대한성형외과학회지. 제 32 권, 제 1 호
J Korean Soc Plast Reconstr Surg
Vol. 32, No. 1, 110 - 116, 2005

남성 가성반음양 환자에서의 요도성형술

김석권 · 하재성 · 이근철 · 박정민

동아대학교 의과대학 성형외과학교실

Urethroplasty in Male Pseudohermaphroditism

Seok Kwun Kim, M.D., Ph.D., Jae Seong Ha, M.D.,
Keun Cheol Lee, M.D., Jung Min Park, M.D., Ph.D.,

Departments of Plastic & Reconstructive Surgery, College of Medicine, Dong-A University, Busan, Korea

Male pseudohermaphroditism is individuals with Y chromosome whose external appearances fail to develop as expected as a normal male. Cytogenetic form of male pseudohermaphroditism was 46XY but external genital forms were variable. We reviewed data from 7 patients with male pseudohermaphroditism operated in Dong-A University Hospital from January 1996 to August 2002. They all had severe form of hypospadias (pseudovaginal perineoscrotal type). Only 1 of 7 cases was operated urethroplasty by one stage method, and all others by two stage method. Patients with mild chordee were operated by one stage method and patients with severe chordee were operated by two stage method. Complete chordee release was done by Z-plasty or FTSG on the first stage and posterior urethroplasty was done at level of mid-dorsum of shaft at the same time. Anterior urethroplasty was done completely on the second stage. Results were good from the viewpoint of shape and urination. Urethral fistula occurred in two cases, but other complications (infection, urethral stricture, etc.) didn't occur. In conclusion, two stage method was compatible to correct hypospadias in male pseudohermaphroditism, because hypospadias in male pseudohermaphroditism is in severe form.

Key Words: Urethroplasty, Male pseudohermaphroditism

Received June 22, 2004
Revised September 17, 2004

Address Correspondence : Seok Kwun Kim, M.D., Ph.D. Department of Plastic & Reconstructive Surgery, College of Medicine. Dong-A University, #1, 3ga, Dongdaesin-dong, Seo-gu, Busan 602-715, Korea. Tel: 051) 240-5410 / Fax: 051) 243-5416 / E-mail: sgkim1@daunet.donga.ac.kr

* 본 논문은 2002년 제 53차 대한성형외과학회 추계학술대회에서 구연 발표되었음.

I. 서 론

일반적으로 남녀로 구별되는 것은 출생시의 외성기의 구조에 의해 남성 또는 여성으로인지, 양육되고 적응함으로써 남녀로 대비된다. 하지만 외성기의 모양만으로 남녀의 성을 구별하기 모호한 경우 성분화 이상 환자에서 그 원인과 종류를 신속하고 정확하게 진단하여 적절한 치료를 선택하는 것이 중요하다. 남성 가성반음양이란 성분화 이상 질환 중에서 분류상 가장 다양한 증상이 나타나는 질환군으로서, Y 염색체를 가지고 있으나 정상적인 남성의 외성기로 나타나지 않고 애매모호한 외성기의 모습으로 나타나는 경우를 지칭한다. 원인은 크게 남성호르몬(testosterone)의 생산장애, 남성화호르몬 이용장애, 고환장애 등으로 볼 수 있는데 이 중 남성화호르몬 이용장애가 가장 많은 원인으로 대표적인 예로 androgen insensitivity syndrome과 5-alpha reductase deficiency를 들 수 있다. 이러한 남성가성 반음양 환자들은 보통 생후 18 - 30개월 사이에 자신에 대한 성인식이 확고해지기 전까지 적절한 외성기 성형술이 필요하며 요도하열이 동반된 경우 그에 대한 교정이 필요하다. 저자는 본원 성형외과에서 남성 가성반음양을 진단 받고 수술한 7례의 환자들에 있어서 1단계 또는 2단계 요도성형술을 시행한 후, 추적 관찰하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 재료 및 방법

1996년 1월부터 2002년 8월까지 6년 7개월 동안 남성가성반음양을 진단 받은 환자 7명을 대상으로 요도하열에 대해 1단계 수술법 또는 2단계 수술법을 시행하였다. 나이는 3세에서 41세이며 진단을 위해 과거력 및 가족력을 조사하였고, 신체검사를 실시하였으며, 그밖에 염색체 검사, 생화학검사(호르몬 검사)와 초음파검사를 시행하였다.

