제주대학교 의과대학 <sup>1</sup>의학과, <sup>2</sup>산부인과학교실 강철후<sup>1</sup>, 김성엽<sup>2</sup>

#### A Case of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome

Chul Hoo Kang<sup>1</sup>, Sung Yob Kim MD<sup>2\*</sup>

DDepartment of <sup>1</sup>Medicine, <sup>2</sup>Obstetrics and Gynecology College of Medicine, Cheju National University, Jeju 690-756, Korea

#### **Abstracts**

Pelvic inflammatory disease (PID) is an infection of the upper genital tract in women. The spectrum of disease ranges from asymptomatic infection to lifethreatening illness. Sequelae include chronic pelvic pain, ectopic pregnancy, and infertility. PID is diagnosed clinically. Laboratory and imaging studies are reserved for patients who have an uncertain diagnosis. The Centers for Disease Control and Prevention diagnostic criteria include uterine, adnexal, or cervical motion tenderness with no other obvious cause in women at risk of PID. Empiric treatment should be initiated promptly and must cover Chlamydia trachomatis and Neisseria gonorrhoeae. The possibility of fluoroquinolone-resistant N. gonorrhoeae also should be considered. Therefore, hospitalization is recommended only when the diagnosis is uncertain, pelvic abscess is suspected, clinical disease is severe, or compliance with an outpatient regimen is in question. Patients also should be hospitalized if a surgical emergency cannot be excluded or if no clinical improvement occurs after three days. Routine screening for asymptomatic chlamydial infection can help prevent PID.

Key words: pelvic inflammatory disease, chlamydial infection, gonorrheal infection

\_

<sup>\*</sup> E-mail: mdkim66@cheju.ac.kr

#### 서 론

골반염은 하부생식계로부터 미생물의 상행 전 파에 의해 상부생식계로의 염증이 야기된 질환으 로1), 자궁내막염, 난관염, 난관난소 농양(tubo-o varian abscess), 골반 복막염을 포함한다.2)

골반염은 여러 가지 복합균의 감염에 의한 것으로3,4), 원인균은 크게 성전파성과 비성전파성으로 나눌 수 있다.6) 많은 경우에서 원인은 성전파성 원인균으로 대표적으로 Neisseria gonorrho eae, Chlamydia trachomatis 등이 있고, 비성전파성 원인균으로는 anaerobes, G. vaginalis, Haem ophilus influenzae, enteric Gram-negative rods, Streptococcus agalactiae 등의 정상 세균총이 있다. 그리고 일부 골반염 환자에서는 cytomegalovirus, M. hominis, U. urealyticum, M. genitalium 등이 골반염과 관련이 있다.2)

골반염의 증상으로는 하복통, 성교통, 열, 등통 증, 구토, 비정상적인 질 분비물이나 질 출혈, 질 분비물의 악취, 가려움 등이 있을 수 있다.6) 그 러나 증상이 미약하거나 모호하여 진단이 늦어지 는 경우, 불임, 자궁외임신 등의 여러 후유증을 일으킬 수 있어 산부인과적으로 중요한 질환이라 할 수 있다.7-9)

#### 본 론

#### 1. 진 단

골반염은 증상이 없는 경우에서부터 아주 심한 경우까지 증상의 범위가 다양하고, 골반 내의 여 러 부위 중 일부에만 염증이 있을 수 있으며, 보 다 정확한 진단을 위해서는 침습적이고, 비싼 검 사를 해야 하기 때문에 진단이 쉽지 않다.6)

골반염의 위험인자로는 성전파성 감염, 골반염의 과거력, 어린 나이에 성교한 경우, 성교 대상자가 많은 경우, 음주 등이 있으며, 나이가 어린경우에는 성교 대상자가 나이가 많은 경우, 과거에 학대나 강간을 당한 경우 등이 위험인자가 된다.10)

비정상적인 질 분비물이나 질 출혈, 질 분비물의 악취, 가려움 등 하부 생식계 감염 증상에 더불어 하복통 혹은 성교통이 있는 모든 여성은 양수진, 자궁경 검사, chlamydia와 gonorrhea에 대한 검사를 해야 한다.11) Blake DR 등이 발표한한 논문에서 골반염으로 진단된 모든 여성은 하부 생식계 감염 증상과 하복통 또는 성교통이 있었다는 것이 이를 뒷받침 해준다.11)

