

거대부비장과 전역위증이 있는 환자에서 발생한 위출혈

청주성모병원 외과, ¹소화기내과, ²병리과, ³삼성의료원 건강의학센터

이종률 · 김미성¹ · 김대중² · 최순정³

Gastric Bleeding Arisen in a Patient with Situs Inversus Totalis and Large Accessory Spleen

Jong Riul Lee, M.D., Mi Sung Kim, M.D.¹, Dae Jung Kim, M.D.², Sun Jung Choi, M.D.³

Departments of Surgery, ¹Internal Medicine and ²Pathology, Cheongju St. Mary's Hospital, Cheongju,
³Center for Health Promotion, Samsung Medical Center, Seoul, Korea

Situs inversus totalis is a rare congenital disorder, which is total transposition of thoracic and abdominal organs. Its incidence is 1 in 10,000~50,000 live births. This might be associated with multiple abnormalities such as accessory spleen, asplenia, intestinal malrotation and so on. For this reason, in cases of operation in patients with situs inversus totalis, we need to scrutinize the presence of accompanied anomalies. Moreover, if Dieulafoy gastric bleeding has occurred, vascular anomalies can be accompanied. This 31-year-old male patient with situs inverses totalis was admitted to our hospital for management of UGI (upper gastrointestinal) bleeding. Gastroendoscopy revealed Dieulafoy disease in the upper body of the stomach as the cause of UGI bleeding. Several attempts with endovascular embolization and hemoclips were applied but failed. We performed a suture & ligation of the Dieulafoy lesion as well as total resection of accessory spleen with devascularization of prominently developed vessels around the upper stomach. We report this case with a review of the literature. (J Korean Surg Soc 2010;78:258-261)

Key Words: Dieulafoy gastric bleeding, Situs inversus totalis, Large accessory spleen

중심 단어: 듀라포이 위출혈, 전역위증, 거대부비장

서 론

전역위증(situs inversus totalis)은 태생기에 심장 및 복강 내 내부 장기의 좌우 위치가 바뀌어 형성되는 드문 선천적 기형이다. 그 발생빈도는 약 10,000~50,000명 중 1명 정도이며(1) 이 경우 다른 선천적 기형과 동반되는 경우가 많은데 그 중 비장과 관련된 질환으로 무비증(asplenia)과 다비증(polysplenia)을 들 수 있고 그 외에도 장이상회전(intesti-

nal malrotation) 등이 발생할 수 있기 때문에 다른 선천적 질환의 유무를 면밀히 살필 필요가 있다. 더욱이 듀라포이(Dieulafoy) 위출혈이 발생될 경우, 동반된 선천적 질환의 관련성을 살펴야 한다. 저자들은 전역위증이 있는 31세 남자 환자가 듀라포이 출혈 진단 하에 소화기 내과에서 내시경적 지혈을 시행하였으나 재출혈을 반복하였기에 복부 컴퓨터 단층촬영과 혈관조영술에 의한 색전술을 시행하였다. 여기에서 우측 부신 종양으로 의심되는 병변과 위 주위 혈관이 과다발달(hypervascularity)된 소견을 발견하였다. 환자는 입원 14일째 반복되는 출혈로 개복 수술을 시행하였다. 환자에게서 거대 부비장이 발견되었고 듀라포이 출혈과 좌위동맥(left gastric artery) 지배부위 혈관과다 발달이 관련이 있는 것으로 확인되었다. 이에 저자들은 전역위증이 있는