신체검사상 음경굽음띠(chordee)로 인해 구축이 심하지 않은 경우에는 음경굽음띠 제거술 및 요도성형술을 동시에 해 주는 Thiersch-Duplay방법을 응용한 1단계 수술법을 시행하였다(Fig. 1). 먼저 음경굽음띠를 완전히 제거하

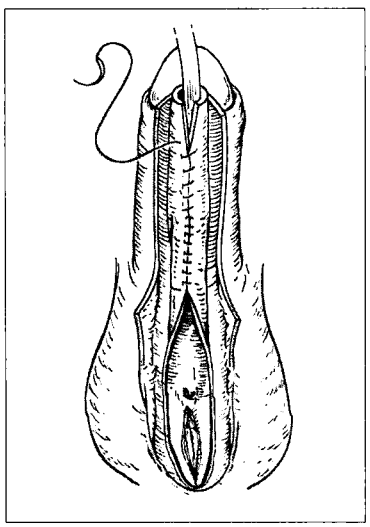

Fig. 1. One stage operation by author's method. Careful suture was done with PDS 6-0 to avoid for the notch from being exposed to lumen of neourethra and then free-tension suture was done with PDS 5 - 0 on 2 layer(subcutaneous tissue, dermis) to avoid fistula formation. Skin suture was done with nylon 6 - 0.

고 난 후 외요도구 주위에 새로운 요도를 만들 수 있도록 관상구(coronal sulcus)까지 U자형으로 디자인하였다. 디자인을 따라 No. 15 blade로 절개한 뒤, 두 개의 평행절개선 사이에 있는 긴 피부 띠를 말아 요도를 만들 수 있을 만큼 박리를 하였다. 요도의 내경을 유지하기 위해 8 French 굵기의 플라스틱 영양관(feeding tube)을 넣고 난 뒤 PDS 5 - 0 또는 6 - 0로 실의 매듭이 새로 생성된 요도의 내면에 노출되지 않도록 봉합하였다. 요도 누공을 막기 위해 양측 절개선 외측 피판의 중간층 피하조직을 PDS 5 - 0 또는 6 - 0로 한번 더 봉합하고 난 뒤 마지막으로 표피층의 피하조직을 봉합하였다. 피부 봉합은 Nylon 6 - 0로 장력(tension)이 가하지 않도록 봉합하였다.

음경굽음띠로 인해 구축이 심한 경우에는 먼저 1단계로 음경굽음띠 제거술과 후반부 요도성형술을 시행하였는데 음경굽음띠 제거술을 위해 Z성형술을 시행하였고, 필요한 경우 식피술을 추가하기도 하였다(Fig. 2). 이 후 평균 6개월 뒤 2단계로 전반부요도성형술을 시행하였다. 1단계로 음경굽음띠로 인한 구축을 제거할 경우 귀두조직에 부착되어 있는 음경굽음띠로부터 새로 만들 외요도구까지 완

