

낭성장중복증: 산전, 산후 진단군

이태범, 조용훈, 김수홍, 김해영

양산부산대학교병원 외과

Cystic Enteric Duplication: Prenatally and Postnatally Diagnostic Group

Tae Beom Lee, Yong Hoon Cho, Soo-Hong Kim, Hae-Young Kim

Department of Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Yangsan, Korea

Purpose: The duplication of gastrointestinal tract has been known to be a rare condition and two different forms, cystic and tubular type. This study was conducted to examine its clinical characteristics, especially cystic enteric duplication which was detected antenatally or postnatally.

Methods: There were 13 patients, who confirmed as cystic enteric duplication after operation between July 1996 and June 2015. Clinical data, including a gender, age at operation, presenting symptoms, diagnostic modalities, locations of lesion, and results of surgical treatment, were reviewed retrospectively according to cases detected antenatally and postnatally.

Results: Five cases were included in antenatal diagnosis group and 8 cases in postnatal diagnosis group. Both groups show slightly common in female and the lesion most common in ileum. Antenatal diagnosis group shows 2 males and 3 females and the mean age at operation was 12 ± 52 days (range, 5 to 90 days). They received operation regardless of symptom. Postnatal group shows 3 males and 5 females and the mean age at operation was 462.5 ± 777.0 days (range, 4 days to 6 years). Moreover, 6 patients (75.0%) were age before 2 years. They usually presented abdominal pain with vomiting.

Conclusion: Cystic enteric duplication could present symptoms at any time during childhood, mainly before 2 years old, and so a proper management should be considered when suspect it. Although it is uncommon, surgical management including a minimal invasive procedure could be attempted despite the neonatal period.

Keywords: Duplication, Gastrointestinal tract, Cystic, Neonate

서론

장중복증은 장에 발생하는 매우 드문 선천성 이상 중의 하나로, 소화관의 어느 부위에서나 발생할 수 있다[1]. 회장 말단부가 호발 부위이며, 위, 십이지장, 대장에서는 드물게 발생한다. 임상 양상은 장중복증의 위치, 크기 및 이소성 위점막의 존재에 따라 다양하게 나타날 수 있다. 증상은 대부분 유아기(infantile period) 이전에 나타나며, 구토, 출혈, 복통, 복부 종괴, 장 폐색 등으로 다양하게 표현된다[2-4]. 장중복증은 출생 후 이러한 증상이 나타나기 전까지 발견되지 않을 가능성이 높지만 산전 초음파 검사에서 복강 내 낭성 종괴의 형태로 발견되는 경우도 있다. 이러한 장중복증이 의심

되는 소견이 산전 초음파 검사에서 발견된다 하더라도, 출생 후 증상이 없는 경우에는 수술 여부는 물론 수술의 적절한 시기를 결정하는 것이 어렵다[2,5-8].

본 연구에서는 수술 후 낭성 장중복증으로 확진된 환자 중 산전에 복강 내 낭성 종괴가 관찰되어 출생 후 조기에 수술 받은 환자들과 산전에 진단되지 않고 출생 이후 증상이 발현하여 수술 받은 환자들을 대상으로 임상 양상과 수술적 치료 후 결과를 분석하였다.

대상 및 방법

1996년 7월부터 2015년 6월까지 수술 후 병리조직학적으로

Received: July 31, 2015, Revised: October 12, 2015, Accepted: October 12, 2015

Correspondence: Yong-Hoon Cho, Department of Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, 20 Geumo-ro, Mulgeum-eup, Yangsan 50612, Korea.
Tel: +82-55-360-2124, Fax: +82-55-360-2154, E-mail: choyh70@pusan.ac.kr

Copyright © 2015 Korean Association of Pediatric Surgeons. All right reserved.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

로 장중복증으로 확진된 13명을 대상으로 후향적 의무기록 분석을 시행하였다. 13명 모두 남성 장중복증이었으며, 관상 장중복증의 증례는 없었다. 장중복의 확진은 조직학적 결과를 바탕으로 다음과 같이 3가지 조건을 만족하는 경우로 정의하였다: 1) 잘 발달된 평활근이 있다. 2) 장관과 유사한 상피층이 존재한다. 3) 정상 장관과 적어도 한 부분이 부착되어 있다[9].

