

선천성 처녀막 폐쇄증의 산전 진단 1예

순천향대학교 의과대학 산부인과학교실

심현진 · 안치옥 · 조은규 · 김시선 · 김윤숙 · 배동한

A Case of Prenatal Diagnosis of Congenital Imperforate Hymen

Hyun-Jin Shim, M.D., Chi-Ok Ahn, M.D., Eun-Kyu Jo, M.D., Shi-Sun Kim, M.D.,
Yun-Sook Kim, M.D., Dong-Han Bae, M.D.

*Department of Obstetrics and Gynecology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital,
University of Soonchunhyang, College of Medicine, Cheonan, Korea*

Congenital imperforate hymen is a rare congenital complication. In most cases definite finding is noticed after menarche. The retention of menstrual flow results in abdominal pain, distension of the lower abdomen and often in acute urinary retention. Neonatal hydrometrocolpos caused by imperforate hymen is due to maternal estrogen stimulation to fetal genital organ. We report a case of congenital hydrometrocolpos seen intraabdominal mass by prenatal ultrasound. A newborn presents with pelvic mass and bulging membrane in vaginal introitus which is treated surgically with good result.

Key words: Congenital imperforate hymen, Neonatal hydrometrocolpos

처녀막 막힘증은 1633년 Ambroise Pare에 의해 처음으로 기술된 드문 질환으로 약 2,000명 중 한 명의 빈도로 발견되며 원인은 크게 선천성과 후천성으로 나눈다.¹ 이러한 해부학적 이상은 사춘기 이후에 질혈증 (hematocolpos)으로 발견되는 경우가 대부분이나, 드물게 모체의 에스트로겐이 태아의 생식기관을 자극하여 분비물이 자궁과 질 내에 축적되는 경우, 선천적인 수자궁질증으로 진단된다. 수자궁질증은 신생아기에 폐쇄요로병증, 장 폐색, 복부 팽만으로 인한 호흡곤란 등의 문제를 일으킬 수 있는 것으로 알려져 있으며, 특히 다른 기형이나 증후군과 동반될 가능성이 있으므로 전체적이고 정확한 태아 및 신생아의 해부학적 평가가 요구되는 질병이다. 저자들은 최근 산전 초음파에서 복강 내 종괴를 보인 태아를 분만 후 신생아 초음파 및 컴퓨터 촬영 통해 신생아의

선천적 처녀막 막힘증에 의한 수자궁질증 진단 후 외과적으로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김○순, 34세

산과력: ○-○-○-○

월경력: 초경은 13세, 간격은 규칙적이고, 월경량은 보통이었다.

과거력 및 수술력: 특이 사항 없음.

주소 및 현병력: 임신 33주에 개인병원에서 시행한 산전초음파에서 이전에는 보이지 않던 5 cm 크기의 태아 복강 내 종괴가 보이고 주수가 증가하면서 크기가 약 8 cm으로 커져 임신 37주 6일에 정밀검사 위해 본원으로 전원되었다.

산전 초음파 소견: 임신 37주 6일에 시행한 산전 초음

접수일 : 2011. 1. 31.
주관책임자 : 김윤숙
E-mail : drsook@schmc.ac.kr

파 검사에서 태아는 둔위로 여아였으며, 외부 생식기에 돌출된 종괴나 이상 소견은 보이지 않았다. 태위는 두위였으며 양두정골 직경은 36주 1일 크기, 머리 둘레는 36주 3일 크기, 복부 둘레는 40주 크기, 대퇴골 길이는 38주 크기로 측정되어 평균 39주 5일 크기로 태아 예상 체중은 3,567 g이었고, 양수 지수는 13 cm으로 정상 범위였다. 태아 복강 내에 방광 바로 뒤쪽으로 83×61 mm 크기의 무중격의 방광보다는 에코가 증가되어 있는 혼합에코성 낭종 12소견이 보였으며, 확장된 요관 소견은 없었다 (Fig. 1). 다른 장기의 이상 소견은 보이지 않았고, 종괴의 위치가 방광 바로 뒤쪽이고, 주수가 증가함에 따라 크기가 증가한 점, 에코가 방광보다는 높은 점 등을 종합하여 선천성 처녀막 폐쇄에 의한 수자궁질증을 강력히 의심하였다.

