

소아 요막관 기형: 최근 10년간 경험에 근거한 효과적 접근 및 치료

Urachal Anomalies in Children: A Proper Approach and Treatment Based on the Recent Ten-year Experience

Byung Joo Jung, Jeong Min Seo¹, Suk Koo Lee¹, Kwan Hyun Park

From the Departments of Urology and ¹Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To establish the proper approach and management of an urachal anomaly in children.

Materials and Methods: We retrospectively reviewed the medical records and imaging studies of 33 children (21 boys, 12 girls) treated for an urachal anomaly over a ten-year period.

Results: Twenty-four patients were equally diagnosed with either an urachal sinus or urachal cyst; the other nine patients were confirmed to have a patent urachus. Umbilical discharge (14 patients) and umbilical granuloma (9 patients) were the most common presentations. The 12 patients with an urachal sinus underwent ultrasonography (USG) (10; diagnostic), 2 fistulography (all; diagnostic). Those with an urachal cyst underwent either USG (6/12; diagnostic), computed tomography (CT) (3; diagnostic), fistulography (2; diagnostic), or magnetic resonance imaging (MRI) (1; diagnostic). One subject was affected by acute appendicitis, which was confirmed by CT. Of the 9 children with patent urachus, 7 underwent USG (all; diagnostic); exploration without further imaging studies was performed on the remaining 2 subjects. Surgical excision was performed in 30 patients. Omphalomesenteric duct or Meckel's diverticulum were incidental findings, which were simultaneously repaired. Conservative treatment was successful in only 3 patients.

Conclusions: Urachal anomalies in children mainly manifest as umbilical discharges and umbilical granuloma, but may present non-specific symptoms in some cases. USG is a useful method for diagnosis, but other imaging modalities can be useful to establish the differential diagnosis. A limited number of children with urachal anomalies, mainly presenting with an umbilical discharge, can be managed conservatively. However, complete surgical excision of the lesion, with the possible associated anomalies, should be the basic scheme for children with urachal anomalies. (Korean J Urol 2006;47:651-655)

Key Words: Urachus, Anomalies, Children, Diagnosis, Treatment

대한비뇨기과학회지
제 47 권 제 6 호 2006

성균관대학교 의과대학
비뇨기과학교실, ¹외과학교실

정병주 · 서정민¹ · 이석구¹ · 박관현

접수일자 : 2006년 2월 7일
채택일자 : 2006년 4월 18일

교신저자: 박관현
삼성서울병원 비뇨기과
서울시 강남구 일원동 50
☎ 135-710
TEL: 02-3410-3553
FAX: 02-3410-3027
E-mail: khpark@smc.
samsung.co.kr

서 론

태생기 방광 침단부에서 시작하여 배꼽에 이르는 요막은 임신 말기에 좁아져서 결국 완전 폐색된 섬유성 인대로서 남게 되는데 이를 요막관이라 한다. 요막관 기형은 이러한

폐색이 진행되지 않거나 불완전한 경우에 발생하며 일반적으로 폐색부위에 따라 개방성요막관 (patent urachus), 요막관낭종 (urachal cyst), 요막관동 (urachal sinus), 요막관계실 (urachal diverticulum) 등으로 분류된다.¹

요막관 기형은 빈도가 매우 드문 선천성 기형이며, 대부분 소아기에 발현하는 것으로 알려져 있다.^{1,2} 하지만 이는

다양한 형태로 발현할 수 있으므로, 정확한 진단을 위해서는 요막관의 해부학 및 발생학에 대한 이해와 요막관 기형에 의한 질환을 의심하는 것이 필요하다.³ 요막관 기형에 대한 국내 보고는 대부분 증례 형식의 몇 예가 있을 뿐 체계적인 진단 및 치료법에 대해서는 보고된 바 없다.⁴⁻⁸ 본 연구는 소아 요막관 기형을 보인 환아들을 분석함으로써 효과적인 진단 및 치료 방법을 찾아보고자 하였다.

대상 및 방법

1995년 3월부터 2005년 2월까지 10년 동안 본원 비뇨기과 및 소아외과에서 요막관 기형으로 진단되어 치료받은 13세 이하 35명의 환아들 중 추적관찰이 이루어지지 않은 2명을 제외한 33명을 대상으로 하였다. 남아는 21명, 여아는 12명이었으며 진단 당시 평균 연령은 2.6세(생후 2일-13세)였으며, 평균 추적기간은 14.3개월(1-57)이었다. 이들의 의무기록 및 영상의학적 검사 결과 등을 후향적으로 분석하여 각 요막관 기형의 빈도와 발현 등 진단 과정 및 치료 방법에 대하여 분석하였다.

