

## 신생아에서 회장의 분절 확장증

가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

송 영 택

= Abstract =

### Segmental Dilatation of the Ileum in Neonate

Young Tack Song, M.D.

*Department of Surgery, Catholic University Medical College  
Seoul, Korea*

Segmental intestinal dilatation is rare, which causes symptom of bowel obstruction and requires resection. The resection is not only diagnostic but also curative procedure. Recently, author experienced 2 cases of segmental dilatation of the ileum due to focal agenesis of the intestinal muscularis in 7 day & 4 day-old female neonates. The post operative recovery was excellent in the first case after resection of dilated ileum(15cm in length) and end to end anastomosis, and discharged at 20th day. But in the second case, the passage disturbance was not relieved after resection of dilated ileum(30cm in length), and author re-resected 80cm more of dilated proximal ileum at 2 weeks after the first operation. This baby discharged after diarrhea control with Loperin on 1 month after the second operation.

Final histologic examination showed 1) normal population of ganglion cells in both narrowed & dilated ileum in both cases, 2) focal absence of muscularis propria in both cases, 3) relative hypertrophy of inner circular muscle layer and thinned, multiple fragmented outer longitudinal muscle layer in case 2.

**Index Words:** Segmental dilatation, Ileum

### 서 론

1959년 Swenson과 Rathauser<sup>1</sup>가 대장의 분절 확장증을 처음 보고한 이래, 소장의 분절 확장증은 매우 드물게 보고되고 있다. 장의 특발성 분절확장증의 진단 기준으로는 장의 일부분이 인접 정상장

에 비해 3-4배 확장되어 있으며, 그 경계부위가 확실하며, 확장된 원위부장에 내인성 혹은 외인성의 통과장애가 없으며, 확장된 장의 위치에 따른 장폐색증상을 보이며, 조직검사상 신경총이나 신경절세포의 이상을 발견할 수 없으며, 확장된 장을 절제하면 양호한 경과를 보이는 것이 특징이다.<sup>1,2</sup>

최근 저자는 생후 7일 및 4일된 여아에서 회장의

\* 본 논문은 1995년도 제 11회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연 되었음.

장근육층이 분절 무발육증을 동반한 분절 확장증을 치험 하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

증례 1) : 본 환아는 재태기간 38주에 2.5Kg의 체중으로 제왕절개수술로 출생한 생후 7일된 여아로, 생후 3일부터 복부팽만, 구토 및 배변장애(태변은 보았다고 함)로 입원 하였다. 입원당시 환아는 중등도의 탈수증과 38.1도의 열이 있었으며, 체중은 2.25Kg 이 었다. 이학적검사상 심한 복부팽만이 있었으나 복부에 종괴는 촉진되지 않았으며, 장음은 감소되어 있었다. 타 의료기관에서 실시한 바륨 대장 조영술에서는 대장의 내경이 좁아진 극소 대장(microcolon)의 소견을 보였다. 24시간 경과 후 검사한 단순복부촬영상 좌측 대장내의 바륨은 모두 배출되었지만 회장으로 추정되는 부위에 길이 10cm, 직경 3cm의 타원형의 확장된 회장소견이 보