책임저자: 이종률, 충북 청주시 상당구 주중동 589-5

☎ 360-568, 청주성모병원 외과

Tel: 043-219-8136, Fax: 043-212-5001

E-mail: gsurgeonl@naver.com

접수일 : 2009년 8월 4일, 게재승인일 : 2009년 10월 26일

환자에게 거대부비장과 관련된 위출혈을 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

32세 남자 환자가 내원 약 3시간 전에 발생한 토혈과 혈변을 주소로 전원되어 본원 응급실을 통해 내과로 입원하였다. 과거력 상 전역위증(Fig. 1) 외에는 특이 소견이 없었고 약 3년 전부터 거의 매일 소주 2병 정도 음주를 하였다. 내원 시 활력증후는 혈압 110/60, 맥박 102회/분, 호흡수 25회/분 그리고 체온 37.2°C이었다. 이학적 소견에서 결막에 빈혈이 관찰되었고 그 외 특이 소견은 발견되지 않았다. 비정상적 검사실 소견은 Hb/Hct 10.7/32.4 g/dl/%, AST 170 IU/L, ALT 56 IU/L, s-Amonia 222 μ g/dl, Prothrombin time 66%이었으며 입원당일 시행한 내시경 소견 상 식도정맥류 혹은 위정맥류는 발견되지 않았으나 위상부(upper body of stomach)에서 분출하는 듀라포이 병변이 발견되어 hemoclip으로 지혈하였다(Fig. 2). 그러나 입원 4일째 다시 토혈과 혈변이 있었고 Hb/Hct은 5.5/15.6 g/dl/%로 감소되어 다시 hemoclip을 적용하였고 입원 8일째 재출혈이 있어 hemoclip을 적용

하였다. 입원 11일 다시 혈변이 있어 혈관조영을 통한 색전술을 시도하였다. 혈관조영 상 위의 소만곡 근처에 거대 부비장으로 의심되는 병변이 발견되었다(Fig. 3A). 그러나 듀라포이 위출혈에 대한 혈관색전을 시행하는 과정에서 색전

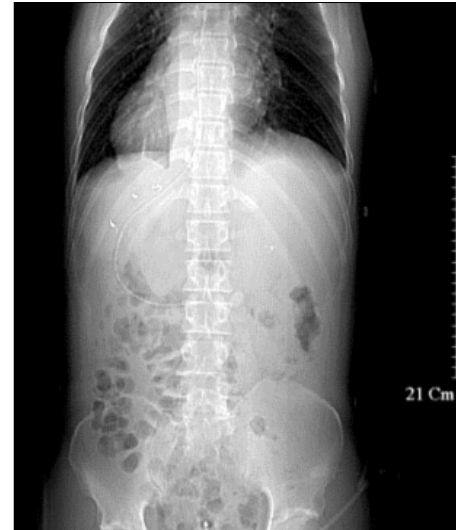


Fig. 1. Chest X-ray; Situs inversus totalis is suggested. Severe diffuse fatty liver with hepatomegaly is demonstrated.

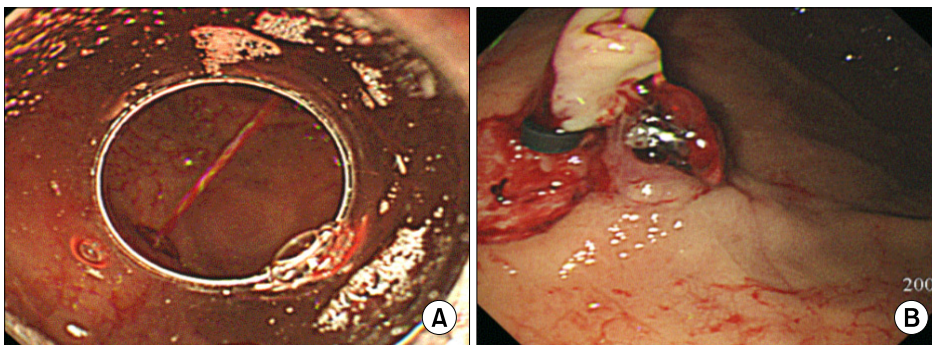


Fig. 2. (A) Gastroscopy shows spurted blood from upper body of the stomach. (B) Gastroscopy shows hemoclip & fibrin glue on the exposed vessel.