결 과

최종 진단에서 각 요막관 기형을 가진 환아들의 수는 요막관동 및 요막관낭종이 각 12명(36.4%), 개방성요막관이 9명(27.2%)이었으며 요막관계실은 없었다. 이들의 발현 증상은 제대부위 분비물이 14명(42.4%), 제대부위 아물지 않는 상처(육아종)가 9명(27.2%), 복통 및 발열이 3명(9.1%), 발열이 3명(9.1%), 복통이 2명(6.1%), 축지성 종물이 2명(6.1%)이었다(Fig. 1)(Table 1). 병력 및 신체검사로 요막관 기형이 의

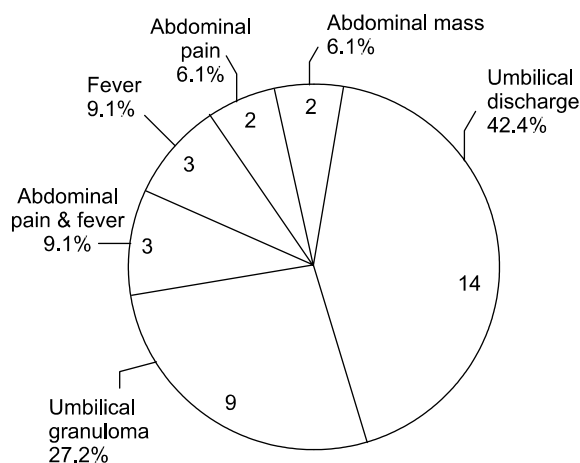


Fig. 1. Presenting symptoms of the children with urachal anomalies.

심되어 별도의 술 전 검사 없이 수술로 확진된 2명을 제외한 나머지 환아에서 술 전 영상의학검사로 초음파검사, 전산화단층촬영, 자기공명영상, 셋길조영술 및 배뇨중방광요도조영술이 시행되었다(Table 2). 치료는 30명에서 수술적 적출술을 시행하였고 나머지 3명에서 보존적 치료를 하였다(Table 3). 추적관찰 기간 중 수술로 인한 합병증 혹은 재발은 관찰되지 않았다.

요막관동으로 진단된 환아는 제대부위 분비물(10명) 혹은 제대부위 육아종(2명)을 주소로 방문하였다. 초음파 검사에서 요막동이 의심되었던 2명에서 확진을 위해 셋길조영술을 시행하였다. 요막관동을 가진 모든 환아에서 수술

Table 1. Presenting symptoms of the children with various forms of urachal anomalies

Urachal anomaly	Urachal sinus	Urachal cyst	Patent urachus
No. of patients (%)	12 (36.4)	12 (36.4)	9 (27.2)
Visited department (Urology/General surgery)	1/11	3/9	3/6
Umbilical discharge	10	1	3
Umbilical granuloma	2	1	6
Abdominal pain & fever	0	3	0
Fever	0	3	0
Abdominal pain	0	2	0
Palpable mass	0	2	0

Table 2. Diagnostic approaches for the children with urachal anomalies

Urachal anomaly	Urachal sinus	Urachal cyst	Patent urachus
No. of patients (%)	12 (36.4)	12 (36.4)	9 (27.2)
Visited department (Urology/General surgery)	1/11	3/9	3/6
History, physical examination	0/0	0/0	2/2
USG	12/12	6/12	7/7
CT	0/0	3/3	0
Fistulography	2/2	2/2	2/2
MRI	0/0	1/1	0/0
VCUG	0/3	0/0	1/3
Indigocarmine test	0/0	0/0	1/1

USG: ultrasonography, CT: computed tomography, MRI: magnetic resonance imaging, VCUG: voiding cystourethrogram

Table 3. Management and associated anomalies for the children with urachal anomalies

Urachal anomaly	Urachal sinus	Urachal cyst	Patent urachus
No. of patients (%)	12 (36.4)	12 (36.4)	9 (27.2)
Treatment	Surgical: all	Surgical: 9 Conservative: 3	Surgical: all
Associated anomaly (No. of patients)	OMD (1)	Acute appendicitis (1), OMD and Meckel's diverticulum (1), VUR (1)	

OMD: omphalomesenteric duct, VUR: vesicoureteral reflux

적 적출술을 시행하였고, 이 중 1명에서 수술 중 배꼽창자간막 (omphalomesenteric duct)이 동반된 것을 확인하여 같이 적출하였다.

