

요막관기형

—2증례 보고—

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 국립서울병원*

김정란 · 서은희 · 지제근 · 김형수* · 김충희*

서 론

증 례

요막관은 총배설관 배측에서 유래된 방추형의 구조물로서 출생전 방광의 침부가 좁아져 형성된다고하며 발생학적으로는 방광의 일부이다¹⁻⁴⁾. 정상인에서는 임신 4~5개월경부터 점차 폐쇄되어 출생시에는 인대로 남게 되나 요막관의 폐쇄가 일어나지 못하면 방광침부와 제부 사이에 요막관낭이나 누공 또는 계실을 형성하는 요막관기형을 초래한다. 요막관기형은 매우 드물며 그 형태에 따라 (1) 개방형 요막관 또는 요막관 누루(congenital patent urachus, complete or urachal fistula) (2) 요막관 계실(vesicourachal diverticulum, open internal), (3) 요막관낭 및 제대동(urachal cyst and sinus, open external) (4) 교대성 요막관(alternating urachal sinus, alternating open) 등으로 분류된다. 이들중 개방성 요막관이 가장 흔하게 보고되고 있다²⁻⁴⁾.

개방성 요막관으로인한 증상은 대부분 5세이전에 나타나고 합병증으로 양성 혹은 악성 종양, 결핵, 농양, 결석증등의 있으며 이들을 예방하기 위해서 조기발견에 의한 치료가 중요시되고 있어 임상적 의의가 점차 강조되고 있다^{3,5)}.

저자들은 최근 복부팽만을 보인 신생아의 부검에서 선천성 요막관낭, 하부요로폐쇄, prune belly 증후군등의 복합기형을 관찰하였고, 또 제부를 통한 요유출을 호소한 11세 남아에서 개방성요막관 1례를 생검으로 확진하였던 요막관 기형 2례를 경험하였기에 이를보고 하는 동시에 우리나라 문헌상에 보고된 예⁶⁻⁸⁾들을 분석하였다.

증 례 1.

본 환아는 26세의 산모에서 제왕절개술로 분만된 체중 2.3 kg의 남아였다. 출생직후 호흡곤란과 서맥으로 사망하였으며 임신 35주 4일에 분만되었고 태위는 둔위였다. 임신 8주에 유산의 위험이 있어 progesterone을 투여받은 기왕력이 있으며 그의 가족력등에는 특이한 것이 없었다.

부검소견 : 부검시 외견상 복부팽만이 심하였고, 복벽은 매우 얇고 근육은 관찰되지 않았다(Fig. 1) 얼굴은 소하악증, 이개하위편위(low set ear)와 함께 양쪽 발은 만곡족이었다.

복부팽만은 복강과 골반강에 걸쳐 위치한 낭에의해 유발되었으며 제부와는 인대에의해 연결되어 있었으나 제대와 요막관낭 사이의 누공은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 낭의 하부는 방광과 연결되어 있었으며 방광의 벽은 비후되고 주름(rugae)이 뚜렷하였다. 낭과 방광의 구별은 명확하지 못하였고(Fig. 2, 3, 4), 방광의 근육층은 낭의 상부에까지 연결되어 관찰되었으나 상부로 갈수록 점차 그 양이 줄어들었으며 낭의 점막은 이행상피로 구성되어 있고 낭의 상부에서는 상피가 점차 얇아져 단층상피로 피복되어 있었다.

방광의 경부, 전립선, 요도 등도 역시 현저하게 확장되어 있었고 그 벽도 비후되어 있었다. 양쪽 요관은 비틀린채로 확장되어 있으나 신우 쪽은 끈 모양을 이루고 있었다. 신장은 양쪽이 비슷한 소견을 보였는데 주로 피질에서 낭성변화가 관찰되었고 신우는 정상적인 형태를 유지하고있어 현미경적으로는 연골조직이 나오는 Potter

