

남성 소장중복증과 동반된 선천성 소장폐쇄증

계명대학교 의과대학 동산의료원 소아외과학교실

박우현 · 최순옥

Coincident Occurrence of Intestinal Duplication Cyst and Type I and Type II Intestinal Atresias

Woo-Hyun Park, M.D., Soon-Ok Choi, M.D.

Department of Surgery, Dongsan Medical Center, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

The association of intestinal duplication and intestinal atresia is very rare. A case of intestinal duplication associated with Type I and Type II intestinal atresias is reported, and the relevant literature pertaining to the causation of these lesions is discussed. To the best of our knowledge, this case seems to be the first report in Korean literatures. (J Korean Surg Soc 2009;77:69-71)

Key Words: Intestinal duplication, Intestinal atresia

중심 단어: 소장 중복증, 선천성 소장폐쇄증

서 론

선천성 공회장 폐쇄증(jejunoileal atresia)에서 장중복증이 동반되는 경우는 매우 드물고 현재 영어 문헌에서 약 25예 정도 보고되었다.(1-9) 두 질환의 발생기전에 여러 가지 요인이 관여하는 것으로 알려져 있으며,(1,10-16) 서로 독립적으로 발생할 수도 있으며,(1) 장중복증이 소장폐쇄증의 원인이 되어 두 질환이 동시에 나타날 수 있음이 보고되고 있다.(2-5)

저자들은 최근 다발성 소장폐쇄증과 동반된 남성 공장중복증을 경험하였기에 발생기전을 중심으로 문헌 고찰하여 보고하는 바이다.

증 례

환아는 임신 35주, 출생 몸무게 2,860 gm의 남아로 제왕 절개를 통해 출생하였다. 출생 후 복부 팽만으로 바로 입원하였다. 산전 병력을 보면, 임신 17주, 초음파 검사에서 복강내 한 개의 낭성 종괴가 발견되어서 대망낭종 또는 낭성 소장중복증 등이 의심되었다. 출산 직전 복부 초음파 검사에서 한 개의 38×37 mm 크기의 낭성종괴와 비정상적으로 확장된 소장이 보였다. 심장초음파에서 3 mm 크기의 심방중격 결손증이 있었다.

출생 후 점차적으로 배가 불러오고, 구위관으로 담즙성 위액이 배출되었다. 단순복부 방사선 영상에서 다발성 소장의 공기-액체면이 보였으며, 하복부에는 공기음영이 보이지 않았다. 가스트로그라핀 대장 조영술상에 태변덩이가 산재해 있는 소결장(microcolon) 소견을 보였다.

생후 3일째 개복 수술을 시행하였다. 수술소견을 보면 트라이즈 인대에서 35 cm 하방, 반장간막 부위(antimesenteric side) 공장에 5×4×4 cm 크기의 낭성 중복증이 있었으며, 그로부터 25 cm 하방에 제 2형의 소장 폐쇄증이 있었다. 제

책임저자: 박우현, 대구시 중구 동산동 194번지
☎ 700-712, 계명대학교 동산의료원 외과
Tel: 053-250-7317, Fax: 053-250-7322
E-mail: whp0903@dsmc.or.kr

접수일: 2009년 1월 16일, 게재승인일: 2009년 2월 3일
본 논문은 2008년 11월 제 60차 대한외과학회 추계학술대회에서
구연되었음.

2형 소장폐쇄증이 있는 곳에서 20 cm 하방에 제 1형의 소장 폐쇄증이 있음이 술 중 생리적 식염수를 주입한 결과 확인되었다. 수술은 낭성 중복증이 있는 부위부터 제 1형 소장 폐쇄증이 있는 부위까지 약 45 cm 정도의 소장을 부분 절제하였다(Fig. 1). 상부 확장된 소장은 GIA 60 자동 봉합기를 이용하여 크기를 줄인 후(Thomas tapering enteroplasty) 두 층으로 단단 소장소장 문합술을 시행하였다. 남아있는 소장은 약 60 cm 정도였다. 병리조직 검사에서, 전형적인 낭성중복증 소견을 보였으며, 낭성 중복의 점막은 위장 유문 부에서 볼 수 있는 상피로 구성되어 있었으며, 근육층은 인



Fig. 1. The resected specimen shows a cystic duplication (thickest arrow) at the antimesenteric border of the jejunum, type II ileal atresia (thick arrow), and type I ileal atresia (thin arrow).

접한 소장과 공유하였다(Fig. 2).

술 후 중심 정맥 고영양법, 항생제 투여하였으며, 술 후 12일에 설탕물을 먹기 시작하였으며 술 후 19일에 별다른 합병증 없이 퇴원하였다. 현재 환아는 1년 4개월로 심장초음파에서 3 mm 크기의 심방중격 결손증은 자연 폐쇄되었으며, 체중 12.1 kg으로 정상적으로 성장하고 있다.

