 구축과 협착증이 적은 반면 만족도와 성공률에서는 후자 쪽에서 높게 보고되고 있다 (Sadove 등, 1999; Chen 등, 1994; Buttram 등, 1983; Strickland 등, 1993). 피부 이외에 인간 양막과 (Nisolle 등, 1992) 외음부 및 음부 넓적다리 피하근막판 등의 전위피판을 사용한 예가 있다 (Selvaggi 등, 2003; Wierrani 등, 2003). 자가불점막을 질재건술 재료로 사용하여 성공적인 결과를 보인 연구도 있으나 (Lin 등, 2003; Ozgenel 등, 2003) 이 방법은 불점막을 채취한 부위에 감염 가능성과 불충분한 면적이 문제가 될 수 있다. 변형된 Warton method를 통해 인공 진피와 흡수성 유착 방지제 (absorbable adhesion barriers)를 이용하여 질재건을 시행한 경우도 있는데 (Noguchi 등, 2004), Motoyama 등도 비슷한 방법으로 흡수성 유착 방지제 (Interceed; Ethicon)를 사용하여 질재건술을 시행하여 1~4개월 후에 재상피화되는 것을 보고하였다. 이러한 다양한 시도들에도 불구하고 증례가 적기 때문에 환자들에게 보편적으로 적용하기에는 문

제가 있어 현재 가장 보편적으로 받아들여지고 있는 질 무형성증의 수술적 처치는 modified McIndoe procedure이다. 간단히 술기를 살펴보면, 방광과 직장 사이에 공간을 만든 후 양쪽 볼기에서 얻은 부분 피부 이식편을 특수하게 고안된 덧대 (stent or form)에 덮어서 만들어 놓은 공간에 넣어준다. 그리고 이식 조직과 질 입구를 문합하여 주고 소음순은 비흡수용 실로 봉합해 준다. 이 때 수술 후 처치가 수술 결과에 있어서 무엇보다 중요한데 6주 동안은 소변과 대변 이외에는 덧대를 항상 삽입해 놓고 매일 미지근한 물로 질 세척과 소독약을 이용하여 덧대 소독하고 콘돔을 갈아주어야 한다. 6주 후에는 덧대를 실리콘 덧대로 바꾸어서 12개월간 취침시에 착용한다. 수술 후 부작용으로 감염, 출혈, 이식 실패가 종종 보고되고 있고 구축이나 과도한 육아 조직 발생도 보고되고 있다. 드물게 셋길, 탈장 등의 심각한 부작용도 생길 수 있다 (Buss 등, 1989; Rock 등, 2003). 최근에는 원위부 S-결장을 이용한 질재건술에 대한 연구가 활발히 진행되고 있는데 높은 성공률과 장점막의 장점으로 분비물 및 장기간 합병증이 적은 것으로 보고되고 있다. 이는 개복술과 장문합술을 동시에 필요로 한다는 단점이 있기는 하지만 modified McIndoe procedure처럼 수술 후 덧대를 이용한 추가적인 처치가 필요 없다는 장점이 있다 (Goerzen 등, 1994; Helmy 등, 2006).

한편 피부 이식을 통한 질재건술은 흉터가 남는 단점이 있어 복강경을 이용하여 질재건을 시도하고 있는데 대표적인 복강경적 질재건술은 modified Vecchietti operation이다. Vecchietti operation은 1965년 처음 소개된 수술 방법이나 이후 조금씩 변형되어 다음과 같은 방법으로 시행되고 있다. 특수 제작된 덧대 (Olive)를 질 흔적 부위에 놓고 이를 실로 연결하여 긴 바늘로 질 부위 회음부로부터 복강내로 관통시킨다. 복강경은 배꼽에 위치하고 음모 바로 위에 작은 구멍을 뚫어 기구를 통해 복강내의 실을 밖으로 빼낸다. 그리고 실을 견인도구에 부착하여 질 부위의 덧대에 장력을 가한다. 대개 시술은 45분 정도 소요되며 매일 견인력을 높여 하루에 약 1 cm 정도 질이 늘어나도록 하면 1주일 정도 후 7 cm의 새로운 질을 만들 수 있다. 일단 질이 형성되고 나면 덧대와 실을 제거하고 퇴원시킨다. 이 시술은 시술 기간이 비교적 짧고 장이나 피부 이식 등의 복잡한 시술을 피할 수 있으며 복강경을 이용하므로 흉터가 작기 때문에 젊은 MRKH 여성에서 일차적 수술요법으로 받아들여지고 있다. modified Vecchietti 시술을 받은 20명의 여성을 장기간 관찰한 연구에 따르면 성적 만족도와 질분비물, 오르가즘 등에 긍정적인 결과를 보고하고 있다 (Brun 등, 2002). 그러나 매일 견인력을 늘려야 하기 때문에 통증이 매우 심하고 1주일 정도의 입원 기간이 필요하다는 단점이 있다. 또 재건된 질이 하방으로 처지는 것을 방지하기 위해서 정기적인 성관계가 유지되어야 하고 성생활이 없는 경우는 덧대를 지속적으로 사용해야 한다는 불편함이 있다.

