

先天性 精管形成不全症

Congenital Agenesis of the Vas Deferens

서울大學校 醫科大學 泌尿器科學教室

朴圭鉉·金佑圭·李熙永

서 론

남성불임증에 관한 연구가 발달되어 갈에 따라 과거에는 회소하게 여기었던 성생식기의 신천성 기형의 발생빈도는 증가되어 가고 있다. 정관의 신천성 형성부전증도 근자에 와서는 예상 이상으로 많이 발견되는 것중의 하나이다. 본 교실에서도 1966년부터 1981년 까지의 16년사이에 17예의 先天性 精管形成不全症 (congenital aplasia of vas deferens)을 경험하였기 때문에 이에 문헌고찰과 아울러 그 증례를 보고하는 바이다.

대상 및 방법

지난 16년 사이에 경관절제술의 복원을 위한 경우를 제외하고 부고환 폐쇄성 무정자증으로 인해 교정수술을 시행했던 예는 모두 188예에 이른다. 이중에서 14 예는 정관이 양측성으로 형성부전을 일으켰으며, 3예에서는 단측성으로 형성부전을 일으켜 도합 17예의 신천성 정관 기형을 나타내었다(표 1). 수술적으로 확진된 이들 17예의 평균 연령은 31.2세 (27~41세)이었고, 배우자의 그것은 27.9세 (23~34세)이었다. 평균 결혼 기간은 3.8년 (1~15년)이며, 평균 성교빈도는 주당 2.5회이었다. 이들 17예 중에서 15예 (88%)가 고등학교 이상의 졸업자로 교육 정도는 비교적 높은 편이었다(표 2). 수술전에 시행한 이학적 검사에서 17예의

Table 1. Side of congenital agenesis of vas deferens

Sides	No. of patients
Bilateral agenesis	14
Unilateral agenesis	3
Total	17*

* 9% of total obstructive azoospermias (188 cases)

Table 2. Clinical characteristics of 17 patients with congenital agenesis of vas deferens

Characteristics	Mean	Range
Age: Patients	31	27~41
Wives	28	23~34
Marital life(year)	4	1~15
Educational grades(year)	14	6~16
Coitus (per week)	3	1~6
Size of testis(ml)	19	12~25
Seminal fructose (mg/dl)	155	25~405

34개 고환은 모두 정상적 경도로 만져졌으며, 그 용적 (크기)은 12~25ml의 범위에 있었다. 부고환의 두부는 진에에서 축지될 수 있었으나, 양측성 정관형성부전증 14예에서는 부고환의 말단부와 정관을 명확히 축진 할 수 없었다. 나머지 3예의 단측성 정관형성부전증의 이학적 소견은 다음과 같다. 1예에서는 좌측 정관은 정상적으로 축지되었으나, 우측은 축지되지 않았다. 이 환자는 과거에 좌측의 정류고환으로 고환고정술을 받은 병력이 있다. 다른 2예에서는 좌측의 부고환 비부에 경질이 만져졌으나 정관은 정상적이었다. 그러나 우측에서는 경관이 축지되지 않았다. 이를 전예에 대하여 2회 이상 반복 실시한 정액검사에서는 그 용적이 2~5ml범위였으나 정자는 발견할 수 없었다. 전예에서 실시한 정액과당은 대부분에서 정상보다 혈자하 멀어져 있었다. 혈중 FSH, LH, testosterone은 모두 정상 범위내에 있었다. 핵성으로 성염색체와 염색질의 검사에서 모두 남성으로 나타났다. 술전에 전예에서 고환조직검사를 시행하였던 바 정자형성기능은 중등도 이상으로 유지되고 있었다. 진사 수술은 척추 또는 전신마취하에 시행했다. 정중앙 혹은 양측성 음낭절개를 가하고 음낭 내용물을 노출하였다. 정관이 발견되지 않았던 양측성의 14예(28개의 정관기형)와 단측성의 3예를 합한 31개의 정관기형이 의심되었던 예에서는 고환, 부고환의 상태는 물론 정관을 찾기 위해서

정색을 열고 정계혈관과 주위조직을 세밀히 관찰한 뒤에 확진을 내렸다.

결 과

부고환의 형태: 14예의 양측성 정관형성부전증과 3예의 단측성 정관형성부전증을 합한 31개에서 부고환의 형태를 보면 다음과 같다(그림 1, 표 3).