이학적 소견 및 검사소견 : 임신부는 둔위로 임신 38주 4일 제왕절개 수술 위해 입원하였고, 입원 당시 혈압은 130/80 mmHg, 맥박은 98회였으며, 체온은 36.7℃, 호흡수는 20회였다. 진신 상태는 양호하였으며, 결막의 빈혈 소견은 보이지 않았고, 청진에서 호흡음과 심음은 정상이었다. 복부는 임신으로 팽만되어 있었으며, 부드러웠고 자궁저부의 높이는 40 cm이었다. 태아는 둔위였으며,

태아 심음은 148회로 우상복부에서 들렸다. 입원 당시 혈색소는 10.8 g/dL, 적혈구 용적은 34.3%, 백혈구는 8,360/mm³, 혈소판은 306,000/mm³이었으며, 간기능, 신기능, 전해질, 응고인자, 요검사 소견은 정상이었다. B형 간염항원과 매독검사 음성이었으며, 심전도와 흉부 X선 촬영 소견 정상이었다. 산전 자기공명영상은 임신 주수가 38주로 환자, 보호자가 분만 후에 검사하기를 원하여 시행하지 않았다.

신생아 소견 : 임신 38주 4일에 제왕절개 시행했고, 수술 당시 태아는 여아였고, 체중은 3,280 g, 신장은 49.5 cm, 머리 둘레는 35 cm이었다. 1분, 5분 Apgar점수는 각각 9점, 10점이었다. 활력징후는 정상 범위였으며, 진찰에서 호흡음과 심음은 정상이었으며 약간의 복부 팽만 소견을 보였고, 장음은 정상으로 청진되었다. 근골격계나 다른 부위에 육안적 기형 소견은 보이지 않았으나, 질 입구에 호흡이나 울음으로 복압이 증가할 때는 밖으로 약 3 cm 돌출하고, 복강 상승이 없으면 약 1 cm 돌출하는 종괴가 보였다 (Fig. 2). 항문과 요도는 정상적으로 개통되어 있었다. 질 및 내부 생식기관 등에서 가능한 동반 기형 유무를 확인하기 위해 복강과 골반 컴퓨터 촬영을 하였고 컴퓨터 촬영 결과 질자궁유혈종 외에 복강 내 액체 저류

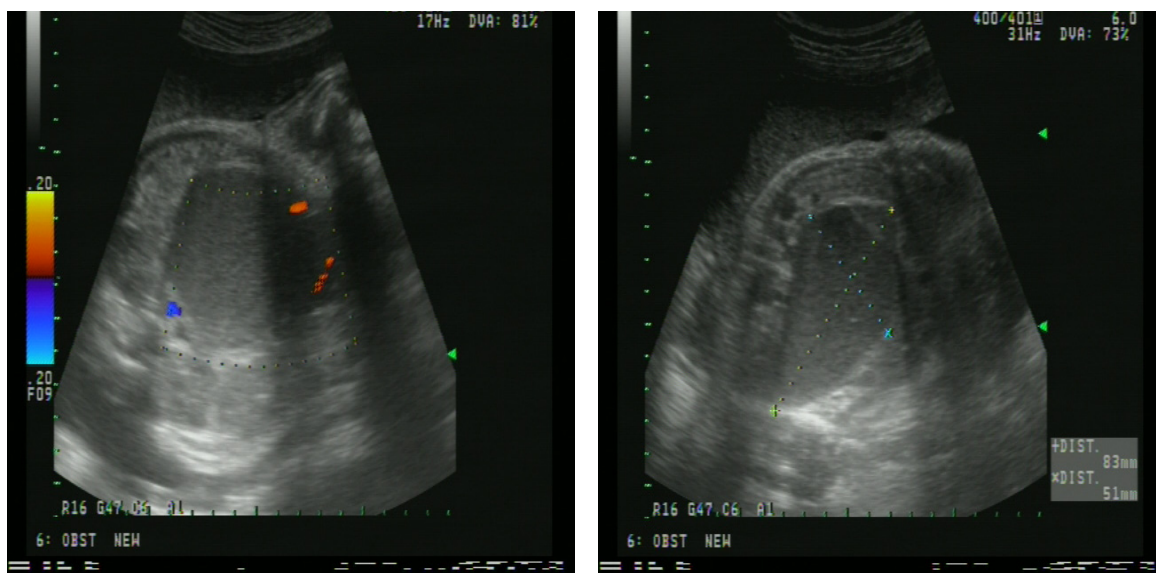


Fig. 1. Transabdominal ultrasonography of fetal abdomen showed well defined, homogenous, round, and mixed echogenic mass posterior to the bladder.