성전파성 질환에 대한 Centers for Disease Co ntrol and Prevention(CDC)의 가이드라인에 따르 면, 골반염은 위의 이유로 진단이 어렵고 진단을 놓칠 경우 가임기 여성에서 심한 후유증을 남길 수 있기 때문에 진료의는 골반염을 진단하는데 있어 기준을 낮게 잡아야 하며, 골반염의 위험인 자가 있고 명확한 원인 없이 양수진 상 자궁이나 자궁 부속기, 자궁경부의 압통이 있는 경우 골반 염으로 간주하고 즉시 경험적 항생제 치료를 시 작할 것을 권고하고 있다.2) CDC의 골반염에 대한 진단기준은 TABLE 1.과 같다.2) Pelvic Inf lammatory Disease Evaluation and Clinical Hea lth(PEACH) 연구에서 양수진 상 자궁 부속기 압통이 있는 경우 자궁내막염에 대해 95.5%의 민감도를 갖는다는 사실이 이를 뒷받침 한다.12)

TABLE 1. CDC Diagnostic Criteria for PID

## PID should be suspected and treatment initiated if

Patient is at risk of PID and

Patient has uterine, adnexal, or cervical mo tion tenderness with no other apparent caus e

#### Findings that support the diagnosis

Cervical or vaginal mucopurulent (green or yellow) discharge

Elevated erythrocyte sedimentation rate or C-reactive protein

Laboratory confirmation of gonorrheal or c hlamydial infection

Oral temperature of 101'F (38.3'C) or great er

White blood cells on vaginal secretion salin e wet mount

#### Most specific criteria for the diagnosis

Endometritis on endometrial biopsy

Laparoscopic abnormalities consistent with PID

Thickend, fluid-filled tubes apparent on tra nsvaginal ultrasound or magnetic resonance imaging

CDC=Centers for Disease Control and Prevention; PID=pelvic inflammatory disease

골반염으로 진단하기가 애매한 경우나 질환이 심하거나 치료에 반응하지 않는 경우에 추가적인 검사가 필요하게 된다. 질분비물에서 다형핵백혈 구가 보이는 경우, 혈청 백혈구 수치가 증가한 경우, 적혈구 침강속도가 증가한 경우 골반염을 진단하는데 도움을 줄 수 있는데, 이 세 가지 검 사 중 민감도와 특이도가 높은 검사는 없으나 세 가지 검사 결과가 모두 정상인 경우 골반염을 배 제할 수 있다.<sup>13</sup>)

영상 검사로는 질식 초음파14,15), CT16), MRI 17) 등이 이용된다. 전형적인 골반염은 질식 초음 파에서 난관 벽이 5mm 이상 두꺼워져 있고, 난 관 안에 불완전한 중격이 있으며, cul-de-sac에 액체가 고여 있고, 난관 단면적을 보면 톱니바퀴 처럼 보인다. 14) 혈류의 흐름과 박동을 보기 위 해 칼라 도플러를 사용하기도 한다. Molander P. 등이 발표한 한 연구에 따르면 복강경으로 골반 염이 확진된 환자에서 칼라 도플러를 사용하여 골반염 진단에 100%의 민감도를 보였다고 한다. 15) CT 상에서 골반염의 소견으로는 골반 근막 의 변화, 두꺼워진 자궁천골인대(uterosacral liga ment), 난관, 난소의 염증성 변화, 비정상적인 액 체 저류 등을 볼 수 있다. 질환이 진행된 경우, 주위 골반과 복부 장기의 염증 소견도 관찰할 수 있다.16) MRI는 난관난소농양, 농난관(pyosalpin x), 액체가 저류된 난관(fluid-filled fallopian tub e), polycystic-like ovary with free pelvic fluid 가 있는 경우 진단에 유용하며 95%의 민감도, 8 9%의 특이도로 질식 초음파보다 우월하다.17)

