

간헐성 복통과 구토를 주소로 하는 중장염전이 동반된 장 이상회전 1례

인제대학교 의과대학 상계백병원 소아과학교실, ¹외과학교실, ²방사선과학교실

김종식 · 정주영 · 박동철 · 김상우 · 김홍주¹ · 김영훈²

A Case of Intestinal Malrotation with Midgut Volvulus Presenting with Intermittent Vomiting and Abdominal Pain

Jong-Shik Kim, M.D., Ju-Young Chung, M.D., Dong-Churl Park, M.D.
Sang-Woo Kim, M.D., Hong-Joo Kim, M.D.¹ and Young-Hoon Kim, M.D.²

Departments of Pediatrics, ¹Surgery and ²Radiology, College of Medicine,
Sanggye-Paik Hospital, Inje University, Seoul, Korea

Intestinal malrotation is a developmental anomaly resulting from embryologic failure of fixation and rotation of the gut and predisposed to midgut volvulus and small bowel obstruction. Acute midgut volvulus is most often encountered in the newborn period. But older children and adults may have a history of intermittent episodes of partial volvulus presenting with recurrent colicky abdominal pain accompanying bilious vomiting. We experienced a case of intestinal malrotation complicated by midgut volvulus presented with recurrent vomiting and abdominal pain in a 6-year-old boy. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 5: 79~82)

Key Words: Intestinal malrotation, Volvulus

서 론

장 이상회전은 태생기의 정상적인 장 회전이 일정한 단계에서 장애가 생겨 발생하게 되며 중장관(midgut)의 정상적인 회전이 되지 않아 염전증 또는 십이지장 폐색증상을 보이게 된다. 영아기에는

심한 담즙성 구토를 주소로 하며 응급수술이 필요한 급성경과가 대부분이지만 연장아에서는 간헐적인 복통과 구토 또는 만성변비, 상복부 팽만, 성장 지연 등의 만성적인 경과를 보이는 경우가 있으므로 임상적으로 의심하고 진단이 지연되지 않게 하는 것이 필요하다^{1,2)}.

저자들은 평소에 간헐적인 복통과 구토증세를 보이다가 내원 2일 전부터 시작된 심한 사출성 구토를 주소로 한 6세 된 남아에서 중장 염전증이 동반된 장의 이상회전 1례를 진단하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2002년 3월 7일, 승인 : 2002년 3월 20일
책임저자 : 정주영, 139-707, 서울시 노원구 상계동 210
상계백병원 소아과
Tel: 02-950-1075, Fax: 02-950-1955
E-mail: pedchung@sanngye-paik.or.kr

증 례

환 아: 최○○, 6년 4개월, 남아

주 소: 내원 2일 전부터 시작된 사출성 구토와 복통

과거력 및 가족력: 전반적 발달장애 진단 하에 본원 소아정신과 외래 추적 관찰 중이다.

현병력: 내원 2년 전에 복통과 사출성 구토를 주소로 한 차례 본원에 입원하였으나 보존적 치료로 호전되었고 평소 간헐적인 구토와 복통을 호소하였다. 내원 2개월 전에 심한 구토증세를 보여 본원에 입원하여 역시 보존적 치료 후 호전되어 퇴원하였다. 환아는 내원 2일 전부터 다시 하루 5회 이상의 사출성, 담즙성의 구토와 복통을 호소하며 본원을 방문하였다.

이학적 소견: 체중 29 Kg (10~25 p), 신장 117.5 cm (10~25 p)였고 혈압은 100/70 mmHg, 맥박수 100회/분, 호흡수 24회, 체온은 36.5°C이었다. 환아는 경도의 탈수가 있었으며 의식상태는 명료하였으나 급성병색을 보였다. 흉부 청진상 폐음과 심음은 정상이었다. 경한 복부 팽만과 심와부에 압통이 있었으나 반발통은 없었고 종괴는 촉진되지 않았으며 장음이 약간 감소되어 있었다.