산전 초음파에서 장중복증이 의심되어 출생 후 초기에 수술을 받은 군과 산전에는 발견되지 않았다가 출생 후 증상이 발생하고 진단되어 수술을 받은 군, 두 군으로 나누어 각각의 임상적 특성(성별, 수술 당시 연령, 증상, 진단 방법, 병변의 위치, 수술 방법, 병리 소견, 합병증 등)을 바탕으로 분석하였다.

결 과

대상 환자 총 13명 중 산전 진단군은 5명이었으며, 산후 진단군은 8명이었다(Table 1).

1. 산전 진단군(prenatal diagnosis group)

남자가 2명, 여자가 3명이었으며, 모두 산전 초음파를 통해 복강 내 낭성 종괴가 발견되었다. 복강 내 낭성 종괴는 주로 난소 낭종(ovarian cyst) 혹은 장간막낭(mesenteric cyst)으로 추정되었다. 복강 내 낭성 종괴로 인한 출생 전 합병증을 보인 경우는 없었다. 수술 당시 연령은 평균 12 ± 52 일(범

위 5–90일)이었다. 남성 장중복증의 위치는 회장 3명, 십이지장구(duodenal bulb) 1명, 맹장 1명이었다. 3명은 출생 후 장중복증과 관련된 증상 없이 신생아기에 수술을 받았다. 1명은 신생아기에 수술을 권유 받았으나 보호자가 거부하여 생후 3개월까지 주기적으로 경과 관찰을 하다가 증상 발현 없이 수술을 받았다. 나머지 1명은 보호자가 원하여 신생아기에 수술하지 않고 경과 관찰하였으나 생후 3개월에 담즙성 구토와 복부 팽만이 발생하여 수술을 받았다. 모든 환자는 계획(elective) 수술로 시행되었으며, 소장 부분 절제술, 회맹장 절제술 및 십이지장 낭종 절제술이 시행되었다. 5명 모두 배꼽을 통한 단일공 복강경 술식으로 시행되었으나, 1명은 십이지장 낭종을 절제한 경우로 개복수술로 전환되었다. 수술과 관련한 합병증은 없었다. 수술 후 재원 기간은 평균 9.0 ± 4.3 일(범위 4–14일)이었다.

2. 산후 진단군(postnatal diagnosis group)

8명은 산전 초음파에서 장중복증을 의심할 만한 소견이 발견되지 않았고, 출생 후 증상 발현이 있어 수술 후 장중복증으로 진단 받은 증례였다. 이 중 남자가 3명, 여자가 5명이었으며, 수술 당시 연령은 평균 462.5 ± 777.0 일(범위 4일–6세)이었다. 이 중 6명은 2세 미만의 유아였다. 증상으로는 구토와 복통이 5명에서 발생하여 가장 많았으며, 그 밖에 축지되는 복부 종괴, 복부 팽만, 혈변이 각각 1명씩 발생했다. 술전 진단 방법은 주로 복부 초음파(ultrasonography, US) 또

Table 1. Clinical Characteristics of Cystic Enteric Duplication

Diagnosis group	Case No.	Sex	Age at operation	Symptom	Diagnostic method	Location	Operation	Pathologic findings (communication/ectopic mucosa)	Complication	Hospital stay (day)
Prenatal	1	M	6 days	Unremarkable	US	Ileum	SR	+/-	-	12
	2	M	12 days	Unremarkable	US	Terminal ileum	Lapa-IC	-/-	-	14
	3	F	5 days	Unremarkable	US	Duodenal bulb	Excision	-/-	-	9
	4	F	3 mo	Vomiting and abdomen distension	US	Cecum	Lapa-IC	+/-	-	5
Postnatal	5	F	3 mo	Unremarkable	US	Ileum	Lapa-SR	-/-	-	4
	1	F	17 mo	Abdominal mass	US	Ileum	SR	-/-gastric	-	9
	2	F	22 mo	Abdominal pain, vomiting, fever	US, CT	Terminal ileum	IC	+/-	-	7
	3	F	4 days	Vomiting	US, CT	Ileum	SR	-/-	-	21
	4	M	5 mo	Abdomen distension, fever	US	Terminal ileum	IC	-/-gastric	-	7
	5	F	43 mo	Melena	Meckel's scan	Ileum	SR	-/-gastric	-	6
	6	M	75 mo	Vomiting, abdominal pain	CT	Terminal ileum	IC	+/-	-	7
	7	F	4 mo	Vomiting	CT	Cecum	Lapa-IC	-/-	-	4
	8	M	13 mo	Vomiting	US, CT	Ileum	Lapa-SR	-/-	-	7

M, male; F, female; US, ultrasonography; SR, segmental resection; Lapa, laparoscopic; IC, ileocectomy.

