

선천성 전부요도판막증 1례

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실

신태준 · 김병훈 · 장혁수

A Case of Congenital Anterior Urethral Valve

Teak Jun Shin, M.D., Byung Hoon Kim, M.D., Hyuk Soo Chang, M.D.

*Department of Urology, Keimyung University School of Medicine,
Daegu, Korea*

Abstract

Anterior urethral valve (AUV) is a rare congenital anomaly which can result in severe obstructive uropathy like hydronephrosis and spontaneous bladder rupture. Nowadays, with widespread use of prenatal ultrasonography, more and more anterior urethral valve cases are being diagnosed at younger age. Therefore increased emphasis on early diagnosis and treatment is required. We report 9 month-old boy with AUV, who presented weak urinary stream and dribbling on voiding. The diagnosis was made by voiding cystourethrogram and treated by endoscopic ablation.

Key Words : Anterior urethral valve, Congenital, Urethral obstruction

서론

요도판막증은 전부와 후부요도판막증로 나누어 지는데, 후부요도판막증은 비교적 흔한 신생아의 방광출구폐색의 원인으로 8,000~25,000명 중 한

명에서 발생하는데 비해 [1], 전부요도판막증에 대한 보고는 매우 드문 편이다. 전부요도판막증은 1906년 Watts에 의해 처음 보고 되었고 [1], 국내에선 1972년 이후 현재까지 7례만이 보고되었다. 전부요도판막증의 증상은 환자의 나이와 폐색의 정

도에 따라 다양하게 나타나는데, 요실금, 야간뇨, 약뇨, 요정체 부터 심한 경우에는 방광과열, 말기신질환, 발육부진까지 나타날 수 있으며, 적절한 진단과 치료가 필수적이다[2-5]. 저자들은 일측성 수신증을 동반한 전부요도판막증 1례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

재태기간 40주의 정상 출산된 남아로 임신 30주에 시행한 산전초음파에서 우측 수신증과 팽창된 요관이 관찰되었고, 출생 4일 쯤 시행한 초음파검사서 방광과 좌측 신장은 정상소견이었으나 우측에는 Society of Fetal Urology (SFU) grade IV의 수신증과 팽창된 요관이 관찰되었다. 출생 7일 쯤 시행한 이노성 신주사검사서 우측 신장의 관류는 지연되었고 팽창된 우측신장과 요관이 관찰되었다. 우측 신장의 방사능반감기는 30분이었다. 예방적 항생제요법을 시행하였고, 신장초음파검사를 출생 3개월, 5개월 쯤 시행하였으나 우측 수신증의

변화가 없었다. 출생 9개월에 약한 요흐름과 방울 떨어짐 소견이 보였고 초음파 검사에서 여전히 우측 수신증과 팽창된 요관이 발견되었다. 당시 시행한 배뇨방광요도조영술에서 방광요관역류는 관찰되지 않았으나 일부 전부요도와 후부요도의 팽창소견이 관찰되었다(Fig. 1). 혈액검사와 신체검사는 정상이었으나 소변검사서 농도가 다수 관찰되었으며, 요도방광내시경을 시행하여 근위음경요도의 복측면에 반월모양의 반투명한 판막이 보였다(Fig. 2). Hook electrode로 6시 방향에 전기소작을 가해 요도판막을 제거하였으며 이후 배뇨시 굵고 원활한 요흐름이 관찰되었다. 수술 후 3개월 쯤 시행한 초음파 검사에서는 술 전 관찰되었던 우측 수신증과 우측 요관의 확장은 변화가 없는 상태였다. 수술 후 6개월 쯤 시행한 배뇨방광요도조영술에서 이전의 요도 팽창 소견은 보이지 않았으며 시행한 초음파 검사에서는 술 전 관찰되었던 우측 수신증과 우측 요관의 확장은 변화가 없는 상태로 예방적 항생제요법을 하였다. 수술 후 1년 쯤 여전히 우측 수신증과 우측 요관의 확장은 변화가 없고 특별한 증상도 없는 상태였다.



Fig. 1. Preoperative voiding cystourethrography demonstrated proximal urethral dilatation and abrupt change in the caliber indicate the site of anterior urethral valve.