그리고 최근 연구되고 있는 S-결장 질재건술은 개복술을 통해 결장을 절제하여 이를 질 회음부 절개 부위와 테두리와 서로 연결해 주는 것이다. S 결장을 12~17 cm 정도를 절제하는데 혈액 공급을 위하여 적어도 2개의 결장동맥을 보존하고 남겨진 결장의 위, 아래 부위는 문합시켜준다. 요관, 방광, 직장 사이에 복막을 H 모양으로 절개하여 박리하여 장을 들어갈 수 있는 공간을 만들어준다. 장의 근위부는 interrupted absorbable suture를 통해 닫아주고 물러리안관의 흔적 조직이나 자궁천공 인대에 고정시켜준다. 장의 반대편 쪽은 확보된 방광과 직장 사이 공간으로 위치하여 그 끝을 회음부 쪽 입구와 봉합시켜준다. 장의 외측은 항문 올림근에 고정하고 마지막으로 소독된 거즈로 채운 뒤 수술 후 24시간 후에 제거해 준다. 수술 후 8주 동안은 매일 질 세척을 하며 이후에는 일주일에 한번으로 횡수를 낮춘다.

Modified Vecchietti operation



Sigmoid vaginal plasty

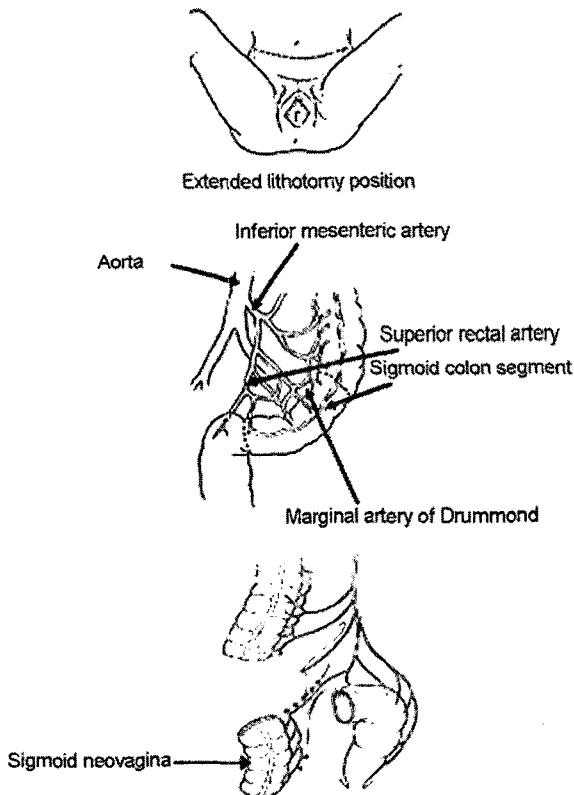


Figure 1. The patient is put in the extended lithotomy position and the segment of sigmoid colon is dissected and mobilized to form the future neovagina

이렇게 새롭게 만든 질에서도 일차성 악성종양이 보고된 바가 있기 때문에 매년 PAP smear를 시행하는 것을 권유하고 있다 (Duckler, 1972; Rotmensch 등, 1983; Andryjowicz 등, 1985).

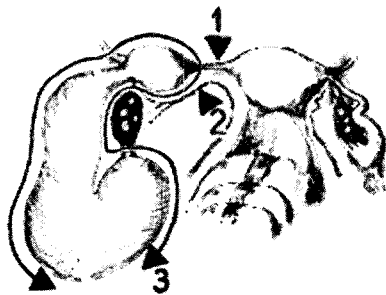
이 밖에 자궁경부가 없거나 부분적으로 있는 자궁경부 무형성증 혹은 형성부전이 있는데, 이 중 절반이 질 무형성증을 동반한다 (Fujimoto 등, 1997). 이런 환자들은 자궁내강과 질 사이에 폐쇄로 인한 원발성 무월경, 주기적 하복통, 자궁내막증, 복강내 유착 등이 생기므로 수술적 처치가 필요하다. 수술적 처치는 주로 전자궁적출술이 추천 되는데 왜냐하면 자궁을 보존하더라도 수술 후 패혈증이 생겨 사망에 이르거나 재협착으로 결국 자궁적출술을 시행한 예들이 보고되고 있기 때문이다. 하지만 초경 시기의 여아에서 자궁을 적출하는 것은 환자의 삶의 질에 있어서 매우 중요한 선택일 수 있기 때문에 많은 임상학들이 보존적 치료에 대해서 다양한 접근을 시도하고 있다. 질 무형성증이 동반되는 경우는 질을 새로 만들어주고 이것을 자궁과 통합해주는 방법을 취하는가 하면 (Deffarges 등, 2001; Wu 등, 2002) 질은 정상적으로 있는 경우에는 이를 자궁과 연결하여 준다 (Deffarges 등, 2001; Bugmann 등, 2002). 자궁경부가 부분적으로 형성된 경우는, 형태에 따라 자궁경부가 분절로 존재하거나 섬유끈 형태, 경부협착 등으로 나뉜다. 분절로 존재하는 경우는 자궁 체부에도 자궁경부 조직이 있고 질 쪽에도 자궁경부 입구가 있으나 그 사이가 발달하지 못한 것으로, 대부분은 전자궁적출술을 시행하나 보존적 수술로 16F Foley를 이용하여 자궁을 아래쪽으로 견인하여 자궁경부-경부 문합을 성공한 사례가 있다 (Grimbizis 등, 2004). 섬유띠로 남아 있는 경우나 자궁경부 협착인 경우에는 대개 질 자궁관형성 (utero-vaginal canalization)을 시행한다 (Rock 등, 1995). 자궁경부 문합술은 자궁경부를 남겨두는 경우에 수술 후 재협착 되는 가능성이 40%에 이르므로 자궁경부는 제거하고 자궁과 질을 연결하게 된다. 반쇄석위로 환자를 위치시켜 복부와 회음부로 접근할 수 있도록 한다. 방광과 자궁 사이를 충분히 박리하고 마찬가지로 자궁과 직장 사이도 충분히 박리한다. 역 "U" 자 모양으로 절개를 복막 쪽이나 혹은 질 쪽에 가한다. 이 절개부위를 통해 방광과 질장 사이에 통로가 만들어지고 폭은 손가락 두 개가 충분히 들어갈 정도로 한다. 자궁저부에 1 cm 가량의 절개선을 넣어 자궁 안으로 10 mm 확장기를 넣고 이것으로 형성부전된 자궁경부를 찾는다. 형성부전 조직을 제거하고 자궁을 하방으로 잡아당겨서 질 경계 부위나 질안뜰 점막과 (vestibular mucosa) 3-0 polyglactin으로 단속봉합한다. 16F 도관을 15일간 자궁내에 위치해 두고 예방적 항생제를 사용한다 (Deffarques 등, 2001).

