대한성형외과학회지. 제 38 권, 제 3 호
J Korean Soc Plast Reconstr Surg
Vol. 38, No. 3, 333 - 337, 2011

Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser 증후군 환자에서 회음부 복강경하 직결장 질성형술을 이용한 질의 재건: 증례보고

배성근[1], 이상윤[1], 조병채[1], 최규석[2]

경북대학교 의학전문대학원 성형외과학교실[1], 외과학교실[2]

Vaginal Reconstruction with Laparoscopic-perineal Rectosigmoid Colpopoiesis in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: A Case Report

Sung Gun Bae, M.D.[1], Sang Yun Lee, M.D.[1], Byung Chae Cho, M.D.[1], Kyu Seok Choi, M.D.[2]

Departments of [1]Plastic and Reconstructive Surgery, [2]Surgery, College of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea

Purpose: Various operations have been proposed to compensate for congenital absence of the vagina using ileal or colonic interposition. These methods involve laparotomy, which shows postoperative complications such as long scar and delayed recovery. One case of neovagina reconstruction with laparoscopic rectosigmoid colpopoiesis in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome is presented to avoid laparotomic complications.

Methods: Laparoscopic surgery was performed in a 27-year-old MRKH syndrome patient. After a cruciate incision, blunt dissection through two-finger wide space was created between the bladder and the rectum. A 14-cm rectosigmoid segment vascularized by a branch of sigmoid artery was isolated by laparoscopy. The distal end was sutured with vaginal vestibule mucosa. A continuity of intestine was restored by circular end-to-end proximate curved intraluminal stapler CDH29® through perineal opening.

Results: Total operation time was 4 hr 15 min. Normal walking and ingestion were possible within 3 days and 4 days after surgery. The hospital stay was 7 days and the patient was followed up for 6 months. The neovaginal introitus was wide enough for inserting two fingers, and there has been no narrowing of the neovagina on palpation as confirmed by vaginogram. The patient had functional self-lubricating neovagina without excessive mucous production or the need for routine dilation or unnoticeable scar.

Conclusion: The successful result of this laparoscopic vaginal reconstruction technique with rectosigmoid segment suggests that this technique can be considered for the option of vaginal reconstruction in girls with the MRKH syndrome.

Key Words: Laparoscopy, Vagina, Procedure, Reconstructive surgical, Rectosigmoid

Received July 9, 2009
Revised February 24, 2010
Accepted March 17, 2011

Address Correspondence : Byung Chae Cho, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Kyungpook National University Hospital, 50 Samduk 2-ga, Jung-gu, Daegu 700-721, Korea. Tel: 053) 420-5691/Fax: 053) 425-3879/ E-mail: bccho@knu.ac.kr

I. 서 론

Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser 증후군은 발생학적으로 Muller 씨관과 요생식동 (urogenital sinus)의 분화와 유합 과정이 정상적으로 이루어지지 않아 생기는 기형 증후군으로 임상적으로는 1) 원발성 무월경증, 2) 질의 부분적, 또는 완전 결손, 3) 비정상 자궁, 4) 46, XX의 핵형과, 5) 외관성 정상여성의 이차성징, 6) 비뇨기계와 골격기형 동반을 특징으로 한다.[1]

질의 재건을 위한 방법으로 점진적 확장술을 이용한 비수술적 방법과, 식피술을 단독 혹은 국소 피부 피판술과 병용하는 방법, 장 (intestine) 이식을 통한 방법이 있다.[2-4] 장을 이용한 재건방법은 충분한 길이와 이식된 장의 점액분비물이 윤활제의 역할을 하게 되며 조기 성교가 가능하고 구축이 작은 장점을 지니고 있다. 복강경을 이용한 직결장 질재건술 (Rectosigmoid Colpopoiesis)을 Degar와 Potiron[5]에 의해 보고된 이후 몇 개의 증례가 보고되었으나 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 한 명의 MRKH 환자에게서 복강경하 직결장 질 성형술을 시행하여 성공적인 결과를 얻어 이를 보고하는 바이다.

