J Vet Clin 19(3) : 357-359(2002)

개에서 웅성 의양성 자웅동체의 1례

조종기 · 정성목 · 김민규 · 남동현 · 정연우 · 강성근 · 이병천[1] · 황우석

서울대학교 수의과대학

Male Pseudohermaphrodites in a Dog

Jongki Cho, Seong Mok Jeong, Minkyu Kim, Donghyun Nam, Yeonwoo Jeong, Sungkeun Kang, Byeong-chun Lee[1] and Woosuk Hwang

College of Veterinary Medicine, Seoul National University

Abstract : Male pseudohermaphrodites is one of abnormalities of phenotypic sex and have an XY chromosome constitution and testes, but the internal or external genitalia are to some degree those of a female. We surveyed one case which were referred in Veterinary Medical Teaching Hospital of Seoul National University. When patient was purchased, its phenotype was entirely female that have female external genitalia. However, from the age of 6 months, clitoris was gradually increased to Os clitoris, and patients showed male behavior. Critical clinical sign was trauma of protruded Os clitoris. In radiographic and ultrasonographic examination, he had normal vagina and urinary bladder. In chromosome examination, he had an XY chromosome constitution. This case was performed removal of Os clitoris and ovariohysterectomy.

Key word **:** male pseudohermaphrodites. Os clitoris, chromosome, dog

서 론

동물의 성 발육의 비정상은 크게 염색체의 이상, 생식선의 이상 및 표현형의 이상의 3가지로 분류할 수 있다. 이 중 male pseudohermaphrodites는 표현형의 이상으로써 Y 염색체와 고환 및 암컷 생식기를 가지며 다양한 정도의 음경 및 음낭의 기형성을 보인다[2]. 산자시에는 표현형이 완벽한 암컷이나 6개월령부터 음핵의 크기가 증가하여 돌출되어 trauma가 일어난다. 이후 2년령부터 고환에서 Sertoli cell tumors가 자궁에서는 pyometra 및 mucometra가 발병하기 쉽다. 이에 치료로는 수술적 제거가 추천된다.

본 증례 보고는 돌출된 Os clitoris의 trauma로 내원한 male pseudohermaphrodites로 Os clitoris의 제거 및 난소자궁적출술을 실시한 경우이다.

증 례

병력

2002년 3월 외음부에서 확장되어 돌출된 Os clitoris의 trauma으로 체중 8.5 kg의 8개월령 암컷 dachshund견이 서울대학교 수의과대학 부속동물병원에 내원하였다. 처음 구입시 외견상 암컷으로 구입하였으나 6개월령부터 음핵이 확장되어서 외음부 밖으로 돌출되고 수컷의 행동 양상을 보이기 시작하였다(Fig 1).

신체검사 및 혈액소견

신체검사 결과 환축의 체온은 38.7℃, 호흡수는 34회/분, 심박수는 126회/분이었다. 내원 당시 외음부에 확장된 Os clitoris가 충혈되어 괴사된 상태였다. 혈액 및 혈청 화학적 검사 결과 모두 정상 범위였다.

방사선 및 초음파 검사

방사선학적 검사 결과, plain 상에서 정상이었으며 조영제 투여 결과 정상적인 질과 방광을 확인할 수 있었으며, 생식기계의 이상구조물은 확인할 수 없었다 (Fig 2). 초음파상에서도 정상적인 소견을 보여, 특이한 생식기계의 이상은 발견할 수 없었다.

염색체 및 호르몬 검사

전혈 10 ml을 채취하여 염색체 검사를 한 결과 성염색체는 XY였으며 수술 전·후 성 호르몬 수치를 비교한 결과 호르몬 수치의 변화는 없었다 (Table 1).

치 료

상기의 검사 결과 염색체는 XY이며 MIS의 부족으로 인한 수컷에서 Mullerian duct system이 남아있는 male pseudohermaphrodites로 진단하였으며 이에 돌출된 Os

[1]Corresponding author.
E-mail : firstlee@snu.ac.kr

본 연구는 서울대학교 수의과대학 부속 수의과학연구소 지원에 의해 수행 되었음.

Fig 1. Photograph of the patient with male pseudohermaphrodites. a) Dachshund dog with male peudohermaphrodites b) Protruded Os clitoris.