1. 제1형: 부고환의 두부는 정상적 크기로 발달되어 있으나 체부와 미부가 없거나 또는 미부만이 없으며, 따라서 정관은 완전히 결손된 경우로서 31개 중 12개에서 이런 기형을 볼 수 있었다(그림 1의 type 1 및

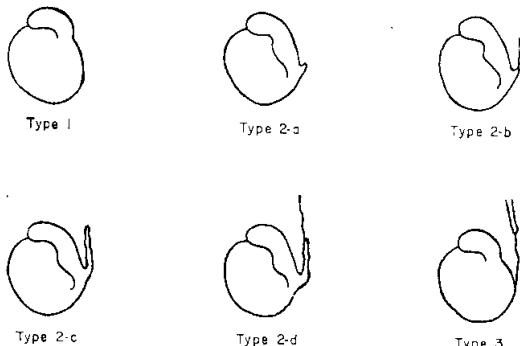


Fig. 1. Drawings of the three anatomical variants found on exploration of the 31 testes and epididymes.

Table 3. Morphological classification of 31 congenital agenesis of vas deferens

Types	Morphological characteristics	No. of vas agenesis
Type 1	The head of epididymis is normal size, but there are no signs of body or tail of epididymis and vas deferens	12
Type 2	The head, body and tail of the epididymis are well developed and the vas deferens are not visible	15
Type 3	The head of the epididymis and distal vas are identified, but body and tail of the epididymis and proximal vas can't be traced	4
Total		31

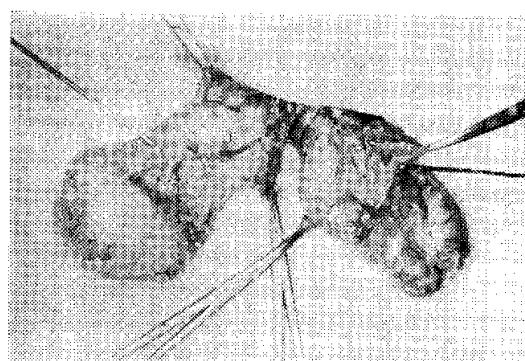


Fig. 2. Caput epididymes are normal size but no signs of corpus or cauda epididymes and complete absence of vasa deferentia(type 1).

그림 2).

2. 제 2형: 부고환의 두부, 체부 및 미부는 정상적 모양이나 그 이하의 정관 부위만이 완전히 없이 끝나버린 경우, 정관 대신에 가는 섬유대 같은 것이 피막과 같이 달리고 있는 경우, 또는 1~2cm 길이의 정관이 있으나 그 끝은 둥툭하게 끝나고 그 이하는 가는 섬유대 같은 것이 피막과 같이 달리고 있는 경우 등이 있다. 이런 기형은 31예 중에서 15예에서 발견되었다(그림 1의 type 2의 a~d, 및 그림 3).

3. 제 3형: 부고환의 두부 및 체부는 정상이나 미부와 근위부 정관이 결손되어서 없다. 그러나 원위부의 정관은 그대로 발육하고 있다. 이 원위부 정관을 통해서 indigocarmine색소액으로 소통검사를 시도했으나 색소가 부고환의 두부까지 소통되지 않았다. 이런 기형은 4예에서 발견되었다(그림 1의 type 3 및 그림 4).

제 1형과 제 3형에서는 정관의 결손과 더불어 부고환의 체부 및 미부 또는 미부의 기형을 동반하였으며

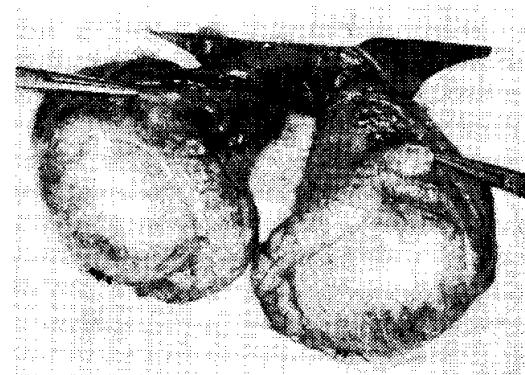


Fig. 3. The head, body and tail of the epididymis are well developed but the vasa deferentia are not visible (type 2).

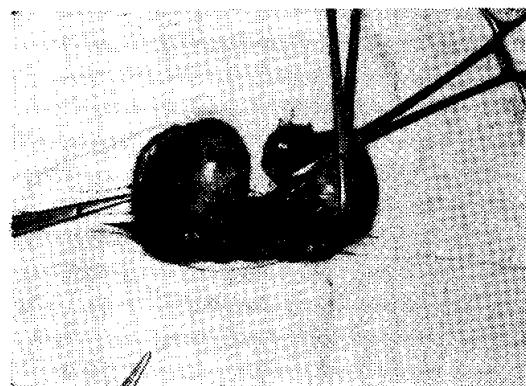


Fig. 4. The head of the epididymis and distal vas are identified, but body and tail of the epididymis and proximal vas can't be traced (type 3).