때에 따라서는 다른 원인 질환을 배제하고 확진을 위해 자궁내막 조직검사나 복강경과 같은 침습적인 검사가 필요하다. 자궁내막 조직검사로 자궁내막염을 쉽게 진단할 수 있으며, 복강경으로 난소, 자궁, 난관, 복부 장기 등을 직접 관찰함으로써 골반염을 진단할 수 있다.6) 그러나 복강경으로는 자궁내막염을 진단하기 힘들며, 난관의 경한 염증을 놓칠 수 있다.2)

#### 2. 치 료

앞에 기술한 바와 같이 골반염의 위험인자가 있으면서 명확한 원인 없이 자궁, 자궁부속기, 자궁경부의 압통이 있는 경우 즉시 치료를 시작해야 하는데, 항생제는 반드시 N. gonorrhoeae, C. trachomatis에 효과적이어야 하며, 가능한 한 an aerobes, gram-negative facultative bacteria, Str

32 강 철 후, 김 성 엽

eptococcus species에도 효과적인 것을 선택하는 것이 좋다.2 골반염의 항생제 치료에 대한 2007년에 수정된 CDC 가이드라인18)은 TABLE 2.와 같다.

TABLE 2. CDC Recommendations for Antibio tic Treatment of PID

#### Recommended Parenteral Regimen A

Cefotetan 2g IV every 12 hours OR

Cefoxitin 2g IV every 6 hours

**PLUS** 

Doxycycline 100mg orally or IV every 12 hours

#### Recommended Parenteral Regimen B

Clindamycin 900mg IV every 8 hours PLUS

Gentamicin loading dose IV or IM(2mg/kg), followed by a maintenance dose(1.5mg/kg) every 8 hours. Single daily dosing may be substitued.

#### Alternative Parenteral Regimens

Ampicillin/Sulbactam 3g IV every 6 hours PLUS

Doxycycline 100mg orally or IV every 12

#### Recommended Oral Regimen

Ceftriaxone 250 mg IM in a single dose PLUS

Doxycycline 100 mg orally twice a day for 14 days

WITH OR WITHOUT

Metronidazole 500 mg orally twice a day for 14 days

Cefoxitin 2 g IM in a single dose and Probenecid, 1 g orally administered concurrently in a single dose PLUS Doxycycline 100 mg orally twice a day for 14 days

#### WITH OR WITHOUT

Metronidazole 500 mg orally twice a day for 14 days

Other parenteral third-generation cephalosporin (e.g., ceftizoxime or cefotaxime)

PLUS

Doxycycline 100 mg orally twice a day for 14 days

WITH OR WITHOUT

Metronidazole 500 mg orally twice a day for 14 days

#### Alternative Oral Regimens

Levofloxacin 500 mg orally once daily for 14 days

OR

Ofloxacin 400 mg orally twice daily for 14 days

WITH OR WITHOUT

Metronidazole 500 mg orally twice a day for 14 days

CDC=Centers for Disease Control and Prevention; PID=pelvic inflammatory disease; IV=intravenous; IM=intramuscular.

항생제 정주는 환자의 증상 호전 후 24 시간 내에 중단할 수 있으며, doxycxline 경구 투여는 치료 시작 후 14일 동안 지속해야 한다.2) 많은 의사들이 난관난소 농양(tubo-ovarian abscess) 이 있는 환자에서는 보다 효과적인 혐기성균 치료를 위해 경구 Doxycycline에 Clindamycin이나 Metronidazole을 추가하여 사용하고 있다.2)

Cefotetan, Cefoxitin 이외의 Ceftizoxime, Cefot axime, Ceftriaxone 같은 다른 2, 3세대 Cepalosp orin의 효과에 대한 임상 연구는 아직 부족하나, 골반염 치료에 있어 Cefotetan, Cefoxitin을 대체

하여 효과적으로 사용될 수 있을 것이다.2) 그러나 혐기성 균에 대한 효과는 Cefotetan, Cefoxitin보다 떨어진다.2)

경험적 항생제 치료에 있어서 Fluoroquinolone -resistant N. gonorrhoeae가 중요한 고려 사항이된다. Fluoroquinolone-resistant N. gonorrhoeae는 우리나라를 비롯해 중국, 일본, 필리핀, 베트남 등에서 높은 비율(46~92.5%)로 발견되고 있다. 따라서, 이러한 지역의 여성이나, 이런 유행지역으로부터 온 성교 대상자를 가진 여성의 경우 Fluoroquinolone을 사용하는 것은 바람직하지않다.19)

일반적으로 골반염에서 입원 치료의 적응증은 TABLE 3.과 같다.