II. 증 례

가. 대상

27세 된 여자 환자로 무월경 및 성교불능을 주소로 본원에 내원하였다. 정상적인 유전자형 (46 XX)을 보였으며, 이학적 소견 상 정상 유방과 체모를 가지고 있었고 음핵, 대음순, 소음순 등은 정상적인 발달을 보였으나 질은 0.5 cm 깊

이의 함몰 (dimple)만이 관찰되었다. MRI상 자궁은 형성되어 있지 않았고, 골반 초음파검사 상 양측 난소는 정상적이었다. 환자는 일란성 쌍둥이로 언니이며, 동생의 질 및 자궁 부속기관은 정상이었고, 다른 동반 기형 및 외부 성기 동반 기형은 없었다.

나. 수술방법

수술 2일 전에 내원하여 저섬유소식과 대장 관장의 장세척을 시작하고, 수술 시작 바로 전에 항생제를 투여했다. 환자를 전신마취 후 후배쇄석위를 취했다. 성형외과에서 방광과 직장 사이에 함몰된 흔적 질판 (vestigial lamina)에 십자모양으로 회음부 절개 (perineal cleavage)를 시행하고 손가락 두 개 정도가 들어갈 넓이로 수지 박리를 시행하였다 (Fig. 1). 복강 내의 출구는 수지 박리로 충분히 공간을 확보한 뒤에 추후 복강경의 확인 하에 만들었다. 일반외과에서 제대 부위에 10 mm camera, 양측 하외측 복부에 2개의 5 mm 투관침과 수지박리한 공간의 복강 내 구멍을 통하여 1개의 투관침을 더 삽입하여 총 4개의 투관침을 이용하여 복강경을 시행하였다.

복강경하에서 복강내를 확인한 다음 14 cm 길이의 결장동맥 (sigmoid artery)의 가지에 의해 혈액공급을 받는 직결장 부위를 회음부의 12 mm 투관침를 통해 Endo GIA 60 lineal stapler (Eehelon®, USSC, Norwalk, Conn.)를 이용하여 분리하였다. 분리된 직결장 부위가 긴장없이 회음부까지 내려

Fig. 1. A cruciate shaped incisions for vaginoplasty.

