

중복방광의 1 부검증례*

Duplication of Urinary Bladder (An Autopsy Case Report)

서울대학교 의과대학 병리학**·외과학***·소아과학교실****

신성식**·지제근**·김우기***·이인실****

서 론

중복방광은 매우 드문 기형으로 cloacal anomaly 보다 더 드물게 나타나서 세계 문헌에 간헐적으로 보고되고 있다. 중복방광은 해부학적인 관심거리이며 동시에 임상적으로 중대한 결과를 초래할 수 있다. 대부분의 증례가 유아 또는 소아의 부검에서 보고되고 있지만 요로조영술(excretory urogram)로 진단된 후 적절한 치료로 좋은 경과를 보인 예들도 있다.

저자들은 하부부와 외음부의 기형을 가진 4개월 남아의 부검에서 중복방광 및 여러 비뇨기계의 동반 기형을 관찰하고 본 예를 기술 보고하는 바이다.

증 례 보 고

환자는 4개월 남아로서 출생시 제대탈출(omphalocele)과 외음부 기형이 발견되었다. 서울대학교 병원 외과에서 본 결과 요와 빈의 배설은 어느 정도 되었다. Cloacal exstrophy의 임상진단 하에 수술을 권유하였으나 보호자의 거부로 실시하지 못하였고 추적관찰을 하였다. 생후 3개월에 적정중환이 있어 응급실에서 치료하였다. 그 당시 직장 점막의 외반(prolapse)이 발견되었다. 마지막 내원 3일 전부터 젖을 잘 빨지 못하고 의식이 혼탁하여서 인근 의원에서 치료받던 중 의식이 소실되면서 경련이 있어 서울대학교 병원 응급실로 왔다. 하부부에 종물이 축적되었고 외음부 기형이 있었으며 검사상 심한 진행된 이상을 보였다. 절충적인 치료에도 불구하고 환자는 내원 10시간 만에 사망하였다.

부검(A81-15)은 사망 6시간 경과후 시행하였다. 사체의 신장은 65cm이었고 체중은 5.6kg이었다. 하복벽은 진에 있던 제대탈출(omphalocele)이 표피화되어 얇은, 탄력없는 피부로 덮여 있었다. 하부부에 큰 종물이 축적되었고 외음부의 심한 기형이 있어 음경이 우측에 위치해 있고 그 내측에 요도가 개구되어 있었다. 그리고 직장점막이 외반되어 있어 원추형의 돌출물로 나타

났다(Fig. 1).

내부 소견으로, 위장관이 공기로 팽창되어 있었고 하복부 복막강에 두 개의 큰 낭성 종물이 발견되었다. 그 종물에 압박을 가하였을 때 소변은 누출되지 않았다. 좌측의 종물이 우측보다 크기가 커서 직경이 10cm에 달하였다(Fig. 2).

위장관을 제거한 후 관찰한 나 우측 신은 정상이었으나 좌측 신은 작았고, 좌측 요관이 심하게 꼬이고 확장되어 있었다. 그리고 양측 고환이 모두 복강 내에서 발견되었다. 장기를 박리한 결과, 좌측 낭성 종물은 좌측 요관과 연결되어 있어 방광임을 확인하고 그 내부는 심한 trabeculation을 보였고 벽이 두꺼워져 있으며 내용물은 노란 혼탁성 물질이었다. 그리고 이 좌측 방광에서는 요도의 개구부가 없는 맹관으로 되어 있었다. 좌측 신도 같은 내용물을 가지고 있으며 이형성(dysplasia)을 보여 크기가 작았고 정상 신 조직을 인지할 수 없었다. 좌측 요관은 확장되어 있으면서 Y형으로 그 상부가 중복되어 있었다. 신우조직도 이종이었다.

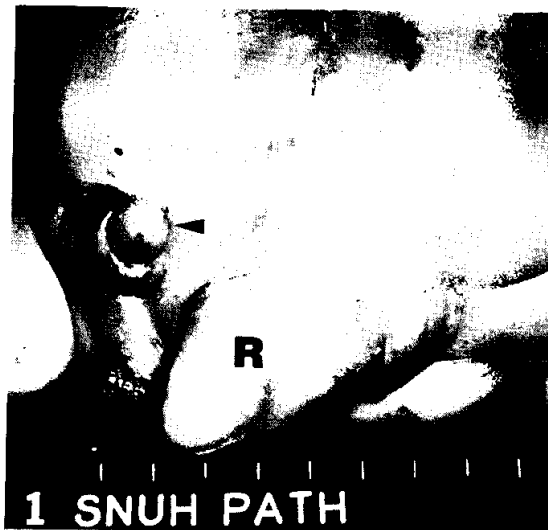


Fig. 1. External view of lower abdomen and genitalia, showing deviation of penis with hypospadias (arrow), and prolapsed rectal mucosa (R).