#### TABLE 3.

# Criteria for Inpatient Treatment of PID

Failure to improve after 3 days of outpatient therapy

Inability to follow or tolerate oral antibiotics

Pregnancy

Severe illness (i.e. high fever, vomiting) Surgical emergency cannot be excluded Tubo-ovarian abscess

PID=pelvic inflammatory disease.

외래에서 치료하는 환자의 경우에도 3일 이내에 증세가 호전되지 않는 경우는 입원시켜 치료해야 한다.2)

CDC에서는 임신한 적이 없는 젊은 여성을 입원의 적응증에 포함시키지 않는데 반해 Infectious Disease Society for Obstetrics and Gynecology-USA에서는 입원시켜 치료할 것을 권고하고있다.20 CDC에서는 임신한 적이 없는 젊은 여성을 따로 구분하지 않고 임신 경험이 있고 나이가

든 여성과 같은 위의 기준을 적용해 입원할 것을 권고하고 있다. 그리고 CDC에서는 35세 이상의 환자인 경우에 입원 치료의 효과가 불명확하며 오히려 입원 치료하는 경우 젊은 여성보다 임상 경과가 좋지 않다고 하고 있다.2)

PEACH 연구에서는 경증에서 중등도의 골반염 환자에서 입원 치료가 외래 치료보다 장기 예후 면에서 우수하다는 것을 보이기 위해 고안되었는데, 두 집단 사이에 재발 빈도, 만성 골반염, 불임, 자궁외 임신에서 통계적으로 유의한 차이는 없었다.21 따라서, 경증이나 중등도의 골반염 환자에서 외래 치료가 입원 치료보다 치료 효과가 떨어지지는 않는다.21 중증 골반염 환자인 경우에는 아직 연구가 부족한 상태이다.2)

#### 3. 추적 관찰

환자는 치료 시작 후 3일 이내에 열이 내리고, 복부 압통, 반발통이 완화되고, 자궁, 자궁부속기, 자궁경부의 압통이 완화되는 임상적 호전이 있어야 한다. 3일 이내에 이러한 호전을 보이지 않는 경우, 입원하여 복강경 등의 추가적인 검사가 필요하고 심한 경우, 수술이 필요할 수도 있다.2 일부 전문가들은 N. gonorrhoeae, C. trachomatis에의한 골반염 환자의 경우 4~6주 후에 N. gonorrhoeae, C. trachomatis에 대한 골반염 환자의 경우 4~6주 후에 N. gonorrhoeae, C. trachomatis에 대한 과검을 할 것을 권고하고 있다.2) 그리고 골반염으로 진단된 모든환자는 HIV에 대한 검사도 받아야 한다.

#### 4. 성교 대상자 관리

골반염 환자의 증상 시작 전 60일 이내에 성교를 한 경우 반드시 검사를 받고 치료를 해야 한다. 검사 및 치료를 하지 않는 경우 환자가 재감염 될 수 있고 성교 대상자도 클라미디아, 임균에 의한 요도 감염의 위험이 높아지기 때문에 검사 및 치료가 중요하다. C. trachomatis, N. gono

rrhoeae에 의한 골반염 환자의 성교 대상자는 대 개 증상이 없다.2)

성교 대상자는 골반 염증성 질환 환자의 균배양 결과에 상관없이 경험적으로 C. trachomatis, N. gonorrhoeae 둘 다에 효과적인 항생제를 사용해 야 한다.2)