Table 4. Associated epididymal anomalies in the 31 congenital agenesis of vas deferens

Epididymis	No. of agenesis(%)
Absence of body and/or tail	16(52)
Spermatocele	—
Epididymal cyst	—
Dilatation of epididymal tubule	6(19)

그 빈도는 31예 중 16예로서 52%가 된다. 정관기형이 양측성인 경우(14예) 그 기형의 형태가 양측이 다 같은 유형이었으나 1예에서는 제 1형과 제 2형의 혼합된 모양을 보였다. 전예에서 남아있는 부고환을 관찰하였을 때 정액류나 낭종을 동반한 것은 없었고, 부고환 관강이 눈에 띄게 확장되어 보이는 것은 6예나 있었다. 나머지 25예에서는 부고환 관강의 확장이 없었다(표 4). 3예에서는 그 관강 내용액을 흡인하여 현미경으로 검사하였던 바 많은 수의 정자를 볼 수 있었으며, 그 형태는 거의 정상이었으나 운동성은 거의 없었다.

고환의 기능 : 고환조직검사를 실시한 17예 중에서 13예에서는 정세관이 정상이었고 정자형성 작용도 정상

Table 5. Histology of testes of 17 patients with congenital agenesis of vas deferens

Histology	No. of patients(%)
Normal spermatogenesis	13(76)
Hypospermatogenesis	4(24)
Mild interstitial edema	4(24)
Normal Leydig cell	17(100)

이었다. 나머지 4예에서는 성숙한 정자의 수가 감소되어 있어, 정자형성기능저하(hypospermatogenesis) 상태였고, 간질조직의 부종이 경하게 보이고 있었다. 그러나 전예에서 간질세포의 양상은 정상적이었다(표 5).

치료 : 단측성 정관형성부전증에서 2예에서는 반대측의 건강한 쪽의 부고환 미부에 경결이 있었기 때문에 수술현미경 하에 부고환의 두부와 정관을 축대단으로 하는 문합술을 시행하였다. 이중 1예에서는 8개월 후의 정액검사에서 정자가 출현하였으며 18개월 후에는 정액 1ml 당 50×10^6 마리의 정자수에, 40%의 운동성을 나타내는 우수한 성격을 보였다. 다른 1예에서는 정자 출현을 보지 못하고 있다. 양측성 정관형성부전증의 제 3형 중 1예에서 역시 부고환두부와 정관을 축대단으로 문합술을 시행하여 주었다. 이 예에서는 술후 4개월 만에 정액 1ml당 1×10^6 마리의 정자가 보였으나 운동성은 없었다. 현재 추적 관찰중에 있다. 나머지 예에서는 현재까지는 별다른 치료를 시행하지 못하였다.

고 졸

남성에 있어서 mesonephric duct(Wolffian duct)는 부고환·정관·정낭선·사경관으로 발달하고, 이의 분지인 ureteric bud를 통해서 요관·신우·신배 및 방광 삼각부를 형성한다. 태생기 초기에 이 mesonephric duct의 발육에 장애가 생기면 정관형성부전증이 생기게 된다. 이 정관기형을 유발하는 원인기전으로는 내분비 장애, 모체내분비이상, virus, vitamin결여, 방사선 및 유전인자등의 영향을 고려해 볼 수 있으나, 아직까지는 확실한 원인인자를 모르고 있다(이희영, 1966; Leiba et al., 1969; Rubin and Taylor, 1976). 본 정관발육부전증의 발생빈도는 저자에 따라서 차가 많으나 대체로 남성불임증 환자의 1~2%를 차지하는 것으로 보고되어 있다(Michelson, 1949; Charny and Gillenwater, 1965; Hellinga et al., 1971). 그러나, 고환의 기능장애에 의한 무정자증 환자를 제외한, 고환기능이 정상이면서 폐쇄성 무정자증에서만 본 정관기형을 찾는다면 그 빈도는 훨씬 증가할 것이다. Girgis(1969)는 299예의 폐쇄성 무정자증 환자에서 13.38%에 해당하는 40예에서 본증을, Rubin(1975)은 5~10%에서 본증을 발견한다고 보고하였다. 저자들의 경우에서도 188예의 폐쇄성 무정자증 환자증에서 9%에 해당하는 17예에서 본증을 발견하였다. 따라서 그리 적지 않은 생식기 기형이며 앞으로도 더욱 많은 예가 발견되리라고 짐작된다. 저자들의 17예 중에서 양측성이 14예에, 단측성이 3예

