

개방성 요막관 1예

계명대학교 의과대학 산부인과학교실
박준철 · 이정호 · 김종인

=ABSTRACT=

A Case of Patent Urachus

Joon Cheol Park, M.D., Jeong Ho Rhee, M.D., Jong In Kim, M.D.
*Department of Obstetrics and Gynecology, School of Medicine, Keimyung University,
Taegu, Korea*

Patent urachus results when there is a persistence of an allantosis remnant which normally undergoes atresia during embryological development. Failure of urachal obliteration may result in 4 different types of urachal remnants: complete patency or vesicumbilical fistula, vesicourachal diverticulum, urachal sinus and urachal cyst. In prenatal ultrasound, we found a large cyst in the umbilical cord. At term, the patient underwent primary cesarean section with delivery of a 3100 g female infant. After delivery, we found the communication of urinary bladder by fistulogram. The infant underwent repair and closure of the patent urachus.

Key Words : Patent urachus

요막관은 총배설관 배측에서 유래된 방추형 구조물로써 출생전 방광의 침부가 좁아져 형성된다고 하며 발생학적으로는 방광의 일부이다. 정상인에서는 임신 4-5개월부터 점차 폐쇄되어 임신 8-9개월에 완전히 막혀 출생 시에는 황근막과 벽측 복막 사이에 정중 제인대로 남게 된다. 그러나 요막관의 폐쇄가 일어나지 못하면 방광침부와 제대 사이에 요막관 기형을 유발하게 된다. 요막관 기형은 매우 드물며, 그 형태에 따라 개방성 요막관(patent urachus) 혹은 요막관 누루(urachal fistula), 요막관 낭종(urachal cyst), 요막관 누공(urachal sinus), 요막관 게실(urachal diverticulum)로 분류한다.

저자는 임신 6개월에 산전 초음파 검사상 제대 낭종이 의심되어 추적 관찰 후 임신 38주 6일에 제왕절개술을 통해 건강한 여아를 출산하고 요막관 누루로 확진된 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○순, 28세

주 소 : 임신 38주 5일, 선천성 제대 낭종
산과력 : 1-1-1-1, 임신 5개월에 다운 증후군으로 임신 중절 경험함.

월경력 : 초경은 13세, 월경은 26-27일로 규칙적이며, 지속 기간은 5-7일, 양은 중등도였으며 최종 월경일은 2002년 2월 14일이었다.

기왕력 : 특이 사항은 없었다.

가족력 : 어머니가 당뇨 환자임.

현병력 : 최종 월경일이 2002년 2월 14일로 임신 6주에 개인 산부인과병원 방문하여 초음파상 태아 심박동 확인하여 임신 진단받고 추적 검사중 임신 6개월에 초음파상 제대 낭종이 의심되어 본원으로 전원되었다. 제대 내 종물로서 복강내 종물은 없었으며 방광과의 연결을 확인할 수 없어 제대낭종 의심하에 경과 관찰하였다. 양수검사상 46,XX로 정상 염색체 소견 보이고 정밀 초음파상 다른 동반 기형은 없었으며 추적 검사상 크기의 변화는 없었고, 임신 38주에 5×8 cm 크기의 거대 제대 낭종으로 자연 분만시 파열 위험 있어 임신 38주 6일에 제왕 절개술로 분만하였다.

이학적 소견 : 입원시 혈압은 130/80 mmHg, 호흡수는 20회/분, 맥박은 96회/분, 체온은 36.6℃로 정상이었으며,

안면과 각막소건은 정상이며 특이 소견은 없었다. 골반 내진상 외음부 및 질벽은 정상이었고 자궁 경관은 개대되지 않았다.

검사 소견 : 혈액학적 검사에서 혈색소 11.0 gm/dl, 적혈구 용적 33.7%, 백혈구 수 $9,750/\text{mm}^3$, 혈소판 수는 25만/ mm^3 , 요검사상 특이 사항 없었다.