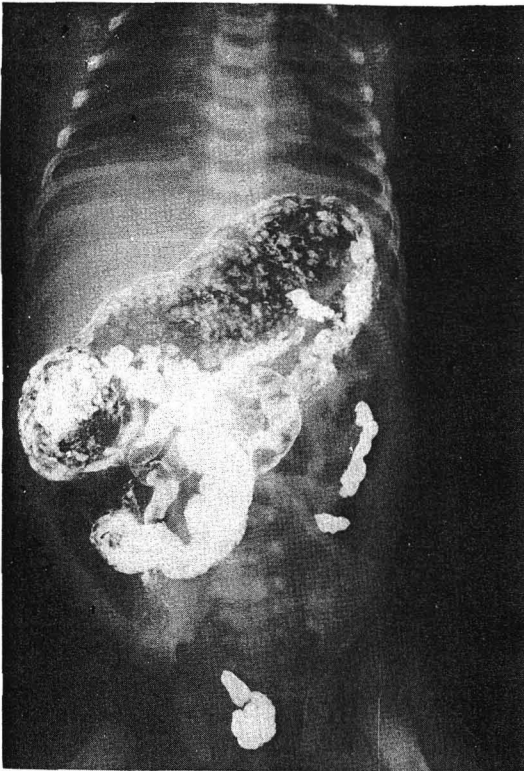


Fig. 1. Delayed flat abdominal x-ray after barium enema study shows segmental, fusiform dilatation of the ileum in Case 1.

였다(그림 1).

혈액검사에서 혈색소치는 12.3gm/dl, 적혈구용적 35.5%, 백혈구수는 9,800/mm<sup>3</sup> 었다. 생화학검사 소견상 혈당 71mg/dl, 크리아틴 1.2mg/dl, 총 혈청 빌리루빈 11.6mg/dl, 총 단백 5.6g/dl, 알부민 3.2g/dl, 나트륨 137mEq/L, 칼륨 4.9mEq/L 었다. 복부팽만이 호전되지 않아 생후 8일 개복수술을 시행하였다. 수술소견은 회맹판에서 근위부 10cm 부터 길이 15cm의 회장이 심하게 확장되어 있었으며 그 내강은 굳은 태변으로 채워져 있었으며(그림 2), 이곳에서부터 근위부 25cm부터 약

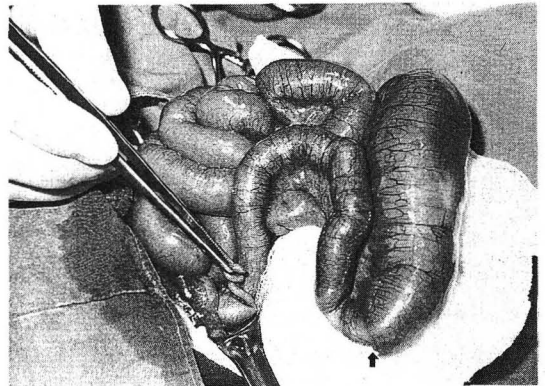


Fig. 2. Operative finding shows marked dilated distal ileum(15cm in length, black arrow) 10cm from ileocecal valve in Case 1. Forceps indicate the vermiform appendix.

10cm의 회장벽이 비후된 소견을 보였다. 우선 충수 돌기절제 및 비후된 회장벽 부위에서 생검결과 신경절이 정상으로 분포되어 있다는 결과를 받았다. 확장된 원위부 회장을 절제하였으며, 정상 양측 회장 내강내에 채워진 태변을 제거한후 단단문합술을 시행하였다(그림 3). 수술후 경과는 양호하여 제 7일부터 경구 급식이 가능하였다.

수술후 제14일에 실시한 바륨 소장검사상 바륨 통과장애는 없었으며, 확장된 소장소견도 볼 수 없었다. 수술후 제 20일 체중 2.68Kg으로 퇴원하였으며, 1년이 경과한 현재 건강하게 성장하고 있다. 절제한 회장의 병리조직학 검사에서 정상 및 확장된 회장 모두에서 신경절은 정상 분포를 보였다. 그러나 확장된 회장 일부에서 장근육층의 소실 소견을 보였으며 Masson's trichrome 염색상 남은 근

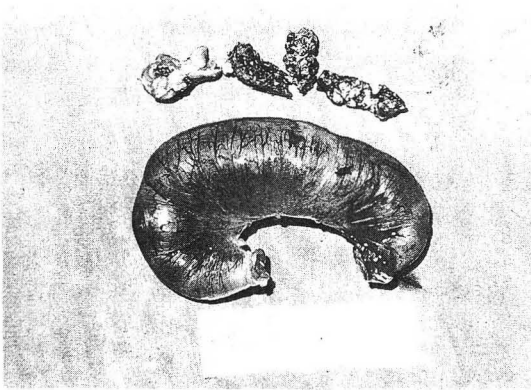


Fig. 3. The resected ileum was impacted with meconium plugs, and meconium plugs were evacuated from both ileal ends before anastomosis in Case 1.

