

소아의 제장간막관 기형의 임상적 고찰

가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

김성집 · 정재희 · 송영택

서 론

제장간막관은 난황과 원시장을 연결해주는 초기 태아 구조로 임신 초기에 정상적인 퇴화 과정이 이루어지지만 만약 불완전 퇴화가 이루어져 제장간막관이 부분 또는 전체가 남아있게 되면 제장간막관 기형이 발생하게 된다^{1,2}. 제장간막관 기형은 다양한 해부학적 구조들로 이루어져 있으며 그 종류에는 제장간막이 전혀 퇴행되지 않고 그대로 존재하는 개방성 제장간막관과 제장간막의 불완전 퇴행으로 인해 발생하는 메켈씨 게실, 제대루, 제대하 낭종, 제대 용종, 제대와 회장과의 섬유 띠 연결 등이 있으며 제대 탈장, 회장 탈출 및 회장 폐색 등이 동반될 수도 있다. 이런 다양한 기형들 중 가장 흔한 것은 메켈씨 게실이다^{1,3,4}.

제장간막관 기형은 매우 흔한 기형 중의 하나이지만 증상을 유발하는 경우는 5-6%로 드물다^{4,5}. 증상으로는 제대의 분변 루, 제대에서 회장의 장중첩이나 탈출, 다양한 원

인에 의한 장폐색, 혈변 이나 흑색변, 빈혈, 복통 및 염증 등이 나타날 수 있다. 이런 증상들은 환자들의 60%이상이 생후 2년 이내에 발생한다⁵. 저자들은 최근 복벽 결손과 개방성 제장간막관을 통한 회장탈출이 동반된 예와 메켈씨 게실과 장간막 사이의 띠로 인해 장염전이 발생한 드문 예를 경험한 바 있어 이를 포함하여 1980년부터 2006년까지 가톨릭대학교 성모병원 소아외과에서 경험한 제장간막관 기형의 빈도, 연령, 유형 및 치료에 대해 정리해 보고자 하였다.

대상 및 방법

1980년부터 2006년까지 가톨릭대학교 성모병원 소아외과에서 15세 이하에서 제장간막관 기형으로 수술 받았던 15예와 다른 질환으로 수술 중 우연히 발견된 무증상의 제장간막관 기형 3예를 대상으로, 이들의 의무기록을 검토하여 연령, 주 증상, 진단방법, 병리소견, 치료, 합병증 등을 후향적으로 분석하였다.

접수일 : 06/12/8 게재승인일 : 07/3/25
교신저자 : 송영택, 150-713 서울특별시 영등포구
여의도동 62번지 여의도 성모병원 외과의국
Tel : 02)3779-1135, Fax : 02)786-0802
E-mail: ytsong@catholic.ac.kr

결 과

1. 성별, 연령

18명의 환자 가운데 남자는 15명, 여자는 3명으로 남녀 비는 5:1이었다. 진단 시 연령 분포는 2일에서 15세로 다양하였고 1세 미만의 환자는 7명으로 약 41%를 차지했다. 질환유형별로는 개방성 제장간막관은 4명 모두 신생아로 남녀비가 3:1이었으며 평균 연령은 14.5일이었다. 메켈씨 게실은 총 13명으로 남녀 비는 11:2, 평균 연령은 약 5.2년이었으며 장 폐색 또는 장 출혈의 합병증은 영아에서부터 11세까지 다양한 연령에서 발생하였다. 제대 용종은 1명으로 5세 남아였다(표 1).

2. 유형

총 18명의 환자 중 증상이 발생하여 수술하였던 경우는 15예(83%)로 유형별 발생빈도는 메켈씨 게실이 10예로 가장 많았고, 개방성 제장간막관이 4예, 제대 용종이 1예였다. 무증상인 경우는 3예로 모두 메켈 게실이었으며 다른 질환으로 수술 중 우연히 발견되었다.