초음파 소견 : 입원 당시 초음파 검사상 태아의 양두정경은 9.4 cm, 대퇴골길이는 7.17 cm로 임신주수에 합당하였으나, 태아제대내 직경 약 5×8 cm의 낭성 종괴를 발견하였으며 색 도플러 검사상 혈류는 없었고 제대동맥이 외측 편향되어 있었고 종괴내부에 고형성분은 없었다. 태반은 정상이었다 (Fig. 1).



Fig. 1. Ultrasonogram shows a large cyst in the umbilicus with lateral displacement of umbilical arteries.

결과 및 처치 : 임신 38주 6일에 제왕절개술을 시행하여 3100 gm의 건강한 여아가 분만되었으며 외관상 제대에 낭종성 종괴가 보였다 (Fig. 2). 이후 시행한 초음파 검사와 누관 조영술상 개방성 요막관으로 진단되어 방광 개구 부위를 결찰하고 요막관 제거술로 교정하였다



Fig. 2. The newborn has the large cyst in the umbilical cord.

(Fig. 3). 산모는 술 후 6일째 정상 퇴원하였고 환아는 술 후 7일째 방광 조영술을 시행하여 방광으로부터의 요누출이 없는 것을 확인하고 술 후 8일째 정상 퇴원하였으며 현재까지 제대를 통한 요누출 없이 외래 추적 관찰 중이다.



Fig. 3. Fistulogram reveals communication of urinary bladder.

병리조직학적 소견 : 절제된 조직표본은 직경 2.5 cm, 길이 3.5 cm의 관상구조물이었으며, 조직학적으로는 누관의 내면은 편평상피 이행성증을 동반한 이행상피세포로 덮혀 있었고 주변부는 근육으로 둘러 싸여 있었다.

고 찰

요막관 기형은 5,000예의 부검중 1예의 비율로 그리 드문 질환은 아니지만, 증상이 없는 경우가 많아 300,000 입원 환자 중 2예가 보고될 만큼 임상에서 접하게 되는 경우는 흔하지 않다.¹ 남녀별로는 남자가 여자보다 2배 가량 많은 것으로 알려져 있으며, 유형별 빈도를 보면 완전 개방성 요막관이 가장 많아 100,000당 1-2.5이며,² 요막관동과 요막관 낭종, 요막관 게실 순으로 보고된다.³

발생학적으로는 배아 발생 16일경에 난황낭의 미부벽 (caudal wall)이 체대 (body stalk) 안으로 말려들어 가면서 요막 (allantois)을 형성하고, 3-4주에 난황낭의 배면부 (dorsal aspect)에서 원장 (primitive gut)이 형성되는데 이는 전장 (foregut), 중장 (midgut), 후장 (hindgut)으로 구성된다. 이렇게 형성된 요막과 후장 말단부가 합쳐져서 총배설강 (cloaca)을 형성하게 되고 발생 6주 말경에

요직장 중격 (urorectal septum)이 총배설장막 (cloacal membrane)과 연결되면서 이를 둘로 나누어 배측으로는 직장이 형성되고 복측으로는 요생식동 (urogenital sinus)이 형성된다. 제대부 요막은 퇴화되고 방광부 요막은 방광의 상부를 형성하게 되는데, 발생 8주에 하부 요막이 수축하여 두꺼운 섬유막을 형성하게 되고 이를 요막관 (urachus)이라 하며 방광이 복강내에서 골반내로 하강하면서 신장되어 방광의 상방 전면부를 섬유성 요막과 연결하는 관구조물을 형성한다.⁴ 임신 4-5개월부터 점차 좁아져서² 임신 8-9개월에 완전히 막히게 되고 출생시에는 횡근막과 벽측 복막 사이에 정중 제인대 (median umbilical ligament)로 남게 된다.^{5,7}

