

Herlyn-Werner-Wunderlich 증후군 1례: 12세 여자 환자의 드문 선천성 비뇨생식계 기형

박중완 · 정재윤¹서울대학교 의과대학 응급의학교실, ¹분당서울대학교병원 응급의학과

A case of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare, congenital genitourinary anomaly in a 12-year-old girl

Joong Wan Park, M.D., Jae Yun Jung, M.D.¹*Department of Emergency Medicine, Seoul National University College of Medicine, Seoul,**¹Department of Emergency Medicine, Seoul National University Bundang Hospital, Seongnam, Korea*

Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) syndrome is a rare, congenital genitourinary anomaly involving the Müllerian and Wolffian structures, and is characterized by the triad of uterine didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis. It usually presents in adolescent girls in whom hematometrocolpos produces a pronounced mass effect and pain on the side of the obstructed hemivagina. Accurate diagnosis and surgical treatment can be delayed for several months or even years. Here, we report a case of a 12-year-old girl who presented to the emergency department with lower abdominal pain and mass that had lasted for 2 weeks. After the confirmation of HWW syndrome with magnetic resonance imaging, hysteroscopic septostomy was carried out as a definitive treatment. When we evaluate adolescent girls with lower abdominal pain and mass, we should consider the possibility of HWW syndrome.

Key Words: Hematocolpos; Hereditary Renal Agenesis; Mullerian Ducts; Uterine Anomalies; Wolffian Ducts

서 론

Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) 증후군은, 1922년에 중복자궁, 일측성 질폐쇄(obstructed hemivagina), 동측 신장무발생의 세증후로 처음 보고된, 뮐러관(Müllerian

duct)과 볼프관(Wolffian duct)의 매우 드문 선천기형이다¹⁻³⁾. 이 증후군은 임상적으로 질폐쇄 쪽의 물자궁질증 또는 질자궁혈종이 종괴 및 통증을 유발하며, 사춘기 이후에 보고된 것이 대부분이지만 드물게 사춘기 이전에도 나타날 수 있다⁴⁾. 본 저자는 복통을 주소로 내원하여 복부 자기공명영상을 통해 HWW 증후군으로 진단된 12세 여자 환자의 증례를 보고하고자 한다.

Received: May 31, 2016 Revised: Jun 14, 2016

Accepted: Jun 14, 2016

Corresponding Author Jae Yun Jung

Department of Emergency Medicine, Seoul National University Bundang Hospital, 82 Gumi-ro 173beon-gil, Bundang-gu, Seongnam 13620, Korea

Tel: +82-31-787-7579 Fax: +82-31-787-4081

E-mail: matewoos@gmail.com

증 례

12세 여자 환자가 2주 전 발생한 복통으로 외부병원에서 장염 소견으로 입원치료를 받았다. 이후 지속되는 복통에 대하여 시행한 복부 컴퓨터단층촬영에서 난소의 양성

신생물 소견이 발견되어, 본원 응급실로 전원 되었다. 환자는 주산기 문제 및 특이 과거력 없이 건강하게 성장하였고, 3개월 전 초경을 경험하였다. 예방접종은 예정대로 진행하였으며 가족력에 특이소견은 없었다. 응급실 도착 당시, 하복부 통증 외에 호소하는 증상은 없었다.

응급실 도착 당시 의식은 명료하였고, 활력징후는 혈압 140/95 mmHg, 심장박동수 123회/분, 호흡수 20회/분,

체온 37.4°C였다. 신체검사서 장음은 정상이었고 복부에 압통 및 반발통은 없었지만, 좌하복부에 종괴가 촉진되었다. 그 외 신체검사서 특이소견은 없었다.

말초혈액검사에서 백혈구 6,760/ μ L, 헤모글로빈 13.6 g/dL, 혈소판 327,000/ μ L, C-반응단백질 0.98 mg/dL, 아스파르테이트아미노전달효소(aspartate aminotransferase) 41 IU/L, 알라닌아미노전달효소(alanine aminotransferase)



Fig. 1. Results of computed tomography scan suggesting Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Distended left hemivagina with hematocolpos (A), uterine didelphys (B), and ipsilateral renal agenesis (C) are noted with arrows.