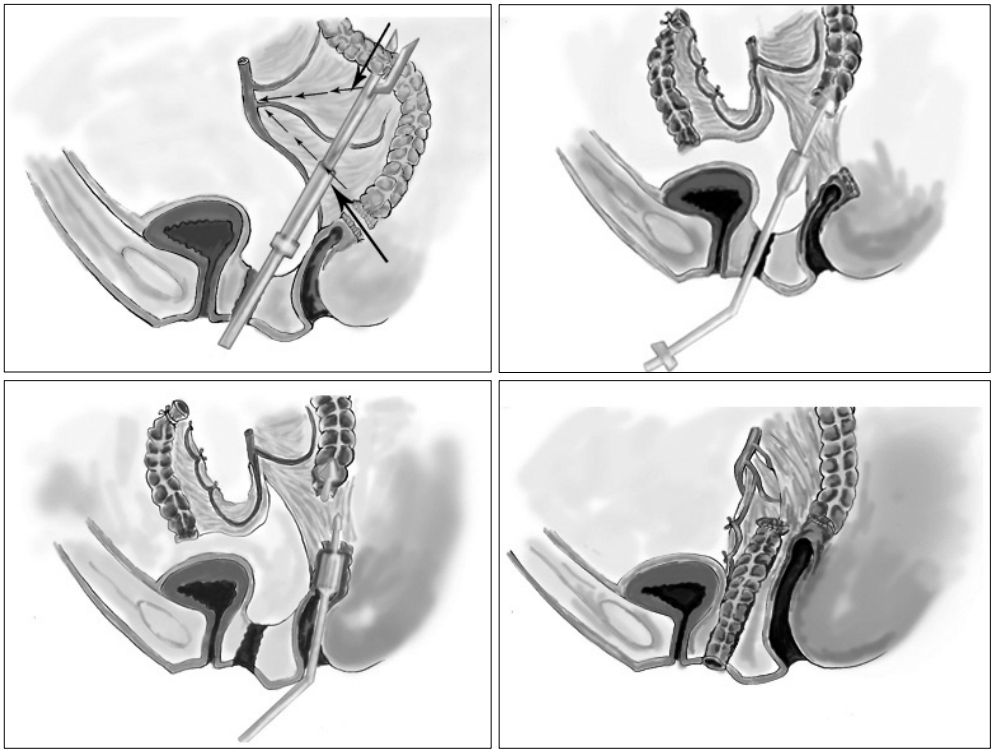

Fig. 2. Diagrammatic illustration. (Above, left) A 14 cm rectosigmoid segment vascularized by a branch of sigmoid artery is isolated. The rectum and upper part of the sigmoid was resected by Endo GIA 35 lineal stapler. (Above, right) The stapler's anvil is introduced in the proximal part of the remaining colon through peritoneal opening of the perineal cleavage (Below, left) The stapler's shaft was inserted into the rectum through anus for a continuity of intestine (Below, Right) The rectosigmoid transplant is lowered to the vestibular part of the vagina.

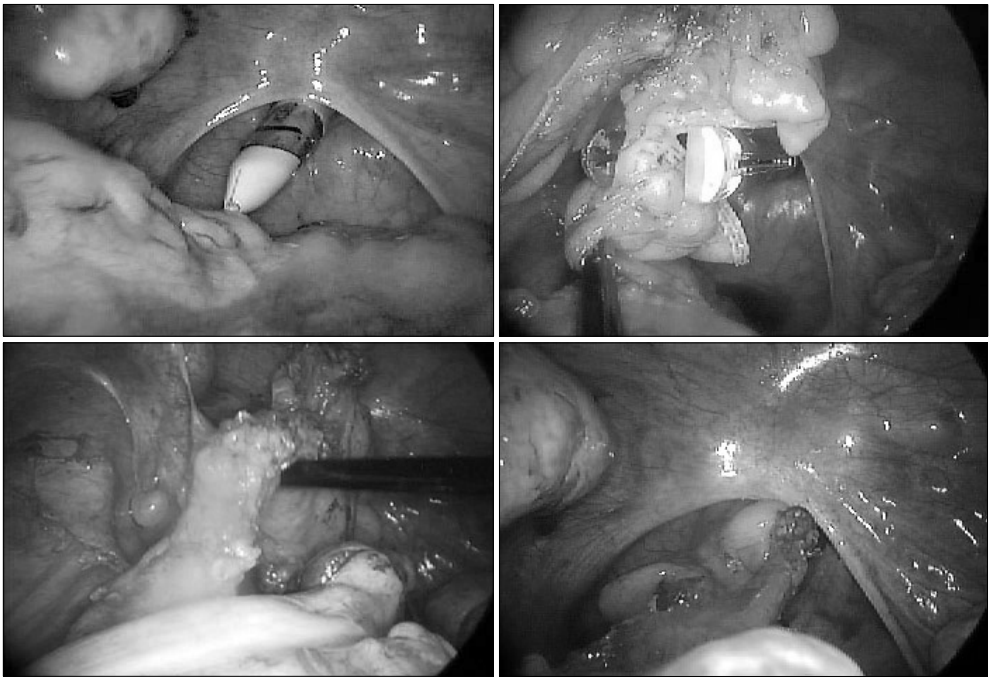

Fig. 3. Laparoscopic operative procedure. (Above, left) The peritoneal opening was created under laparoscopic guidance. (Above, right) The rectosigmoid transplant was severed with an endoscopic linear stapler. (Below, left) The rectosigmoid transplant was moved to the vaginal entrance with the confirmation of pedicle. (Below, right) The rectosigmoid transplant was lowered through the perineal cleavage to perform a colon-perineal anastomosis.