로서, 후자가 적은 것은 발생학적 기전의 차이에 의한 것은 아니다. 그보다는 단축성인 때는 가임능력이 있는 경우가 많아서 발견할 수 있는 기회가 적어지기 때문이다. 환족에 대해서 Hutch(1972), Ochsner(1972) 등은 단축성일 경우 그 정관형성부전증이 좌측에만 있었다고 하였으나, 특별한 근거가 없는 일이다. 저자들의 3에는 모두 우측에서만 그 기형을 발견하였다. 부고환의 체부 또는 뒤틀리거나 같은 결손되는 기형은 저자들의 경우 52%의 빈도를 보였다. 정낭선의 결손이 있을 경우 정액의 양이 감소되고 정액과당치가 현저하게 떨어진다. 저자들의 경우에는 그 정확한 결과를 추적할 수 없었다(Amelar and Hotchkiss, 1963).

비뇨생식기계의 발생학적 기전으로 선천성 정관형성부전증 때 신기형의 병발을 예견할 수 있다. 문헌 보고에 의하면 대체로 본증의 10~20%에서 신기형을 발견한다고 한다(Rubin, 1975). 저자들의 경우는 배설성 요로조영술을 일률적으로 시행하지 않았기 때문에 그 정확한 빈도를 확인할 수 없었다(이희영, 1966).

정관기형이 있을 때의 고환기능은 대체로 정상 소견을 보인다. 저자들의 치험에서도 소수예에서 경한 정자형성 기능감퇴가 있었을 뿐으로 제반 문헌보고들과 그 소견이 일치하였다(Leiba et al., 1969; Dubin and Amelar, 1971; Hellinga et al., 1971).

본증의 진단에 필요한 검사는 다음과 같다. 즉, 세심한 이화적 검사로 음낭내용물의 세심한 측진, 정액 검사, 정액과당의 측정, 혈중 및 요증의 내분비검사, 성염색체검사, 고환조직검사, 방광경검사, 배설성 요로조영술 등이다. 그러나 가장 확실한 진단은 역시 수술로써 음낭 내용물을 노출하여 진사 관찰하는 일이다(이희영, 1966; Rubin, 1975).

본증의 치료에 있어서는 단축성일 경우 반대편 쪽의 경자수송로의 어떤 부위에 폐색이 있으면 무정자증이 오기 마련이다. 이런 경우는 그 폐색된 병변을 교정하여 주면 임신이 가능할 것이다. 저자들은 이와 같은 예를 치험하였다. 즉 정관기형이 있는 반대쪽의 막힌 부고환 뒤틀리를 피해서 부고환 두부와 정관을 축대단으로 문합해주는 교정수술을 현미경 미세수술법으로 시술하였던 바 정자출현율을 보는데 성공하였다. 양측성일 경우에는 종래에는 대개 생식을 포기하였다. 그러나 1956년 Hanley가 부고환의 두부에 생긴 낭종, 즉 정액류에서 첨자한 정자를 그 배우자에게 수정하여서 임신시킨 1예를 보고한 이래 근자에 와서는 인공적으로 정액류를 형성해서 여기서 흡인한 정자로 인공수정을 시도하는 것을 활발하게 발전시키고 있다(Kelami, 1978; Wagenknecht et al., 1978; Cruz, 1980). 본 교실에서도 본 정

관결손증과 부고환정관 문합술, 정관정관 문합술이 불가한 경우등에 이와 같은 인공정액류조설술(alloplastic spermatocele)의 시도를 진지하게 연구중에 있다.

결 론

1. 선천성 정관형성부전증의 빈도는 폐색성 무정자증 환자 188예 중 17예로서 9%였다. 양측성은 14예에, 단축성은 3예였다.

2. 부고환의 체부와 뒤틀리거나 같은 결손이 있는 기형은 31개의 정관형성부전증 중 16개로서 52%이었다. 부고환 두부에 정액류가 있었던 예는 없었으며, 부고환 판강의 확장은 31개의 부고환 중 6개에서만 보였고, 나머지는 정상이었다.

3. 고환조직검사에서 정자형성작용은 거의 정상이 있다.

4. 진단적 검사는 천자한 음낭 내용물의 측진, 정액 검사, 정액과당검사, 혈중 및 요증 내분비검사, 성염색체 및 염색질검사, 고환조직검사, 방광경검사 및 배설성 요로조영술이 있으나, 확진을 위해서는 외과적으로 노출해 보는 것이 가장 정확하다.