1) 메켈씨 게실

증상이 있어 수술한 10예의 메켈씨 게실에서, 장 출혈이 4예, 장간막 섬유 띠에 의한 장염전이 3예, 장충첩증이 2예, 그리고 게실 천공이 1예가 있었다. 장 출혈이 주 증상 이었던 4예에서 모두 메켈씨 스캔을 시행하였고 그 중 3예에서 양성이었으나 1예에서는 메켈씨 스캔 위음성 이었다. 수술을 시행한 10예의 메켈씨 게실 중 8예에서 췌기모양 장 절제술을 시행하였으며 이 중 장염전이 동반되었던 3예에서는 장간막 띠 절제술도 같이 시행하였고 조직검사상 혈관이 었다(그림 1). 나머지 2예에서 장 부분 절제술을 시행하였다. 1예의 메켈씨 게실 천공은 수술 전 천공성 충수염의증 하 개복술 시행하였던 경우로 수술 소견 상 메켈씨 게실 천공이 진단되었다. 수술한 10예의 메켈씨 게실 중 6예에서 조직 검사 상 이소성 위 점막(4예) 및 횡장 조직(2예)이 있었으며 2예에서는 이소성조직이 발견되지 않았고, 나머지 2예에서는 검사 결과를 확인 할 수 없었다. 이소성 위점막 조직은 메켈씨 게실 출혈 3예와 게실 천공 1예에서 발견되었으며 이소성 횡장 조직은 장 염전 2예에서 발견되었다. 수술 후 합병증으로 유착성 장폐색

Table 1. Clinical Characteristics of 18 Vitelline Duct Anomalies

	Meckel's diverticulum	PVD ⁺	Umbilical polyp
Number	13	4	1
M/F	11/2	3/1	1/0
Age	5.2y* (0-15y)	14.5d [†] (2d-1m [‡])	5y
Infant(<1y)	3	4	

* y : Year

[†] d : Day

⁺ PVD: Patent Vitelline Duct

[‡] m : month

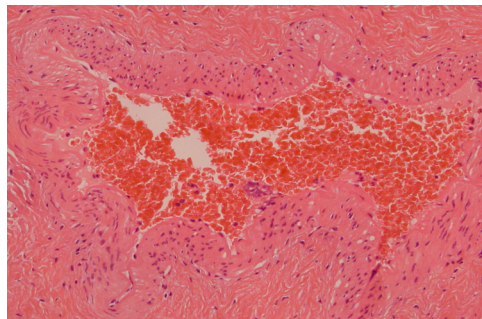
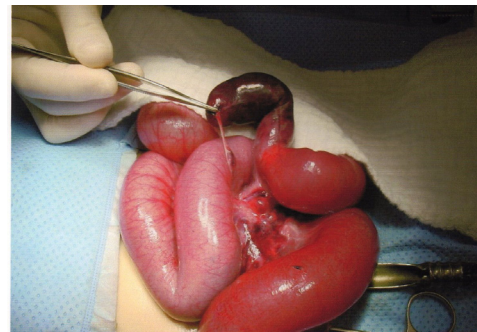
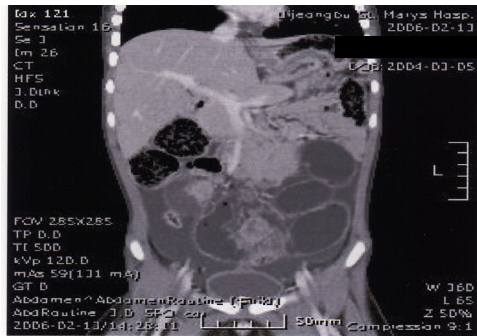


Fig. 1. Meckel's diverticulum: Volvulus due to mesenteric fibrous band. A: Abdominal CT scan demonstrating that collapsed bowel of terminal ileum is beak-like shape, distended small bowel loop with fluid retention is rotated to volvulus change and large amount of fluid is collected in the abdominal cavity. B: Operative findings, showing the mesenteric fibrous band which is remnant of the vitelline artery, and the strangulated Meckel's diverticulum. C: Cross-section of the mesodiverticular band showing the blood vessel (H-E stain $\times 100$).