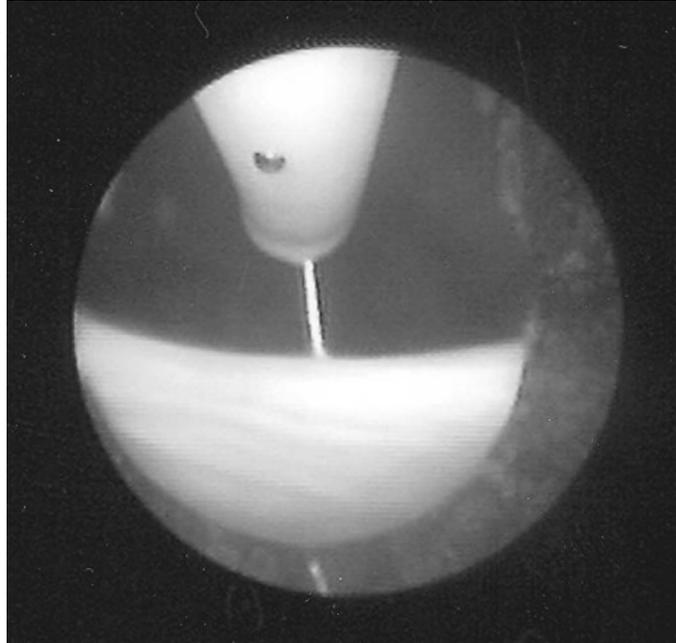


Fig. 2. Cystourethroscopy showed semilunar-shaped membrane at proximal penile urethra.

고 찰

전부요도판막증은 희귀한 선천적 이상으로 다양한 요로폐색증상을 나타낸다. 전부요도판막은 막요도 원위부의 어디에서도 발생가능한데 40%는 구부요도, 30%는 음경음낭부위, 30%는 음경요도에서 발생한다고 알려져 있다[6]. 전부요도판막증의 발생원인은 아직 명확하게 밝혀져 있지 않지만 음경해면체가 결손된 곳에 발생한다고 알려져 있고 [1] 요도주위선의 선천적 낭성확장, 불완전한 음경요도의 유합[5], 쿠퍼관의 파열 등이[7,8] 가능한 기전으로 제시되고 있다. 증상이나 임상 징후는 산전초음파에서 발견되는 수신증이나 반복되는 요로감염, 요실금, 야간뇨, 약한요흐름, 요정체 등으로 나타날 수 있다. Arena 등은[10] 13명의 환자 중 모든 환자에서 배뇨장애가 있었고, 8명의 환자에서는 재발성 요로 감염이 있었다고 보고하였다. 전부요도판막증의 진단을 위해서는 배뇨방광요도조영술을 우선 시행해야 하며, 배뇨방광요도조영술을 시행하여도 전부요도판막은 쉽게 간과될 수 있기 때문에 세심하게 관독해야 한다[6]. 배뇨방광요도

조영술에서 전부요도판막증은 판막 근위부 요도의 확장과 이에 비해 좁은 판막 원위부 요도가 특징적으로 나타난다. 배뇨방광요도조영술에서 판막은 음경복측면을 따라 선상의 음영결손으로 나타나거나 완만히 팽창된 요도의 끝 또는 넓어진 요도의 급작스런 직경 감소 부위에서 표지된다[6]. 요도 내의 병변을 관찰 할 수 있는 것 이외에도 배뇨방광요도조영술에서 거대 방광, 방광요도역류 등의 요로계 이상소견들을 발견 할 수 있다. 배뇨방광요도조영술에서 전부요도판막증이 의심된다면 확진을 위해서 요도내시경을 시행해야 한다. 요도내시경을 통해 관찰된 전부요도판막은 후부요도판막과는 다르게 대부분 복측면에 위치한 얇은 반월, 침관 모양(cusp like)의 얇은 조직의 형태로 관찰되거나 간혹 조리개 모양의 막으로 관찰될 수 있다[3,4,6]. 하지만 방광요도내시경 시행시 관류액으로 인해 판막이 요도벽면으로 밀려나게 되면 판막이 보이지 않게 될 수도 있다. 따라서 전부요도판막을 발견하기 위해서는 보다 조심스러운 검사가 필요한데, 요도내시경 시행시 방광을 압박시키거나 loop 소아절제경을 이용하면 판막을 찾는 데 도움이 될 수 있다[6].



Fig. 3. Postoperative voiding cystourethrogram demonstrated improvement of anterior urethra.

Firlit 등은 [3] 전부요도폐색을 4가지 형태로 분류하였다. 1형은 근위부요도확장과 관련된 전부요도관막이 나타나는 경우, 2형은 명확한 요도계실이 동반된 경우, 3형은 판막, 계실, 근위부요도의 확장, 방광확대가 동반된 경우, 4형은 상부요관의 심한 변화가 있는 경우로 구분하였다. 본 증례는 SFU grade IV의 우측수신증이 동반된 4형에 해당되었다.