그러나 요막관이 완전히 폐쇄되지 못하면 방광첨부와 제부 사이에 요막관 누루 (urachal fistula), 요막관 낭종 (urachal cyst), 요막관 누공 (urachal sinus), 요막관 계실 (urachal diverticulum) 등의 요막관 기형을 초래하게 되는데 이는 임상적으로 매우 드문 기형이다.^{3,8} 요막관 낭종은 요막관 양쪽 끝이 막히고 요막의 일부분이 남아서 요막 상피의 분비물이 축적되어 낭종을 형성하는 경우로 주로 배꼽아래 복부 종물로 축적되며, 요막관 누공은 윗부분이 열린 채 남아서 제를 통해 외부와 통하는 경우로 제대주위 염증 및 분비물을 형성하며 제대 육아종을 동반하는 경우가 많다. 요막관 계실은 아래부분이 열린 채 남아서 방광과 통하는 공동을 형성하는 경우로 반복되는 요로감염시 의심할 수 있다. 개방성 요막관은 요막관 전체가 열린 채로 남아 있어 제 (umbilicus)와 방광이 통하게 되는 것으로 이 경우 출생 직후나 출생 수시간 또는 수일 후 제대를 통해 소변이 유출되므로 쉽게 진단할 수 있고^{4,9} 측부 방광조영 사진을 촬영하여 방광첨부와 제부가 연결된 것을 확인할 수 있다.¹⁰ 그러나 출생 후에도 증상이 없는 경우가 많으며 감염으로 인하여 농양 및 복막염을 일으킬 수 있고 드물지만 후에 악성화 할 수도 있으므로 간과할 수 없는 질환이다.¹¹

진단은 병력과 이학적 검사가 중요하며 초음파 검사, 전산화 단층 촬영, 배뇨중 요로 방광 조영술, 누관 조영술 등이 이용된다.^{12,13} 산전 초음파검사상 요막관 기형을 진단하기는 용이하지 않지만, 요막관 낭종의 경우 제대 부착부 (umbilical cord insertion site)와 방광사이의 하복부 전면, 정중양에 위치한 낭성 종물이 있을 경우 의심할 수 있으며 대망 낭종, 신경소장 낭종 (neuroenteric cyst), 장 중복 (intestinal duplication), 장간막 낭종, 난소 낭종, 선천성 낭종성 신장 질환, 요관신우 협착, 방광 계실등과 감별하여야 한다.¹⁴ 요막관 누루의 경우 산전 초음파검사상 제대와 연결되어 있는 복부 낭종으로 보이고 이는 방광과 직접 연결되어 있어 액체성분으로 차 있으며 측면에 제대 동맥이 위치하고 장 내용물이 없다는 것이 다른 질환과의 감별점이다.⁴ 산전 초음파 추적검사

중 낭종이 소실된다면 낭종의 파열을 의심할 수 있으며 이 경우 연결된 방광이 늘 비어있는 소견을 보이게 된다.^{15,16} 그러나 본 증례의 경우 제대내 종물로 복강내 종물은 없었으며 방광과의 연결을 산전 초음파상 확인할 수 없어 제대낭종 의심하에 경과 관찰하였다.

요막관 기형의 동반기형으로는 위장관계 및 비뇨생식기계 이상이 많은 것으로 보고된다.⁷ 방광 요관 역류, 잠복 고환, 요관 협착, 제대 탈출, 방광 탈출, 제대 탈장, 서혜부 탈장, 음부 결함 등을 볼 수 있으며¹⁷ 주로 비뇨생식기계 이상을 많이 동반하므로 출생 후 요막관 기형이 있는 태아는 반드시 비뇨생식계 검사를 하여 동반 기형 유무를 확인하도록 권장하고 있다.^{18,19}

치료는 요막관 전체를 근치적으로 절제하고 방광으로 열려 있는 개구부위를 결찰함으로써 완치될 수 있다. 보존적 치료를 하는 경우 요막관이 폐쇄되기는 하나 감염이나 다른 합병증을 유발하는 것으로 되어 있다.^{4,20}

본 예에서는 산전 초음파상 태아 제대내 낭성 종물을 발견하고 출생 후 이 낭종에서 누출관 입구가 확인되어 측부 방광조영 촬영상 개방성 요막관으로 진단하고 외과적 절제를 시행하였다. 현재 환아는 제대를 통한 요누출 없이 외래에서 추적 검사 중이다.