Table 2. Summary of Cases of Meckel's Diverticulum

Case	Age/Sex	Diagnosis	Radiologic test	Ectopic tissue	Operation	Complications
1	6m / M	Bleeding	scan (+)	+ (G*)	Wedge resection	-
2	3y / M	Bleeding	scan (-)	+ (G)	Segmental resection	-
3	8y / M	Bleeding	scan (+)	+ (G)	Wedge resection	-
4	10y / M	Bleeding	scan (+)	unknown	Wedge resection	-
5	2y / M	Volvulus due to mesenteric band	CT	-	Wedge resection & band resection	-
6	11y / F	Volvulus due to mesenteric band	-	+ (P†)	Wedge resection & band resection	Wound seroma
7	7m / M	Volvulus due to mesenteric band	-	+ (P)	Wedge resection & band resection	-
8	7m / M	intussusception	Barium enema	-	Wedge resection	Adhesive ileus (re op.)
9	3y / F	intussusception	Barium enema	unknown	Segmental resection	-
10	2y / M	Perforation	-	+ (G)	Wedge resection	-

*G; Gastric mucosa

†P; Pancreatic tissue

및 창상 장액종이 각각 1예씩 발생하였다 (표 2).

2) 개방성 제장간막관

개방성 제장간막관 4예 중 2예는 지속되는 제대 분비의 증상이 있었고, 나머지 2예는 복벽결손이 동반되어 있었으며 그 중 1예는 회장이 탈출되어 있었다. 진단을 위해

제대 분비가 있었던 2예에서는 복부 초음파가 시행되었으며 그 중 1예는 누공조영술도 같이 시행되었다. 복벽결손이 동반된 2예에서는 방사선검사를 시행하지 않았다. 제대 분비가 있었던 개방성 제장간막관 2예 모두 췌기절제술을 시행 받았으며 복벽 결손과 개방성 제장간막관이 동반되었던 1예의 경

Table 3. Summary of Cases of Patent Vitelline Duct

Case	Age/Sex	Diagnosis	Symptoms	Radiologic test	Ectopic tissue	Operation	Complications
1	1m / F	PVD*	umbilical discharge	US†	-	Wedge resection	Postop. Intussuption (ileo-ileo)
2	3w / M	PVD	umbilical discharge	US fistulogram	-	Wedge resection	-
3	3d / M	PVD & small omphalocele	Abdominal wall defect with sac	-	-	Segmental resection & Abd. wall repair	Death due to sepsis
4	2d / M	PVD & small omphalocele	Abdominal wall defect with sac & ileal prolapse	-	-	Wedge resection & Abd. wall repair	-

*PVD: patent vitelline duct

† US : ultrasonogram

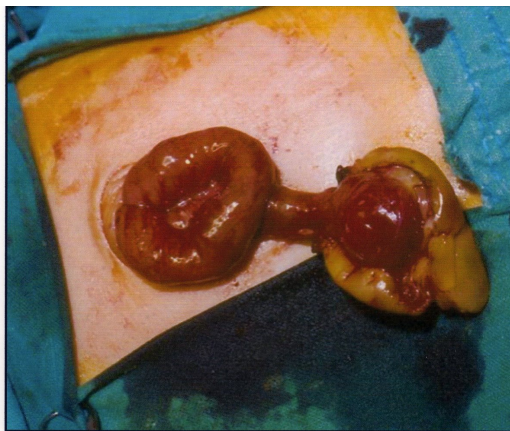


Fig. 2.A



Fig. 2.B

Fig. 2. Patent vitelline duct with small omphalocele.

A: Patent vitelline duct is connected to the small omphalocele.

B: The mucosal surface of the patent vitelline duct is exposed to the outside.

우는 복벽 결손 일차적 복원술과 함께 장의 췌기절제술이 시행 되었고 복벽 결손 및 회장이 탈출되었던 경우는 복벽 결손 일차적 복원술과 함께 부분 장절제술이 시행 되었다(그림 2). 수술 후 합병증으로 4예 중 1예에서 장중첩증이 발생하였으며, 복벽 탈출을 동반한 개방성 제장막관 1예는 수술 후 3일에 패혈증으로 사망하였다(표 3).