전부요도관막은 수술로 제거를 해야 한다. 내시경적 판막절제술은 동반된 요도계실이 작거나 요도해면체가 온전할 경우 일차치료로 시행한다[5]. 만약 요도계실이 크거나 요도해면체가 불완전할 경우 요도절개후 계실과 판막을 제거하고 요도성형술을 시행한다[9]. 전부요도관막의 수술적 제거는 요속을 증가시켜주고 요로폐색에 관련된 증상을 개선시킬 수 있다. Firlit 등은 [3] 경요도전부요도관막절제술을 시행한 10례는 합병증이 없었으나 관혈적 수술을 한 3례에서 요도누공, 요분출, 요도협착등이 발생하였다고 보고하였다. Routh 등은 [11] 경요도전부요도관막절제술을 시행한 환자 139명 중에 78%가 정상 신기능 소견을 보였으며, 합병증이

없었다고 보고하였다.

본 증례에서는 요도내시경을 이용하여 판막절제술을 시행하였으며 배뇨증상이 완화되었고 수술 후 시행한 배뇨방광요도조영술에서 요도 팽창은 호전소견을 보였다(Fig. 3). 그러나 수술 후 시행한 초음파 검사에서는 수술 전 초음파 검사소견과 큰 차이가 없이 우측 수신증과 우측 요관 확장이 지속되었다. 배뇨방광요도조영술에서 방광요관역류가 관찰되지 않았으나 우측 방광요관역류의 가능성을 배제할 수는 없다.

전부요도관막증 환자의 5% 미만에서 말기 신질 환으로 진행되며 [1] 1년 이내에 25%에서 동반된 상부요로의 변화가 소실된다고 한다 [9]. 이번 증례의 경우 수신증과 요관 확장의 변화를 추적 관찰하는 중이며 수신증과 요관확장이 지속될 경우에는 요관방광 재문합술을 고려할 수 있다.

요 약

전부요도관막증은 국내에서 현재까지 7례만이

보고될 정도로 매우 드문 질환이다. 전부요도관막 증은 산전초음파에서 발견되는 수신증이나 반복되는 요로감염, 요실금, 야간뇨, 약한요흐름, 요정체 등의 증상 및 소견이 보이고, 배뇨방광요도조영술을 통해 진단된다. 전부요도관막은 관막절제술을 통해 제거되어야 하며, 술 후에도 지속적인 추적 관찰을 통해 합병증 및 말기 신질환 진행을 확인하고 그에 맞는 치료를 해야 하겠다.

참 고 문 헌

1. Casale AJ. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editors. *Campbell-Walsh urology*. 9th ed. Philadelphia: Saunders;2007, 3583-603.
2. Wu CC, Yang SSD, Tsai YC. Anterior urethral valve in an adolescent with nocturnal enuresis. *Urology* 2007;**70**(5):1008.
3. Firlit RS, Firlit CF, King LR. Obstructing anterior urethral valves in children. *J Urol* 1978;**119**(6):819-21.
4. Merrot T, Chaumoitre K, Shojai R, Dércole C, Alessandrini P. Fetal bladder rupture due to anterior urethral valves. *Urology* 2003;**61**(6):1259.
5. Aygun C, Guven O, Tekin MI, Peskircioglu L, Ozkardes H. Anterior urethral valves as a cause of end-stage renal disease. *Int J Urol* 2001;**8**(3):141-3.
6. Zia-ul-Miraj M. Anterior urethral valves: a rare cause of infravesical obstruction in children. *J Pediatr Surg* 2000;**35**(4):556-8.
7. McLellan DL, Gaston MV, Diamond DA, Lebowitz RL, Mandell J, Atala A, et al. Anterior urethral valves and diverticula in children: a result of ruptured Cowper's duct cyst? *BJU Int* 2004;**94**(3):375-8.
8. Kajiwarra M, Inoue K, Kato M, Usui A, Matsubara A, Usui T. Anterior urethral valves in children: a possible association between anterior urethral valves and Cowper's duct cyst. *Int J Urol* 2007;**14**(2):156-60.
9. Park JS, Lee SW, Lee SC. A case of anterior urethral valve. *Korean J Urol* 1987;**28**(4):607-10.
10. Arena S, Romeo C, Borruto FA, Racchiusa S, Benedetto VD, Arena F. Anterior urethral valves in children: an uncommon multipathogenic cause of obstructive uropathy. *Pediatr Surg Int* 2009;**25**(7):613-6.
11. Routh JC, McGee SM, Ashley RA, Reinberg Y, Vandersteen DR. Predicting renal outcomes in children with anterior urethral valves: a systemic review. *J Urol* 2010;**184**(4suppl):1615-9.