고 찰

선천성 소장폐쇄증(jejunoileal atresia)에서 장중복증이 동반되는 경우는 매우 드물게 보고되고 있다. DeLorimier 등(7)은 미국소아외과학회서 1957년부터 10년간 보고된 공회장 폐쇄증 587예 중 장중복증이 7예 동반되어서 약 1%의 동반빈도를 보고하였다.

두 질환의 발생기전에 여러 가지 요인이 관여하는 것으로 알려져 있지만 두 질환이 동반하여 발생하는 이유로 산전 장간막 혈관사고와 관련이 있음을 주장하는 보고가 많이 나타나고 있다. Favara 등(1)은 장폐쇄증과 동반한 장중복증 4예를 보고하였는데 이는 장간막 혈관사고로 장이 괴사된 부위에 소장폐쇄증이 발생하고, 괴사된 장의 일부가 되살아나서 중복증이 발생하였다고 주장하였다. 그리고 4예에서 장중복증은 장폐쇄 부위에 인접해서 발생하였다. Moore 등(2)은 말단 회장부에 위치한 낭성 중복에 의한 우측 결장 염전에 의해 이차적으로 말단 회장부 및 횡행결장에 각각 제 2형 폐쇄증이 발생했다고 보고하면서 낭성 중복이 장간막혈관 혈관사고를 일으켜 회장 및 결장의 폐쇄증

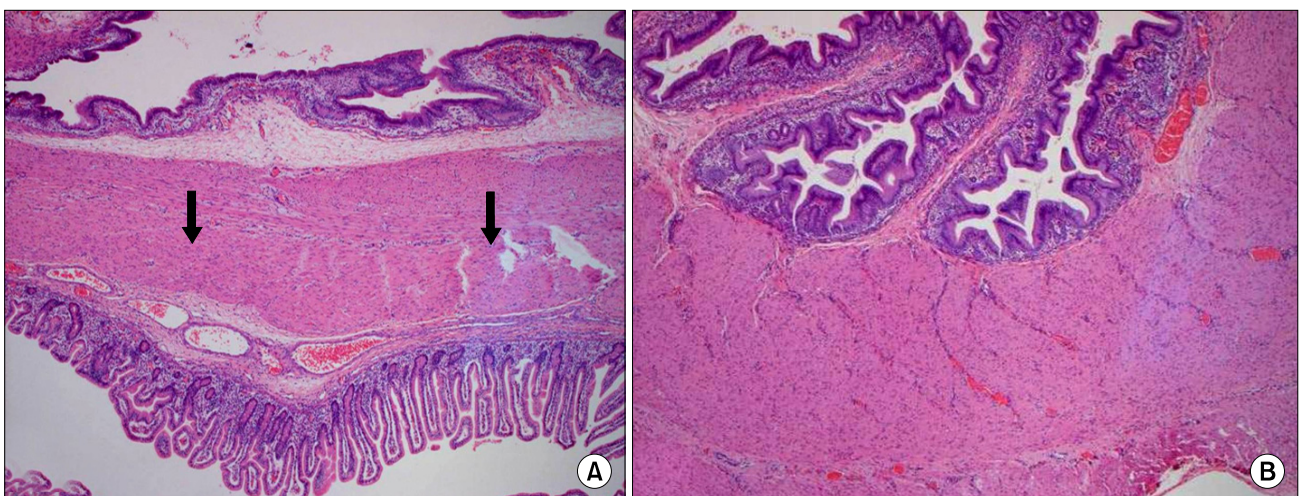


Fig. 2. (A) The muscle proper of the cystic duplication is partly shared with the subjacent small intestine (arrows). (B) The epithelium of the cystic duplication is lined by pyloric-type gastric mucosa with underlying muscle proper (H&E, $\times 50$).

을 유도했다고 보고하였다. Gluck 등(3)은 맹장 낭성중복과 동반된 제 3형 회장폐쇄증을 보고 하였으며, Ratan 등(5)은 제 3형 회장폐쇄증 근위말단부에 낭성중복증이 동반된 예를 보고하였는데, 두 문헌에서도 낭성 중복에 의한 장간막 혈관사고로 공회장 폐쇄증이 발생되었을 수 있음을 주장하였다.