요막관낭종으로 진단된 환자 12명에서 발현 증상의 특징은 발열 혹은 복통인 경우가 대부분 (8명)을 차지하였고 그 외 촉진성 종물 (2명), 제대부위 분비물 (1명) 및 제대부위 육아종 (1명) 등이었다. 1명을 제외한 모든 환자의 초음파검사상에서 병변 내부에 저에코, 비균질 에코 소견 혹은 도플러 검사에서 혈류의 증가 등 염증이 동반된 소견을 확인하였다. 환자 중 6명에서 초음파검사로 진단이 가능하였으며 나머지 환자에서는 다른 종물과의 감별이 어려워 전산화단층촬영 (3명), 셋길조영술 (2명) 및 자기공명영상 (1명)으로 각각 확진하였다. 전산화단층촬영으로 진단된 3명 중 1명에서 급성충수돌기염이 동반되어 있었으며 술 후 시행한 배뇨중방광요도조영술에서 방광요관역류가 관찰되어 추적관찰 중이다. 수술적 적출술로 치료한 경우는 모두 9명이었다. 이들 중 3명은 일차적으로 항생제 치료 등 보존적 치료를 적용한 경우도 있으나 최종적으로 모두 수술적 적출이 필요하다고 판단되었다. 수술적 적출술을 받은 환자들 중 1명에서는 수술 중 배꼽창자간막관 및 맥켈씨 게실이 동반되어 동시에 적출술을 시행하였다. 가볍게 보체는 증상이 있었으나 발열 등 전신증상 및 통증이 없으며 제대부위분비물 증상만 보인 3명에서는 일차적으로 경피적배액술 및 항생제 치료 (1명) 혹은 항생제 치료 (2명) 등 보존적 치료를 적용하였다. 이들은 모두 증상이 호전되었고 최소한 6개월 이상 추적한 결과 병변이 현저히 감소하여 수술적 적출술이 필요하지 않다고 판단되었으며, 이들 중 1명은 추적한 전산화단층촬영에서 요막관낭종이 완전히 사라진 것을 확인할 수 있었다.

개방성 요막관으로 진단된 환자는 제대주위육아종 (6명)

혹은 제대부위 분비물 (3명)을 주소로 방문하였다. 초음파검사를 시행한 7명 모두에서 개방성요막관을 의심할 수 있었고, 배뇨중방광요도조영술 및 인디고카민 검사를 이용하여 각각 1명에서 확진할 수 있었다. 2명은 병력 및 신체검사상에서 강력히 의심되어 별도의 영상의학적 검사 없이 수술 중 확진하였다. 모든 환자에서 수술적 적출로 치료하였으며 개방성요막관을 포함한 모든 요막관 기형 환자들에서 수술과 관련된 합병증은 발생하지 않았다.

고 찰

본 연구에서 요막관 기형 중 요막관동은 요막관낭종과 함께 각각 12명으로 가장 많았다. 요막관동은 요막관 침부 부분이 사라지지 않고 남아 발생하는 것으로 알려져 있으며,¹ Bauer 등⁹은 감염된 요막관낭종이 방광 혹은 제대로 배액되면서 발생할 수 있다고 보고하였다. 진단에서 Cilento 등¹⁰은 제대염, 제대 육아종, 배꼽창자간막 잔유물 등과 감별이 힘든 경우 셋길조영술을 이용하여 요막관동을 확진할 수 있었다고 보고하였으며, 본 연구에서도 셋길조영술로 확진된 경우가 2명이 있었다. Cilento 등¹⁰의 보고에서 대부분의 요막관낭종은 감염되었을 때 발현된다고 보고하였는데 본 연구에서도 1명을 제외한 모든 환자에서 감염된 낭종의 소견을 보였다. 이전 보고에서 요막관낭종은 드물게 낭종벽의 석회화에 의해 2차적으로 발견되거나,¹¹ 낭종 내 결석,¹² 낭종 내 출혈로 인한 급성복통,¹³ 낭종의 복강 내 파열로 인한 복막염,^{14,15} 혹은 감염 없이 낭종의 자발적 파열^{16,17} 등으로 드물게 발현되기도 하는데 본 연구에서는 유사한 증례가 관찰되지 않았다.