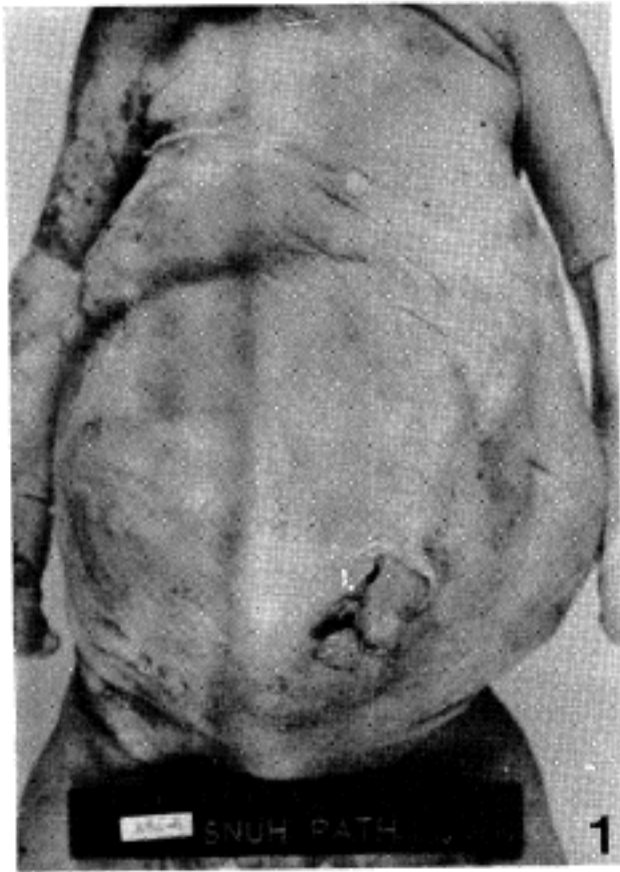


Fig. 1. Frontal view of patient showing distended abdomen with wrinkling of skin (Case 1).

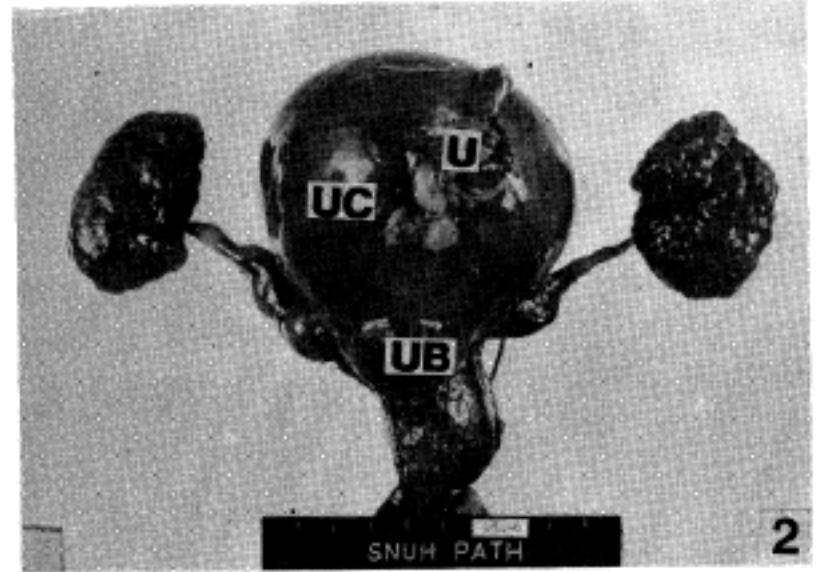


Fig. 2. Anomalies of urinary system consisting of urachal cyst (UC) and dilated bladder (UB) are seen. The umbilicus (U) is attached to urachal cyst. Note also bilateral hydronephrosis and cystic kidneys (Case 1).

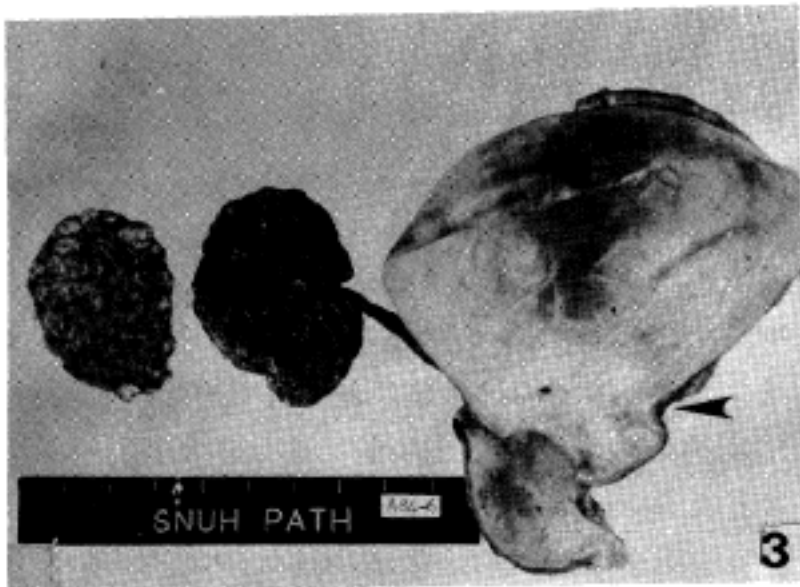


Fig. 3. Urachal cyst, opened and cut surface of right kidney. Junction (arrow) of the dilated bladder and urachal cyst can be seen (Case 1).