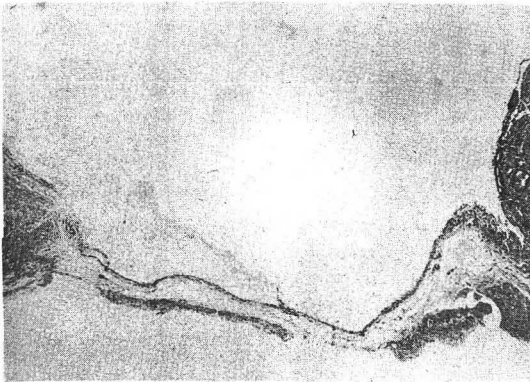


Fig. 4. Histologic examination shows focal absence of intestinal muscle in resected ileum in Case 1 (HE stain,  $\times 40$ ).

육층에 섬유화(그림 4) 소견을 보였다.

증례 2) : 본 환아는 재태기간 38주에 2.7Kg의 체중으로 제왕절개술로 출생한 생후 4일된 여아로, 출생직후부터 복부팽만, 담즙성 구토 및 태변배설이 없어 본원에 전원 되었다. 입원 당시 체중은 2.5Kg 이었으며, 이학적 검사상 심한 복부팽만이 있었으나 복부에 종괴는 촉진되지 않았으며, 생리적 황달 소견이 있었다. 단순 복부 촬영상 소장이 심하게 확장되어 있었으며, 바륨 대장 조영술에서는 극소대장의 소견을 보였다. 혈액검사상 혈색소치는 16.3gm/dl, 적혈구용적 35.5%, 백혈구수는 3,200/mm<sup>3</sup> 였다. 생화학검사 소견상 혈당 99mg/dl, 총혈청 빌리루빈 11.5mg/dl, 총단백 5.6g/dl, 알부민

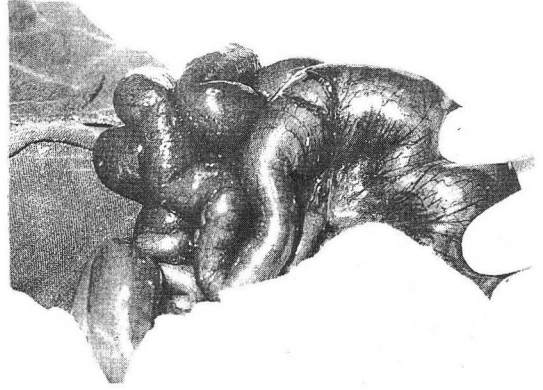


Fig. 5. Operative finding shows markedly dilated distal ileum(20cm in length, black arrow) 25cm from ileocecal valve at 1st operation in Case 2.

3.7g/dl, 나트륨 148mEq/L, 칼륨 6.1mEq/L 였다. 복부팽만이 호전되지 않아 생후 5일 개복 수술을 시행하였다.