현재까지 대한비뇨기과학회지에 보고된 13세 이하 소아 요막관 기형에 대한 8명의 환자 중 개방성요막관 환자가 7명 (87.5%)으로 가장 많으며, 이들은 모두 제대부위 분비물을 주소로 방문하였다.⁴⁸ 그러나 본 연구에서 개방성요막관은 요막관 기형을 가진 환자 전체의 27.2%를 차지하여 상대적으로 가장 낮은 빈도를 보였다. 또한 본 연구에서 개방성요막관 환자 중 제대부위 분비물을 주소로 내원한 경우는 9명 중 3명으로 그 빈도가 상대적으로 낮았고, 대신 제대부위 분비물을 주소로 내원한 총 14명 중 요막관동으로 확진된 경우가 10명으로 가장 많았다. 특이한 점은 비뇨기과에 방문한 7명 중 5명 (71.4%)이 제대부위 분비물을 주소로 내원하여 절대적 수는 적으나 그 비율이 상대적으로 높는데 이는 제대부위 분비물이 문제인 경우 상대적으로 비뇨기과로 의뢰하는 경우가 많아 생긴 결과로 추측한다. 본 연구에서도 제대부위 분비물로 내원하여 개방성요막관으로 확진된 3명은 모두 비뇨기과에 방문하였다. 따라서 개

방성요막관은 요막관기형 중 비교적 드물지만 제대부위 분비물로 내원하는 경우 상대적으로 비뇨기과를 방문하는 비율이 높아 대한비뇨기과학회지에 보고된 요막관 기형의 대부분을 차지한다고 생각한다. 아울러 제대부위 분비물이 주증상인 경우라도 개방성요막관 외 요막관동 같은 다른 요막관 기형, 제대염, 제대부위 육아종, 개방성배꼽창자간막 및 제대혈관의 감염 등을 감별하여야 한다. 본 연구에서 요막관계실을 가진 경우는 없었다. 소아에서 요막관계실은 영상의학적 검사로 우연히 발견될 수 있으나 임상적으로 문제를 야기하지 않으면 특별한 치료를 필요로 하지 않으므로 수술적 혹은 항생제 치료 등을 받은 경우만을 대상으로 한 본 연구에서는 포함되지 않은 것으로 생각한다.

진단적 측면에서 초음파검사는 33명 중 31명에서 행해졌고, 초음파검사만으로 진단이 가능한 경우는 23명 (69.7%)으로 진단적 가치가 높은 편이라고 생각한다. 다만 초음파 검사에서 진단이 애매한 경우 시행된 셋길조영술 (4명), 전산화단층촬영 (3명), 자기공명영상 (1명)은 추가적으로 각각 진단적 가치가 있었으며 경우에 따라 배뇨중방광요도조영술 및 인디고칼민 검사 혹은 직접 수술로도 진단 가능하였다.

요막관 기형과 동반된 이상으로 요도하열, 이소성신장과 같은 다른 비뇨기계 이상이 보고되었으며,^{18,19} Cilento 등¹⁰은 45명의 요막관 기형을 가진 환자 중 요막관동 환자 4명에서 방광요관역류가 관찰되었음을 보고하였다. 본 연구에서 방광요관역류가 동반된 1명 및 신경인성 방광, 정신지체, 자폐증, 신증후군 등이 동반된 1명이 관찰되었는데 이들은 모두 요막관낭종 을 가진 경우였다.

문헌에 기술된 요막관 기형의 치료는 Huang 등²⁰이 절개 및 배뇨를 시행한 3명 외에는 모두 보존적 치료 후 2차적인 수술적 적출술을 시행하였다. 본 연구에서는 일부 보존적 치료를 적용한 환자들은 합병증 없이 호전이 되었고, 이들 중 2명에서 절개 및 배뇨 없이 항생제 치료만으로 치료가 가능하였다. 요막관 잔존 구조물에서 발생하는 선암은 보존적 치료 후 장기간 추적에서 염려되는 문제이나 전체 압 중 0.01% 미만의 빈도로 매우 드물게 발생하므로²¹ 보존적 치료가 가능하다면 적용할 수 있다고 여겨진다. 하지만 요막관 기형은 드문 질환이라 그 숫자가 제한적이므로 추가적 증례 및 장기간 추적에 관한 연구가 필요할 것으로 생각한다. 본 연구에서 일부 경미한 증상을 보인 경우를 제외한 대부분의 환자에서 일차적으로 수술적 적출술을 적용하였고 수술 중 긴급하게 치료가 필요한 급성 충수돌기염이 동반된 1례 외에 수술적 치료가 필요한 다양한 위장관계 기형이 동반된 경우도 있었다. 다른 연구에서도 요막관 기형을 가진 소아 환자에서 일차적으로 수술적 치료를 시행하지

않은 경우 Huang 등²⁰은 약 25%, Mesrobian 등³은 38%에서 각각 결국 이차적 적출술이 필요하였다고 보고하였다. 따라서 요막관 기형의 근본적 치료를 위해서는 증상이 경미한 제한적이 경우 외에는 일차적으로 적극적인 수술적 치료를 근간으로 해야 할 것으로 생각한다.

