

## 소아 요막관 기형

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아외과, 비뇨기과\*

강은영 · 이철구 · 박관현\* · 서정민 · 이석구

### 서 론

요막관은 태생기에 방광이 골반 내로 이동할 때 배꼽과 연결되는 구조물로 태생 4개월에서 5개월 사이에 폐쇄된다. 요막관 폐쇄는 요막관, 전복벽 성장 속도 및 방광 하강 속도에 따라 4가지 해부학적 변형이 유발된다<sup>1,2</sup>. 요막관 기형은 출생 후에도 요막관이 남아있는 것으로 개방성 요막관(patent urachus), 요막동(urachal sinus), 요막관 낭종(urachal cyst), 방광계실(bladder diverticula)로 분류되며, 증상이 없는 경우가 대부분이나 임상증상은 다양한 형태로 발현된다. 소아 요막관 기형 환자를 분석하여 요막관 기형에 대한 임상양상 및 적절한 진단방법의 평가, 치료에 대해 고찰해 보고자 한다.

### 대상 및 방법

1995년 3월부터 2005년 2월까지 성균관대

학교 의과대학 삼성서울병원에서 요막관 기형으로 입원한 환자 32명(소아외과: 25명, 비뇨기과: 6명, 소아과: 1명)을 대상으로 성별, 연령별 분포, 임상증상, 진단방법, 치료방법 등을 의무기록과 조직병리 기록, 검사결과를 후향적 분석하였다. 요막관 기형은 방광과 배꼽 사이에 완전히 교통되어 있는 개방성 요막관, 배꼽에만 교통이 남아있는 요막동, 방광과 교통이 있는 방광계실, 양측으로 교통되지 않고 탈락된 상피세포로 이루어진 요막관 낭종으로 분류하였다<sup>3</sup>.

### 결 과

요막관 기형으로 진단된 32명의 성별 및 연령분포는 남자 20명, 여자 12명으로 남자가 여자보다 1.67배 많았다. 대상연령은 출생 직 후부터 14세까지며, 1개월 미만이 16명(50.0%)으로 가장 많은 분포를 차지하였다(표 1). 요막관 기형에 따른 분포는 요막동 13예(40.6%), 요막관 낭종 10예(31.3%), 개방성 요막관 9예(28.1%)의 순으로 조사되었다.

요막관 기형은 다양한 임상증상으로 발현되었으며, 배꼽 분비물이 14예(43.8%), 배꼽

본 논문의 요지는 2005년도 6월 9일 서울에서 개최된 제 21차 소아외과 학회 춘계 학술대회에서 구연되었음.

교신저자 : 서정민, 135-710, 서울 강남구 일원동 50번지 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원

Tel : 02)3410-0282, Fax : 02)3410-0040

E-mail: seojm@smc.samsung.co.kr

Table 1. Age and Sex Distribution of Urachal Anomalies

Age	Male	Female	Total (%)
<1m	11	5	16 (50.0)
1m~1yr	4	1	5 (15.6)
1yr~6yr	4	1	5 (15.6)
6yr~11yr	0	4	4 (12.5)
11yr~14yr	1	1	2 (6.3)
Total	20	12	32

육아종이 8예(25.0%)로 가장 많은 비중을 차지하였다. 그 밖에 복통과 발열을 동반한 경우가 3예(9.4%), 발열을 주소로 입원한 경우가 3예(9.4%), 복통으로 발현된 경우가 2예(6.2%), 복부종괴가 2예(6.2%)로 관찰되었다. 각각의 유형별 증상을 살펴보면, 요막동 13예중 11예가 배꼽 분비물, 2예가 배꼽 육아종으로 발현되었으며(표 2), 개방성 요

Table 2. Clinical Characteristics of Urachal Sinus

Case	Sex/Age	Presentation	Diagnosis	Treatment	Combined disorder
1	M/1d	Umbilical discharge	US, VCUG	Excision	None
2	M/1d	Umbilical discharge	US	Excision	None
3	M/1d	Umbilical discharge	US	Excision	None
4	F/9d	Umbilical discharge	US, Fistulography	Excision	None
5	M/10d	Umbilical discharge	US	Excision	None
6	M/13d	Umbilical discharge	US, VCUG	Excision	None
7	F/14d	Umbilical discharge	US, Fistulography	Excision	None
8	M/16d	Umbilical discharge	US	Excision	None
9	F/22d	Umbilical granuloma	US, VCUG	Excision	OMD
10	M/30d	Umbilical granuloma	US	Excision	None
11	F/2m	Umbilical discharge	US	Excision	None
12	F/9yr	Umbilical discharge	US	Excision	None
13	F/14yr	Umbilical discharge	US, Fistulography, CT	Conservative	None