2. Class II – Unicornuate uterus

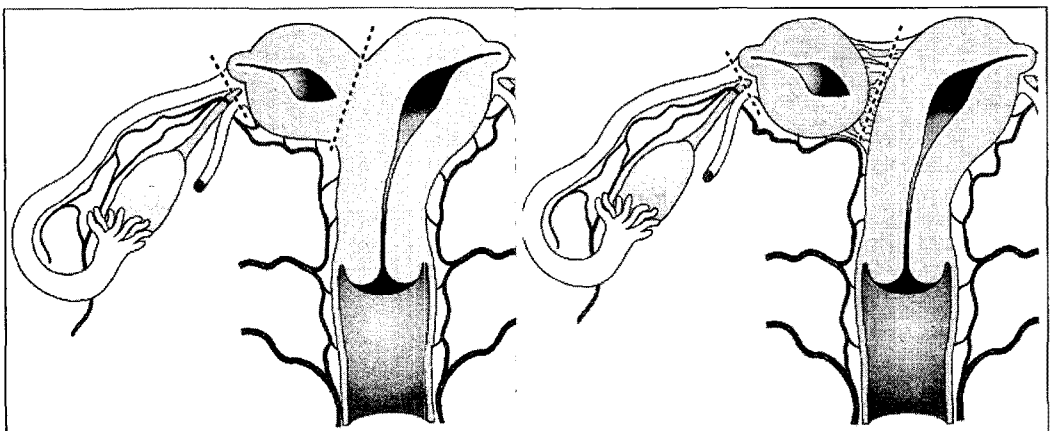
단각자궁은 두 개의 물러리안관 중 하나는 정상적으로 발달하나 나머지 한 쪽이 발달하지 않거나 불완전하게 될 때 생긴다. 불완전하게 발생된 경우에는 그 쪽으로 흔적자궁뿔이 존재할 수 있고 이것의 존재 여부에 따라서 4가지 종류로 더욱 세분되어진다. 흔적자궁뿔이 있는 경우는 비뇨기계 발생 이상이 더 흔하여 발생 이상이 있는 쪽 무신장증이나 말굽신장과 골반신장 등이 동반될 수 있다 (Rolen, 1966; Rock 등, 1985). 자궁내강을 갖고 있으면서 단각자궁과 교통이 없는 비교통성 흔적자궁뿔이 가장 흔한 하위분류인데 이는 임상적으로도 매우 중요하다. 자궁내막은 정상적으로 기능을 하므로 자궁혈종, 생리통 등을 일으킬 수 있고 자궁내막증의 위험도 역시 높아지기 때문이다. 산과적 합병증과 관련된 연구에 따르면 불량한 산과적 예후와 높은 관련성을 보이는데 이는 빈약한 자궁 혈관 분포와 적은 근육량 때문으로 생각되어진다. 단각자궁을 갖고 있는 571명의 여성을 후향적으로 조사한 연구에서 생아 출생률은 단지 29.2%이었고 조기분만이 44%, 자연유산이 29%, 자궁의 임신이 4%로 관찰되었다 (Akar 등, 2005). 다른 연구에서도 이와 비슷하게 단각자궁 여성의 임신에서 34%가 자연 유산을 경험하였다 (Lin 등, 2004). 하지만 흔적자궁뿔을 제거하는 것이 생식력 향상에 도움을 주는지

에 대해서는 아직까지 정립된 지침은 없는 상태이고 단각자궁 자체도 자궁성형술의 일반적인 적응증은 아니다. 그러나 반복유산 기왕력이 있는 여성에서 흔적자궁뿔 제거 후 임신율 향상이 꾸준히 보고되고 있다 (Fedele 등, 1994; Rock 등, 2000). 그리고 비교통성 흔적자궁뿔로 인한 생리통이나 자궁혈종, 난관혈종의 치료와 자궁내막증 위험성을 낮추기 위해서는 치료가 필요하다 (Propst 등, 2000). 또 일부에서는 흔적자궁뿔로 인해 자궁의 임신, 계류유산, 자궁파열 가능성이 높아지기 때문에 임신 전에 예방적으로 제거를 권유하기도 한다 (Fedele 등, 1994; Heinonen 등, 1997).