Fig. 4. Close up view of inner aspect of the urachal cyst showing prominent trabeculae. Note the opening of right ureter (arrow) (Case 1).

type IV의 이형성 소견을 보였다(Fig. 2, 3). 폐는 좌우 각각 6.8 gm 및 7.6 gm으로 정상외 18 gm과 21 gm에 비해 현저한 저형성상을 보였다.

이상의 부검소견을 요약하면 후부요도의 폐쇄에 동반된 요막관낭, 낭신과 폐저형성, prune belly syndrome, 이개하위편위, 소하악증, 만곡족 등이었다.

증 례 2.

환아는 11세 남아로서 유아때부터 시작된 제부를 통한 요 유출을 주소로 내원하였다. 기왕력에 생후 40시간에 원인을 추정할 수 없는 황달이 발생되어 제대를 통한 고 환수혈을 받은 사실이 있었다. 환아는 건강한 부모의 두 번째 애기로 임신 40주에 정상분만되었고 재태기간중 특

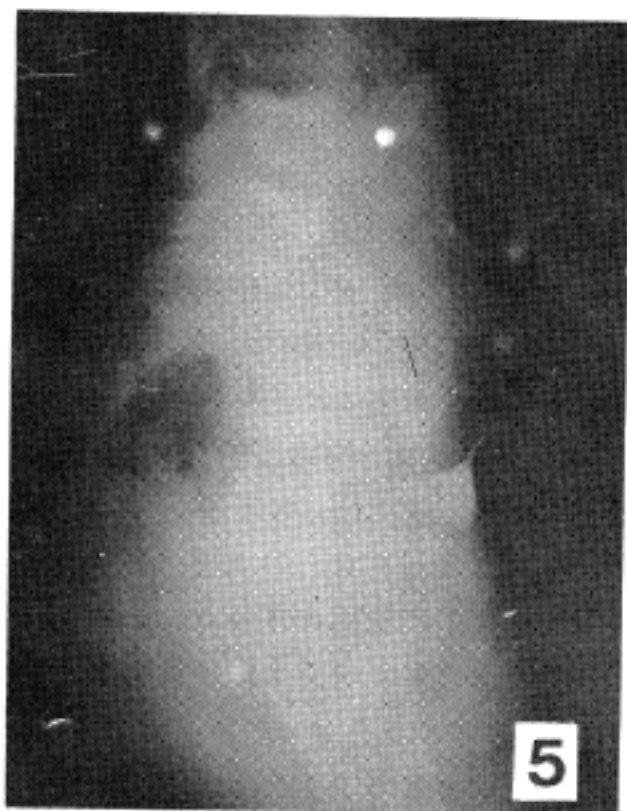


Fig. 5. Fistulogram (lateral view) of urachal anomaly in case 2. Urinary fistula between urinary bladder and umbilicus is seen.



Fig. 6. Longitudinal section of the patent urachus (case 2).



Fig. 7. Low power picture of the patent urachus, showing lining epithelium. (case 2). H&E $\times 100$