US;ultrasonography, CT;computed tomography, VCUG;voiding cystourethrography  
OMD;omphalomesenteric duct

Table 3. Clinical Characteristics of Patent Urachus

Case	Sex/Age	Presentation	Diagnosis	Treatment	Combined disorder
1	F/prenatal	Umbilical discharge	US, VCUG	Excision	None
2	M/1d	Umbilical granuloma	intraoperative	Excision	None
3	M/1d	Umbilical granuloma	US	Excision	None
4	M/10d	Umbilical granuloma	US	Excision	None
5	F/30d	Umbilical granuloma	US	Excision	None
6	M/2m	Umbilical discharge	US, VCUG, Indigo	Excision	None
7	M/3m	Umbilical granuloma	US	Excision	None
8	M/4m	Umbilical discharge	US, VCUG	Excision	None
9	M/2yr	Umbilical granuloma	intraoperative	Excision	None

US;ultrasonography, VCUG;voiding cystourethrography, Indigo;indigocarmine test

Table 4. Clinical Characteristics of Urachal Cyst

Case	Sex/Age	Presentation	Diagnosis	Treatment	Combined disorder
1	M/18d	Fever	US	Excision	None
2	M/2m	Fever	US, CT, VCUG	Conservative	None
3	F/2yr	Abdominal pain, fever	US, CT	Excision	None
4	M/3yr	Fever	US	Excision	None
5	M/4yr	Abdominal pain	US	Excision	None
6	M/4yr	Abdominal mass	US	Excision	None
7	F/7yr	Abdominal pain, fever	US, CT	Conservative	None
8	F/8yr	Abdominal pain	US, CT, VCUG	Excision, App	appendicitis
9	F/10yr	Abdominal mass	US, MRI, VCUG	Excision	None
10	M/13yr	Abdominal pain, fever	US, CT	Excision	None

US;ultrasonography, CT;computed tomography, MRI;magnetic resonance imaging, VCUG;voiding cystourethrography, App;appendectomy

막관 9예 중 6예가 배꼽 육아종, 3예가 배꼽 분비물로 발현되었다(표 3). 요막관 낭종 10예 중 복통과 발열이 동반된 경우가 3예, 복통 2예, 발열 3예, 복부 종괴 2예로 다양한 형태의 증상이 발현되었다(표 4).

요막동 환자에서는 모두 초음파가 시행되었고, 그 외에 누관조영술이 3예, 배뇨방광조영술이 3예, 전산화단층촬영이 1예에서 시행되었다(표 2). 개방성 요막관 환자에서는 초음파 7예, 배뇨방광조영술 3예, indigocarmine test 1예, 시험적 개복술(exploration) 2예가 시행되었다(표 3). 요막관 낭종 환자에서는 초음파 10예, 전산화단층촬영 5예, 자기공명영상 1예, 배뇨방광조영술 3예가 시행되었다(표 4). 총 32예 중 초음파가 30예에서 시행되었으며, 초음파만으로 요막관 기형을 확인 한 경우는 23예(71.9%)였으며, 확진방법으로 누관조영술 3예, 전산화단층촬영 3예, 자기공명영상 1예가 시행되었다. 수술 전 소변 배양검사를 13예에서 시행하여 2예에서 그람양성균주가 배양되었고, 2예에서

Escherichia coli가 배양되었다. 체대 분비물에 대한 균 배양검사를 7예에서 시행하여 4예에서 Staphylococcus aureus, 1예에서 Escherichia coli, 1예에서  $\beta$ -hemolytic streptococcus Group A가 배양되었고, 1예에서는 자라나는 균주가 없었다.