결 론

요막관 기형을 가진 소아는 제대분비물 및 제대부위 육아종 등으로 주로 발현하며 종류와 무관하게 애매한 증상으로 발현하는 경우도 있다. 이들의 감별진단을 위해 초음파검사가 유용하며 전산화단층촬영, 자기공명영상, 셋길조영술 혹은 인디고칼민검사 등 다른 검사가 필요할 수 있다. 제대부위 분비물은 요막관 기형을 가진 환회에서 가장 흔한 증상으로 요막관동의 가능성이 더 높으나 제대부위 분비물을 주소로 내원하는 경우 상대적으로 비뇨기과를 방문하는 경우가 많아 개방성요막관, 요막관동을 포함한 다양한 질환의 감별이 필요하다고 생각한다.

요막관 기형을 가진 환자의 치료는 경미한 증상을 보이고 보존적 치료에 잘 반응하는 일부 제한적인 경우에서 보존적 치료도 가능하다. 그러나 거의 모든 환자에서 확진 및 동반될 수 있는 가능한 질환을 포함한 요막관 이상의 근본적인 치료를 위해서는 적극적인 수술적 적출을 권한다.

REFERENCES

1. Gearhart JP. Exstrophy, epispadias, and other bladder anomalies. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, editors. Campbell's urology. 8th ed. Philadelphia: Saunders; 2002;2136-96
2. McCollum MO, Macneily AE, Blair GK. Surgical implications of urachal remnants: presentation and management. J Pediatr Surg 2003;38:798-803
3. Mesrobian HG, Zacharias A, Balcom AH, Cohen RD. Ten years of experience with isolated urachal anomalies in children. J Urol 1997;158:1316-8
4. Heo JM, Yoon JB. Congenital patent urachus: report of 2 cases. Korean J Urol 1994;35:1151-5
5. Kang MS, Lee SW, Oh JS, Shin MK, Shin DM. A case of patent urachus. Korean J Urol 1989;30:262-5
6. So MW, Kim HJ, Kim BK. A case of vesicourachal diverticulum. Korean J Urol 1989;30:266-9
7. Yim CS, Kim ME, Lee JH, Chang DS. A case of congenital patent urachus. Korean J Urol 1982;23:715-7
8. Choi BN, Lim CK, Na HJ, Song CK, Ryu SB, Kim EH. A case of congenital patent urachus. Korean J Urol 1980;21:373-5

9. Bauer SB, Retik AB. Urachal anomalies and related umbilical disorders. *Urol Clin North Am* 1978;5:195-211
 10. Cilento BG Jr, Bauer SB, Retik AB, Peters CA, Atala A. Urachal anomalies: defining the best diagnostic modality. *Urology* 1998;52:120-2
 11. Leyson JF. Calcified urachal cyst. *Br J Urol* 1984;56:438
 12. Diehl K. A rare case of urachal calculus. *Br J Urol* 1991; 67:327-8
 13. Davidson BR, Brown NJ, Neoptolemos JP. Haemorrhage into a urachal cyst presenting as an 'acute abdomen'. *Postgrad Med J* 1987;63:493-4
 14. Agatstein EH, Stabile BE. Peritonitis due to intraperitoneal perforation of infected urachal cysts. *Arch Surg* 1984;119: 1269-73
 15. Savanelli A, Cigliano B, Esposito G. Infected and ruptured urachal cyst causing peritonitis. *Z Kinderchir* 1984;39:267-8
 16. Nair KP. Mucous metaplasia and rupture of urachal cyst as a rare cause of acute abdomen. *Br J Urol* 1987;59:281-2
 17. Valda V, Conn MJ. Spontaneous rupture of a noninfected urachal cyst. *J Pediatr Surg* 1991;26:747-8
 18. Rich RH, Hardy BE, Filler RM. Surgery for anomalies of the urachus. *J Pediatr Surg* 1983;18:370-2
 19. Lane V. Congenital patent urachus associated with complete (hypospadiac) duplication of the urethra and solitary crossed renal ectopia. *J Urol* 1982;127:990-1
 20. Huang CS, Luo CC, Chao HC, Chen HM, Chu SM. Urachal anomalies in children: experience at one institution. *Chang Gung Med J* 2003;26:412-6
 21. Beck AD, Gaudin HJ, Bonham DG. Carcinoma of the urachus. *Br J Urol* 1970;42:555-62
-