는 컴퓨터 단층촬영(CT) 시행 후 장중복증을 의심할 만한 소견을 통해 진단하고 수술하게 되었다. 혈변을 주소로 내원한 환자는 메켈 게실(Meckel diverticulum)을 의심하여 메켈 스캔(Meckel's scan) 후 응급으로 진단적 개복술을 시행한 경우로, 수술 소견과 조직검사 결과에서 장중복증을 확인할 수 있었다. 장중복증의 위치는 회장에 7명, 맹장에 1명이었다. 수술 방법은 2명은 복강경으로, 나머지 6명은 진단적 개복술을 통해 소장 부분 절제술 및 회맹장 절제술을 시행하였다. 수술 후 합병증은 없었으며, 술 후 재원 기간은 평균 7.0 ± 4.9 일(범위 4-21일)이었다.

3. 병리조직 소견

13명 중 남성 장중복증이 발생한 부위와 정상 주행 소장 또는 대장과의 연결은 4명에서 관찰되었고, 이소성 점막은 3명에서 위점막으로 확인되었다.

고 찰

장중복증의 발생 원인을 병태생리학적으로 설명하기 위해 제시된 이론들을 살펴보면, 태생기 소화관 발생 과정 중 재개통의 결함으로 발생한다는 이론, 태생기 소화관의 게실이 잔존하여 발생한다는 이론 및 잔류된 신경 장관 관에 의해 척삭의 분열이 일어나 이분척추, 수막탈출증, 신경장관낭, 장중복증이 발생한다는 이론 등이 있다[10-12]. 하지만 모든 경우에 적용되는 가설은 현재까지 없는 상태이다[10].

성별 발생 빈도는 대부분의 연구에서 남자에서 조금 더 많이 발생하며, 가족력은 없는 것으로 보고하고 있다[3]. 그러나 본 연구에서는 전체 13명 중 남자가 5명(38%), 여자가 8명(62%)으로 여자에서 좀 더 높은 빈도로 나타났다. 그리고 장중복증을 가지고 있는 환자는 일생 동안 어느 연령대에서든 증상이 발생할 수 있으나, 대부분 생후 2세 이전(87%)에 발생하는 것으로 알려져 있다[3]. 본 연구에서도 증상이 있어 수술했던 9명 중 2세 미만이 7명(77.8%)으로 대부분이었다.

발생 위치는 구강에서 항문까지 위장관 중 어느 부위에서나 발생할 수 있으며, 형태학적으로 낭성형(cystic) 또는 관상형(tubular)으로 나눌 수 있다. 낭성형의 경우 한 곳 또는 여러 곳에서 발생할 수 있으며 인접한 장관과 교통하는 경우는 드물다. 전체 장중복증 중 복강 내 소화관에 발생하는 경우가 78%를 차지하고, 그 중 공장 및 회장(65%), 대장(20.5%), 위(8%), 십이지장(6.5%) 순으로 보고되었다[13]. 본 연구에서도 13명 중 회장 10명(77%), 맹장 2명(15%), 십이지장 1명(8%)으로 이전의 연구들과 큰 차이는 없었다.

주로 호소하는 증상은 복통, 구토, 복부 종괴 등이 있으며[6,14], 해부학적인 위치, 크기, 이소성 점막의 유무에 따라

임상 증상이 달라진다[15]. 특히, 중복된 장 내부에 소화액 및 분비액이 축적되어 낭의 크기가 증가하게 되고, 이로 인해 주변의 장을 누르게 되어 장폐색을 유발하거나 복통을 발생시킬 수 있다[14,16]. 한편, 병변이 병리적 선두점의 역할을 하여 장중첩증이 발생하거나[17], 이소성 위점막 조직이 동반된 경우 궤양을 유발하고 그로 인해 출혈 및 장천공이 생길 수 있다[18]. 본 연구에서도 이소성 위점막이 확인된 경우가 3예였으며, 이 중 1예는 위장관 출혈 증상을 보였다. 소아와는 달리 성인의 경우에는 중복된 장에서 발생한 악성종양으로 진단되는 경우도 보고되었다[19,20]. 본 연구에서는 증상이 있었던 대부분은 장폐색으로 인한 구토와 복통이 주요 증상이었고, 1명에서는 혈변이 주증상으로 나타나기도 하였다.