흔적자궁뿔의 제거를 위해 과거에는 개복술을 시행하였으나 현재는 복강경을 이용한 단측 자궁적출술이 선호되고 있다 (Donnez 등, 1997). 대개는 두 개의 뿔이 근섬유띠로 연결이 되어 있고 이런 경우, 자궁동맥은 근섬유띠 아래로 주행하기 때문에 쉽게 지혈할 수 있다. 먼저 원인대와 난소인대를 흔적자궁뿔에서 분리시킨 뒤 후복강으로 박리하여 공급 혈관과 요관 및 흔적자궁뿔의 기저부를 확인한다. 흔적자궁뿔의 기저부는 양극단자 지혈기를 통해 지혈하고 자궁관 간막 (mesosalpinx)을 제거하여 나팔관도 제거한다. 반면 단단하게 붙어있는 경우에는 자궁동맥이 흔적자궁뿔 아래로 주행하여 단각자궁 외벽으로 따라간다. 또 이런 경우에는 박리가 쉽지 않기 때문에 먼저 근절제술을 완전히 시행하고 나서 흔적자궁뿔을 제거하는 것이 좋다. 남겨진 단각자궁은 한쪽으로 치우쳐지는 것을 막기 위해 원인대를 자궁에 연결하여 준다. 자궁혈종의 경우에는 자궁경을 이용하여 내막 레이저소작술을 시행하여 치료할 수 있는데 3년 추적 관찰한 연구에서 재발은 관찰되지 않았다 (Hucke 등, 1992). 마찬가지로 자궁경 하에서 전기지침기를 사용하여 통로를 만들어 줌으로써 자궁내에 고인 혈액을 배출시킬 수도 있다 (Nogueria 등, 1999).



1. Fibromuscular band
2. Uterine artery
3. Retroperitoneal dissection after round ligament and ovarian ligament section



3. Class III – Uterine didelphys

두 개의 물러리안관이 정중격에서 만나 서로 융합하여야 하는데 이 과정이 실패하여 생기는 것으로 자궁기형의 11%를 차지하고 있다 (Nahum 등, 1998). 질은 한 개 혹은 두 개일 수 있고 질중격이 있는 경우는 장축 중격이 75%로 더 흔하다. 중복자궁의 경우는 폐쇄가 없으면 대개 증상은 없으나 폐쇄가 있는 경우에는 자궁혈종이나 난관혈종 등으로 인한 증상이 생긴다. 다른 자궁기형보다 신장 무형성증의 빈도가 높는데 20%까지 보고된 바가 있다 (Golan 등, 1989). 특히 폐쇄성 편측 질이 있는 중복자궁의 경우 편측 신장 무형성증과 요관 무형성증이 동반되는 경우가 많다 (Wunderlich-Herlyn-Werner syndrome). 발생 빈도가 낮아 발표된 논문의 수가 적어서 임신력과의 관계에 대해 통계적으로 유의한 결론을 내기가 어렵다. 한 연구에서 86명의 중복자궁 여성에서 임신과 관련하여 24.4% 조기분만, 2.3% 자궁외 임신, 20.9% 자연유산상을 보고하였다 (Lin 등 2004). 이런 불량한 임신력을 보이는 이유는 아마도 자궁부피가 적고 각 반쪽 자궁에 혈액 관류가 떨어지기 때문으로 생각된다.

정확한 진단과 동반되는 다른 기형 유무를 확인하기 위해 수술 전에 자궁난관 조영술, 자기공명영상, 정맥신우조영술을 시행하는 것이 좋으며 특히, 자기공명영상은 넓게 퍼져있는 두 개의 자궁각과 두 개의 자궁경부를 찾아내기 쉽고 대개 뿔사이각은 대개 60도 이상이다. 각 반자궁은 기본적인 자궁 구조를 유지하고 있다 (Saleem 등, 2003; Scarsbrook 등, 2003).

비폐쇄성 중복자궁은 대개 증상이 없으며 한 쪽이 질과 교통되어 있지 않은 경우 초경 때부터 생리통 등의 증상을 동반할 수 있다. 자궁내막증과 골반 내 유착의 빈도가 높게 나타나고 있고 이유는 생리혈의 역류에 의한 것으로 추측된다. 폐쇄성 질 중복자궁의 경우는 일찍 진단되어 처치해 주는 것이 추후 이환율을 낮추고 가임력을 보존할 수 있으므로 중요하다. 따라서 폐쇄성 편측 질이 있는 경우는 중격제거술을 시행하여야 한다 (Olive 등, 1987). 반면에 폐쇄가 없는 질인 경우에는 수술적인 처치를 일반적으로 권하지 않고 단, 성교통이 있을 때는 도움이 될 수 있다. 오래된 반복 자연유산 기왕력이 있거나 조기분만이 자주 있는 경우는 자궁성형술이 도움이 될 수 있다. 물론 수술적 처치 이전에 상기 질환의 원인에 대한 철저한 규명이 선행되어야 한다. 일부 학자들은 중복자궁의 단일화 수술은 임상적으로 필요가 없으며 결과 역시 실망스럽다고 보고하고 있다. 특히 자궁경부 단일화 수술은 추후 자궁경부 무력증이나 협착의 부작용이 생길 수 있다 (Rock 등, 2003).