수술소견은 회맹관에서 근위부 25cm부터 길이 약 20cm의 회장이 심하게 확장되어 있었으며 그 내강은 태변으로 채워져 있었다(그림 5). 원위부 회장 및 대장의 내강은 작았지만 정상적인 육안적 소견을 보였다. 우선 충수돌기절제 및 생검결과 신경절이 정상으로 분포되었다는 결과를 받고, 비정상적으로 확장된 회장 약 30cm를 절제후 단단 문합수술을 하였다. 수술후 제 7일까지 태변배설을 볼수 없었으며 바륨소장 검사상 바륨통과 장애 및 소장 확장의 소견이 있어 수술후 제 14일에 재수술을 시행하였다. 회장문합부부터 근위 회장 약 70-80cm가 심하게 확장되어 있었으며 부분적으로 회장벽이 얇아진 소견도 보여 이 부분을 재절제후 단단 문합 수술을 시행하였다. 2차 수술후 16일에 실시한 바륨 소장검사상 바륨통과 장애는 없었으나, 부분적으로 소장이 확장된 소견을 보였다. 2차 수술 17일부터 경구 급식이 가능 하였으며, 설사가 빈번하여 지사제를 복용시켜 2차 수술후 1개월에 체중 3.21kg으로 퇴원하였으며, 수술후 6개월이 경과한 현재 건강하게 성장하고 있다.

절제한 회장의 병리조직검사에서 신경절은 정상 분포를 보였다. 그러나 2차에 걸쳐 절제한 확장된 회장일부에서 장근육층중 내운상근은 상대적으로 비후되었으나, 외 종주근은 위축 및 결손된 부위가 다발성으로 발견되었다(그림 6).

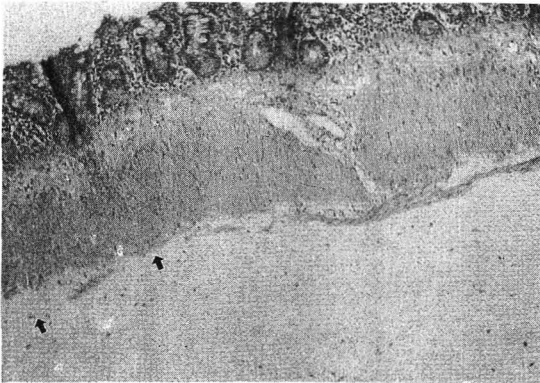


Fig. 6. Histologic examination shows relative hypertrophy of inner circular muscle layer and thinned, multiple fragmented outer longitudinal muscle layer (black arrows) at 1st operation in Case 2 (HE stain,  $\times 100$ ).

## 고 안

현재까지 문헌을 종합하면 장의 분절 확장증은 십이지장에서 직장까지 어느 부위에서나 발생할 수 있으며<sup>3</sup> 회장 및 대장에 호발하는 것으로 알려져 있다.<sup>4,5</sup> 국내문헌을 보면 S상 결장이 2예<sup>6,7</sup>, 회장말단부에서 상행결장 근위부가 1예<sup>8</sup> 있었으며 선천성 거대결장증이 동반된 공장에 발생한 경우가 1예 보고되었다<sup>9</sup>. 소장을 침범한 분절확장증에는 모두 신생아 시기에 장폐색 증상을 보여 9예중 6예에서 생후 1주내에 수술을 요했다<sup>4</sup>. 소장의 분절 확장증중 장근육층의 소실을 동반한 예가 보고되고 있는데, 1967년 Emanuel들<sup>10</sup>이 최초로 소장의 장근육층의 선천적인 분절 소실로 인한 신생아 장폐색을 보고 하였으며, 1969년 Steiner들<sup>15</sup>도 동일한 증례를 보고 하였다. 소장의 장근육층이 선천적으로 결손된 경우는 소장의 천공이나<sup>11-14</sup>, 소장폐색증상<sup>10,15,16</sup>으로 나타난다.

초기 본 질환의 예후는 불량하였으나, 최근 생존율이 많이 향상되었다고 하나 아직 50%의 높은 사망율을 보이고 있다<sup>14</sup>. 그러나 장의 근육층이 없는 경우는 매우 드물어, 25예중 위가 7예, 소장이 15예, 대장이 3예에서 발생하였다고 한다<sup>14</sup>.