올 수 있도록 장관막과 충분히 박리하였다. 남은 직장과 결장부를 이어주기 위해 회음부 투관침을 통해 Proximate curved intraluminal stapler CDH29® (Johnson & Johnson, Arlington, Texas)의 모루 (anvil)을 이를 통하여 재문합 할 결장의 원위부에 삽입하고 봉합사로 환상 봉합을 통하여 모두를 고정한 다음 스테플러 자루 (shaft)를 회음부 투관침에서 빼고 스테플러의 반대편을 항문을 통하여 문합할 직장의 끝에 위치시키고 환상 단단문합술 (circular end to end anastomosis; CEEA)을 시행하였다 (Fig. 2, 3). 이식할 부위의 원위부를 회음부로 당겨낸 다음 성형외과에서 스테플러를 제거하고 4-0 Vicryl®로 회음부의 점막과 봉합하였다 (Fig. 4). 이식편의 근위부는 복강경 내 구조물과 봉합 없이 그대로 두었다. 이산화탄소를 정지시키고 모든 기구를 제거하고 복부의 피부를 봉합하였다. 수술 후 재건된 질에 협착 방지를 위한 채우기 (packing) 드레싱 없이 단순드레싱을 시행하였고, 이식편의 혈관 상태를 모니터링 하였다. 수술시간은 4시간 15분이었으며 환자는 술후 7일째 퇴원하였다. 술후 6개월째에 질 입구 (introitus)는 2개의 손가락이 들어갈 정도로 유지되었고 질 조영제촬영 (vaginogram) 상 좁아짐이나 변형은 관찰되지 않았다 (Fig. 5). 점액 분비물이 있었으나 양은 많지 않았으며 환자는 불편함을 느끼지 않았다. 정상적인 성생활은 아직 시도해보지 않았다고 하였다.

Fig. 4. Immediate postoperative view after a colon-perineal anastomosis.

III. 고 찰

Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser 증후군은 태아 발생기에 Muller 씨관이 하부의 요생식동 (urogenital sinus)의 방향으로 하강 성장하는 과정에서 결손, 또는 정체에 의해

Fig. 5. 6 months after the operation. (Left) neovaginal introitus. (Right) Vaginogram.

일어나는 것으로 알려진 비교적 희귀한 기형증후군이다. 임상적으로는 1) 원발성 무월경증, 2) 질의 부분적, 또는 완전 결손, 3) 비정상 자궁, 4) 46, XX의 핵형과, 5) 외관성 정상여성의 이차성징, 6) 비뇨기계와 골격기형 동반을 특징으로 한다.[1]

요식동에서 유래되는 질 하방은 정상적이고 다양한 길이의 맹관이 존재하며, 일반적으로 질 상부 2/3 부분의 결손과 자궁이나 난관의 결손을 보일 수 있으나, 난소는 해부학적으로나 기능적으로 정상적이므로 사춘기 발달은 정상적으로 일어나며 초경만 없다. 대부분의 환자는 사춘기가 되어 무월경을 주소로 내원하거나 부분적인 결손인 경우에는 무월경과 함께 규칙적인 기간을 갖는 복통을 호소하게 된다. 일반적으로 외생식기는 단지 질의 결손 외에는 정상적인 모습을 가지고 있다.

선천성 무질증 환자의 질 재건방법으로 비수술적 점진적 확장 방법을 이용한 Frank's 질확장방법은 수술을 피할 수 있으나, 질확장기를 장시간 사용하여야 하고 성교 전에 질확장기를 사용해야 하며, 질의 깊이도 제한되는 단점이 있다. McIndo 술식은 부분층 피부를 취하여 스탠드 (stent) 둘레에 감싼 뒤에 수술적으로 만든 방광과 직장 사이의 공간에 삽입하는 방법으로 비교적 간단하고 시행하기 쉬운 방법이지만 이식피부의 구축으로 스탠트를 오랜 기간 동안 삽입하여야 하며 이로 인해 질 벽에 방광요도질 또는 직장질누공 등의 합병증이 생길 수 있고, 악취 및 건조와 같은 위생상의 문제와 윤활작용이 없는 단점이 있다.[2]