요막관 기형의 치료는 요막동 12예(표 2), 개방성 요막관 9예(표 3), 요막관 낭종 8예(표 4)에서 근치적 절제술이 시행되었으며, 요막동 1예, 요막관 낭종 2예에서 보존적 치료가 시행되었다. 근치적 절제술을 받은 29예 모두 조직검사 결과 요막관 기형이 확인되었고, 만성 염증이 동반된 경우가 7예, 화농성 염증이 동반된 경우가 4예에서 관찰되었다.

대부분 동반된 기형이나 질환이 관찰되지 않았으며, 요막동 1예에서 배꼽창자간막관(omphalomesenteric duct)이 동반되었고(표 2), 요막관 낭종 1예에서 급성 충수돌기염이 동반되어 충수돌기 절제술을 함께 시행하였다(표 4).

## 고 찰

요막관은 태생기 방광이 골반내로 이동할 때 배꼽과 연결되는 구조물로 정상적으로 태생기 4개월에서 5개월 사이에 폐쇄되어 섬유성 띠로 남게 된다. 요막관의 길이는 3-10 cm이고 직경은 8-10 mm로, 구조적으로 제방광근막(umbilicovesical fascial sheath)으로 둘러싸여 있으며 외측으로 배꼽동맥, 아래로 방광이 위치한다. 이 공간은 복막으로부터 완전히 분리되어 감염 또는 종양이 확산되는 것을 제한하게 된다. 요막관은 조직학적으로 3개의 층으로 바깥쪽은 근육, 중간은 결합조직 및 혈관, 안쪽으로는 변형이형 또는 입방 상피세포로 구성되어 있다<sup>4</sup>.

요막관 기형은 출생 후에도 요막관이 완전히 폐쇄되지 않고 남아있는 것으로 폐쇄 정도 및 양상에 따라 개방성 요막관, 요막동, 요막관 낭종, 방광계실 등의 네가지 유형으로 분류된다. 개방성 요막관은 방광과 배꼽 사이가 완전히 교통되어 있으며, 요막동은 배꼽에만 교통이 남아있는 구조를 보인다. 방광계실은 방광과 교통되어 있고, 요막관 낭종은 양측으로 폐쇄되어 탈락된 상피세포로 이루어진 낭을 형성하게 된다<sup>3</sup>.

요막관 기형의 성별 발생율은 남자가 여자보다 2배 정도 높은 것으로 보고되어 있다<sup>5</sup>. 본 연구에서도 총 32예 중 남자가 20예로 여자에 비해 1.67배 높게 관찰되었다.

개방성 요막관은 매우 드물며 Nix<sup>5</sup>(1958)은 200,000명의 입원환자 중 단지 3예만을 보고했으며, 소아 부검 결과 개방성 요막관은 1:7610, 요막관 낭종은 1:5000의 비율로 발견되었다<sup>6</sup>. 유형별로는 요막관 낭종(43-59

%)과 요막동(29-43%)이 가장 흔하며, 개방성 요막관(10-15%), 방광계실(4-6%) 순으로 보고되었다<sup>7</sup>. 본 연구에서도 요막동과 요막관 낭종이 각각 13예(40.6%), 10예(31.3%)로 가장 많은 빈도로 조사되었다.

요막관 기형의 증상은 주로 배꼽분비물(42%), 배꼽육아종(33%), 복통(22%)으로 발현되었으며, 배뇨통이 2%로 보고되고 있다<sup>7</sup>. 요막관 낭종은 주로 배꼽아래 복부 종괴로 만져지며 염증이 동반된 경우 복통을 동반한 고열이나 배뇨 시 통증으로 발현된다<sup>8</sup>. 요막동은 배꼽분비물로 발현되며 배꼽 통증 및 육아종을 동반하기도 한다. 개방성 요막관은 복외위 또는 울거나 배뇨시에 배꼽에서 소변이 관찰되며, 배꼽탈장과 연관되어 배꼽부종이나 종괴로 나타날 수도 있다<sup>9</sup>. 방광계실은 대부분 증상을 유발하지 않으나 반복되는 요로감염이 있을 경우 의심해 볼 수 있다<sup>10</sup>. 본 연구에서도 배꼽분비물이 43.8%, 배꼽육아종이 25.0%로 가장 많은 빈도로 관찰되었으며, 요막관 낭종의 경우 주로 복통과 발열 증상이 나타났으며, 요막동과 개방성 요막관의 경우 주로 배꼽분비물과 배꼽육아종으로 발현되었다. 요막관 기형의 진단은 병력청취, 이학적 검사, 적합한 영상학적 검사에 의해 이루어진다. 요막관 낭종은 주로 초음파로 진단되며 방광과 복막관계를 파악할 수 있다<sup>7</sup>. 전산화단층촬영은 낭종의 범위와 인접구조물의 침범 정도를 파악하는데 종종 유용하게 이용되며, 경정맥신우조영술, 배뇨방광조영술, 방광경이 방광벽의 침범 정도를 파악하는데 이용된다<sup>3</sup>. 요막동은 초음파 검사 및 누관조영술로 진단할 수 있다<sup>7,11</sup>. 개방성 요막관은 배꼽염, 배꼽창