진단은 US, CT, 또는 자기공명영상촬영(MRI)이 사용되며[21], US가 장중복증을 진단하는 데 가장 일반적으로 사용된다[22]. US에서 장중복증을 진단하기 어려운 경우 추가적으로 CT 또는 MRI를 통해 장중복증의 위치, 특성 그리고 인접한 구조물과의 관계를 확인할 수 있다[21]. 이소성 위점막이 식도, 십이지장, 소장에 위치한 것이 의심될 경우 메켈 스캔이 도움을 줄 수 있는 검사로 알려져 있다[23]. 본 연구에서는 대부분의 경우 US로 장중복증을 추정할 수 있었고, US로 위장관 내 특이점을 발견하지 못했거나 감별진단이 필요한 경우에는 CT를 시행하였다.

장중복증은 위치나 형태에 따라 증상이 다양해 정확한 술전 진단은 어려울 수 있으며, 증상 유무와 상관없이 진단적 개복술이나 동반기형의 교정을 위한 수술에서 우연히 발견되는 경우도 있는 것으로 알려져 있다[24]. 증상이 있는 장중복증은 수술적 치료가 필수적이지만, 증상이 없거나 우연히 발견된 경우도 추후 발생할 수 있는 합병증을 예방하기 위해 절제할 것을 권장하고 있다. 대부분의 낭성형은 쉽고 완전하게 절제할 수 있다. 병변이 장관막 사이에 존재할 경우 인접해 있는 혈관 손상을 야기할 수 있으므로 정상 장을 일부분 포함시켜 절제한다[20]. 병변의 위치가 담관이나 췌관과 근접하여 절제가 어려운 경우 배액술을 시도하거나 십이지장으로의 조대술(marsupialization)을 시행한다[4]. 흉강 내 발생하는 장중복증 또는 소장과 대장에서 발생한 긴 관상형의 경우에는 광범위한 절제가 어렵거나 짧은 창자증후군(short bowel syndrome)을 일으킬 수 있어 점막 발거술(mucosal stripping)이 좋은 치료 방법일 수 있다.

수술과 관련한 합병증은 병변의 크기, 위치 그리고 위장관 또는 척추관(spinal canal) 사이의 교통, 이소성 위점막의 존재, 장관막의 혈관 포함 여부가 관련이 있다[25]. 본 연구에서는 낭성형 장중복증을 대상으로 하였으며, 대부분의 경우 회장 및 회장 말단부에 위치하여 소장 부분 절제술 및 회맹장 절제술을 시행하였다. 십이지장에 위치한 경우는 낭종이 십

이지장과 교통하고 있지 않아 낭종 절제술만 시행하였고 특이점 없이 회복했다.

증상이 발생하였던 경우와는 달리, 산전 US의 진단 정확도가 높아짐에 따라 무증상의 신생아 진단이 가능해지고 신생아기에 증상 또는 합병증이 발생하기 전 조기에 치료가 가능하게 되었다[16]. 장중복증의 수술적 치료는 전통적으로 개복수술을 통해 이뤄졌으나, 최근 최소침습수술의 발전으로 영유아에서도 복강경을 이용한 수술이 많이 진행되고 있다. 장중복증과 관련해 복강경 수술의 성공적 사례들이 영유아에서 최소침습수술이 안전함을 증명하고 있다[5]. 본 연구에서도 13명 중 6명에게 배꼽을 이용한 단일공복강경수술을 시행하였으며, 6명 중 3명은 신생아였고, 1명은 배꼽을 통한 병변 접근이 힘들어 개복수술로 전환하였다. 모든 경우 수술 후 합병증 없이 양호한 경과를 보였다.