Fig. 2. Gross appearance of neonate showed bulging hymen.



Fig. 3. Abdomen and Pelvic CT showing cystic mass of markedly dilated uterus and vagina extending from the hymen to supraumbilical line.

와 비뇨생식기 이상 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 3).

신생아 수술 및 경과: 생후 1일째 신생아의 활력징후는 정상이었으나 복부 팽만감이 점점 심해져 수술을 결정하였다. 전신 마취하에 외부 생식기와 그 주위를 무균 소독한 후 처녀막의 중심부를 단순 수직 절개하여 약 250 cc 가량의 유백색의 체액을 뽑아내었다. 신생아의 복부 팽만이 즉각적으로 감소되었다. 처녀막 절개부위를 rapid vicryl 4번을 이용하여 2, 4, 6, 8, 10, 12시 방향으로 지혈봉합한 후 6 French foley 카테터를 수술 부위에 처녀막간 고정하여 배액시켰다. 처녀막 후 제거했고, 제거



Fig. 4. Normal hymenal orifice was seen after postoperative three days.

후 처녀막 입구도 잘 확인되었다 (Fig. 4). 수술 4주 후 외래 생식기에서 복강내 종괴는 완전히 없어지고 자궁도 정상 크기인 것으로 확인되었으며, 수술 6개월과 1년 후 외래 추적 그 주위육안적으로 처녀막 입구도 잘 유지되어 있었다.

고 찰

발생학적으로 처녀막 (hymen)은 비뇨생식동 (urogenital sinus)의 상피에서 유래된 중층 편평 상피세포 (stratified squamous epithelium)로 덮힌 결합조직막이며, 해부학적으로 정상 처녀막은 얇고 탄력성이 있으며 투명하다. 수자궁질증 (hydrometrocolpos)은 질입구가 막혀 질과 자궁에 점액성의 분비물이 축적되어 확장되는 드문 선천성 기형으로, 이러한 폐색은 처녀막 막힘증 (imperforate hymen), 횡질중격 (transverse vaginal septum), 질 폐쇄증 (vaginal atresia) 등에 의해 발생할 수 있다. 다양한 원인에 의한 생식기의 폐색과 분비물의 축적으로 인해 질과 자궁이 늘어나는 질환으로 처녀막 위의 질 강에 혈액이 저류된 것을 유혈질증 (hematocolpos)이라 하며, 사춘기 전에 폐쇄된 처녀막 상부에 점액성분 물질이 저류된 것을 수질증 (hydrocolpos)이라 한다. 유혈질증은 더 진행됨에 따라 유혈이 자궁강 내에 저류되어 유혈자궁증 (hematometra)를 형성하고 이것이 역행되면 유혈난관종 (hematosalpinx), 유혈복강종

(hematoperitoneum) 등의 순서로 진행된다.

치녀막 막힘증은 1633년 Ambroise Pare에 의해 처음으로 기술된 드문 질환으로 약 2,000명 중 한 명의 빈도로 발견된다.¹ 복부종괴를 가진 신생아의 15%는 수자궁질증에 의한 것이고, 이는 수신증 다음으로 많은 신생아 복부 종괴의 원인이라는 보고도 있다.²⁻⁴ 이러한 생식기의 폐쇄는 선천성과 후천성으로 나눌 수 있다. 선천적으로는 물리관 (Mullerian ducts)의 이상에 따라서 일어나게 된다. 발생학적으로 양 외측에 존재하는 한 쌍의 물리관은 임신 8주에 이르러 안쪽으로 이동하여 중심선 부위에서 융합하여, 10주 경 하나의 자궁질관 (uterovaginal canal)을 이루게 된다. 이 구조물은 향후 자궁의 기저부와 체부, 경부 및 질 상부를 형성하게 되며, 양 물리관이 융합하며 형성한 자궁질관의 중격은 점차 퇴축하여 사라지게 된다. 이러한 융합의 실패는 중복자궁이나 질 폐쇄 등 다양한 형태의 자궁이나 질의 기형으로 나타날 수 있으며 다른 골반의 기형과 동반될 수 있다.^{4,5} 후천적으로는 유아기의 홍역, 성홍열, 디프테리아, 외상 및 신생아 임질 등으로 폐쇄가 오는 경우가 있다.⁶ 임상적으로 수자궁질증이 발현하기 위해서는 위에서 언급한 해부학적 이상에 동반하여 모체의 과도한 에스트로겐이 태아의 자궁과 자궁경부의 선을 자극하여 분비물이 축적되어야 한다. 약 75%의 여자 신생아에서 질 분비물이 있으며, 일부는 가슴의 발달과 젖의 분비를 보이기도 한다. 또한 수자궁질증 환자에서 축적된 체액은 정상 성인의 질 분비물과 성분이 비슷하다는 보고가 있다. 이 두 가지 사실이 모체호르몬이 태아에 영향을 미쳐서 수자궁질증의 발현에 영향을 미친다는 근거가 된다.⁷ 하지만 이러한 호르몬의 영향은 일정하지 않아서, 치녀막 폐쇄증이나 질 폐쇄이 있는 모든 태아가 수자궁질증을 나타내지는 않으며, 이러한 분비물의 양도 매우 다양해서 생리가 시작되기 전까지 발견이 안 되는 경우도 있고, 출생 시 1 L 가량의 분비물이 차 있어서 호흡곤란 등의 증세를 나타내는 경우도 있다.^{1,7,8}