5. 치료로서는 단축성 정관형성부전증에서는 반대측 병변의 교정으로서 가능했으며, 양측성 정관형성부전증 중 부고환 두부와 정관이 남아 있을 경우 역시 이의 축대단문합술로서 정자의 출현이 가능했으나, 그 외의 경우는 앞으로 인공 정액류의 조설에 역점을 두어야 할 것으로 사료된다.

—ABSTRACT—

Congenital Agenesis of the Vas Deferens

Kyu Hong Park, Tae Kyu Kim

and Hee Yong Lee

Department of Urology, College of Medicine Seoul National University Hospital, Seoul, Korea

Seventeen patients with congenital agenesis of the vas deferens, 9 per cent of 188 azoospermias due to epididymal obstruction, were investigated in the department of urology for the past 16 years. These anomalies were confirmed by surgical explorations. All the patients were married for 4 years with range from 1 to 15 years. Age of patients ranged from 27 to 41 with the mean of 31 and that of

their wives ranged from 23 to 34 with the mean of 28. Sexual coitus per week ranged from 1 to 6 with the mean of 2.5. They were consisted of 14 patients with bilateral agenesis of vas deferens and 3 patients with unilateral agenesis. Associated absence of epididymal body and/or tail was found in 52 per cent of a total of 31 anomalies of vas deferens. Spermatocele was not found in epididymal head. Tubular dilatation of the epididymis was seen in 6 out of the 31 epididymal head. The histologic examination of the testes showed normal spermatogenesis in the most of the cases. In two patients with unilateral agenesis of vas deferens, the obstructive lesions of epididymal tails of contralateral side were corrected by side to end anastomosis of epididymal head to vas deferens under surgical microscope. The result were successful in one patient of them. For the other patients, the implantation of alloplastic spermatocele should be considered. In conclusion, the results of this clinical investigation emphasizes the importance of careful scrotal examination in the diagnosis of an infertile male patient and in the preoperative check of vasectomy operation.

참 고 문 헌

- Amelar, R.D. and Hotchkiss, R.S.: *Congenital aplasia of the epididymis and vas deferentia. Effect on semen.* *Fertil. Steril.*, 14:44, 1963.
Charny, C.W. and Gillenwater, J.Y.: *Congenital absence of the vas deferens.* *J. Urol.*, 93:399, 1965.
Cruz, J.F.J.: *Artificial spermatocele.* *J. Urol.*, 123: 885, 1980.
Dubin, L. and Amelar, R.D.: *Etiologic factors in 1294 consecutive cases of male infertility.* *Fertil.*

- Steril.*, 22:469, 1971.
Girgis, S.A., Etriby, A., Ibrahim, A.A. and Sadek, A.K.: *Testicular biopsy in azoospermia.* *Fertil. Steril.*, 20:467, 1969.
Hanley, H.G.: *Pregnancy following artificial insemination from epididymal cyst.* *Proc. Soc. Study Fertil.*, 8:20, 1956: Cited by Rubin, S.O.: *Congenital absence of the vas deferens.* *Scand. J. Urol. Nephrol.*, 9:94, 1975.
Hellinga, G., Ultee, W.A. and Ruward, R.: *Bilateral and unilateral congenital anomalies of the Wolffian ducts.* *Andrologie*, 3:81, 1971.
Hutch, J.A.: *Anomalies of the vas deferens.* *J.A.M.A.*, 291:1762, 1972.
Kelami, A.: *Alloplastische spermatocele-Eine kritische Betrachtung und Verbesserungsvorschläge.* *Extracta Urologica*, 1:245, 1978.
이희영 : 선천성 정관 기형. 종합의학, 11:35-40, 1966.
Rubin, G.P. and Taylor, I.: *Congenital absence of the vas deferens.* *Brit. J. Surg.*, 63:464, 1976.
Leiba, S., Ber, A., Joshua, H., Lazebnik, J. and Ben-Bassat, M.: *Case of XY/XXY mosaicism and bilateral absence of vas deferens.* *Acta Endocrinol.*, 62:498, 1969.
Michelson, L.: *Congenital anomalies of the ductus deferens and epididymis.* *J. Urol.*, 61:384, 1949.
Ochsner, M.G., Brannan, W. and Goodier, E.H.: *Absent vas deferens associated with renal agenesis.* *J.A.M.A.*, 222:1055, 1972.
Rubin, S.O.: *Congenital absence of the vas deferens.* *Scand. J. Urol. Nephrol.*, 9:94, 1975.
Wagenknecht, L.V., et al.: *Clinical experience with an alloplastic spermatocele.* *Andrologia*, 16:417, 1978.