고 찰

제대에서 발생하는 기형들은 발생학이 비약적으로 발전하던 19세기에 들어와서야 활발하게 연구되기 시작하였다. 인간은 발생학적으로 제태 8주에 장기형성이 일어나며 임신 초기에서 난황낭은 고도로 분화된 부속기관으로 영양공급과 노폐물 처리를 통해 태아의 발달과 성장에 중요한 역할을 담당하고 있다. 제장간막관은 난황낭과 원시장을 연결하는 태아조직으로 제태 5-6주에 연결되며 10주에 분리되어 퇴화되는데 이것이 퇴화되지 않고 여러 분화 단계에서 남아 있게 되면 다양한 제장간막관 기형이 발생한다^{1,3,5,6}. 그 빈도는 인구의 약 2% 정도이며 제장간막관이 완전히 남아 있는 경우는 드물며 제장간막관 기형의 약 15%에서 나타난다². 제장간막관 기형은 크게 3가지 형으로 분류할 수 있는데 1형은 제장간막관이 퇴행하지 않고 모두 남아 있는 경우(개방성 제장간막관), 2형은 제장간막관의 한쪽 끝 부분만 남아 있는 경우로 근위부가 남아 있는 경우(메켈씨 게실)와 원위부가 남아 있는 경우(제대 루)로 다시 나뉘며, 3형은 제장간막관의 중간 부분만이 남아 있는 경

우(제대 낭)이다. 서로 다른 유형들이 동반되어 함께 발생 할 수도 있다⁵.

저자들의 예에서 개방성 제장간막관과 복벽 결손이 동반된 경우가 2예 있었는데 이중 1예는 회장탈출이 되어있었다. 이렇듯 복벽 결손과 동반되는 것은 국내외적으로 발표된 예가 극히 드물다^{7,8}. 이는 태아의 제태기간 8-10주 사이에 제대가 닫히는 과정과 제장간막이 퇴화되는 것이 동시에 일어나게 되며 따라서 두가지 기형이 동반되어 나타날 수 있다⁸.

제장간막 기형의 증상은 60% 이상이 2세 이내에 발생하고 전체 남녀 발생 비는 동일하지만 증상은 남자(2-4배)에게서 더 많이 나타난다⁴. 저자들의 경우에서도 1세 미만이 7명으로 약 41%를 차지하였고 평균 연령은 3.4세였으며 남자에서 여자보다 5배 더 많이 발생하였다. 제장간막 기형으로 인해 나타날 수 있는 증상으로는 개방성제장간막관 은 제대를 통한 장 내용물의 배출, 제대로 장중첩 및 제대 탈출, 장출혈 및 빈혈, 장 폐쇄, 복통 및 제대의 염증 등이 나타날 수 있다⁴. 메켈씨 게실의 합병증으로는 장 폐쇄(42%), 장 출혈(38%), 게실염(14%) 및 장 천공 등이 있다⁹⁻¹¹. 저자들의 경우는 장 폐색이 5예로 가장 많았으며 장출혈이 4예로 그 다음 빈도 순을 보였다. 장폐색 5예 중 2예는 메켈씨 게실에 의한 장중첩증이었고 3예는 메켈씨 게실과 연결된 장간막 띠에 의한 장염전이었다. 제장간막관은 상장간막동맥으로부터 혈류를 공급받는데 이 제장간막관 동맥이 드물게 잔존하여 메켈씨 게실의 끝과 장간막을 연결하는 띠(mesodiverticular band)를 만들게 된다. 따라서 이러한 띠가 장폐색

을 일으킬 위험성이 크다. 저자들의 경우도 이러한 때가 제장간막관과 분리되었고 이공간으로 장이 끼어들어가 장염전을 일으켰다^{12,13}.

증상이 있는 메켈씨 게실에서 가장 많이 사용되는 진단방법은 메켈씨 게실 스캔(^{99m}Tc-pertechnetate scan)이다. 소아에서 메켈씨 게실 스캔의 민감도는 85%, 특이도는 95%이며 정확도는 90%이다³. 그 이외 복부초음파, 복부전산화단층촬영, 바륨 검사와 혈관 조영술 등을 시행하기도 한다. 저자들은 메켈씨 게실 출혈이 있었던 4예 모두에서 메켈씨 게실 스캔이 시행되었고 이중 3예에서 양성소견을 보였다.