결론으로, 장중복증을 가진 환자는 주로 유아기 이전에 증상이 발생하지만, 무증상이거나 성인이 되어 증상이 나타나기도 한다. 아울러, 최근 산전 US의 정확도가 증가함에 따라 많은 경우에서 산전 관리 중에도 장중복증이 진단되고 있다. 산전에 진단이 되더라도 출생 후 2세 이전에 증상이 발생하거나 합병증이 발생할 확률이 높다. 뿐만 아니라 최근 복강경을 이용한 최소침습수술이 많이 진행되고 있으며 여러 연구에서 안전함을 증명하고 있다. 따라서 산전 검사에서 장중복증이 진단되고 무증상 환자의 경우라도 출생 후 증상이 발생하기 전에 수술적 방법을 통해 치료하는 것이 바람직할 것으로 생각된다.

CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

ACKNOWLEDGMENTS

This work was supported by clinical research grant in 2014 from Pusan National University Hospital.

REFERENCES

- Kim TW, Jung PM. A clinical study of intestinal duplication. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2004;10:9-16.
- Foley PT, Sithasanan N, McEwing R, Lipsett J, Ford WD, Furness M. Enteric duplications presenting as antenatally detected abdominal cysts: is delayed resection appropriate? *J Pediatr Surg* 2003;38:1810-3.
- Bond SJ, Groff DB. Gastrointestinal duplications. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, eds. *Pediatric surgery*. 2nd ed. St. Louis: Mosby; 1998.
- Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg* 2000;9:135-40.
- Sapin E, Bargy F, Lewin F, Baron JM, Adamsbaum C, Barbet JP, et al. Management of ovarian cyst detected by prenatal ultrasounds. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:137-40.
- Puligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D, Flageole H, Bensoussan AL, Nguyen VH, et al. Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg* 2003;38:740-4.
- Park SY, Park JY. Intestinal duplication in childhood. *J Korean Surg Soc* 2008;75:262-7.
- Kim DY, Kim SC, Kim IK. Gastrointestinal duplications in childhood. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2001;7:26-30.
- Gross RE, Holcomb GW Jr, Farber S. Duplications of the alimentary tract. *Pediatrics* 1952;9:448-68.
- Bremer JL. Diverticula and duplications of intestinal tract. *Arch Pathol* 1944;38:132-40.
- 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.
- Faris JC, Crowe JE. The split notochord syndrome. *J Pediatr Surg* 1975;10:467-72.
- Wrenn EL, Hollabaugh RS. Alimentary tract duplications. In: Ashcraft KW, ed. *Pediatric surgery*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2000.
- Iyer CP, Mahour GH. Duplications of the alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1267-70.
- Karnak I, Ocal T, Senocak ME, Tanyel FC, Büyükpamukçu N. Alimentary tract duplications in children: report of 26 years' experience. *Turk J Pediatr* 2000;42:118-25.
- Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surg* 2010;45:1554-8.
- Dias AR, Lopes RI, do Couto RC, Bonafe WW, D'Angelo L, Salvastro ML. Ileal duplication causing recurrent intussusception. *J Surg Educ* 2007;64:51-3.
- Rubin RB, Saltzman JR, Zawacki JK, Khan A, Swanson R. Duodenal duplication cyst with massive gastrointestinal bleeding. *J Clin Gastroenterol* 1995;21:72-4.
- Babu MS, Raza M. Adenocarcinoma in an ileal duplication. *J Assoc Physicians India* 2008;56:119-20.
- Schalamon J, Schleef J, Höllwarth ME. Experience with gastrointestinal duplications in childhood. *Langenbecks Arch Surg* 2000;385:402-5.
- Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic, and radiologic considerations. *Radiographics* 1993;13:1063-80.
- Stringer MD, Spitz L, Abel R, Kiely E, Drake DP, Agrawal M, et al. Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg* 1995;82:74-8.
- Lecouffe P, Spyckerelle C, Venel H, Meuriot S, Marchandise X. Use of pertechnetate ^{99m}Tc for abdominal scanning in localising an ileal duplication cyst: case report and review of the literature. *Eur J Nucl Med* 1992;19:65-7.
- Patiño Mayer J, Bettolli M. Alimentary tract duplications in newborns and children: diagnostic aspects and the role of laparoscopic treatment. *World J Gastroenterol* 2014;20:14263-71.
- Ildstad ST, Tollerud DJ, Weiss RC, Ryan DP, McGowan MA, Martin LW. Duplications of the alimentary tract. Clinical characteristics, preferred treatment, and associated malformations. *Ann Surg* 1988;208:184-9.