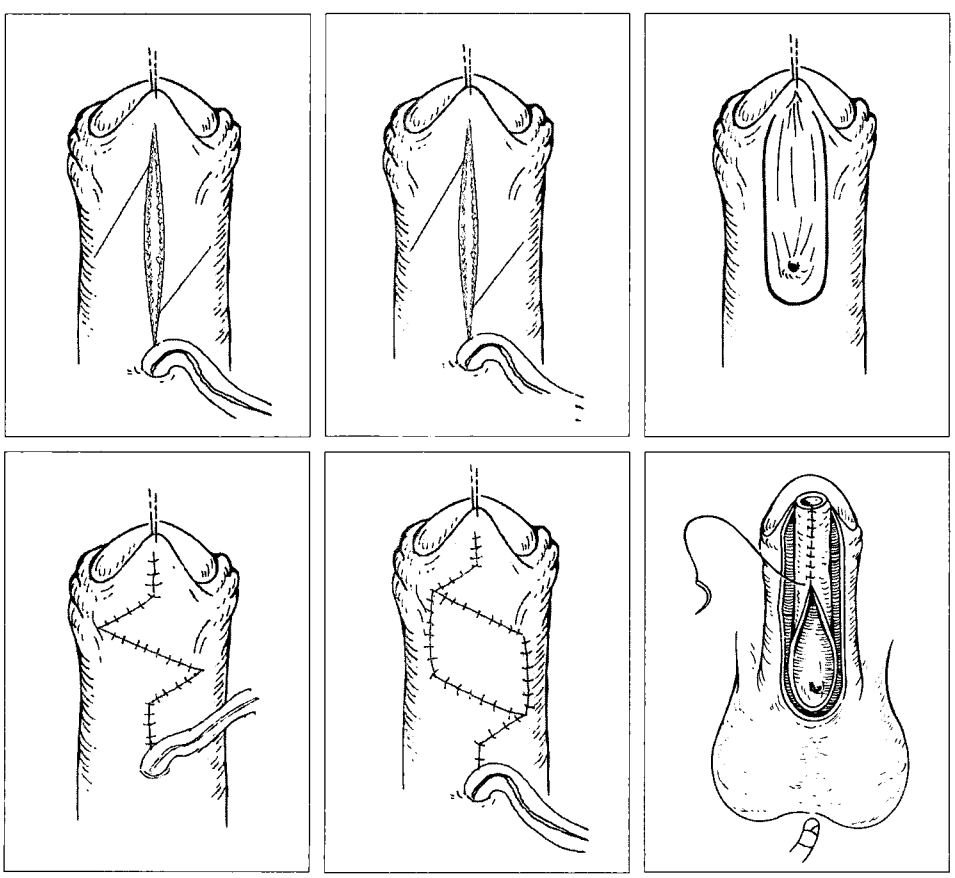

Fig. 2. (Above, left) Two stage operation by author's method (A) First stage Chordee release using Z plasty preoperative design. (Below, left) Chordee release using Z plasty postoperative view. (Above, center) Chordee release using Z plasty and FTSG preoperative design (Below, center) Chordee release using Z plasty and FTSG postoperative view. (Above and Below, right) (B) Second stage.

Table I. Results of Chromosome and Hormonal Study, Additional Anomaly in Patients

	Chromosome study	Hormonal study	Additional anomaly
Case 1	45,X/46,XY (20%/80%)	PG*/T**: decreased	Rt. Hydrocele Lt. Chryptorchism
Case 2	46,XY	PG/T: decreased	Inverted scrotum
Case 3	46,XY	PG/T: decreased	Inverted scrotum Rt. Caryptorchism -
Case 4	45,X/46,XY (50%/50%)	PG/T: decreased	Lymphatic cyst
Case 5	46,XY	LH/FSH/E2: increased PG/T: decreased	-
Case 6	46,XY	PG/T: decreased	-
Case 7	46,X,?der(Y)	PG/T: decreased	-

*; Progesterone, **; Testosterone

전히 제거하였다. 백색막(tunica albuginea)까지 유착되어 있는 섬유조직까지 완전히 제거한 뒤 정중선을 중심변으로 45도 각도로 지변을 디자인하였다. PDS 6-0로 피하조직 봉합을 한 뒤 Nylon 6-0로 피부 봉합을 시행하였다. 이 때 Z성형술로 피하조직이 충분히 덮이지 않거나 장력이 많이 가는 경우 서혜부에서 전층 피부이식술을 시행하였다. 후반부 요도 성형술은 외요도구 주위에 새로운 요도를 만들 수 있도록 U자형으로 디자인하였고 디자인을 따라 No. 15 blade로 절개한 뒤 두 개의 평행절개선 사이에 있는 긴 피부 띠를 말아 요도를 만들 수 있을 만큼 박리를 하였다. 요도의 내경을 유지하기 위해 굵기가 8 French인 플라스틱 영양관(feeding tube)을 넣고 난 뒤 PDS 5-0 또는 6-0로 실의 매듭이 새로 생성된 요도의 내면에 노출되지 않도록 봉합하였다. 요도 누공을 막기 위해 양측 절개선 외측피판의 중간층 피하조직을 PDS 5-0 또는 6-0로 한번 더 봉합하고 난 뒤 마지막으로 표피층의 피하조직을 봉합하였다. 피부 봉합은 Nylon 6-0로 장력을 가하지 않도록 봉합하였다.

새로 만든 요도의 장력을 최소화하기 위해 경피적 방광루 도뇨관 설치술(suprapubic catheterization)을 시행하였고, 요도에 삽입한 플라스틱 영양관(feeding tube)은 제거하였다. 술후 7일에서 14일째 상처 치유상태에 따라 발사하였고, 술후 평균 14일째 배뇨훈련을 통해 경피적 방광루 설치를 제거하였다. 이 후 추적관찰하여 요도누공, 요도협착 등의 합병증 발생에 대해 조사하였다.