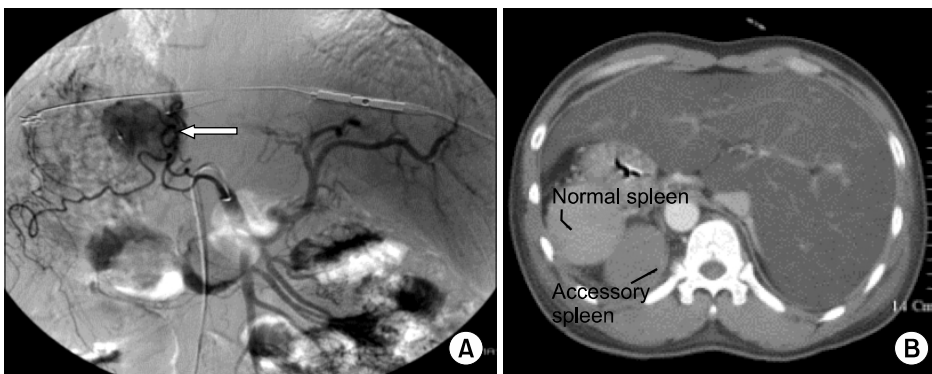


Fig. 3. (A) SMA (sup. Mesenteric artery) angiogram shows common hepatic, splenic and gastroduodenal arteries originated from SMA as well as round hypervascular mass at the medial aspect of upper body of the stomach. (B) Abdominal CT. Non-enhancing ovoid mass in the site of right adrenal gland at posterior surface of normal spleen is seen.

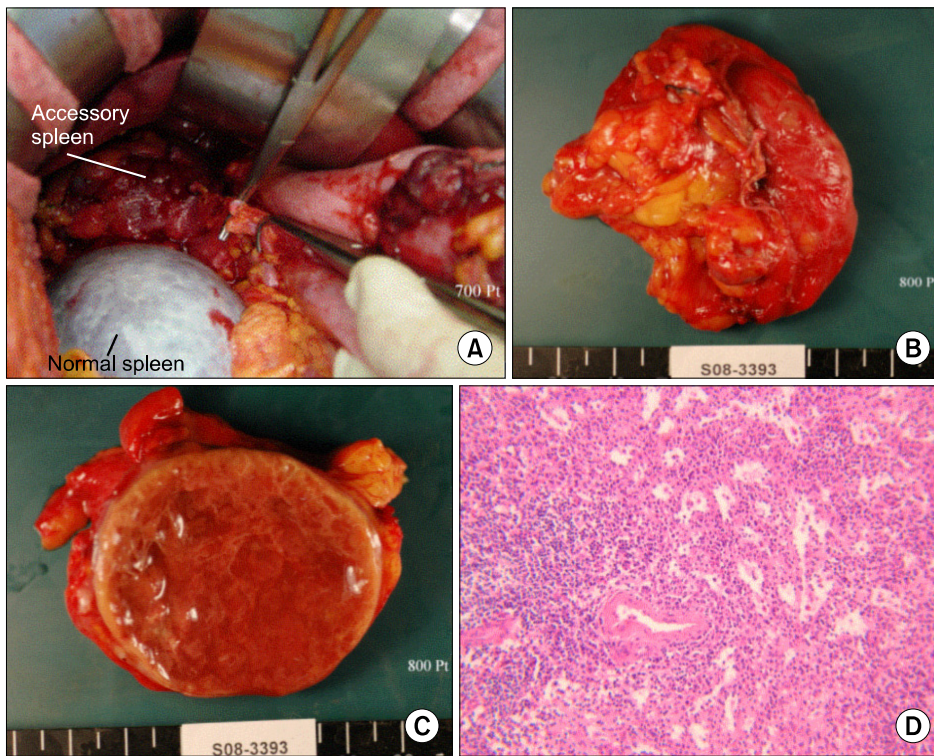


Fig. 4. (A) Operative field shows clamping of presumptive feeding vessel of large mass (accessory spleen) on the medial side of the stomach adjacent to normal spleen. (B) The specimen consists of an oval shaped, well-circumscribed and solid mass. (C) The cut surface of accessory spleen is totally necrotic because of embolization of hypervascular mass for control of gastric bleeding. (D) Accessory spleen shows infarctive necrosis and congestion (H&E, $\times 100$).