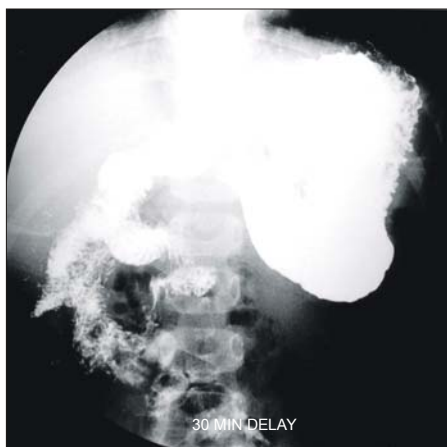


Fig. 1. Upper GI study shows the duodenojejunal junction located to the right side of the lumbar spine.

검사소견: 말초혈액 검사에서 혈색소 14.3 g/dL, 백혈구 8,490/mm³ (중성구 48%, 임파구 41%), 혈소판 398,000/mm³이었다. 생화학 검사에서 AST 25 IU/L, ALT 11 IU/L, 총단백 8.2 g/dL, 알부민 4.8 g/dL, 빌리루빈 1.1 mg/dL, amylase 36 IU/L이었다. 혈청 BUN/Cr 25/0.7 mg/dL이었으며 Na 134 mEq/L, K 3.3 mEq/L, Cl 84 mEq/L이었다. 정맥혈 가스 검사상 pH 7.45, pCO₂/pO₂ 49/23 mmHg, HCO₃ 34 mEq/L였다.

방사선학적 소견: 흉부 단순촬영 소견은 정상이었으며 복부 단순촬영 검사상 위의 팽만은 있었으나 나사 모양의 십이지장 폐색소견은 관찰되지 않았다. 복부 초음파검사에서 장 이상회전이 의심되었으나 명확하지 않았으며, 상부위장관 조영술 검사에서 십이지장으로의 이행이 지연되어 있고 Treitz ligament와 근위부 상부공장이 척추의 우측에 위치하는 소견을 보였다(Fig. 1). 복부 전산화단층촬영에서 상부 장간막 정맥이 상부 장간막 동맥에 대하여 1시 방향에서 관찰되고 상부 장간막 정맥을 중심으로 장간막과 소장예 의한 특징적인 소용돌이 모양의 징후(Whirlpool sign)를 보여 중장염전증이 동반된 장 이상회전으로 진단되었다(Fig. 2).

치료 및 경과: 수액요법을 시행하고 경비위관을 삽입하였으나 혈액은 흡인되지 않았고 증세는 약간 호전되었으며 혈변은 보이지 않았다. 중장염전이 동반된 장 이상회전 의심하에 수술을 시행하여 중장염전이 동반된 장 이상회전 IIA형으로 확진되

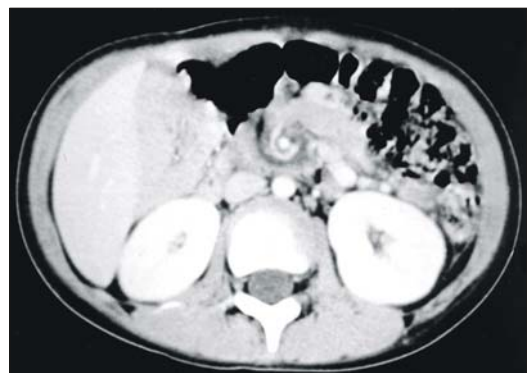


Fig. 2. Abdominal CT scan shows the characteristic 'Whirlpool sign' meaning volvulus.

있으며 수술 후 5일째부터 경구 영양을 시작하고 수술 후 10일째에 퇴원하여 현재까지 특별한 증상 없이 지내고 있다.