III. 결 과

본원에서 1996년 1월부터 2002년 8월까지 6년 7개월 동안 남성가성반음양을 진단 받은 환자 7명을 대상으로 진단을 위해 과거력 및 가족력을 조사하였고, 신체검사를 실시하였으며, 그밖에 염색체 검사, 생화학검사(호르몬 검사)와 초음파검사를 시행하였다. 이에 따른 검사 결과는 7례의 환자 중 4례에 있어서 염색체 검사 상 46XY로 나타났고, 3례에서는 모자이키즘으로 나타났다. 동반된 기형으로서는 음낭수종, 잠복고환 등이 나타났다. 요도하열의 정도는 심한 형태로 모두 질성회음음낭부 요도하열(pseudovaginal perineoscrotal hypospadias)로 나타났다(Table I).

음경굽음띠가 심하지 않은 경우에는 1례에서 1단계 요도성형술을 시행하였으며, 음경굽음띠가 심한 경우 1단계로 5례에서 Z성형술을 이용하여 음경굽음띠를 제거하였고, 1례에서 전층피부이식술을 시행하여 교정한 후 2단계에서 전반부요도성형술을 시행하였다. 환자는 평균 11.9일에 발사하였고, 배뇨훈련을 통해 경피적 방광루 도뇨관을 제거하였다. 이 후 2례에서 요도누공이 발생하였으나 요도협착의 합병증은 나타나지 않았다. 요도누공이 발생한 2례에서 교정을 위해 2차 수술 시 전반부 요도성형술을 시행할 때 누공제거술을 같이 시행하였고, 이 후 재발은 나타나지 않았다(Fig. 3, 4, 5).

VI. 고 찰

Walsh와 Scott 등[1]은 비정상적인 성적 분화를 일으키는 질환들로 성선의 분화단계 장애를 초래하는 유전인자의 이상, 여성에서 외부 성기의 남성화를 초래하는 과도한 androgen의 분비(여성가성반음양), 남성에서 외부 성기의 여성화를 나타내는 androgen의 생산 부족 혹은 작용 부전(남성 가성반음양) 등이 가장 흔한 비정상적인 성적 분화