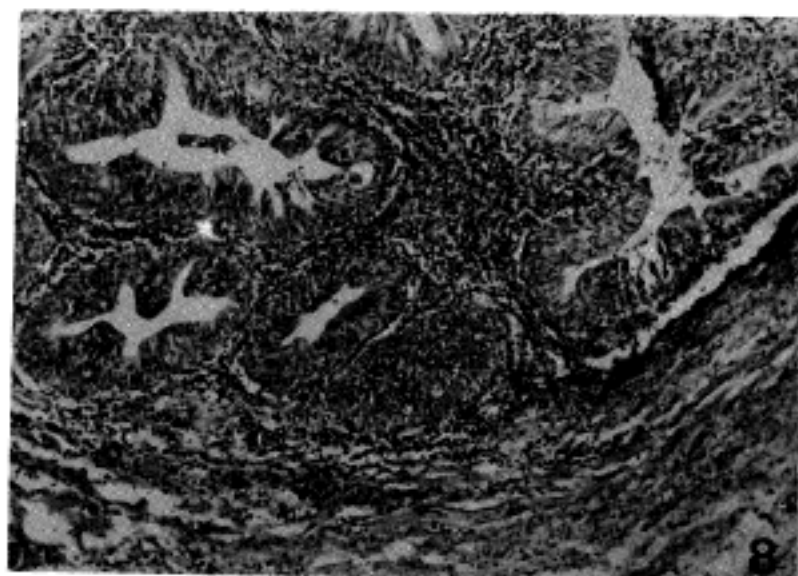


Fig. 8. High power reveals that the lining epithelium consisting of pseudostratified columnar to transitional epithelia (case 2). H&E $\times 250$

이한 약물투여나 감염의 병력은 없었으며 가족중 선천성 기형이나 발육이상 등의 증거도 발견되지 않았다.

입원당시 환자의 이학적소견은 정상발육을 보인 남자로, 복부의 종괴촉지 등의 이상소견은 없었으나 복부에 힘을 주면 소변이 제부를 통해 유출되었다. 검사소견으로는 요에서 백혈구 수가 고배율에서 8~10개로 약간 증가된 외 특이 소견은 없었다. 또 정맥성 신우조영술과 역행성 신우조영술 등도 정상소견을 보였으며 제부의 누공을 통한 누공조영사진으로 방광첨부와 제대가 연결된 누공이 확인되었다(Fig. 5). 누공은 제대부근에서 방추상으로 약간 늘어나 있었으며 방광은 정상위치에 정상적인 모양을 보였다.

외과적으로 요막관을 절제하였으며 수술후 환자의 경과를 매우 양호하였고 현재까지 요루의 증후는 관찰되지 않았다.

병리소견 : 절제된 조직표본은 직경이 1.5 cm, 길이 3.5 cm의 관상구조물이었으며(Fig. 6). 누관은 좁고 납작하였다. 조직학적으로는 누관의 내면은 위중층 원주상피 또는 이행상피로 피복되어 있고 기저막으로 싸여 있었다. 상피하 조직은 연부조직으로 구성되어 있고 심한 림프구 또는 형질세포의 침윤을 보였고 평활근 섬유를 가지는 벽이 관찰되었다.

고 안

요막관기형중 요막관낭은 요막관의 하강과 성숙이 완전히 이루어진 후에 발생되며 지속된 요막관 잔존부위에

염증이 중요한 병인으로 작용하여 발생한다^{2,3)}. 요막관 낭은 제대하부에 위치하며 1882년 Ball³⁾에 의해 보고되었다. 또 개방성 요막관은 원칙적으로 요막관이 완전히 형성되기 전인 신생아기의 병변이며^{2,6,13)} 1550년 Cabrolus에 의해 기술되었고²⁾ 이후 약 150례가 보고되고 있으나 이들에 대한 자세한 병리소견을 기술한 예는 희유하다. 우리나라에서도 3예가 보고되고 있는데⁶⁻⁸⁾ 이는 모두 개방성 요막관이며 1예에서 조직생검소견이 기술되고 있다(Table 1). 본 보고는 요막관낭 1예와 개방성요막관 1예이며 각각 부검 및 조직생검소견을 기술하였다.

요막관기형은 제대가 팽대 또는 돌출되거나 발적이 나타나며 요막관낭의 경우 농이 배출될 수 있고 개방성요막관의 경우는 출생 직후 또는 출생 수시간 또는 수일의 경과후 제대를 통하여 요가 유출되므로 쉽게 진단되며 측부 방광조영사진 등으로 방광첨부와 제부의 연결 또는 방광과 연결된 낭을 확인할 수 있다. 요막관기형은 제염(omphalitis), 개방성제장간관(patent omphalomesenteric duct)과 감별하여야 하며 위장관조영술등이 필요한 경우도 있다. 치료는 병발되는 다른 기형이 없는 경우 외과적인 절제술 후 방광으로 열려있는 개구부위를 결찰하면 된다.