고 찰

장 이상회전은 태생기에 정상적으로 일어나야 하는 장의 회전이 비정상적으로 일어나거나 장간막의 고정이 불완전하여 발생하는 선천성 질환이다. 장의 발생은 단계별로 보면 1단계에 일자형의 장관이 태생기 6주경 복강보다 빨리 자라서 중장의 일부가 제대의 기저부를 통하여 복강 밖으로 탈출하여 상부 장간막 동맥을 축으로 반시계 방향으로 90° 회전하게 되고 2단계에서 태생 10주경 복강 외로 나갔던 중장이 복강 내로 다시 들어와 반시계 방향으로 180° 회전하여 총 270° 회전을 마치고 십이지장이 상부 장간막 동맥 하방을 지나 C-loop을 완성하며 Treitz 인대가 몸 중앙선에서 좌측 상부에 형성되고 회맹부는 우상복부에서 우하복부로 이동하게 된다. 3단계는 장이 고정되는 시기로 출생 시에 맹장은 우하복부로 내려와 후복막에 고정되며 십이지장도 후복막에 고정되고 소장의 장간막은 Treitz 인대에서 회맹부를 연결하는 선상에 고정된다^{1~3}.

단계별 유형을 보면 I형 이상회전은 비회전(nonrotation)으로 장이 복강 내로 돌아올 때 회전이 되지 않아 십이지장환(duodenal loop) 제 3부위와 공장 및 회장이 복강의 우측에 대장은 좌측에 위치하게 되며 무증상인 경우도 있으나 십이지장과 맹장이 근접하여 고정된 경우 염전이 발생할 확률이 높다. II형 이상회전은 발생 2단계의 회전에 문제가 발생하여 십이지장과 대장의 회전에 부조화가 생긴 것으로 3가지 아형으로 분류된다. IIA형은 십이지장의 회전만 일어나지 않아서 맹장은 정상 위치이고 Treitz 인대는 중앙선보다 우측에 위치하며 간혹 Ladd 띠가 형성되어 십이지장 폐쇄를 일으킨다. IIB형은 십이지장과 공장의 회전이 반대방향으로 일어나 십이지장은 상부 장간막 동맥의 전방에 대장은 상부 장간막 동맥의 후방에 위치하며 복부

초음파로 진단할 수 있다. IIC형은 십이지장의 회전이 반대로 일어나 십이지장은 상부 장간막 동맥의 전방에, 대장은 십이지장 전방에 위치하며 가장 흔한 복강탈장의 원인이 된다. IIIA형은 십이지장의 회전은 정상이지만 대장의 회전이 불완전하여 맹장이 우상복부, 십이지장 근처에 위치하여 장간막근(mesenteric root)의 부착부위가 협소해 장간막이 상부 장간막 동맥을 포함하는 꼬인 모양이 되기 쉬워 염전이 쉽게 발생한다. IIIB형은 우상복부에 위치한 맹장이 복벽에 부착되는 과정에서 십이지장을 압박하는 띠모양의 조직(Ladd band)을 형성하여 십이지장이 중앙선보다 우측에 위치한다. 장 이상회전은 염전 및 Ladd 띠, 내탈장에 의한 장폐색 증상이 발생하기 쉽고 특히 I형과 IIIA형에서 염전이 잘 일어나고 IIA 및 IIIB형은 Ladd 띠에 의한 증상이 흔하다^{3~5}.

장 이상회전의 임상증상은 대개 생후 1년 이내에 보이며 특히 생후 24~48시간 이내에 담즙성 구토를 보이는 경우가 많으며 일단 염전이 발생하면 장허혈이 진행되어 혈변, 패혈증, 장천공, 복막염이 발생하게 되어 예후가 좋지 않다^{4~7}. 그러나 연장아에서는 간헐적 구토와 복통의 증세를 주로 보이며 만성변비, 상복부 팽만, 흡수장애, 단백 상실성 장병증, 성장부전 등의 다양한 임상증상을 보인다^{8~10}. 따라서 소아에서 갑자기 소장폐색 증상을 보이면 일단 장 이상회전과 연관된 염전의 가능성을 생각하고 신속히 진단하는 것이 매우 중요하며 염전이 동반되지 않은 경우에도 조기수술이 필요하다.