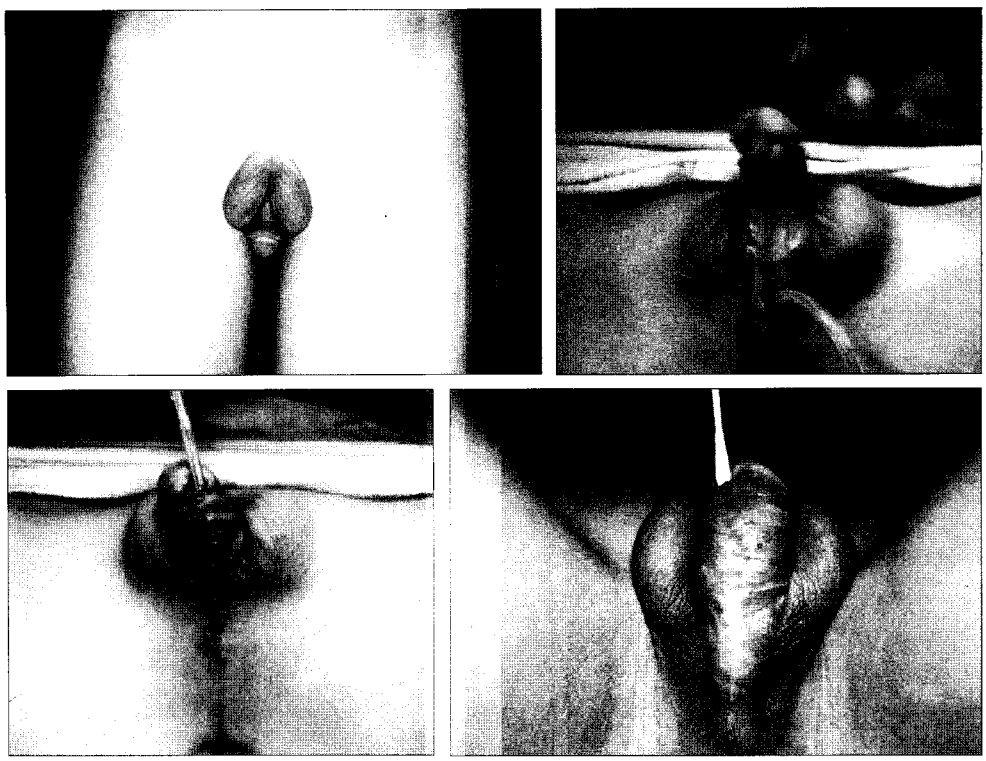

Fig. 3. 12-year-old boy in male pseudohermaphroditism. (Above, left) Preoperative view. He has pseudovaginal hypospadias with additional anormaly. (inverted scrotum) (Above, right) One stage operation preoperative design (Below, left) Intraoperative view. (Below, right) Postoperative view in 18 months.

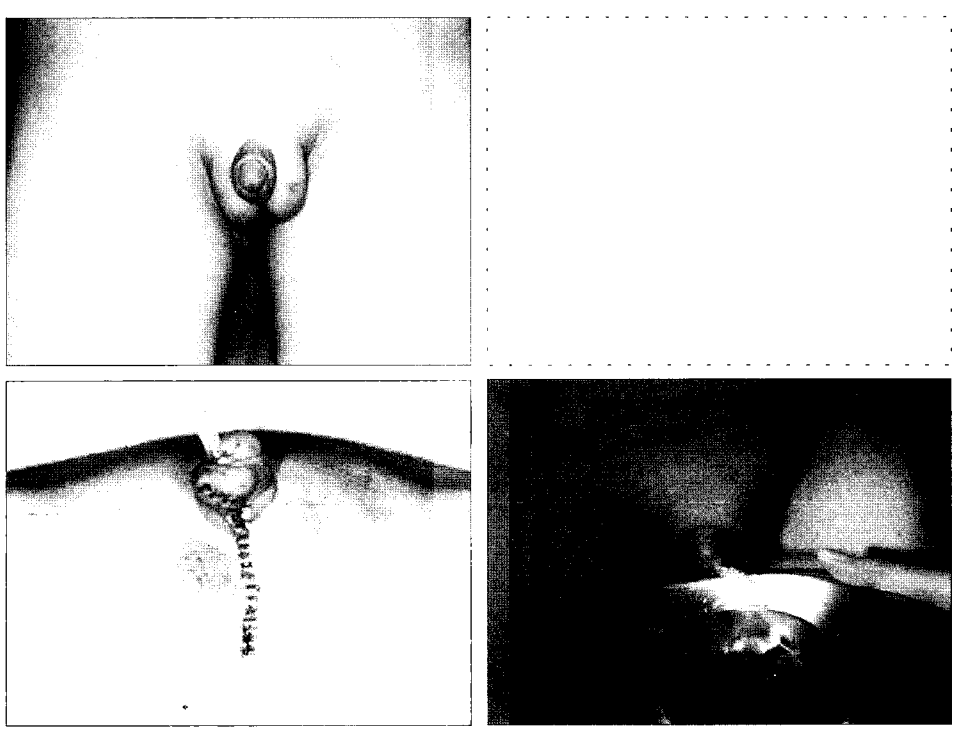

Fig. 4. 7-year-old child in male pseudohermaphroditism. (Above, left, right) Preoperative view. He has pseudovaginal hypospadias with additional anormaly. (right cryptorchidism, and he had ochipexy operation in 3 months) (Below, left) Intraoperative view. He had two stage operation with posterior urethroplasty and chordee release using Z plasty (Below, right) Postoperative view in 6 months. Results were good from the viewpoint of urination.