자간막관과의 감별 진단이 필요하며, 배꼽분비물에서 크레아티닌 분석 및 누관조영술이 감별진단에 유용하다. 또한 배뇨방광조영술은 누관 확인 및 방광출구폐쇄, 방광요관역류 확인을 위해 필요하다<sup>7</sup>. 방광계실 진단에는 배뇨방광조영술이 최선의 진단방법으로 이용될 수 있다<sup>12</sup>. 본 연구에서도 총 32예중 30예에서 초음파가 시행되었으며 23예(71.9%)에서 요막관 기형을 진단할 수 있었다. 요막관 기형의 합병증으로는 감염이 가장 흔하며<sup>9</sup>, 감염성 요막관 낭종에서 분비물을 배양 검사한 결과 포도상 구균이 가장 흔하다고 보고되어 있다<sup>13</sup>. 본 연구에서도 체대 분비물에 대한 배양검사가 7예에서 시행되었고 4예에서 *Staphylococcus aureus*가 동정되었다. 또한 소아에서 요막관 악성종양이 약 0.01% 보고되어 있다<sup>14</sup>. 이는 전체 방광암(0.34%)에 비하여 적은 빈도이지만 악성종양이 요막관 기형에서 발생할 수 있다는<sup>15,16</sup> 사실을 간과해서는 안 될 것이다. 요막관 기형의 치료로 외과적 절제 및 항생제 치료, 경피적 배액술이 이용될 수 있으나, 근치적 치료를 위해 외과적 절제술이 권고된다. 또한 최근에는 요막관 기형의 외과적 절제술에 복강경이 시도되어 성공한 예가 보고되고 있다<sup>17,18</sup>.

## 결 론

1995년 3월부터 2005년 2월까지 본원에서 요막관 기형으로 진단된 32명의 환자를 분석한 결과 대부분 1개월 미만에서 발견되었으며, 증상은 주로 배꼽분비물 또는 배꼽육아종으로 발현되었다. 요막관 기형의 진단은

정확한 이학적 검사와 영상학적 검사로 이루어지며, 초음파가 가장 유용한 검사 방법이다. 요막관 기형은 드물게 악성화 가능성이 있고, 감염으로 인한 합병증 및 재발 방지를 위해 근치적 절제술이 권고된다. 또한 요막관 기형의 치료에 앞서 동반기형에 대한 정확한 평가가 선행되어야 할 것이다.

## 참 고 문 헌

1. 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 137:51-54, 1973
2. Bauer SB, Retik AB: *Urachal anomalies and related umbilical disorders*. Urol Clin North Am 5:195-211, 1978
3. Nagasaki A, Handa N, Kawanami T: *Diagnosis of urachal anomalies in infancy and childhood by contrast fistulography, ultrasound and CT*. Pediatr Radiol 21: 321-323, 1991
4. Hammond G, Yglesias L, Gavid JE: *The urachus, its anatomy and associated fasciae*. Anat Rec 80:271, 1941.
5. NIX JT, MENVILLE JG, ALBERT M, WENDT DL: *Congenital patent urachus*. J Urol 79:264-273, 1958
6. Rubin A: *Handbook of congenital malformations*. Philadelphia, WB Saunders, 1967, Pp334
7. Cilento BG, Jr., Bauer SB, Retik AB, Peters CA, Atala A: *Urachal anomalies: defining the best diagnostic modality*. Urology 52:120-122, 1998
8. 염규영, 박정양, 최한용: *감염된 요막관 낭종 1례*, 대한비뇨학회지 27:945-948, 1986
9. Mesrobian HG, Zacharias A, Balcom AH, Cohen RD: *Ten years of experience with*