폐쇄성 질이 있는 중복자궁의 경우 수술적 처치는 중격을 완전히 제거하고 주머니 형성술을 (marsupialization) 시행하는 것이다. 중격제거술 후 추가적으로 복강경을 시행하여 기존의 유착이나 자궁내막증을 치료해 주는 것도 향후 불임을 예방하기 위해 도움이 될 수 있다 (Stassart 등, 1992). 임신 중 질중격 제거술을 시행할 경우에는 중격 기저부를 어느 정도 남기는 것이 좋은데 이는 과도한 출혈을 막기 위해서이다 (Rock 등, 1985). 반자궁적출술은 가임력 보존을 위해 꼭 필요한 경우가 아니면 안 하는 것이 좋다.

비폐쇄성 질 중복자궁의 경우는 앞서 언급했듯이 수술적 처치의 적응증은 되지 않으므로 수술을 결정할 때는 환자마다 개별화 되어야 하며 선행된 연구들을 토대로 보면 뚜렷한 효과가 없는 것으로 보인다. 하지만 반드시 수술을 해야 할 상황이라면, 자궁경부는 보존하는 Strassmann 자궁성형술을 시행하는 것이 추천된다. 수술 후 부작용으로는 불완전한 중격제거로 인해 자궁혈종이나 난관혈종이 재발할 수 있다. 중복자궁의 경우 임신이 된 경우 자궁경부 무력증이 빈도가 38%로 높아 예방적으로

자궁경부 봉축술을 시행하는 것이 도움이 된다는 보고도 있다 (Blum 등, 1977).

4. Class IV – Bicornuate uterus

두 개의 물러리안관이 융합은 되었으나 불완전하게 융합되었을 때 생기는 자궁 기형으로 서로 교통하는 두 개의 자궁강을 갖고 있으며 자궁경부와 질은 한 개씩 있다. 자궁의 외형은 자궁저고에 고랑이 관찰된다. 또 중격의 길이에 따라 두 개의 하위분류, 완전 쌍각자궁과 부분적 쌍각자궁으로 나뉜다. 가임력과 관계된 연구가 매우 적는데 한 연구에서는 불임 여성에서 쌍각자궁의 빈도는 정상자궁의 빈도와 유의한 차이는 없었다고 보고하고 있고 (Raga 등, 1997), 60%에서 정상적인 분만을 겪는다고 한다 (Rock 등, 1977). 산과적 합병증은 중격의 길이에 따라 결정되며 부분적 중격 쌍각자궁과 완전 중격 쌍각자궁에서 자연유산 비율이 28% 대 66%로 보고되었다 (Heinonen 등, 1982).

쌍각자궁은 거의 수술적 처치를 하지 않는다. 자궁성형술의 장점에 대해 보고한 어떤 전향적 연구도 없는 상태이다. 단지 불임의 다른 원인을 완전히 배제한 상태에서 반복 자연유산이나 임신 중기 임신실패, 조기분만이 있는 경우 고려해 볼 수 있다 (Propst 등, 2000).

수술을 하는 경우에는 개복을 통한 Strassmann 술기가 추천되는데 자궁경부를 통한 중격용행술은 자궁천공의 위험이 높기 때문이다. 피부절개는 Pfannenstiel 절개로 하고 직장방광 인대는 자궁의 췌기절제 전에 제거하는 것이 좋다. 우선 지혈을 막기 위해 압박띠를 두르고 각 자궁각의 내측에 자궁 내막이 들어 날 정도의 깊이로 췌기 모양으로 절개를 가한다. 절개는 난관 사이질 근처에서 자궁각 위쪽에서 자궁 아래쪽 방향으로 가한다. 만일 자궁경부가 2개인 경우는 경부 단일화 수술은 권유되지 않는다. 절개를 가한 후 자궁근을 이어주어야 하는데, 췌기 절개를 하면 절개면 자궁벽은 자연적으로 외번된다. 따라서 절개의 직각방향으로 만나는 절개면을 "8"자 모양으로 단속 수직 봉합 (interrupted vertical suture)을 하여 준다. 자궁저부를 봉합할 때는 난관입구와 너무 가깝지 않은지 유념하면서 주의 깊게 하고 마지막 층인 장막밑층을 봉합할 때는 내부의 봉합사가 노출되지 않도록 해서 연속 봉합을 해준다. 압박띠를 제거한 후에는 넙적 인대 절개 부위를 얇은 실로 봉합해준다. 수술 후에는 3개월간 피임을 권한다. 이런 자궁성형술이 수술 전에 비해 임신력 및 분만력을 높인다는 보고한 연구들도 있으며 질식 분만을 하기도 하지만 대부분은 제왕절개를 권하고 있다.