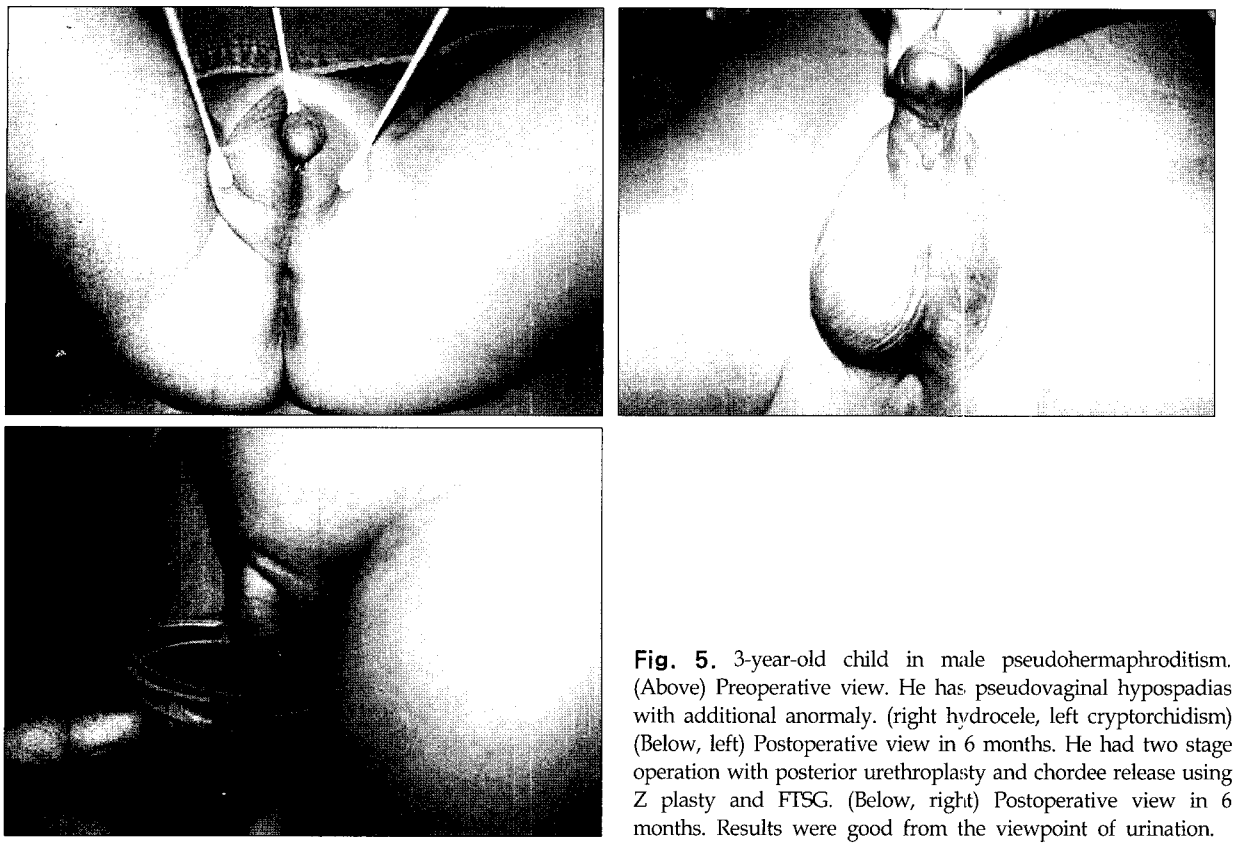

Fig. 5. 3-year-old child in male pseudohermaphroditism. (Above) Preoperative view. He has pseudovaginal hypospadias with additional anormaly. (right hydrocele, left cryptorchidism) (Below, left) Postoperative view in 6 months. He had two stage operation with posterior urethroplasty and chordee release using Z plasty and FTSG. (Below, right) Postoperative view in 6 months. Results were good from the viewpoint of urination.

를 일으키는 질환으로 보고하였다. 여기서 남성 가성반음양은 46XY의 염색체를 가지며 2개의 조직학적으로 정상적인 고환이 존재하고, 외부생식기관의 완전 또는 불완전한 남성화를 보이는 경우로써 진단은 임상 증상과 염색체 검사, 고환 조직검사를 시행하고 hCG나 testosterone자극 검사 및 남성 호르몬 대사물질 검사 등을 통해 내릴 수 있다.

본원에서 진단을 내린 7례의 환자 중 4례에 있어서 염색체 검사 상 46XY로 나타났고, 3례에서는 모자이키즘으로 나타났다. 동반된 기형으로써 음낭수종, 잠복고환 등이 나타났다. 요도하열의 정도는 심한 형태로 모두 질성회음음낭부 요도하열(pseudovaginal perineoscrotal hypospadias)으로 나타났다(Fig. 6). 이러한 요도하열의 발생빈도는 보통 300명의 남아 중 한 명 정도로 나타나는데, 태생 8주에 시작해 15주에 완성되는 성분화와 요도형성의 과정 내에서 요도주름(urethral fold)의 융합이 되지 않는 경우 발생하게 된다.