동반되는 기형으로서 방광경부폐쇄, 수신증, 복벽기형, 신발육부전등이 있으며 1882년 Ball에 의해 처음 기술되었다^{3,9)}. 본 보고에서는 증례 1에서 요막관낭과 더불어 양측 수뇨로(hydroureter), 양측 낭신, 후부요도 폐쇄, 복벽기형, 소화악중, 하위편위이개, 만곡죽동이 동반되었으며 증례 2에서는 동반된 기형이 없었다.

일반적으로 요막관낭은 성인에 흔하며 증상이 비교적 경하고 선천성기형이 잘 동반되지 않는다^{3,5)}고 하나, 본 예에서는 다발성의 기형이 요막관낭과 동반된 점은 흥미 있다 하겠다.

발생원인은 현재까지 확실하게 알려져 있지 않으며 Begg¹⁾는 태생기에 복강에 위치한 방광이 정상위치인 골반강내로 하강하는 도중 요막관이 신장되어 위축된다고 하였다. 그러므로 요막관의 폐쇄부전은 방광의 하강부전과 밀접한 관계가 있다¹⁰⁾. 그러나 방광이 정상위치에 있고 방광의 기형도 동반되지 않는 경우가 더흔하다. 또 요막관의 기형은 하부 비뇨기계 폐쇄와 동반되는 경우가 있으며 이것이 요막관의 개통성을 지속하게 하는데 중요한 구실을 한다^{2,9,11,12)}. 본 증례들은 두예 모두 방광의 위치는 정상이었으며 증례 1에서 방광과 요막관낭이 한개의 낭으로 이루어져 있고 하부요로의 폐쇄 즉 막성요로의 폐쇄가 동반되어 있었다.

요막관기형의 병리소견은 정상방광벽의 근육과 비슷한 평활근을 가진 관 또는 낭으로서 결체조직의 증가와 더불어 상피세포의 피복이 관찰된다. Luschke와 steck는 정상인에서도 요막관의 내강의 일부가 지속되고 있고 이는 불규칙적으로 확장, 또는 폐색된 부위가 교대될 수 있음을 증명하였으며, 변형된 방광점막 상피세포로 회복되고 가늘어진 평활근벽을 가진다고 하였다^{3,13)}.

또 Blichert-Toft 등⁴⁾은 81예의 부검례를 분석하여 요막관을 경로, 제동맥과의 관계, 길이에 따라 4가지 아형으로 분류하였으며 아형에 따라 상피세포의 존재 범위를 기술하였다. 이들에 의하면 요막관이 방광첨부에서 제대에 걸쳐 전장에 존재하는 경우는 type I이며, type III

Table 1. Congenital urachal anomaly. Analysis of 3 cases reported in Korean literature

| Case No. (Author & year) | Type | Age at Dx (Yr) | Sex | Family history & ass. anomaly | Umbilical mass | Diagnosis by | | |
|-----------------------------|----------------|-------------------|-----|----------------------------------|----------------------|----------------|-------------------|-------------------|
| | | | | | | Clinical exam. | X-ray | Biopsy or Autopsy |
| 1. (박등, 1964) | Patent urachus | 16 | ? | - | 2×2 cm | + | lateral cystogram | biopsy |
| 2. (고, 1977) | Patent urachus | 3 | M | - | small | + | fistulogram | - |
| 3. (임등, 1982) | Patent urachus | 12 | F | - | - | + | fistulogram | - |
| 4. (Case 1) | Urachal cyst | 1/365 | M | + | abdominal distention | + | - | autopsy |
| 5. (Case 2) | Patent urachus | 11 | M | - | - | + | fistulogram | biopsy |

와 IV에서는 총인대와 연결되어 제부와 연결 되어있고 type II에서는 제동맥에 부착되어 제부와의 연결은 없다.

즉 요막관의 병변은 각각의 요막관 상피세포의 존재범위와 밀접한 관계가 있으며 type I은 물론 type III 또는 IV에서도 총인대를 따라 후천성 누공이 형성될 수 있다고 하였으나, 이것이 type II에서는 불가능하다 하였다.

본 증례 1은 하부 요도의 폐쇄가 있어 이에의한 요의 저류로 양측 수뇨도, 낭신, 요막관 등이 발생되었을 가능성이 있고 제대와 제대낭종 사이에 누공의 생성이 없었던 점은 type II일 가능성을 배제할 수는 없다 하였으며 또 이는 요막관낭의 발생은 요막관 형성이 끝난후 발생됨을 뒷받침한다고 사료되었다. 증례 2는 Blichert-Toft분류 Type I에 해당한다.