- isolated urachal anomalies in children. J Urol* 158:1316-1318, 1997
10. Ward TT, Saltzman E, Chiang S: *Infected urachal remnants in the adult: case report and review. Clin Infect Dis* 16:26-29, 1993
  11. 서형석, 안종훈, 박대준, 신민식, 장대수: 감염된 요막관동 치험 1례, 대한 비뇨회지 27:752-756, 1986
  12. Hernanz-Schulman M, Lebowitz RL: *The elusiveness and importance of bladder diverticula in children. Pediatr Radiol* 15:399,1985.
  13. MacMillan RW, Schullinger JN, Santulli TV: *Pyourachus: an unusual surgical problem. J Pediatr Surg* 8:387-9, 1973
  14. Clapuyt P, Saint-Martin C, De Batselier P, Brichard B, Wese FX, Gosseye S: *Urachal neuroblastoma: first case report. Pediatr Radiol* 29:320-321, 1999
  15. Henly DR, Farrow GM, Zincke H: *Urachal cancer: role of conservative surgery. Urology* 42:635-639, 1993
  16. Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, Williams RD, Fraley EE: *Malignant urachal lesions. J Urol* 131:1-8, 1984
  17. Khurana S, Borzi PA: *Laparoscopic management of complicated urachal disease in children. J Urol* 168:1526-1528, 2002
  18. Groot-Wassink T, Deo H, Charfare H, Foley R: *Laparoscopic excision of the urachus. Surg Endosc* 14:680-681, 2000

## Urachal Anomalies in Children

Eun-Young Kang, M.D., Cheol-Koo Lee, M.D., Kwan-Hyeon Park\*, M.D.,  
Jeong-Meen Seo, M.D., Suk-Koo Lee, M.D.

*Devison of Pediatric Surgery, Department of Surgery and  
Department of Urology\*, Samsung medical Center, Sungkyunkwan  
University School of Medicine, Seoul, Korea*

Failure of the urachus to regress completely results in anomalies that may be classified as patent urachus, urachal sinus, urachal cyst and bladder diverticula. The presenting symptoms of children with urachal anomalies are variable and uniform guidelines for diagnosis and treatment are lacking. The purpose of this study was to analyze our experience and develop conclusions regarding the presentation, diagnosis and treatment of urachal anomalies. We retrospectively analyzed the records of 32 patients who were admitted for urachal anomalies from March 1995 to February 2005. The age distribution of these patients at presentation ranged from 1 day to 14 years old (median age 1 month). There were 20 boys and 12 girls. The 32 cases comprised 13 cases of urachal sinus (40.6%), 10 urachal cyst (31.3%), and 9 patent urachus (28.1%). In 30 patients ultrasonography was used for diagnosis and 2 patients with patent urachus were explored without using a diagnostic method. Twenty-three patients were confirmed by ultrasonography alone and 7 patients were examined using additional modalities, namely, computed tomography for 2 patients with an urachal cyst, magnetic resonance imaging for 1 patient with an urachal cyst, and fistulography for 3 patients with an urachal sinus. The presenting symptoms were umbilical discharge (14 patients), umbilical granuloma (8), abdominal pain and fever (3), fever (3), abdominal pain (2), and a low abdominal mass (2). Excision was performed in 29 patients, and 3 patients were conservatively managed. Urachal anomalies in children most frequently presented in neonates, and the most common complaint was umbilical discharge with infection. Urachal anomalies can be diagnosed by a physical examination and an appropriate radiographic test. Ultrasound was the most useful diagnostic method. Complete surgical excision of an urachal anomaly is recommended to avoid recurrence, and the rare development of carcinoma.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 11(2):150~156), 2005.**

*Index Words : Congenital anomaly, Urachus, Sinus, Cyst, Patent*

---

**Correspondence :** Jeong-Meen Seo, M.D., Devison of Pediatric Surgery, Sungkyunkwan University School of Medicine, Samsung Medical Center, 50 Ilwon-Dong, Kangnam-Gu, Seoul 135-710, Korea

Tel : 02)3410-0282, Fax : 02)3410-0040

E-mail: seojm@smc.samsung.co.kr