선천성 장폐쇄증과 장중복증의 발생기전에 대해서는 여러 가지 기전이 관여하는 것으로 알려져 있다.(1,10-16) 소장폐쇄의 발생기전은 크게 십이지장 폐쇄증과 그 이하 부위 소대장 폐쇄증의 경우와는 다른 기전으로 설명되고 있다. 십이지장 폐쇄증은 재개통 실패(failure of recanalization)로 설명하며,(10,11) 그 이하 공회장폐쇄증은 산전 장간막 혈관사고(mesenteric vascular accident)로 발생하는 것이 정설로 받아들여지고 있다.(12)

장중복의 발생기전에 관한 학설은 여러 가지가 있는데, 중요한 학설로는 첫째 게실화 설(theory of diverticulization),(13) 둘째로 재개통 실패(failure of recanalization),(14) 셋째로 분할 척색설(split notochord theory),(15) 마지막으로 장간막 혈관 사고(mesenteric vascular accident)(1)이다.

장중복증과 동반된 선천성 소장폐쇄증의 발생에 관여하는 기전을 정리해 보면, Favara 등(1)의 보고와 같이 장간막 혈관 사고로 장이 괴사된 부위에 일부가 되살아나서 2가지 양상이 별도로 나타날 수 있을 경우와 장중복증이 원인이 되어 장염전이나 장중첩증 등의 장간막혈관 사고를 일으켜 소장폐쇄증이 2차적으로 발생하는 경우로 크게 2가지로 나눌 수 있다.(2-5)

본 증례는 소장폐쇄부위와 낭성 중복지는 25 cm 정도 떨어져 위치한 것으로 볼 때 낭성 중복지가 소장폐쇄를 유도했으리라고 말하기 어렵다. 그리고 장중복이 반장간막(antemesenteric side)에 위치한 것으로 보아, 발생 구조물의 정상 퇴화가 되지 않아서(failures of normal regression of embryonic structure) 장중복증이 발생했으리라 생각해 볼 수 있다.(16) 따라서 본 증례는 각각 별도의 기전으로 발생한 것으로 보는 것이 더 타당하리라 생각된다.

본 증례를 요약하면 공장 낭성 중복지와 동반된 제 2형 및 제 1형 회장폐쇄증이 동반된 매우 희귀한 증례로, 국내에서는 처음 보고된 증례로 생각되며, 소장중복증과 선천성 소장 폐쇄증의 발생기전은 각각 별도의 기전으로 우연히 발생된 것으로 생각된다. 그리고 위장 점막을 가진 소장중복이 반장간막 부위(antemesenteric side)에 위치한 것이 일

반적인 장중복증과 달리 특이하다고 할 수 있다.

REFERENCES

- 1) Favara BE, Franciosi RA, Akers DR. Enteric duplications. Thirty-seven cases: a vascular theory of pathogenesis. *Am J Dis Child* 1971;122:501-6.
- 2) Moore SW, Rode H, Millar AJW, Cywes S. Intestinal atresia and Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 1990;5:182-4.
- 3) Gluck M, Tekin R, Heiming E. Coincident occurrence of small-bowel atresia and duplication. *Pediatr Surg Int* 1992;7:298-9.
- 4) Al-Salem AH. Pyloric atresia associated with duodenal and jejunal atresia and duplication. *Pediatr Surg Int* 1999;15:512-4.
- 5) Ratan SK, Rattan KN, Singh S, Marwah N. Ileal duplication cyst associated with type-3 ileal atresia: report of a case. *Surg Today* 2004;34:363-5.
- 6) Gross RE, Holcomb GW Jr, Farber S. Duplications of the alimentary tract. *Pediatrics* 1952;9:448-68.
- 7) DeLorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum. *Surgery* 1969;65:819-27.
- 8) Grosfeld JL, O'Neill JA Jr, Clatworthy HW Jr. Enteric duplications in infancy and childhood: an 18-year review. *Ann Surg* 1970;172:83-90.
- 9) Holcomb GW 3rd, Gheissari A, O'Neill JA Jr, Shorter NA, Bishop HC. Surgical management of alimentary tract duplications. *Ann Surg* 1989;209:167-74.
- 10) Stauffer UG, Schwoebel M. Duodenal atresia and stenosis: annular pancreas. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. *Pediatric Surgery*. 5th ed. New York: Mosby; 1988. p.1133-43.
- 11) Choi SO, Park WH. Duodenal duplication cyst associated with duodenal atresia. *Pediatr Surg Int* 1995;10:167-8.
- 12) Louw JH, Barnard CN. Congenital intestinal atresia; observations on its origin. *Lancet* 1955;269:1065-7.
- 13) Lewis FT, Thyng FW. The regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of the pig, rabbit, and man. *Am J Anat* 1908;7:505-19.
- 14) Bremer JL. Diverticula and duplications of the intestinal tract. *Arch Pathol* 1944;38:132-40.
- 15) Bentley JF, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: the split notochord syndrome. *Arch Dis Child* 1960;35:76-86.
- 16) Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R, Richardson DD. The small intestine. In: Skandalakis JE, Gray SW, editors. *Embryology for Surgeons*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994. p.227.