5. Class V – Septate uterus

비교적 흔히 관찰되는 물러리안 기형 중 하나로 양쪽 물러리안관이 정상적으로 발생 및 발달하였으나 정중선에서 융합한 뒤 중격이 불완전하게 흡수되어 생긴다. 중격은 대개 혈관분포가 빈약한 근섬유층으로 되어 있다 (Raga 등, 1996). 보통 이로 인한 임상적 문제로는 성교통과 반복유산, 임신 유지 실패 등의 산과적 합병증이 있다. 다른 물러리안관 기형보다 높은 임신 실패와 산과적 합병증을 보고하고 있다. 예를 들어 반복유산의 기왕력이 있는 환자에서 이환율이 26~94% (pooled data, 65%)로 보고되고 있고 임신 2-, 3-기 임신 종결, 조기분만, 태아 위치 이상, 자궁내 발육부진 등의 산과적 합병증의 원인이 된다 (Nahum 등, 1998). 그 기전에 대해서는 정확하지 않으나 부적절한 중격내 혈관 공급으로 인해 착상능력이 떨어지고 배아 발육이 떨어지며 상대적인 자궁경부 무력증으로 인해 생기는 것으로 여겨지고 있다. 제거되지 않은 중격으로 인해 80%에서 임신이 중도에 종결되며, 10%에서

조기분만, 10%에서만 정상분만을 보이고 1기 임신에서 65%가 유산된다고 보고하고 있다. 하지만 수술로 중격을 교정한 경우에는 만삭 분만이 80%로 증가하였으며 조기분만은 5%, 임신 유지 실패는 15%로 감소하였다 (Rock 등 2003). 수술적 치료에 있어서 과거에는 복부를 통해 접근하였으나 수술 후 유착 등의 문제로 불임의 원인이 될 수 있어 최근에는 자궁경을 통한 중격성형술을 시행하고 있다. 이는 수술 시간도 짧고, 비교적 시술이 용이하며 복강내 유착의 위험이 없을 뿐 아니라 분만 시 제왕절개를 피할 수 있다. 하지만 미임신부 (nulligravida) 여성에서는 이런 자궁경적 중격성형술을 시행하는 것은 논쟁의 소지가 있는데 35세 이상의 여성에서 오랜 기간 동안 원인 불명의 불임이었던 경우에 다른 자궁경적 수술의 적응증을 같이 갖고 있는 경우나, IVF 같이 다태임신이 가능한 상황에서는 수술적 치료를 권한다 (Homer 등, 2000; Colacurci 등, 2002). 그러므로 수술을 결정할 때는 중격이 유무 자체보다 임신력이나 그 유지에 불량한 영향을 주는 지에 초점을 두고 치료 여부를 결정해야 한다 (Heinonen 등, 1982). 수술 전 약물 치료를 권하기도 하는데 황체호르몬, 다나졸, 성선자극 호르몬 효능제 등으로 전처치를 내막 두께를 얇게 하고 시야를 좋게 하기 위해서 사용한다 (Rock 등, 2003). 혹은 이런 이유에서 초기 난포기에 시술을 하기도 한다. 비뇨기계 이상이 흔하지는 않지만, 수술 전 정맥신우조영술이나 신장 초음파를 시행하는 것은 다른 기형여부를 확인하기 위해서 권하고 있다.

수술은 자궁경을 이용한 중격 용해술이 일차적 치료법이며 복강경을 동시에 시행하여 자궁천공 등을 감시하고 쌍각자궁과의 감별을 위해서 도움이 된다 (Donnez 등, 1992). 자궁경을 통해서 중격을 제거할 때 미세가위, 전기소작술 혹은 레이저 등을 사용할 수 있는데, 먼저 중격의 기저부를 확인하고 하방으로부터 점진적으로 깎아 올라간다. 자궁강이 정상 형태를 보일 때까지 진행하는데 자궁경부의 중격은 추후 자궁경부 무력증을 일으킬 수 있어 절제하지 않는 경우도 있다. 잔존 중격이 1 cm 이하 이면 대개 임신에는 영향이 없는 것으로 되어 있다 (Fedele 등, 1980). 복강경을 통해서 자궁저부 복막에 자궁내 시술로 인한 어떤 변화가 있는지 주의 깊게 관찰하여 자궁 천공을 예방한다.

수술 후 처치에 있어서는 수술 후 자궁강내 유착 및 출혈을 방지하기 위해 자궁내 도뇨관을 넣는 것을 권하기도 하는데 일부에서는 염증을 조장할 수 있다는 이유로 권하지 않기도 한다. 약물적인 처치로 conjugated estrogen 1.25 mg/d를 25일간 사용하고, 21~25일에 progesterone 10mg/d 추가를 하여 상피화를 돕는 방법도 있다. 수술 후 한 달 뒤 재검사를 권하는데 자궁경이나 자궁난관 조영술을 통하여 자궁강 상태를 확인한다. 아직까지 무작위 대조군 연구는 수행되지 않았으나 대개의 관찰 연구에서 수술 후 임신력은 향상되었다고 보고하고 있다. 115명의 여성에서 반복유산율이 86%에서 12%로 감소하였으며 (Valle 등, 1986) 임신율도 86%를 기록하였다 (DeCherney 등, 1986). 수술 후에 생존아 출산율이 18%에서 91%로 증가했으며 (Daly 등, 1989) 7년간 추적 연구한 결과에서는 수술 전 임신실패율이 77%였던 것이 수술 후 7%로 감소했다 (Hickok 등, 2000).