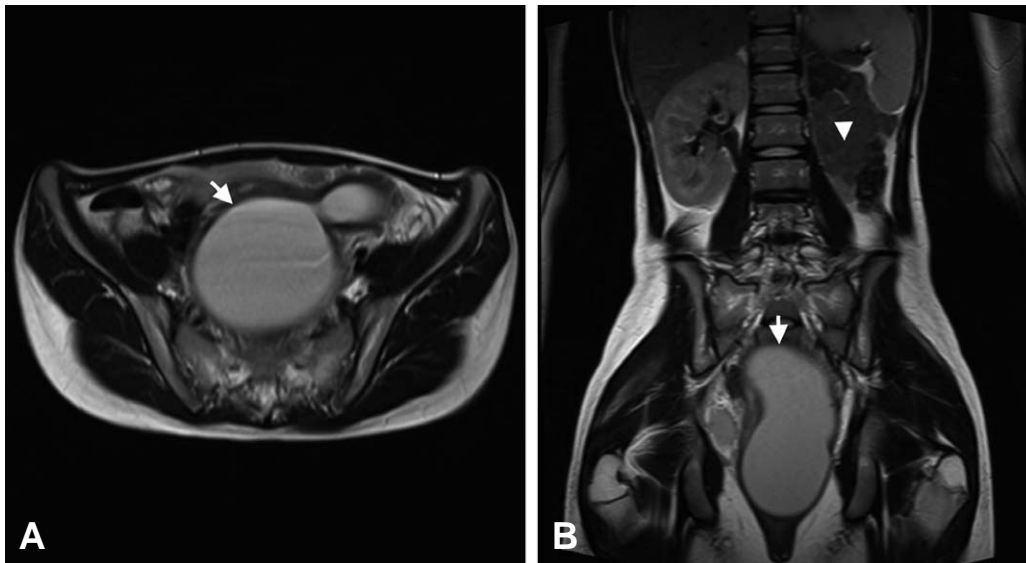


Fig. 2. Results of magnetic resonance imaging (T2 weighted image) suggesting Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. The axial image (A) shows a distended hemivagina (arrow). The coronal image (B) shows a hematocolpos (arrow) and ipsilateral renal agenesis (arrowhead).

16 IU/L, 혈액요소질소 8 mg/dL, 크레아티닌 0.56 mg/dL, 나트륨 139 mmol/L, 칼륨 4.1 mmol/L, 프로트롬빈시간 13.5초, 활성화부분트롬보플라스틴시간 33.6 초였고, 정맥혈 가스분석에서 pH 7.47, 이산화탄소분압 28 mmHg, 중탄산염 20.4 mmol/L였다. 요검사에서 백혈구와 적혈구는 정상 범위였고 알부민은 흔적(trace) 소견, 케톤은 3+로 확인되었다. 단순흉부방사선사진에서는 특이소견 없었다.

외부병원에서 시행한 복부 컴퓨터단층촬영을 재검토한 결과, 좌측 일측성 질폐쇄 및 질혈종을 동반한 중복자궁과 좌측 신장무발생 소견이 확인되었다(Fig. 1). 산부인과 검사에서, 처녀막 구멍 밖으로 돌출된 질은 보이지 않았고 기타 특이소견은 없었다. 이어서 복부 자기공명영상을 시행한 결과, 앞서 확인하였던 좌측 일측성 질폐쇄 및 질혈종을 동반한 중복자궁과 좌측 신장무발생 소견을 재확인하였다(Fig. 2). 이는 HWW 증후군에 합당한 소견으로, 수술적 치료를 위해 산부인과에 입원하였다.

입원 3일째, 자궁경을 통한 질중격절제술을 시행하였다. 먼저 복벽경유 초음파를 통해 15.9×7.4 cm 크기의 복강내 질혈종을 확인하였다. 이후 처녀막에 손상이 없는 것을 확인하고, 조심스럽게 자궁경을 통하여 질을 확인하였다. 팽창된 질에 20 게이지의 척추바늘을 삽입하여, 목은 피가 배출되는 것을 확인하였다. 이후 자궁경을 통해 목은 피가 배출되는 구멍을 찾아 질중격절제술을 시행하여 약 7.0×7.0 mm 크기의 질구멍을 만들어, 약 1 L의 목은 피를 배출시킨 후 수술을 종료하였다(Fig. 3). 수술 후 복벽경유 초음파를 통해 복강내 질혈종이 7.1×3.7 cm 크기로 감소한 것을 확인하였다. 이후 입원 4일째 복통과 질출혈이 호전되어 퇴원하였다.

고 찰

뮐러관은 자궁관을 형성하기 위해 배아 중배엽으로부터

신체 장축으로 발달하고, 경부를 포함한 자궁, 난관, 상부 질을 형성하기 위해 원위부로 융합된다. 발달은 임신 6주에서 22주 사이에 일어나고, 뮐러관의 융합 실패는 각각 두 개의 자궁 체부 및 경부와 질중격을 가진 중복자궁을 초래한다⁶⁾. 생식기계는 공통된 배아 중배엽에서, 자궁질복합체의 발달은 볼프관에서 각각 유래하기 때문에, 뮐러관의 발생 이상은 콩팥 및 요관의 배아 형성을 방해할 수 있다⁵⁾. HWW 증후군은 뮐러관과 볼프관을 침범하는 비노생식계의 매우 드문 선천기형이며 중복자궁, 일측성 질폐쇄, 동측 신장무발생의 세증후가 특징적이다. 임상증상은 월경 시작 후에 발생하는 월경통 및 자궁과 질의 교통 유무에 의존하는 다양한 증상으로 나타날 수 있다. 전형적으로 월경 이후 반복되는 통증에 대하여 이 진단을 고려할 수 있지만, 질의 불완전 폐쇄의 경우에는 완전 폐쇄와 질혈종이 생기기 전까지 가볍고 간헐적인 증상만 나타낼 수 있다^{6,7)}. 본 증례의 환자는 좌측의 완전 질폐쇄 및 질혈종으로 인한 하복부 통증으로 응급실에 내원하였다.