#### 5. 예 방

효과적인 예방법 중 하나가 고위험 환자에서 하부생식계의 무증상 클라미디아 감염을 선별 검사하고 조기에 치료하는 것이다.22) Scholes D. 가 발표한 한 논문에 의하면 골반염의 위험인자가 있는 18세에서 34세 사이의 여성을 대상으로 하부생식계의 클라미디아 감염을 선별 검사한 결과, 골반염의 빈도가 10,000명당 18명에서 10,000명 당 8명으로 줄었다고 한다.22)

세균성 질증이 골반염과 관련이 있으나, 세균성 질증을 치료하는 것이 골반염의 발생 빈도를 줄이는지는 아직 불명확 하다.25)

U.S. Preventive Services Task Force(USPST F)에서는 25세 이하의 성적 활동이 활발한 모든 여성의 경우 클라미디아 감염에 대해 선별 검사를 해야 하며,23) 나이에 관계없이 성적 활동이 활발한 여성이 감염의 위험이 높은 경우 임질에 대한 선별 검사를 해야 한다고 권고하고 있다.24)

#### 결 론

골반염은 진단이 늦을 경우 심한 합병증을 일으킬 수 있는 중요한 산부인과적 질환으로, 양수진, 자궁경, gonorrhoea, chlamydia에 대한 검사및 영상 검사, 때에 따라서는 복강경 등을 이용하여 임상적으로 진단한다.

골반염의 위험인자가 있으면서 자궁, 자궁 부속기, 자궁경부의 압통이 있는 경우 골반염으로

간주하고 즉시 경험적 항생제 치료를 시작하여야 한다. 항생제 선택은 N. gonorrhoea, C. trachom atis에 효과적이며 기타 원인균에도 효과적인 것을 선택한다. 항생제 선택에 대한 2007년 개정된 CDC의 가이드라인은 Table 2.와 같다. 우리나라 및 중국, 일본에서는 Fluoroquinolone-resistant N. gonorrhoeae의 빈도가 높기 때문에 Fluoroquinolone을 사용하는 것은 바람직하지 않다.

3일간의 외래 치료로도 호전되지 않거나 경구항생제를 먹을 수 없는 경우, 임신시, 증상이 심한 경우, 충수돌기염 등의 수술적 응급상황이 배제되지 않은 경우, 난관난소농양이 있는 경우에는 입원하여 치료를 받아야 한다. 경증이나 중등도의 골반염에서는 외래 치료와 입원 치료 사이의 효과 차이는 없다.

골반염 증상 60일 전 이내에 성교를 한 대상자는 반드시 검사와 치료를 받아야 한다. 골반염고위험 환자에서 하부생식계의 무증상 클라미디아 감염을 선별 검사하고 조기에 치료하는 것이효과적인 예방법 중 하나이다.

#### 참 고 문 헌

- 허혁, 하준영, 김경원, 이동기, 양회생, 심재철 등. 포항지역의 골반염환자에 대한 보고. 대한 산부회지 2003; 46: 1116-20.
- 2. Sexually transmitted diseases treatment guidelines 2006. Centers for Disease Control and Prevention. MMWR September 15, 2006, Vol. 55, No. 36.
- 3. Sweet RL, Draper DL, Handley WK. Etiology of acute salpingitis: influence of episode number and duration of symptoms. Obstet Gynecol 1981; 58: 62-8.
- 4. Brunham RC, Binns B, Guijon F, Danforth D, Kosseim ML, Rand F, et al. Etiology and