* 본 논문의 요지는 1981년 5월 29일 제 6 차 대한병리학회 춘계학술대회에서 발표되었음.

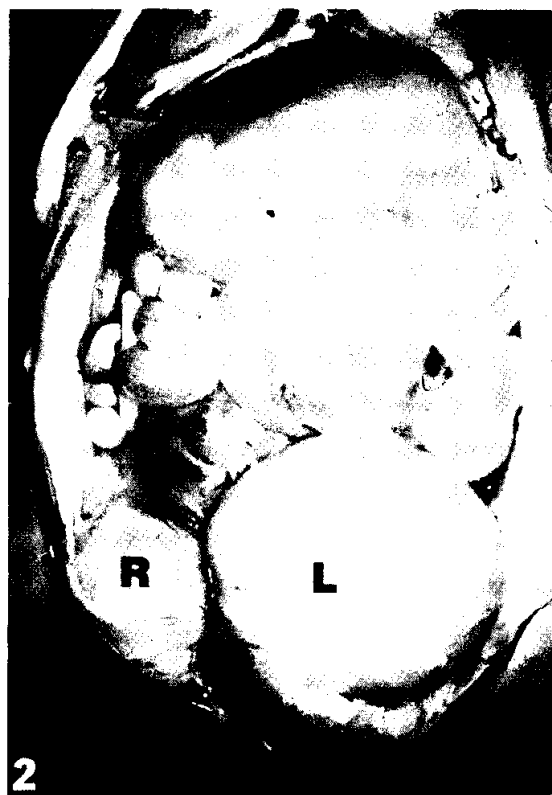


Fig. 2. Abdominal cavity in situ, showing right (R) and left (L) bladder on lower abdomen.

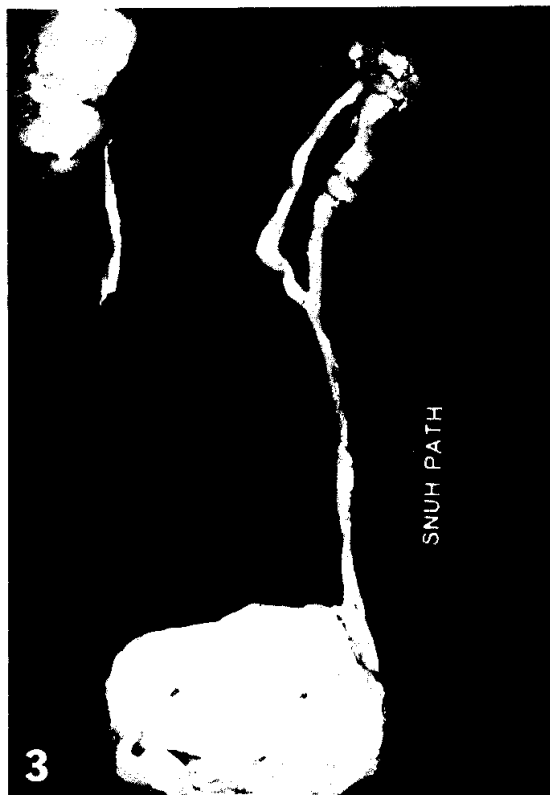


Fig. 3. Dissected urinary system, showing dysplastic left kidney, duplicated left ureter connected to left bladder.

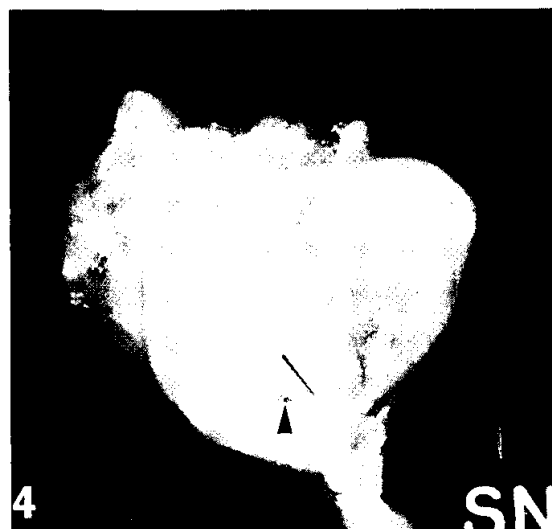


Fig. 4. Internal appearance of right bladder with one ureteral opening (arrow) and urethral orifice (probe).