보통 요도하열의 분류는 요도구의 개구 위치에 따라, 귀두부, 관상하부, 원위 음경부, 중부 음경부, 근위 음경부, 음경음낭부, 음낭부, 회음부 요도하열로 나뉘며, Barcat[2]의 분류법에 따라 간단하게 전부, 중부, 후부 요도하열로 나누기도 한다.

정신분석이론에 있어 정신성기능발달(psychosexual development) 과정은 한 인간에 있어 인격형성 및 감성의

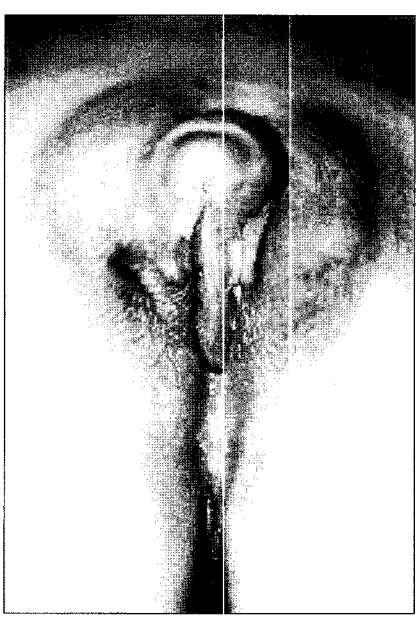

Fig. 6. Anatomy of external genital system in male pseudohermaphroditism. It is pseudovaginal perineoscrotal hypospadias type in male pseudohermaphroditism visited to hospital.

기능을 결정짓는 중요한 과정으로 여겨져 왔다. 이 과정 내에 제 3기에 해당하는 남근기(phallic stage)는 보통 3세에서 5세 사이로, Blotcky와 Grossman 등[3]은 이 시기에 외음부 수술을 받은 아동은 귀, 코, 후두 등의 다른 부위에 수술 받는 아동에 비해 수술 이후에 나타나는 행동에 있어 분노(anger), 공격(aggression), 부정적 상호작용(negative interaction) 등이 강하게 나타났다고 보고하였다. 따라서 이 과정 내에 문제가 있는 경우 우울증, 수동성, 부정, 자아상실감, 신체에 대한 혼동 등의 정신 사회학적인 문제가 동반되기도 한다. 그래서 Schult 등[4]은 신체 발달 및 사회정신학적 측면과 미용적, 수술 테크닉적 측면을 모두 고려해 볼 때 6개월에서 18개월 사이에 수술하는 것이 가장 적절한 수술 시기라고 보고하였다. 하지만 본원의 경우 첫 방문시기가 늦어 정신학적인 측면을 고려하여 수술시기를 정할 수 없었고, 앞으로 홍보를 통해 좀 더 적극적으로 치료원칙을 지켜야 할 것으로 생각된다.

요도 하열의 수술 방법은 약 200여 가지로 매우 다양하나 모든 형태의 요도하열에 일률적으로 적용할 수 있는 이상적인 교정술은 현재 없는 상태이다.[5] 교정법의 선택 요건은 술기가 간편하고 쉽게 배울 수 있으며, 다양한 증례에 적용할 수 있고, 술후 미용상의 만족도가 높아야 하며, 합병증의 발생이 낮아야 한다.[6] 또한 요도구의 위치, 동반되는 음경 및 음낭의 기형, 사용 가능한 피부의 상태, 술자의 경험 및 기호에 따라 술기가 결정되어야 한다.[7] 이러한 요도하열의 교정법은 일차적으로 음경굽음띠제거술을 실시하여 음경의 만곡을 교정한 뒤 조직이 연화되는 동안 약 6개월에서 12개월이 경과한 후 2차적으로 요도성형술을 시행하는 다단계 교정술과, 음경굽음띠제거술과 요도성형술을 동시에 시행하는 단단계 교정술로 나눌 수 있다. 일반적으로 아주 심한 음경굽음띠, 심한 이열음낭(bifid scrotum) 등이 동반된 경우는 아직도 여전히 다단계 수술법이 적용된다. 단단계 요도하열 교정술의 장점은 건강한 피부를 사용하여 반흔이 적으며, 입원 기간의 감소로 경제적 비용이 절감되며, 한번의 수술만 시행하므로 환자의 심리적 부담을 줄일 수 있다는 점이다.[8] 하지만 Duckett 등은 요도 전체를 피부조직만으로 만들어 주므로 요도-피부 누공 발생의 가능성이 높으며, 재단을 잘하여도 새 요도관의 구경이 균등하게 되기 어려우므로 요도류(urethrocele)의 발생이 문제라고 지적하였다. 따라서 저자는 단단계 교정술을 응용하여 일차 수술 시 음경굽음띠를 최대한 제거한 뒤 Z성형술 및 피부 이식술을 통해 교정을 하였고, 동시에 요도성형술을 시행하나 귀두 끝까지 시행하지 않고 음경굽음띠가 적절히 적은 위치까지, 즉 Z성형술을 시행한 위치까지 요도성형술을 시행하였다.