- 참고문헌 -

1. Dawson JS, Crisp AJ, Boyd SM, Broderick NJ. Case report: benign urachal neoplasm. *Br J Radiol* 1994; 67(803): 1132-3.
2. Nix JT, Menville JG, Albert M, Wendt DL. Congenital patent urachus. *J Urol* 1958; 79: 264-73.
3. Blichert-Toft M, Koch F, Nielsen OV. Anatomic variants of the urachus related to clinical appearance and surgical treatment of urachal lesions. *Surg Gynecol Obstet* 1973; 137(1): 51-4.
4. Tolaymat LL, Maher JE, Kleinman GE, Stalnakar R, Kea K, Walker A. Persistent patent urachus with allantoic cyst: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10(5): 366-8.
5. Effs RD, Gearhart JP. Exstrophy of the bladder, epispadias, and other bladder anomalies. *Campbell's Urology*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders, vol II 1992; 1815.
6. Moore KL. *The developing Human*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders 1982.
7. 조창원, 이종인, 정풍만. 요막관 잔류이상에 대한 임상적 고찰. *대한 소아외과학회지* 1998; 2: 117-24.
8. Crawford RA, Sethia KK, Fawcett DP. An unusual presentation of a urachal remnants. *Br J Urol* 1989; 64: 315-6.
9. 정준철, 노상익, 이석구, 김현학. 요막관 기형의 임상분석. *대한외과학회지* 2000; 58: 569-73.
10. 김정란, 서은희, 지제근, 김형수, 김충희. 요막관 기형. *대한병리학회지* 1986; 20: 349-54.
11. Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, Williams RD, Fraley EE. Malignant urachal lesions. *J Urol* 1984; 131(1): 1-8.
12. Nagasaki A, Handa N, Kawanami T. Diagnosis of urachal anomalies in infancy and childhood by contrast fistulography, ultrasound and CT. *Pediatr Radiol* 1991; 21: 321-3.
13. Shandera KC, Thompson IM. Intraperitoneal urinary extravasation associated with infected urachal cyst. *J Urol* 1995; 154(3): 1130-1.
14. 신진옥, 송태복, 김윤하, 이지영, 김은경. 산전 초음파로 진단된 요막관 낭종 1예. *대한산부회지* 1998; 41(9): 2508-10.
15. Van der Bilt JD, Van Zalen RM, Heij HA, Bilardo CM, Aronson DC.

- Prenatally diagnosed ruptured vesicoallantoic cyst presenting as patent urachus at birth. J Urol 2003; 169(4): 1478-9.
16. Yoo SJ, Lee YH, Ryu HM, Joo MS, Cheon CK, Park KW. Unusual fate of vesicoallantoic cyst with non-visualization of fetal urinary bladder in a case of patent urachus. Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 9(6): 422-4.
 17. Suita S, Nagasaki A. Urachal remnants. Seminars in Pediatric Surgery 1996; 5: 107-15.
 18. Rich RH, Hardy BE, Filler RM. Surgery for anomalies of the urachus. J Pediatr Surg 1983; 18(4): 370-2.
 19. Newman BM, Karp MP, Jewett TC, Cooney DR. Advanced in the management of infected urachal cysts. J Pediatr Surg 1986; 2: 1051-4.
 20. Ward TT, Saltzman E, Chiang S. Infected urachal remnants in the adult: case report and review. Clin Infect Dis 1993; 16(1): 26-9.

=국문초록=

요막관은 총배설관 배측에서 유래된 방추형 구조물로서 정상인에서는 임신 4-5개월부터 점차 폐쇄되어 임신 8-9개월에 완전히 막혀 출생시에는 횡근막과 벽측 복막 사이에 정중 제인대로 남게 된다. 그러나 요막관의 폐쇄가 일어나지 못하면 방광첨부와 제대 사이에 요막관 기형을 유발하며, 그 형태에 따라 개방성 요막관(patent urachus) 혹은 요막관 누루(urachal fistula), 요막관 낭종(urachal cyst), 요막관 누공(urachal sinus), 요막관 계실(urachal diverticulum)로 분류한다.

저자는 임신 6개월에 산전 초음파상 태아 제대내 낭성 종물을 발견하고 출생 후 이 낭종에서 누출관 입구가 확인되어 즉부 방광조영 촬영상 개방성 요막관으로 확진된 1예를 경험하였기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 요막관 기형, 개방성 요막관, 제대 낭종