- outcome of acute pelvic inflammatory disease. J Infect Dis 1988; 158: 510-7.
- 5. Yudin MH, Landers DV. Pelvic inflammatory disease. Curr Probl Obstet Gynecol Fertil 2002;25: 1–24.
- STEVEN H. CROSSMAN, M.D. The Challenge of Pelvic Inflammatory Disease. American Family Physician March 1, 2006 Volume 73
- 7. 노흥태, 홍달수, 이윤이, 서광선. 골반내 악성종양과 유사한 만성골반염에 합병된 결합조직염1예. 대한산부회지 2002; 45: 332-8.
- Heinonen PK, Leinonen M. Fecundity and morbidity following acute pelvic inflammatory disease treated with doxycycline and metroni dazole. Arch Gynecol Obstet 2003; 268: 284-8.
- Ness RB, Soper DE, Holley RL, Peipert J, Randall H, Sweet RL, et al. Effectiveness of inpatient and outpatient treatment strategies for women with pelvic inflammatory disease: Results from the Pelvic Inflammatory Disease Evaluation and Clinical Health (PEACH) Randomized Trial. Am J Obstet Gynecol 2002; 186: 928-37.
- Suss AL, Homel P, Hammerschlag M, Bromberg K. Risk factors for pelvic inflammatory disease in inner-city adolescents. Sex Transm Dis 2000;27:289-91.
- Blake DR, Fletcher K, Joshi N, Emans SJ. Identification of symptoms that indicate a pelvic examination is necessary to exclude PID in adolescent women. J Pediatr Adolesc Gynecol 2003;16:25–30.
- 12. Peipert JF, Ness RB, Blume J, Soper DE, Holley R, Randall H, et al; Pelvic Inflammatory Disease Evaluation and

- Clinical Health Study Investigators. Clinical predictors of endometritis in women with symptoms and signs of pelvic inflammatory disease. Am J Obstet Gynecol 2001;184: 856–63.
- Peipert JF, Boardman L, Hogan JW, Sung J, Mayer KH. Laboratory evaluation of acute upper genital tract infection. Obstet Gynecol 1996;87(5 pt 1):730-6.
- 14. Timor-Tritsch IE, Lerner JP, Monteagudo A, Murphy KE, Heller DS. Transvaginal sonographic markers of tubal inflammatory disease. Ultrasound Obstet Gynecol 1998;12: 56-66.
- 15. Molander P, Sjoberg J, Paavonen J, Cacciatore B. Transvaginal power Doppler findings in laparoscopically proven acute pelvicinflammatory disease. Ultrasound Obstet Gynecol 2001;17:233–8.
- Sam JW, Jacobs JE, Birnbaum BA.
   Spectrum of CT findings in acute pyogenic pelvic inflammatory disease.
   Radiographics 2002;22:1327–34.
- 17. Tukeva TA, Aronen HJ, Karjalainen PT, Molander P, Paavonen T, Paavonen J. MR imaging in pelvic inflammatory disease: comparison with laparoscopy and US. Radiology 1999;210:209–16.
- Updated recommended treatment regimens for gonococcal infections and associated conditions United States, MMWR April 2007
- 19. Centers for Disease Control and Prevention.

  Increases in fluoroquinolone-resistant Neisseria
  gonorrhoeae among men who have sex with
  men.United States, 2003, and revised
  recommendations for gonorrhea treatment,

36 강 철 후, 김 성 엽

- 2004. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2004; 53:335–8.
- 20. Hemsel DL, Ledger WJ, Martens M, Monif GR, Osborne NG, Thomason JL. Concerns regarding the Centers for Disease Control's published guidelines for pelvic inflammatory disease. Clin Infect Dis 2001;32:103–7.
- 21. Ness RB, Soper DE, Holley RL, Peipert J, Randall H, Sweet RL, et al. Effectiveness of inpatient and outpatient treatment strategies for women with pelvic inflammatory disease: results from the Pelvic Inflammatory Disease Evaluation and Clinical Health (PEACH) Randomized Trial. Am J Obstet Gynecol 2002;186:929–37.
- 22. Scholes D, Stergachis A, Heidrich FE, Andrilla H, Holmes KK, Stamm WE. Prevention of pelvic inflammatory disease by screening for cervical chlamydial infection. N Engl J Med 1996;334:1362-6.
- 23. U.S. Preventive Services Task Force. Screening for chlamydial infection: recommendations and rationale. AmJ Prev Med 2001;20(3 suppl):90-4.
- 24. U.S. Preventive Services Task Force. Screening for gonorrhea: recommendation statement. Rockville, Md.: Agency for Healthcare Research and Quality, 2005. Accessed online October 6, 2005, at: http://www.ahrq.gov/clinic/uspstf05/gonorrhea/gonrs.htm.
- 25. Ness RB, Hillier SL, Kip KE, et al. Bacterial vaginosis and risk of pelvic inflammatory disease. Obstet Gynecol 2004;104:761-9.