1984년 Davis 등이 산전에 초음파를 이용하여 수자궁질증을 진단한 예를 처음 보고하였다. 산전 진찰의 장점은 만성 폐색으로 인한 장기간의 후유증이 발생하기 전

에 적절한 치료를 할 수 있다는 점이다.⁹ 산전 진단이 가능한 시기는 대부분 질의 형성이 완료되는 임신 제 3삼 분기이며,¹⁰ 25주에 수자궁질증을 진단한 보고도 있었으나 이 주수에 진단이 되기는 매우 어렵다.² 초음파 소견은 골반에서 기원하고 방광의 뒤로 보이는 초음파 투과성의 긴 종괴 혹은 경계가 뚜렷한 방광보다는 더 에코가 증가된 중간에코를 보이는 고형 종괴로 관찰되는데, 이는 분비물 속에 포함된 상피세포나 글리코겐 등이 에코를 형성하기 때문이다.¹¹⁻¹⁴ 다른 소견으로는 액체 층이 관찰되기도 하며 태변이 저류된 양상을 보인다는 보고도 있다.⁸ 또한, 드물게 종괴가 회음부로 융기되는 모습을 초음파로 확인할 수 있으며, 방광이 보이지 않는 경우엔 확장된 방광으로 보일 수도 있다.¹⁵ 초음파로 감별 진단 해야 할 질환으로는 장간막낭 (mesenteric cyst)이나 난소 낭종, 확장된 요관이나 장을 들 수 있으며, 특히 후자 두 가지 경우는 수자궁질증 자체와 연관되어 나타날 수 있다. 드물게 요막관 낭종 (urachal cyst), 신경모세포종, 기형종, 전방 수막탈출증과 감별해야 하는데, 이들은 크기가 크지 않고, 회음부로 융기되지 않는 특징을 가지고 있다.¹⁴ 산전 자기공명영상은 방광-종괴-직장의 위치 관계를 파악하여 그 세 질환의 감별진단에 도움을 받을 수 있다는 장점이 있다.¹⁵

본 증례의 경우, 산전 초음파로 발견된 골반 내의 종괴가 방광 뒤편에 위치하고 있었고, 그 모양과 에코를 보았을 때 직장 또는 항문의 폐색이나 수자궁질증, 또는 난소의 종양 등을 고려할 수 있었으며, 에코가 일반적인 난소 낭종에서 보이는 저에코보다는 중간에코로 보였고, 위치가 방광의 좌측이나 우측이 아닌 바로 뒤쪽이었고 모양이 긴 종괴로 보여 난소낭종 보다는 수자궁질증을 강력히 의심하였으나, 여아의 회음쪽의 융기가 보이지 않아 산전에 초음파를 이용한 감별진단에 어려움이 있었다. 임신 주수가 38주로 분만시기가 임박하여 분만 후 검사를 하기로 하여 상기 신생아는 분만 전 자기공명영상은 촬영하지 않았다.

수자궁질증은 드문 선천성 질환이지만, 적절한 진단과 치료가 시행되지 않았을 때에는 내부에 고여 있는 분비물의 감염에 의해 신생아 패혈증 및 사망을 유발할 수

있으므로 진단이 되면 바로 수술적 치료를 하는 것이 원칙이다.