6. Class VI - Arcuate uterus

궁상 자궁은 자궁질 중격이 정상에는 못 미치나 거의 흡수된 경우에 생기는 것으로 자궁저부에 1 cm 미만의 작은 자궁내 융기가 관찰된다. 자궁난관조영술 상에서 가장 흔히 관찰되는 자궁기형이기도 하다 (Zanetti 등, 1978; Maneschi 등, 1995). 1979년 Buttram and Gibbon의 분류에서는 쌍각자궁의 한 종류로 분류하였으나 자궁저부의 외벽이 완전한 모습을 띄고 있는 점에서 차이가 있어 AFS 분류에서는 독립된 하나의 기형으로 보고 있다. 다른 물러리안관 기형에 비해 임상적인 증상이 거의 없고 임신

과 관련된 합병증도 보고된 것이 거의 없다 (Heinonen 등, 1982; Lin 등, 2004). 일반적으로 수술적 처치의 적응은 되지 않으나 불임의 경우 다른 원인이 배제되었을 때 반복 자연유산 기왕력이 있는 여성에서 자궁경적 자궁저부 교정술을 고려하기도 한다.

7. 기 타

이 밖에 자궁의 선천성 기형으로 질가로중격, 무공치녀막 등이 있는데, 모두 초경 이후 생리혈이 배출이 되지 않아 이로 인한 중상 및 자궁혈종, 난관혈종, 자궁내막증 등을 일으킬 수 있어 진단 즉시 치료하는 것이 좋다.

상방으로 자라는 하부 질관과 하방으로 자라는 물러리안관의 꼬리쪽이 만난 면이 제대로 재흡수가 되지 않아 생기는 것이 질가로중격이다. 그 빈도는 매우 드물어 70,000명당 1명으로 보고되고 있다 (Suidan 등, 1979). 주로 많이 생기는 위치가 질의 상부 1/3 지점이고 다음으로 가운데 부위, 하부 1/3은 14%로 가장 적게 생긴다 (Rock 등, 1983). 수술 시기는 진단되는 시기에 행하는 것이 좋는데 신생아 시기에 발견된 경우에 질가로중격은 매우 얇은 상태이기 때문에 질로 접근하여 쉽게 중격을 절제할 수 있다. 수술 후에는 질 협착의 여부를 확인하기 위해 정기적인 추적관찰이 필요하다. 초경 이후에는 대개 원발성 무월경과 주기적인 하복통으로 병원을 찾게 되며 자궁혈이 배출되지 않으므로 자궁혈종, 난관혈종, 간혹 혈액복막까지도 관찰된다.

무공치녀막과는 다르게 외음부 진찰에서 질 입구에 팽대막이 관찰되지 않는다. 사춘기 시기에는 중격 두께가 두껍기 때문에 신생아 시기에서처럼 수술적 접근이 쉽지 않아 자기공명영상을 통해 두께를 미리 확인하고 수술을 시행하는 것이 도움이 된다 (Rock 등, 1992).

질 상단에 위치하는 경우는 특히 중격의 두께가 두껍고 범위가 넓어 방광과 직장의 경계를 확인할 필요가 있다. 먼저 바늘을 이용하여 상부의 내용물을 흡인하고 중격에 횡절개를 가하여 조심스럽게 박리를 한다. 방광에 도뇨관을 넣어 경계를 확인하는 것이 도움이 되고 직장 부위에도 손가락을 넣어 역시 직장을 확인하며 박리하는 것이 중요하다. 이렇게 하여 자궁경부에 도달하게 되면 측면 중격 조직을 제거하고 상부 질 경계와 하부 질 경계를 문합한다. 질가로중격 위에 있는 자궁경부는 질점막과 성질이 다름을 유념하고 있어야 하는데 대개 내자궁경부같이 샘조직점막으로 되어 있고 중격 상부의 질 점막도 이와 비슷하다. 그러나 일단 통로가 만들어지고 나면 편평상피화 되어 하부 질점막과 유사하게 변형된다. 때로 두께가 지나치게 두꺼운 경우에는 상,하부 질 문합이 불가능할 수 있는데 이런 경우는 유치 덧대 (indwelling stent)를 사용하는 것이 필요하다. 이 덧대 (Lucite stent)는 내부에 통로가 있어 생리혈을 배액시킬 수 있으며 수술 후 4~6개월 질 내에 위치해 놓으면서 질중격을 제거한 부위에 재상피화가 되는 것을 기다린다. 덧대를 제거한 후에도 질확장기를 2~4개월 간은 질이 좁아지는 것을 막기 위해 사용한다 (Rock 등, 1982).

수술 후 처치는 덧대를 4~6개월간 방치해 두고 이후 2~4달 동안은 매일 늘려 질의 형태를 잡아준다. 덧대를 제거하고 나면 바로 성관계를 가질 수 있으며 성관계를 갖지 못하는 상황에서는 완전히 상처가 아물 때까지 취침시 실리콘 덧대를 착용한다.