성 물질이 그 종괴를 지배하는 혈관 내로 삼입되어 괴사를 일으켰다. Hemoclip을 다시 적용하였고 복부 컴퓨터단층촬영(Fig. 3B) 상에서는 그 종괴는 우측 부신이 있는 위치에 존재하였기 때문에 부신종양을 더 의심케 하였다. 외과에 수술을 의뢰하였고 입원 14일째 우측 부신종양으로 의심되는 종괴의 존재를 규명하고 위 주위에 과다한 혈관분포가 듀라포이 위출혈과 관련성이 있을 것으로 생각되었기에 복강경적 접근 보다는 개복술을 시행하였다. 수술 후 그 종괴는 전체가 괴사된 부비장(Fig. 4)으로 확인되었고 좌위동맥에서 분지되는 혈관이 위상부와 소만곡 주위와 부비장 주위에 과다한 혈관을 형성한 것이 관찰되었다. 간경변이나 식도정맥류 혹은 위정맥류는 확인되지 않았다. 위절개술을 시행하여 듀라포이 병변을 2-0 Vicryl을 사용하여 결찰하였다. 전체 괴사를 일으킨 부비장은 완전절제를 시행하였고 위상부에 발달된 좌위동맥 지배영역에 혈관들에 대해 맥관절제(devascularization)를 하였다. 수술 11일째 환자는 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

부비장은 비장 조직이 정상적인 것 외에 이소적(ectopic) 위치에 선천적으로 발생하는 것으로 전체 인구의 약 8~

18%에서 발견된다.(2) 일반적으로 정상적 비장 문(hilum) 주위에 존재하지만 유주성 비장(wandering spleen)은 그 위치에 따라 횡장 종양, 후복막 종양, 비장 종양 등으로 오인될 수 있다.(2) 또한 통증, 파열, 괴사, 혈관의 염전(torsion)을 초래할 수 있고 이때는 수술적 처치가 필요하다. 부비장은 3 cm 이하가 대부분인데 약 5 cm 이상의 거대 부비장도 드물게 발견된다.(1) 이러한 거대 부비장은 충분한 혈액 공급을 받아야 하기 때문에 비장동맥의 내경과 비슷한 혈관의 존재가 필요하다. 저자들의 예는 우측 후복막의 부신 종양으로 오인된 약 6 cm의 거대 부비장이 좌위동맥에 의해 혈액 공급을 받으며 상부 위벽 주위에 혈관의 과다 발달을 동반한 경우이다. 이 환자는 상부 위장관 출혈의 원인을 확인하는 과정에서 우연히 우측 후복막 종괴를 발견하였고 상부 위장관 출혈이 점막하 동맥(submucosal artery)에서 비롯된 듀라포이 출혈로 진단되었다.

전역위증(situs inversus totalis)은 상염색체 열성 유전자에 의해 유전되는 드문 선천적 현상이다. 발생빈도는 지역에 따라 차이가 있으며 복부와 흉부 장기의 완전 전이(transposition)가 일어난다. 이것은 유전적 소인 외에는 다른 원인이 규명되지 않았고 그 자체로 병리생리학적 중요성은 없는 것이 일반적 견해이다.(3) 그러나 Yi 등(4)과 Marta 등(5)은 발생빈도가 극히 드물지만 전역위증 환자에서 간문맥 혹은

총담관이 십이지장 전부에 위치(preduodenal portal vein or common bile duct)하는 기형을 보고하였다. 그 외 다른 기형과 함께 부비장도 관찰되는 경우가 있는데(5) 전역위증의 발생빈도가 워낙 드물고 아직까지 부비장과 전역위증과의 관계가 규명되지 않았기 때문에 부비장의 발생과 전역위증의 연관성을 설명하기는 어렵다.