장의 분절확장증의 조직학적특징으로 근육층의 위축, 결핍 또는 비후등을 보이거나<sup>7,9</sup>, 불규칙한 근

배열<sup>6</sup>, 이소성 조직 출현<sup>4</sup> 등이 보고 되고 있다.

소장의 장근육층의 소실 발생기전에 관한 학설로는 7-40mm 태아기에 소장중 특히 말단 회장부위에 다발성 게실이 나타났다가 이것이 흡수되면서 주위 간엽조직이 농축되면서 분절형으로 근육층이 만들어지는데<sup>17</sup>, 이 과정의 잘못으로 근육층이 부분적으로, 원주형으로 결손이 생기며, 다발성으로 발생하는 것도 설명이 된다고 한다<sup>10,13,17</sup>. 그외 대부분의 증례가 원위부 회장중 Meckel씨 게실이 있을 부위에 발생하는 것으로 보아 omphalomesenteric remnant의 퇴화과정중 주위 회장의 정상 근육층까지 흡수되어 발생한다고 한다<sup>13</sup>.

## 결 론

저자는 최근 7일 및 4일된 여아에서 장근육층의 분절무발육증이 원인으로 발생한 회장의 분절 확장증 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Swenson O, Rathausser F: Segmental dilatation of the colon: a new entity. *Am J Surg* 97:734-738, 1959
2. Claret I, Morales L, Montaner A, et al: Ileo funcional del recie'n nacido de etiologia desconocida. *An Esp Pediatr* 11:857-864, 1978
3. Waag KL, Joppich I: A contribution to congenital segmental intestinal dilatation. *J Pediatr Surg* 18:96, 1983
4. Irving IM, Lister J: Segmental dilatation of the ileum. *J Pediatr Surg* 12:103-112, 1977
5. Rovira J, Morales FJ, Parri V, et al: Segmental dilatation of the duodenum. *J Pediatr Surg* 24:1155-1157, 1989
6. 김상윤, 이동욱, 손경락, 문세광: 신생아에서 발생한 대장의 분절 확장증. *외과학회지* 45: 749-754, 1993

7. 박우현, 최순옥, 백태원, 이희정, 서수지, 김상표: S상 결장 분절 확장증. 소아외과 1:68-71, 1995
8. 이두선, 홍기천, 장윤철: 신생아에 발생한 한국성 장 확장증 1예 보고. 외과학회지 30: 255-258, 1986
9. 박찬금, 박문향, 이종달, 정풍만: 선천성 거대 결장에 동반된 공장의 선천성 근층결손. 대한 병리학회지 20:199-202, 1986
10. Emanuel B, Gault J, Sanson J: Neonatal intestinal obstruction due to absence of intestinal musculature: A new entity. J Pediatr Surg 2:332-335, 1967
11. Litwin A, Avidor I, Schujman E, et al: Neonatal intestinal perforation caused by congenital defects of the intestinal musculature. Am J Clin Pathol 81:77-80, 1984
12. Aschner JL, Deluga KS, Metlay LA, et al: Spontaneous focal gastrointestinal perforation in a very low birth weight infants. J Pediatr 113: 364-367, 1988
13. Alawadhi A, Chou S, Carpenter B: Segmental agenesis of intestinal muscularis: A case report. J Pediatr Surg 24:1089-1090, 1989
14. McCarthy DW, Qualman S, Besner GE: Abscent intestinal musculature: anatomic evidence of an embryonic origin of the lesion. J Pediatr Surg 29:1476-1478, 1994
15. Steiner DH, Maxwell JG, Rasmussen BL, et al: Segmental absence of intestinal musculature: An unusual cause of intestinal obstruction in the neonate. Am J Surg 118:964-967, 1969
16. Carroll RL Jr: Absence of musculature of the distal ileum: A cause of neonatal intestinal obstruction. J Pediatr Surg 8: 29-31, 1973
17. Gray SW, Skandalakis JE: Embryology for Surgeons, Philadelphia, Saunders 1972, Pp129-133