제장간막관 기형의 근치적 치료는 수술적 절제이다. 그러나 증상이 없이 우연히 발견된 메켈 게실에 대한 치료여부는 아직 논란이 많다. Soltero와 Bill¹⁴(1976)은 합병증이 발생할 확률이 2%정도 이고 수술 후 발생할 수 있는 합병증의 위험성이 12%로 높기 때문에 절제하지 않는 것이 좋다고 하였다. 그와 반대로 Cullen 등¹⁵(1994)은 메켈씨 게실로 합병증이 발생할 확률은 6.4%이고 소아에서 발생률이 최고조를 이루지 않으며 제거로 인한 합병증의 발생이 약 2%정도이니 우연히 발견된 경우 나이에 상관없이 제거해야 한다고 하였다. 그러나 일반적으로 나이가 8세 이하로 어리거나 메켈씨 게실에서 이소성 위점막이나 췌장조직이 만져지거나 제장간막 동맥이 돌출된 경우, 염증 소견, 출혈이나 폐색, 게실염을 일으킬 가능성이 높은 좁은 기저부를 가진 경우에는 수술적 절제를 시행하는 것이 추천된다⁵. 저자들의 경우 우연히 발견된 무증상 메켈씨 게실

3예에서 2예는 각각 12세, 15세로 나이가 많고 메켈씨 게실로 인한 합병증이 없어 절제하지 않았고 나머지 1예는 생후 2개월로 나이는 어렸으나 이전에 카사이 수술을 한 환자여서 유착이 심하였고 수술적 절제가 합병증을 증가시킬 우려가 있어 절제하지 않았다.

영아나 소아에서 지속적인 제대 분비가 있는 경우에는 개방성 제장간막관이나 제대루, 제대 용종, 개방성 요막관 기형 등을 감별하여 초기에 진단을 내려 수술적 완전 제거를 해주는 것이 주된 치료이며 보존적 요법은 대부분 효과가 없다¹⁶.

조직학적으로 메켈씨 게실 중 증상이 있는 경우 특히 출혈성 합병증이 있을 때 약 95% 이상에서 이소성 위점막과 췌장조직을 가지고 있고 증상이 없는 경우는 절제된 조직에서 30-65%에서 발견된다고 한다⁵. 저자들의 경우는 메켈씨 게실에서 이소성 위점막과 췌장조직은 결과를 확인할 수 없었던 2예를 제외하고 8예 중 6예에서 발견되었고 특히 출혈이 있었던 경우 모두에서 발견되었다.

결 론

저자들이 소아에서 경험한 제장간막관 기형 총 18예를 요약하면, 발생률은 남자가 여자보다 5배 많았으며, 연령을 보면 약 41%에서 1세 이전에 발견되었다. 특히 개방성 제장간막관은 모두 신생아기에 진단되었다. 메켈씨 게실에서 이소성 위점막과 췌장조직은 결과를 확인할 수 없었던 2예를 제외하고 8예 중 6예에서 발견되었고 특히 출혈이

있었던 경우 모두에서 발견되었으며 4예 중 3예에서 메켈 스캔 양성율을 보였다. 메켈씨 게실에서 나타난 증상으로는 출혈보다 장 폐쇄가 약간 더 흔하였다. 또한 흔하지 않은 경우로 원인을 알 수 없는 장 폐쇄가 있던 환아에서 메켈씨 게실과 장간막 띠로 인한 염전이 3예 있었고, 개방성 제장관막관과 복벽 결손이 동반된 경우가 2예 있었다. 그 중 1예는 개방성 제장간막관을 통해 회장이 탈출되었다.