HWW 증후군 진단에는 영상검사가 중요하다⁸⁾. 비록 본 증례에서 초음파가 초기 진단에 중요한 역할을 하지는 않았지만, 골반통을 호소하는 환자의 초기 평가에 있어 초음파는 중요한 역할을 한다. 컴퓨터단층촬영 또는 자기공명영상을 통해 병소의 해부학적 구조를 확인함으로써, 수술적 치료 계획에 도움을 줄 수 있다. 본 증례에서 의료진은, 외부병원에서 컴퓨터단층촬영을 통해 난소의 양성신생물 소견으로 본원 응급실로 전원 된 환자에 대하여, 컴퓨터단층촬영 결과를 재검토함으로써 HWW 증후군을 진단하였다. 이후 초음파와 자기공명영상을 통해 병소의 해부학적 구조를 검토하고, 산부인과에서 수술적 치료를 시행하였다. 수술적 치료의 방법은 요도, 방광, 직장에 손상을 입히지 않도록 주의하면서 질중격절제술을 시행하여 질을 재건하는 것이다. 드물게 질중격절제술을 통하여 질자궁혈종을 충분히 완화하지 못하는 경우, 자궁절제술을 시행하기도 한다⁹⁾.

비록 드문 질환이지만, HWW 증후군 환자가 복통으로

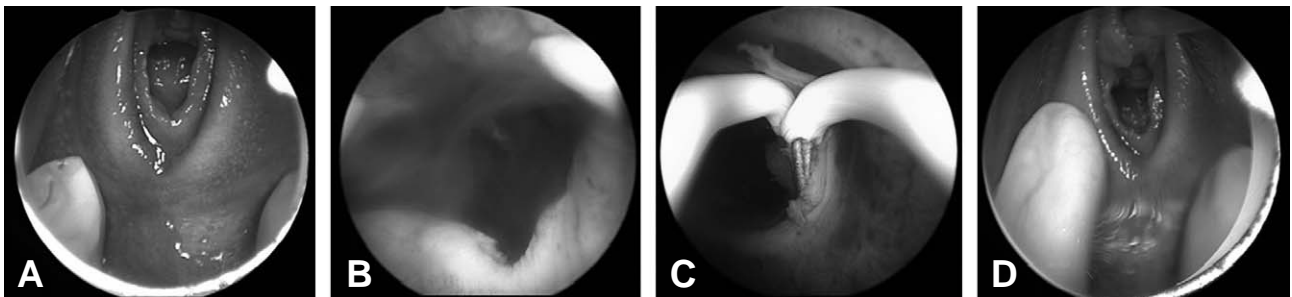


Fig. 3. Hysteroscopic view of the intact hymen before (A and B), during (C), and after (D) septostomy.

응급실에 내원할 수 있다. 주로 사춘기 이후 여자에서 복통과 질자궁혈종으로 인한 종괴로 발현한다. 사춘기 여자가 복통과 종괴에 동반한 동측 신장무발생을 보인다면,

HWW 증후군을 고려하여 영상검사로 진단한 후 수술적 치료를 시행해야 한다²⁾.

REFERENCES

1. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol* 2007;37:657-65.
2. Karaca L, Pirimoglu B, Bayraktutan U, Ogul H, Oral A, Kantarci M. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a very rare urogenital anomaly in a teenage girl. *J Emerg Med* 2015;48:e73-5.
3. Purslow CE. A case of unilateral haematokolpos, haematometra and haematosalpinx. *J Obstet Gynaecol Br Emp* 1922;29:643.
4. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, Dhende NP. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *J Pediatr Surg* 2011;46:1277-80.
5. Takagi H, Matsunami K, Imai A. Uterovaginal duplication with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: review of unusual presentation. *J Obstet Gynaecol* 2010;30:350-3.
6. Beer WM, Carstairs SD. Herlyn Werner Wunderlich syndrome: an unusual presentation of acute vaginal pain. *J Emerg Med* 2013;45:541-3.
7. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. *J Clin Ultrasound* 2013;41:380-2.
8. Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and mullerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 2000;24:829-34.
9. Donnez O, Jadoul P, Squifflet J, Donnez J. Didelphic uterus and obstructed hemivagina: recurrent hematometra in spite of appropriate classic surgical treatment. *Gynecol Obstet Invest* 2007;63:98-101.