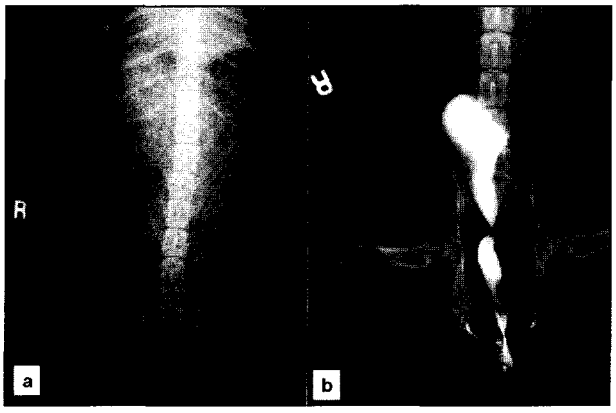

Fig 2. Abdominal radiographs. a) Plain ventrodorsal projection. There is no remarkable findings. b) Venrodorsal view after intravaginal contrast agents injection. Normal urinary bladder and vagina.

clitoris의 제거술과 난소자궁적출술을 실시하였다. Atropine (황산아트로핀주사액®, 광명제약)을 0.05 mg/kg의 용량으로 피하주사한 후 thiopental sodium(치오닐®, 광명제약)으로 마취를 도입하여 기관튜브를 삽관한 후 100% 산소하에서 1.5

Table 1. Comparison of hormone values between before and after ovariohysterectomy in male pseudohermaphrodites dog

Hormone	Before	After
Estradiol (E2) (pg/ml)	5.00	5.00
Estrogen (pg/ml)	66.00	ND
Testosterone (ng/ml)	0.12	0.10

*Not determined

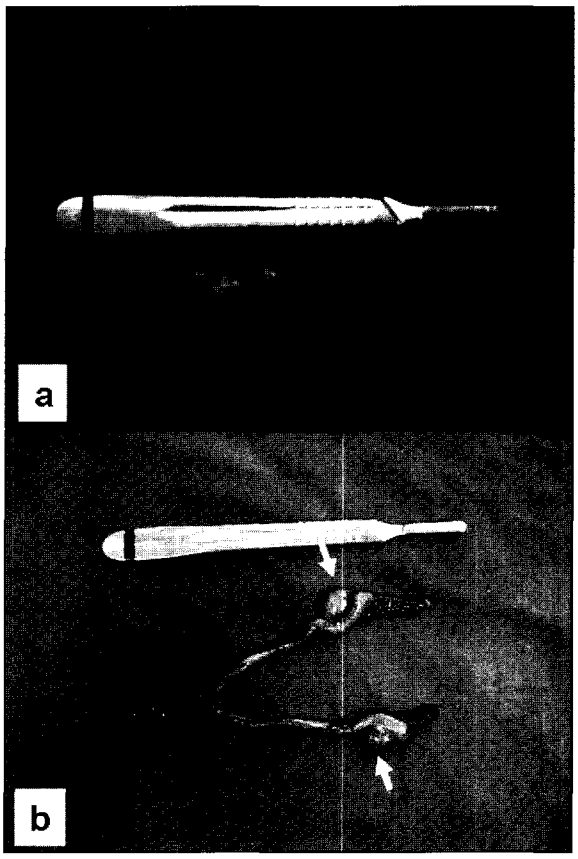

Fig 3. Removed genital system after ovariohysterectomy. a) Os clitoris. b) Uterus with bilateral testis (arrow) and epididymis.

MAC(minimal alveolar concentration) isoflurane(이소플루란액®, Rhodia)으로 마취를 유지하였다. 먼저 돌출된 Os clitoris를 요도를 카테타로 확보한 후 제거하였으며 이후 난소자궁적출술을 실시하였다. 수술 후 정상적인 자궁을 확인할 수 있었으나 난소는 존재하지 않았으며, 대신 고환 및 부고환이 존재하였다(Fig 3).

조직 병릭학적 검사

수술 후 제거된 고화 및 외부 생식기을 조직 검사한 결과 고환에서는 seminiferous tubule은 심하게 위축되 있었으며, 전혀 spermatogenesis가 관찰되지 않았다. 부고환에서도 전반적으로 심한 위축이 관찰되었으며, 음경은 전반적으로 위축

된 penis의 양상을 나타내었으며 고환에서도 난소의 조직이 관찰되지 않아 true hermaphrodites가 아닌 pseudohermaphrodites로 확진되었다.