또한 요도성형술에 있어 요도-피부 누공의 합병증 발생이 가장 많은데 이러한 합병증을 막기 위해서는 좀 더 나은 봉합사의 사용(PDS 6-0, 7-0), 미세수술기구의 사용, 3.5 배율 이상의 loupe 이상의 사용, 실리콘 스텐트 또는 카테터의 사용 등이 필요하다.[9] 저자들은 재건된 요도의 장력을 최소화하고 누공의 합병증을 줄이기 위해, 술후 경피적 방광루 뇨도관을 설치하고 삽입한 플라스틱 영양관을 제거하였으며 설치된 경피적 방광루 뇨도관은 술후 14일째 배뇨훈련 후 제거하였다. 저자의 경우 2례에서 요도 피부 누공이 발생하였는데 2차 수술 시 전반부 요도성형술을 시행하면서 누공제거술을 같이 시행하였고 술후 모두 특별한 문제없이 완치되었다.

V. 결 론

본원을 방문한 남성가성반음양 환자 7례에서 요도하열의 경우 모두 질성회음음낭부 요도하열 (psedovaginal perineoscrotal hypospadias)로 나타났으며, 요도 성형술의 경우 구축이 심하지 않는 경우 1단계 수술로 교정을 하였으나 대부분 2단계의 교정술이 필요하였다. 음경굽음띠의 제거수술 후 Z성형술 및 전층 피부 이식술을 통해 구축을 풀어주는 동시에 후반부 요도 성형술을 시행하고 평균 6개월 뒤 전반부 요도 성형술을 시행함으로써 정상적이고 자연스러운 외음부로 교정이 가능하였다. 수술 후 추적조사 결과 육체 및 정신적 스트레스를 줄여주었으며, 성기모양과 배뇨 시 오줌줄기의 굵기가 정상에 가까워 만족도가 높았으며, 요도내 도뇨관설치 대신 경피적 방광루 도뇨관을 설치함으로써, 새로 만든 요도의 손상을 적게 하여 상처치유가 빨라졌고, 수술 후 합병증의 발생이 적게 나타나, 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Walsh PC, Scott WW: Intersex. In Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph JG(eds): *Pediatric Surgery*. Year Book Medical Publishers, Inc. 1979, p 311
2. Duckett JW: Symposium on hypospadias. *Urol Clin North Am* 8: 371, 1981
3. Blotcky MJ, Grossman I: Psychological implications of genitourinary surgery. *J Am Acad Child Psychiatry* 17: 488, 1978
4. Schultz JR, Klykylo WM, Wacksman J: Timing of elective hypospadias repair in children. *Pediatrics* 71: 342, 1983
5. Horton CE Jr, Horton CE: Complications of hypospadias surgery. *Clin Plast Surg* 15: 371, 1988
6. Horton CE, Devine CJ Jr: *Plast Reconstr Surg of the genital area*. 1st ed. Boston: Little Brown and Company, 1973, p 235
7. Duckett JW: Advances in hypospadias repair. *Postgrad*

Med J 66: 62, 1990
8. Koyanagi T, Nonomura K, Yamashita T, Kawanaga K, Kakiazaki H. One-stage repair of hypospadias: Is there on simple method universally applicable to all types of hypospadias? *J Urol* 1232, 1994
9. Ehrlich RM, Alter GJ. *Reconstr and plast surg of the external genitalia: Adult and pediatric.* 1st ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company. 1999, p 132