질의 재건에 장의 이식은 충분한 길이를 얻을 수 있으며 점액분비물로 인하여 자가 윤활 기능을 가진 기능적 질 재건이 가능하며 다른 방법에 비해 조기 성교를 가능하게 한다. 특히 직결장 이식을 통한 질 재건은 회음구 질 구멍의 협착률이 다른 방법보다 낮으며, 직결장 조직의 두꺼운 벽은 소장보다 성교 시의 외상에 잘 견디고 출혈이 적으며, 협착이나 좁아짐이 없어서 관이나 확장은 필요치 않고, 분비물은 윤활작용에 충분하다.[4]

Kim 등[4]은 개복술을 통해 직결장을 이용한 질의 재건 36례를 보고하였으며 이 방법은 개복술로 인하여 복부의 긴 반흔이 남게 되는 단점이 있다. 이러한 단점을 개선하기 위하여 Delga와 Potiron[5]은 처음으로 복강경으로 결장을 이용한 질 재건을 보고하였으며, 이후 Ikuma 등,[6] Darai 등,[7] Emile 등[8]이 복강경을 통한 질 개건의 유용성에 대해서 보고하였으나 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 복강경을 이용한 재건은 작은 절개만이 필요하여 복부의 반흔이 적고 복막의 노출이 적어 출혈과 수분의 손실이 적으며, 수술 시에 좀 더 선명한 시야에서 복부와 골반 안의 해부적인 위치를 볼 수 있고, 개복 시만큼 충분한 길이의 장을 이용할 수 있다. 짧은 절개로 복부의 통증이 줄며 술중 작은 창자의 조작이 적어 개복술에 비해 빠른 회복 기간과 짧은 기간의 입원 장점이 있다. 또한 탈장이나 유착으로 인한 작은 창자의 막힘 (obstruction) 등 합병증의 빈도가 적다. 물론 복강경을 통한 질 재건술은 기술적으로 숙련된 복강경팀이 필요하다.[7]

본 증례에서는 수술 후 3일째 뒤에 유동식을 시작하였고, 술후 4일 후부터 보행을 시작하였다. 질 분비물도 점차 줄어서 술후 6개월째에는 윤활역할 정도의 적정량이 분비되었고 복부 반흔은 거의 남지 않았다.

저자들은 1례의 선천성 무질증 환자에서 복강경하 직결

장 질성형술을 이용한 질의 재건을 시행하였다. 재건된 질의 충분한 길이를 얻을 수 있었으며 추적관찰 기간 동안 협착이 없고 미용적 기능적으로도 만족스러운 결과를 보여주어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ludwiq KS: The Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome. an analysis of its morphology and embryology. Part II: embryology. *Arch Gynecol Obstet* 262: 27, 1998
2. Buss JG, Lee RA: Mcindo procedure for vaginal agenesis: results and complications. *Mayo Clin Proc* 64: 758, 1989
3. Woods JE, Alter G, Meland B, Podratz K: Experience with vaginal reconstruction utilizing the modified singapore flap. *Plast Reconstr Surg* 90: 270, 1992
4. Kwun Kim S, Hoon Park J, Cheol Lee K, Min Park J, Tae Kim J, Chan Kim M: Long-term results in patients after rectosigmoid vaginoplasty. *Plast Reconstr Surg* 112: 143, 2003
5. Delga P, Potiron L: Sigmoid colpoplasty by laparoscopic and perineal surgery: a first case relative to Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 7: 195, 1997
6. Ikuma K, Ohashi S, Koyasu Y, Tei K, Haque SM: Laparoscopic colpopoiesis using sigmoid colon. *Surq Laparosc Endosc* 7: 60, 1997
7. Darai E, Soriano D, Thoury A, Bouillot JL: Neovagina construction by combined laparoscopic-perineal sigmoid colpoplasty in a patient with Rokitansky syndrome. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 9: 204, 2002
8. Darai E, Toullalan O, Besse O, Potiron L, Delga P: Anatomic and functional results of laparoscopic-perineal neovagina construction by sigmoid colpoplasty in women with Rokitansky's syndrome. *Hum Reprod* 18: 2454, 2003