산전 초음파 및 자기공명영상 검사는 수자궁질증을 조기에 정확히 진단할 수 있는 좋은 방법이며, 적절한 치료를 통해 신생아의 예후에 많은 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다. 상기 신생아의 경우 산전 초음파로 추정 진단한 경우로 생후 1일째, 간단한 절개술만으로 성공적으로 치료한 예이다.

본 저자들은 34세 여성에서 임신 37주 6일에 산전 초음파에서 선천성 처녀막 폐쇄에 의한 수자궁질증에 의한 복강내 종괴 의심하에 임신 38주 4일에 분만 후 1일째 수술적으로 치료한 신생아에서의 선천성 처녀막 폐쇄증으로 인한 수자궁질증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Parazzini F, Cecchetti G. The frequency of imperforate hymen in Northern Italy. *Int J Epidemiol* 1990; 19: 763-4.
2. Winderl LM, Silverman RK. Prenatal diagnosis of congenital imperforate hymen. *Obstet Gynecol* 1995; 85: 857-60.
3. Radman HM, Askin JA, Kolodner LJ. Hydrometrocolpos and hematometrocolpos. *Obstet Gynecol* 1966; 27: 1-6.
4. Stallion A. Vaginal obstruction. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9: 128-34.
5. Nguyen L, Youssef S, Guttman M, Ahlgren LS, Schlechter R. Hydrometrocolpos in neonate due to distal vaginal atresia. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 510-4.
6. Park HG, Jang BH, Choi JT, Lee SJ, Lee TH. A case of imperforate hymen with hematometrocolpos. *Korean J Obstet Gynecol* 1971; 4: 197-9.
7. McKusick VA, Bauer RL, Koop CE, Scott RB. Hydrometrocolpos as a simply inherited malformation. *JAMA* 1964; 189: 119-22.
8. Boulot P, Deschamps F, Hedon B, Laffargue F, Viala JL. Prenatal diagnosis of an abdomino-pelvic hydrometrocolpos; a case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1991; 40: 233-6.
9. Davis GH, Wapner RJ, Kurtz AB, Chhibber G, Fitz Simmons J, Blocklinger AJ. Antenatal diagnosis of hydrometrocolpos by ultrasound examination. *J Ultrasound Med* 1984; 3: 371-4.
10. Saxena R, Divan G, Long AM, Arulambalam KJ, Nicolaides KH. Fetal hydrometrocolpos. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1993; 3: 360-1.
11. Mirk P, Pintus C, Specia S. Ultrasound diagnosis of hydrocolpos: prenatal findings and postnatal follow-up. *J Clin Ultrasound* 1994; 22: 55-8.
12. Geipel A, Berg C, Germer U, Ahrens P, Gloeckner-Hofmann K, Moller J, et al. Diagnostic and therapeutic problems in a case of prenatally detected fetal hydrocolpos. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18: 169-72.
13. Hill SJ, Hirsch JH. Sonographic detection of fetal hydrometrocolpos. *J Ultrasound Med* 1985; 4: 323-5.
14. Jacquemyn Y, De Catte L, Vaerenberg M. Fetal ascites associated with an imperforate hymen: sonographic observation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 12: 67-9.
15. Park SM, Won HS, Kim SK, Kim JG, Shim JY, Lee PY, et al. A case of fetal hydrometrocolpos diagnosed by prenatal ultrasound and MRI. *Korean J Fetal Med* 2006; 2: 77-82.

「국문초록」

선천성 처녀막 막힘증은 드문 기형으로, 대부분의 경우 생리가 시작된 후 월경혈의 저류로 인한 복통, 하복부 팽만과 소변 저류 등의 증상이 생기면서 발견된다. 처녀막 막힘증에 의해 신생아에서 발생한 선천성 수자궁질증은 모체의 에스트로겐이 태아의 생식기관을 자극하여 액체가 저류하여 복강내 종괴를 형성하여 생긴다. 저자들은 최근 산전 초음파에서 선천성 처녀막 폐쇄가 의심되는 복강 내 종괴를 보인 태아를 분만 후 신생아 초음파 및 컴퓨터 촬영 통해 신생아의 처녀막 막힘증에 의한 선천적인 수자궁질증 진단 후, 외과적으로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 선천성 처녀막 막힘증, 신생아 수자궁질증