위에서 발생하는 듀라포이 출혈은 상부위장관 출혈의 약 0.3~6.7%를 차지하며(6) 주로 위의 상부와 소만곡에서 발생한다.(7) 그 원인에 대해서는 선천적, 후천적, 해부학적 기형 혹은 나이와 관련된 것으로 생각하고 있지만 그 병인에 대해서는 잘 밝혀져 있지 않다. 그러나 점막 하층에 내경이 상대적으로 큰 동맥이 존재하며 기계적 자극 즉, 지속적인 박동이 발생할 경우, 이를 통해서 점막은 기계적 손상이 초래되며 위 혹은 장의 내용물에 노출될 수 있다. 이렇게 노출된 동맥은 화학적 혹은 기계적 자극으로 출혈이 발생될 수 있다.(8) Grace 등(9)은 비동맥의 기형적 변형과 동반된 듀라포이 질환을 증례보고하였는데 저자들의 예는 위출혈을 지혈시키기 위해 혈관조영색전술을 시행하는 과정에서 좌위동맥과 단위동맥으로 추정되는 혈관에 색전물질을 삽입하였으나 이것이 거대부비장을 지배하는 혈관으로 삽입되어 괴사를 일으켰다. 따라서 이와 같은 좌위동맥의 기형적 발달은 듀라포이 위출혈과 연관성이 있을 것으로 생각된다. 또한 혈관조영학적으로 단위동맥(short gastric artery) 혹은 좌위동맥의 지배영역에 있는 소동맥의 가지들(smaller branches) 중에 혈관확장이 선택적으로 발견될 경우 위에서 발생하는 듀라포이 질환으로 진단될 수 있다.(7) 치료는 우선 비수술적 방법으로 내시경이나 혈관조영색전술을 시행하는 데 이 방법이 실패할 경우 수술적 접근을 시도할 수 있다. 저자들의 예에서는 hemoclip을 이용한 내시경적 지혈이 실패하였는데 그 원인은 환자의 혈역학적 상태, 내시경 전에 수혈 유무, 위 상부에서 출혈을 하는 경우, 불완전한 지혈 등에서 비롯될 수 있다.

결론적으로 전역위증은 좌우대칭상(mirror-image)의 해부

학적 구조를 갖고 있는 기형으로 이는 수술적 처치가 필요할 때 외과의에게 매우 주의가 필요하며 수술 전 세밀한 영상학적 검사와 동반된 기형 유무를 확인 후 수술에 임해야 한다. 특히, 상부위장관 출혈과 관련된 질환 중에서 부비장이 연관성이 있는 경우 부비장 절제술을 시행하면서 위장관 주위 혈관을 주의 깊게 살필 필요가 있다.

REFERENCES

- 1) Pavlidis TE, Psarras K, Triantafyllou A, Marakis GN, Sakantamis AK. Laparoscopic cholecystectomy for severe acute cholecystitis in a patient with situs inversus totalis and posterior cystic artery. *Diagn Ther Endosc* 2008;2008:465272.
- 2) Rudowski WJ. Accessory spleens: clinical significance with particular reference to the recurrence of idiopathic thrombocytopenic purpura. *World J Surg* 1985;9:422-30.
- 3) Fujiwara Y, Fukunaga Y, Higashino M, Tanimura S, Take-mura M, Tanaka Y, et al. Laparoscopic hemicolectomy in a patient with situs inversus totalis. *World J Gastroenterol* 2007; 13:5035-7.
- 4) Yi SQ, Tanaka S, Tanaka A, Shimokawa T, Ru F, Nakatani T. An extremely rare inversion of the preduodenal portal vein and common bile duct associated with multiple malformations. Report of an adult cadaver case with a brief review of the literature. *Anat Embryol (Berl)* 2004;208:87-96.
- 5) Marta MJ, Falcao LM, Saavedra JA, Ravara L. A case of complete situs inversus. *Rev Port Cardiol* 2003;22:91-104.
- 6) Mumtaz R, Shaukat M, Ramirez FC. Outcomes of endoscopic treatment of gastroduodenal Dieulafoy's lesion with rubber band ligation and thermal/injection therapy. *J Clin Gastroenterol* 2003;36:310-4.
- 7) Alshumrani G, Almuaikel M. Angiographic findings and endovascular embolization in Dieulafoy disease: a case report and literature review. *Diagn Interv Radiol* 2006;12:151-4.
- 8) Juler GL, Labitzke HG, Lamb R, Allen R. The pathogenesis of Dieulafoy's gastric erosion. *Am J Gastroenterol* 1984;79: 195-200.
- 9) Grace PA, O'Sullivan R, Adam AN, Williamson RC. Case report: vascular anomaly in Dieulafoy's disease. *Clin Radiol* 1991;44:201-2.