현미경적으로 좌측 방광은 이행상피로 덮여 있고 근육층이 두꺼워져 있으며, 좌측 신은 정상 신 조직이 없고 불규칙적인 결체조직에 염증세포가 침윤되어 있으며

유산형 사구체 (abortive glomerulus)와 연골섬 (hyaline cartilage island)이 관찰되었다. 대상성 비대를 보이는 우측 신은 정상적인 우측 요관을 통해 우측 방광과 연결되어 있었고, 여기서 다시 요도를 통해 외부로 배뇨되었다. 우측 방광을 열었을 때 삼각부 (trigone)에 해당하는 부위는 없었고 중앙부에 위치한 하나의 요관 개구만이 관찰되었고 요도와 연결되었다 (Fig. 4).

두 개의 방광은 옆으로 나란히 있었고 복막으로 분리되어 있었으며 각각의 벽을 가지고 있어 완전히 박리될 수 있었다. 이 밖에도 치골의 분리가 있었으며 외변된 직장벽은 정상적인 직장과 연결되어 있었다.

이상의 부검소견을 요약하면, 중복방광, 좌측 신의 이행성, 좌측 요관의 불완전 중복, 우측 신의 대상성 비대, 직장 점막의 외변, 요도하열, 잠고환, 음경의 위치 이상, 치골의 분리 등이 있었다.

고찰

Abrahamson(1961)은 방광의 기형을 다음의 6가지 형태로 분류하였다.

- 1. Sagittal division-(a) Complete reduplication
- (b) Incomplete reduplication (c) Complete sagittal septum (d) Incomplete sagittal septum
- 2. Frontal division-Incomplete frontal septum
- 3. Multiseptate bladder
- 4. Hour glass bladder
- 5. Trigonal curtains
- 6. Bladder neck valves

완전 중복(complete reduplication)은 두 개의 방광이 옆으로 나란히 있으면서 복막에 의해 분리되고 방광의 벽은 완전히 분리되어 있으며 각각은 보통의 점막과 근육층으로 이루어져 있다. 각 방광은 동측 신으로부터 요관을 받으며 각각의 요도를 가지게 된다. 두 요도는 옆으로 나란히 위치하면서 개개의 개구를 가진다. 그리고 생식기와 하부 위장관계의 중복이 흔히 동반되며 cloaca의 기형과 척추의 중복도 보고되고 있다.

한편 불완전 중복(incomplete reduplication)은 두 방광이 하부에서 합쳐서 하나의 요도를 통해 배뇨되는 형태이다. 완전 중복형보다는 빈도가 낮으며 중복신(double kidney)과 요막관개존증(patent urachus)이 동반된 예가 보고되어 있다.

본 예는 복막으로 분리되고 방광 벽이 완전히 바리되며 두 방광의 교통이 없는 점은 완전 중복형에 맞는 소견이나, 한편 배출기관인 요도와 외부 개구가 좌측 방광에서만 있었다는 것으로 보아 불완전 중복으로 분류함이 타당할 듯하다.

중복방광은 임상적으로는 외형적인 기형 외에는 그 자체의 문제는 없으나 대개 이차적인 문제로서 요로 폐쇄(urinary obstruction), 요로 감염과 신기능 부전의 형태로 나타나며 동반되는 기형이나 각 방광 기형의 형태에 따른 특징적인 증상이 나타날 수 있다. 남성 복부 팽창이나 수요관(hydroureter), 수신증(hydronephrosis)이 촉진될 수도 있다. 본 예에서는 우측 신의 비대로 좌측 신 기능상실에 대한 대상이 되어있으나 좌측 신 및 방광에서 발견된 혼탁성 물질과 환자의 임상경과로 보아 요로감염에 의한 이차적인 폐쇄증이 사망원인으로 추측된다. 이러한 중복방광이 영·유아기에 문제를 야기하지 않으면 일생동안 무시하다가 다른 질병으로 사망한 후 부검시 발견되는 수도 있다.

수반 기형에 관하여는 Kossow 등(1973)의 40예 조사 중 90%에서 비뇨생식기 계통의 다른 부위에서 중복(예, 질 및 음경)을 보고하였다. Abrahamson은 16예의 완전 중복방광중 14예에서 하부 위장관의 중복을 보고하였다. 이 밖에도 요도상열(epispadia of penis)과 방광의 개설(diverticulum)이 중복외방광(duplicate ex-

strophy of bladder)과 같이 발견되었으며(Ellis, 1971), 그리고 척추의 중복과 신 및 요관의 발육부전 및 이형성과 참고환 등의 기형이 multiseptate bladder와 동반하여 발견된 예도 보고되고 있다(Kohler, 1949).