참 고 문 헌

1. Cilley RE, Krummel TM: *Disorders of the umbilicus*, in O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): *Pediatric Surgery*(ed 5), chap 67. St. Louis, Mosby, 1998, Pp1029-1041
2. Nursal TZ, Yildirim S, Noyan T: *Laparoscopic resection of patent omphalomesenteric duct in an adult*: Surg Endosc 16:1638, 2002
3. Evers BM: *Small intestine*, in Townsend CM, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL(eds): *Sabiston Textbook of Surgery*(ed 17), chap 46. Philadelphia, Pennsylvania, Elsevier Saunders, 2004, Pp1323-1380
4. Moore TC: *Omphalomesenteric duct malformations*. Semin Pediatr Surg 5:116-123, 1996
5. Sawin RS: *Appendix and Meckel's diverticulum*, in Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP(eds): *Surgery of Infants and Children*(ed 1), chap74. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997, Pp1224-1228
6. Pereda TJ, Motta PM: *New advances in human embryology: morphofunctional relationship between the embryo and the yolk sac*. Med Electron Microsc 32:67-78, 1999
7. 유수영, 이창일, 강성준, 노병선: *Omphalocele*과 동반된 제대부 기형. 외과학회지 39:703-707, 1990
8. Hale PC, Agrawal M: *Congenital fistulation of a Meckel's diverticulum to the surface of an exomphalos sac*. Br J Clin Pract 47:273, 1993
9. Hasegawa T, Sakurai T, Tazuke Y, Ueda S, Kitano N, Dezawa T: *Ileal atresia associated with an omphalomesenteric duct remnant*. Pediatr Surg Int 13:182-183, 1998
10. St-Vil D, Brandt ML, Panic S, Bensoussan AL, Blanchard H: *Meckel's diverticulum in children: a 20-year review*. J Pediatr Surg 26:1289-1292, 1991
11. Vane DW, West KW, Grosfeld JL: *Vitelline duct anomalies. Experience with 217 childhood cases*. Arch Surg 122:542-547, 1987
12. Miller DL, Becker MH, Eng K: *Giant Meckel's diverticulum: a cause of intestinal obstruction*. Pediatr Radiol 140:93-94, 1981
13. Vork JC, Kristensen IB: *Meckel's diverticulum and intestinal obstruction- report of a fatal case*. Forensic Science International 138:114-115, 2003
14. Soltero MJ, Bill AH: *The natural history of Meckel's diverticulum and its relation to incidental removal: A study of 202 cases of diseased Meckel's diverticulum found in King Country, Washington, over a fifteen-year period*. Am J Surg 132:168-173, 1976
15. Cullen JJ, Kelly KA, Moir CR, Hodge DO, Zinsmeister AR, Melton LJ 3rd: *Surgical management of Meckel's diverticulum: An epidemiologic, population-based study*. Ann Surg 220:564-569, 1994
16. Mshelbwala PM, Sabiu L, Chirdan LB, Ameh EA, Nmadu PT: *Persistent umbilical discharge in infants and children*. Ann Trop Paediatr 26:133-135, 2006

Clinical Analysis of Vitelline Duct Anomalies in Children

Seong Jip Kim, M.D., Jae Hee Chung, M.D., Young Tack Song, M.D.

*Department of Surgery, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea,
Seoul, Korea*

A vitelline duct (VD) anomaly is a relatively common congenital abnormality of the umbilical area. The anomalies include patent vitelline duct (PVD), cyst, fistula or sinus. The incidence is approximately 2% of the populations, but development of symptoms is rare. Recently, we experienced two cases; PVD accompanied by a small omphalocele and intestinal volvulus due to mesenteric band between Meckel's diverticulum and the mesentery. Thereafter, we evaluated the data of vitelline duct anomalies for 27 years. From 1980 to 2006, 18 cases of VD anomalies were reviewed based on the hospital records retrospectively. There were 15 boys and 3 girls and age ranged from 2 days to 15 years. Among the 18 cases, 15 cases were symptomatic and consisted of Meckel's diverticulum (10 cases), PVD (4 cases) and umbilical polyp (1 case). Three asymptomatic cases of Meckel's diverticulum were found incidentally and were observed without resection. Ten cases of Meckel's diverticulum were presented with intestinal bleedings (4 cases), intestinal obstructions (5 cases) and perforation (1 case). Wedge resections and segmental resections of ileum were performed in 8 patients and 2 patients, respectively. Postoperative complications were adhesive ileus (1 case) and wound seroma (1 case). Small omphaloceles were accompanied in two of 4 PVD patients. There was 1 small omphalocele case which was accompanied by a prolapse of ileum. In summary, VD anomalies were more common in male and more than half of them were found in patients less than 1 year of age. PVD was diagnosed most frequently in neonates. Meckel's diverticulum presented with intestinal obstruction more frequently than bleeding.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(1):37~44), 2007.

Index Words : *Congenital anomaly, Omphalomesenteric duct, Vitelline duct, Meckel's diverticulum, Umbilicus*

Correspondence : *Young Tack Song, M.D., Department of Surgery, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea, 62 Yeouido-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-713, Korea*

Tel : 02)3779-1135, Fax : 02)786-0802

E-mail: ytsong@catholic.ac.kr