누공을 통하여 요가 흘러나오는 정도는 누공의 크기나 누공의 경로에 따라 다르며 또 요막관은 정상적으로 사행성의 경로를 취하여 방광벽의 근육이 서로 연결되어 증례 2에서와 같이 방광이 수축될 경우 동시에 수축되어 배뇨시 제대를 통한 요의 배출이 생긴다고 할 수 있다.

결 론

저자들은 복부팽만을 동반한 신생아와 11세 남아에서 선천성 요막관낭과 요막관 누공 각각 1예를 부검과 생검으로 확인하고 이를 보고하였다. 증례 1에서는 하부요도의 폐쇄와 더불어 복벽의 기형, 낭신, 수뇨관, 폐저형성, 등의 다발성 기형이 동반되었으며 증례 2는 기타 기형을 동반하지 않았다.

REFERENCES

- 1) Begg RC: *The urachus: Its anatomy, histology and development.* J Anat 64:170-183, 1930
- 2) Nix JT, Menville JG, Albert M & Wendt DL: *Congenital patent urachus.* J Urol 79:264-273, 1958
- 3) Hinman F: *Surgical disorders of the bladder and umbilicus of urachal origin.* Surg Gynec & Obst 113:605, 1961
- 4) Blichert-Toft M, Koch F, Nielsen OV: *Anatomic variants of the urachus related to clinical appearance and surgical treatment of urachal lesions.* Surg

Gynec & Obst 137:51-54, 1973

- 5) Snow WT: *Urachal cyst with calculi.* Am J Roentg 78:323-327, 1957
- 6) 박용화, 신용찬, 김창환, 주석기: *Congenital patent urachus의 1예.* 대한비뇨기과학회잡지 5:73-75, 1964
- 7) 고팡후: *개방 요막관의 1예 보고.* 전남의대잡지 14:401-403, 1977
- 8) 임철순, 김민희, 이종학, 장대수: *개방성 요막관 1예.* 대한비뇨기과학회잡지 23:715-717, 1969
- 9) Burke EC, Shin MH & Kelalis PP: *Prune-belly Syndrome.* Am J Dis Child 117:668-671, 1969
- 10) Simon HE & Brandeberry NA: *Anomalies of the urachus: Persistent fetal bladder.* J Urol 55:401-408, 1946
- 11) Hinman F: *Surgical disorders of the bladder and umbilicus of urachal origin.* Surg Gynec & Obst 113:605, 1961
- 12) Williams DI & Eckstein HB: *Obstructive valves in the posterior urethra.* J Urol 93:236, 1965
- 13) Steck WD & Helwig EB: *Umbilical granuloma, pilonidal disease and the urachus.* Surg Gynec & Obst 120:1043, 1965

— Abstract —

Urachal anomaly —Two Cases Report—

Jung Ran Kim, M.D., Eun Hee Suh, M.D.
Je G. Chi, M.D., Hyung Soo Kim*, M.D.
and Choong Hee Kim**, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine
Seoul National University, and Departments of
Urology* and Pediatrics**, Seoul National Hospital

Two cases of urachal anomaly (1 urachal cyst and 1 patent urachus) are reported in a neonate and an eleven-year old boy, respectively.

In case 1, the patient was born after an uncomplicated pregnancy to a mother who had taken progesterone during the first trimester. Because of breech presentation, cesarian section was elected to deliver a male baby weighing 2.3 kg who showed abdominal distension. The patient died of respiratory difficulty several minutes after birth. At autopsy, there was a large cyst in the midpoint of the abdominal and pelvic cavity. This round

cyst was composed of two components, urachus and urinary bladder. No area of umbilicocystic fistula was present. The lining epithelium was chiefly of transitional type.

Associated anomalies were segmental stenosis of posterior urethra, absence of abdominal musculature, bilateral polycystic kidney of Potter type IV, hydrourter, and hypoplasia of lungs. Low set ears, micrognathia and club foot were also present.

In case 2 the patient was 11-year old boy. He had suffered from intermittent urinary dribbling from umbilicus since early infancy, whenever the abdominal pressure was increased. The patency of urachus was confirmed by fistulography. And the urachal anomaly was surgically removed. Histopathologically the resected patent urachus consisted of pseudostratified columnar to transitional epithelium resting on fibrous stroma mixed with well formed smooth muscle bundles.