본 예에서 동반된 기형을 요약해 보면, 제내 탈출이 출생시 있었고 좌측 신의 이형성(dysplasia)과 좌측 요관의 불완전 Y형 중복(incomplete Y-shaped duplication of left ureter), 외음부 중복의 불완전형인 듯한 음경의 우측 편위 및 직경집막의 외벽이 있었고 이밖에 양측성 참고환 및 지골의 분리 등이 있었다. 이 대부분의 기형은 태아 시기에 좌측 방광의 배뇨구 결핍으로 인한 팽창에 의한 이차적 압박으로 설명할 수 있으며 좌측 신의 발달 이상도 요로폐쇄의 이차적인 결과로 추측된다.

중복방광의 태생학적 발생 기전에 관하여는 여러 이론이 있으나 그 어느 것도 동반된 기형을 모두 설명하지 못하고 있다. Nesbit 등(1933)은 방광의 형성시 mesonephric duct의 vesical portion이 fusion 될 때 incomplete fusion에 의한 것으로 설명하였으나 이것은 다른 동반 기형을 설명하지 못하고 현재의 공인된 태생학에도 맞지 않는다.

Campbell(1951)은 vesico-urethral anlage의 splitting으로 설명하였는데 sagittal plane에서 septal outgrowth가 allantoic region으로부터 나와서 urorectal septum과 만나서 중복을 일으키며 urorectal septum이 형성되기 전이면 cloaca의 dorsal wall과 만나 hindgut의 중복을 일으킨다고 추측하고 cloaca의 중복에 의해 두 개의 cloacal membrane이 생기고 외생식기의 중복이 인어라는 것으로 설명하였다. 이 이론은 척추 하부의 중복을 설명하지 못하는데, 공통 자궁에 의하여 cloaca와 primitive spine이 중복되는 것으로도 설명될 수 있겠다. 이 외에도 여러 이론이 있으나 각 특유한 기형만을 설명할 뿐이며 더욱 더 많은 연구에 의하여 밝혀져야 할 과제이기도 하다. 또 기형의 태생학적 과정을 연구하므로써 정상 비뇨생식기 계통의 발생 기전을 이해하는데 도움이 될 수도 있겠다.

결 론

지자들은 4개월 난아의 부검에서 중복방광 및 그에 동반된 기형을 관찰하고 중복방광의 분류, 수반기형 및 태생학적 고찰과 더불어 증례를 기술 보고하였다.

—ABSTRACT—

Duplication of Urinary Bladder

(An autopsy case report)

**Sung Sik Shin, Je G. Chi, Woo Ki Kim
and In Sil Lee**

*Departments of Pathology, Surgery (Pediatric
Surgery) and Pediatrics, College of Medicine,
Seoul National University*

Duplication of bladder is a rare anomaly and can be a cause of serious clinical condition.

This 4-month-old male infant presenting with omphalocele and anomaly of external genitalia was found to have double bladder at autopsy. Associated anomalies were dysplasia of the left kidney, incomplete Y-shaped duplication of left ureter, deviation of penis to the right with hypospadias, cryptorchidism, prolapse of rectal mucosa, and separation of pubes.

The cause of death was suspected to be sepsis due to urinary tract infection. Associated anomalies including omphalocele are regarded as secondary to cystic dilatation of duplicated bladder.

REFERENCES

- Abrahamson, J.: *Double bladder and related anomalies: Clinical and embryological aspects and a case report. Brit. J. Urol.*, 33:195, 1961.
- Ellis, D.G.: *Duplicate exstrophy of the bladder. J. Urol.*, 106:295, 1971.
- Kohler, H.H.: *Septal bladder with multiple genitourinary anomalies and urethra. J. Urol.*, 44:63, 1940.
- Kossov, J.H. and Marales, P.A.: *Duplication of bladder and urethra and associated anomalies. Urology*, 1:71, 1973.
- Nesbit, R.M. and Bromme, W.: *Double penis and double bladder with report of a case. Am. J. Roentgenol.*, 30:497, 1933.
- Satter, E.T. and Mossman, H.W.: *A case report of a double bladder and double urethra in the female child. J. Urol.*, 79:274, 1958.
- Swenson, O. and Oeconomopoulos, C.T.: *Double lower genitourinary system in a child. J. Urol.*, 85:540, 1961.
- Wegenke, J.D., Peters, M.E. and Uehling, D.T.: *Congenital bladder duplication and diverticulum. J. Urol.*, 117:800, 1977.
- Woodhouse, C.R.J. and Williams, D.I.: *Duplications of the lower urinary tract in children. Brit. J. Urol.* 51:481, 1979.