고 찰

Male pseudohermaphrodites는 XX/XY chimerism, XX/XO mosaicism 및 MIS의 부족으로 인한 mullerian duct system의 잔존 이외에 testosterone, 혈장 내의 glucocorticoid 및 mineralcorticoid의 부족으로 외부 생식기의 불완전환 남성화등으로 발생한다[2,5]. 태아의 고환은 differentiation 및 masculinization 과정 중에 2가지 호르몬을 분비한다[5]. 먼저 Leydig 세포는 testosterone을 분비하여 Wolffian ducts를 부고환, 정색 및 저장낭 등으로 발육시킨다. Testosterone은 5α reductase에 의해 dihydrotestosterone으로 변화하여 urogenital sinus 및 외부생식기의 웅성화를 일으킨다. 그리고 Sertoli 세포에서는 Mullerian duct의 발육을 억제시키는 고분자의 물질을 분비한다[1,3]. 분화 및 웅성화 과정중에 MIS는 정상적인 수컷에서 수정란의 발육중에 생산되는 물질로서 난관 및 자궁을 포함한 Mullerian duct system의 발육을 억제시킨다[4]. Male pseudohermaphrodites는 이렇게 성 발육시 mullerian inhibitory substance(MIS)의 부족 및 그 target 세포의 낮은 반응으로 인하여 mullerian derivatives가 존재하여 발생한다[6,7]. 인간에서는 Reifenstein's syndrome으로 명명되며 높은 follicle-stimulating hormone과 human chorionic gonadotropin에 반응하여 testosterone 농도의 감소로 진단한다[9]. 다른 표현형 이상으로 female pseudohermaphrodites가 있다[8]. 이는 XX 염색체를 가지나 양쪽에 난소를 가지나 웅성 외부생식기를 가진다. 음경이 있으면 이것은 대부분 형성부전이며 표피는 외음부와 비슷하다. 대부분 수컷으로 오인되나 난소 주기에 의해 암컷의 성적 행동을 보인다. 주 요인중의 하나로 임신견에 대한 비타민-호르몬 복합체, pregesterone 및 발정을 억제하기 위한 androgen 제제 등의 외부 androgen 투여가 원인이 되기도 한다.

본 증례에서 볼 수 있듯이 male pseudohermaphrodites는 처음 태어날 시 표현형은 완벽한 암컷이나 6개월령부터 음핵이 커지기 시작하며 수컷의 성적 행동을 보이기 시작한다. 음핵의 크기가 증가하여 밖으로 돌출되면서 괴사되고 2년령부터 고환에서 Sertoli cell tumors가 자궁에서는 pyometra 및 mucometra가 발병하기 쉽다. 이에 치료로는 수술적으로 생식기를 제거하여야 한다.

결 론

Male pseudohermaphrodites는 발생학적 이상에 의해 발생되는 생식기계의 이상으로 이로 인한 장애나 그 증세가 외부로 표출되어 교정을 요구할 경우에는 해당 구조물을 수술적으로 제거 할 수 있으며, 번식에 이용할 수는 없다.

참 고 문 헌

1. Donohoe PK, Ito Y, Marfatia S. The production of Mullerian inhibiting substance by the fetal, neonatal and adult rat. Biol Reprod 1976; 15: 329-334.
2. Feldman ED, Nelson RW. Infertility, associated breeding disorders, and disorders of sexual development. In: Canine and feline endocrinology and reproduction. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1996.
3. Josso N, Picard JY, Tran D. The anti-Mullerian hormone. Birth Defects Orig Artic Ser 1997; 13: 59-84.
4. Jost A. Problems of fetal endocrinology: the gonadal and hypophyseal hormones. Recent Prog Horm Res 1953; 8: 379-418.
5. Marshall LS, Oehlert ML, Haskins ME, Selden JR, Patterson DF. Persistent Mullerian duct syndrome in miniature schnauzers. JAVMA 1982; 181: 798-801.
6. Meyers-Wallen VN, Donahoe PK, Manganaro T, Patterson DF. Mullerian inhibiting substance in sex-reversed dogs. Biol Reprod 1987; 37: 1015-1022.
7. Meyers-Wallen VN, Lee MM, Manaanaro TF, Kuroda T, Maclaughlin D, Donahoe PK. Mullerian inhibiting substance is present in embryonic testes of dogs with persistent Mullerian duct syndrome. Biol Reprod 1993; 48: 1410-1418.
8. Ribeiro SM, Aparecida CI, Gabas SPE, Palandi MM, de Godoy AJ, Matias BMT, Bustorff SJM, Trevas MGA, Guerra G. Morphometry and histology of gonads from 13 children with dysgenetic male pseudohermaphroditism. Arch Pathol Lab Med 2001 May; 125(5): 652-6.
9. Schwartz ID, Root AW. The Klinefelter syndrome of testicular dysgenesis. Endocrinol Metab Clin North Am 20: 153, 1991.