진단은 단순복부 촬영 검사에서는 부분적인 십이지장 폐색 소견을 보이거나 위의 팽만, 복부에 공기 음영이 적은 소견이 보이면서 장벽의 비후나 소장의 공기 음영이 점차 소실되는 양상을 보이는 경우 염전증을 시사하지만 비특이적 소견을 보이는 경우가 많다. 상부위장관 조영술이 바륨 대장조영술 검사보다 예민도와 정확도가 높은 것으로 보고되지만 특징적인 나사모양의 폐색 소견은 일부에서만 관찰된다³. 복부 초음파 검사에서 근위 십이지장이 확장되고 상부 장간막 동맥의 좌측에 상

부 장간막 정맥이 위치하는 이상 소견을 보이면 장 이상회전의 진단에 도움이 되며 복부 전산화단층촬영 검사에서도 상부 장간막 동맥과 상부 장간막 정맥의 위치를 확인할 수 있고 중장 염전이 동반된 경우 상부 장간막 동맥 주위로 상부 장간막 정맥과 장간막이 소용돌이 치는 소견(Whirling-sign)이나 종괴를 관찰하게 되면 진단을 할 수 있다^{11,12)}. 하지만 증상이 있으면서 방사선학적 검사로 진단이 어렵거나 환자의 상태가 좋지 않으면 시험적 개복술로 확진하게 된다.

장 이상회전과 동반되는 장관 기형은 십이지장 폐쇄, 가성 장폐쇄, 십이지장 격막, 이소성 채장, 복벽개열증, 제대 기저부 탈장, Prune-Belly 증후군, Hirschprung병이 있고 장의 동반기형으로 선천성 심기형, 신장 기형, 다비증, 무비증 등이 있다.

치료는 염전을 풀어주고 Ladd 띠를 제거하며 장을 비회전의 위치에 두는 Ladd식 수술이며 수술 후에 십식장애와 구토가 지속될 수 있는데 신경인성 가성 장폐쇄, 위식도 역류 등의 위장관 운동 기능장애에 의한 것으로 생각된다.

본 증례와 같이 반복되는 간헐적인 구토와 복통 또는 성장 장애 등의 만성적인 경과를 보이는 환자에서 장 이상회전의 가능성을 항상 염두에 두고 감별진단을 하는 것이 필요하다.

요 약

저자들은 간헐적인 구토와 복통을 주소로 내원한 6세 된 남아에서 상부 위장관 조영술과 복부단층촬영으로 진단된 중장염전을 동반한 장 이상회전 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Gosche JR, Tououkian RJ. Congenital anomalies of the midgut. In: Wylie R, Hyams JS, editors. Pediatric gastrointestinal disease: pathophysiology, diagnosis, management. 2nd ed. Philadelphia: WB sunders Co, 1999:505-13.
- 2) Wesson DE, Haddock G. Intestine; Congenital anomaly. In: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB, editors. Pediatric gastrointestinal disease; pathophysiology, diagnosis, management. 2nd ed. Mosby, 1996:555-60.
- 3) Prior HV, Harris VJ. Rotational gastrointestinal imaging. Pediatric Radiol 1974;120:315-21.
- 4) Stewart DR, Colodny AL, Dagget WC. Malrotation of bowel in infants and children: a 15 year review. Surgery 1976;79:716-20.
- 5) Powell DM, Otherson HB, Smith CD. Malrotation of the intestine in children. Ann Surg 1992;215:172-8.
- 6) Andrassy RJ, Mahour GH. Malrotation of the mid-gut in infant and children. Arch Surg 1981;116(2):158-60.
- 7) 박우현, 최순옥, 강중신. 장 이상회전의 임상고찰. 외과학회지 1986;30(1):78-87.
- 8) Yanez R, Spitz L. Intestinal malrotation presenting outside the neonatal period. Arch Dis Child 61(7): 682-5.
- 9) Maxon RT, Franklin PA, Wagner CW. Malrotation in the older child-surgical management, treatment and outcome. Am Surgeon 1995;61:135-8.
- 10) 김정아, 고재성, 서정기, 박귀원, 김우선, 김인원. 장 이상회전의 해부학적 분류 및 임상양상에 관한 고찰. 소아과 1999;42(3):526-34.
- 11) Leonidas JC, Magid N, Soberman N, Glass TS. Mid-gut volvulus in infants: diagnosis with US. Radiology 1991;179:491-3.
- 12) Fisher JK. Computed tomographic diagnosis of volvulus in intestinal malrotation. Radiology 1981;140:145-6.