무공치녀막의 치료는 비교적 간단하여 쉽게 시행할 수 있다. 질 입구의 팽대막을 2시, 4시, 8시, 10시 방향으로 십자 절개하여 자궁내에 쌓여있는 혈액을 배액한다. 그리고 치녀막 조직의 1/4을 제거하고 흡수가 느리게 되는 Vicryl 같은 지연 흡수되는 얇은 실을 사용하여 질 점막을 붙여준다.

III. 결론

물러리안관 기형은 임상에서 드물게 접하는 질환이다. 물론 물러리안관이 불임을 일으키는 원인이 라고 보고 있지는 않지만, 초기 반복 자연유산을 일으키거나 중기 이후에 임신을 유지 못하게 하는 원인이 될 수 있고 여러 산과적 합병증과 관련되어 있다. 따라서 이로 인한 증상이 있거나 임신력에 불량한 영향을 미치는 경우에는 적절한 처치가 필요하다. 하지만 수술적 처치의 경우에는 수술을 통해 얻을 수 있는 장점과 단점을 신중히 고려하여 결정하는 것이 중요하다. 또, 처치 자체도 일반적으로 적용하기엔 연구 자료가 충분치 않아 각 경우에 보고된 증례를 통해 임상에서 접근하게 된다. 그렇지만 어떤 경우에도 기형의 유무 자체가 수술의 적응증이 되는 것이 아니라 이 기형으로 인한 증상 및 가임력에 미치는 영향 등, 환자 개개인의 상황에 따라 결정해야 한다는 것을 유념해야 할 것이다.

참고 문헌

- ACOG: American College of Obstetrics and Gynecology committee opinion. Nonsurgical diagnosis and management of vaginal agenesis. Number 274, July 2002.
- Buttram VC Jr: Mullerian anomalies and their management. *Fertil Steril* 1983; 40(2): 159-63.
- Deffarges JV, Haddad B, Musset R, Paniel BJ. Utero-vaginal anastomosis in women with uterine cervix atresia: long-term follow-up and reproductive performance. A study of 18 cases. *Hum Reprod* 2001; 16(8):1722-5.
- Fedele L, Busacca M, Candiani M, Vignali M. Laparoscopic creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome by modification of Vecchietti's operation. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 171(1): 268-9.
- 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; 14: 19-25.
- Greiss FC, Mauzy CH. Genital anomalies in women: an evaluation of diagnosis, incidence, and obstetric performance. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 185: 338-44.
- Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, et al: Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001; 7(2): 161-74.
- Grimbizis GF, Tsalikis T, Mikos T, Papadopoulos N, Tarlatzis BC, Bontis JN. Successful end-to-end cervico-cervical anastomosis in a patient with congenital cervical fragmentation: case report. *Hum Reprod* 2004; 19(5): 1204-10.
- Heinonen PK. Unicornuate uterus and rudimentary horn. *Fertil Steril* 1997; 68(2): 224-30.
- Helmy M, Ismail K, Ahmed M, Khalil I. Vaginal reconstruction with sigmoid colon in vaginal agenesis. *Int Urogynecol J* 2006; 28(3): 87-93.
- Hickok LR. Hysteroscopic treatment of the uterine septum: a clinician's experience. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182(6): 1414-20.
- Hucke J, DeBruyne F, Campo RL, Freikha AA. Hysteroscopic treatment of congenital uterine malformations causing hemihematometra: a report of three cases. *Fertil Steril* 1992; 58(4): 823-5.

- Lin PC. Reproductive outcomes in women with uterine anomalies. *J Womens Health (Larchmt)* 2004; 13(1): 33-9.
- Maneschi F, Zupi E, Marconi D, et al. Hysteroscopically detected asymptomatic mullerian anomalies. Prevalence and reproductive implications. *J Reprod Med* 1995; 40(10): 684-8.
- Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med* 1998; 43(10): 877-87.
- Nogueira AA, Candido dos Reis FJ, Campolungo A: Hysteroscopic treatment of unicornuate uterus associated with a cavitory rudimentary horn. *Int J Gynaecol Obstet* 1999; 64(1): 77-8.
- Paul CL. Reproductive Outcomes in Women with Uterine Anomalies. *J Women's Health* 2004; 13(1): 33-9.
- Propst AM, Hill JA 3rd. Anatomic factors associated with recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med* 2000; 18(4): 341-50.
- Raga F, Bauset C, Remohi J, et al. Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies. *Hum Reprod* 1997; 12(10): 2277-81.
- Robert NT, Shirley MM. Mullerian Duct Anomalies: Imaging and clinical Issues. *Radiology* 2004; 233: 19-34.
- Rock JA. Surgery for anomalies of the mullerian ducts. In: Tompson JD, Rock JA, eds. *TeLind's Operative Gynecology*. 9th ed. Philadelphia, Pa: JB Lippincott Williams & Wilkins; 2003: 705.
- 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(4): 756-61.
- Strickland JL, Cameron WJ, Frantz KE. Long-term satisfaction of adults undergoing McIndoe vaginoplasty as adults. *Adoles Pediatr Gynecol* 1993; 6: 135.