

대장 중복증과 동반된 회장 분절 확장증 1례

연세대학교 의과대학 외과학교실 및 병리학교실*, 소화 아동병원 소아외과**

한석주·김성민·손석우·김호근*·김재억**·황의호

= Abstract =

Segmental Dilatation of the Ileum Combined with Colonic Duplication: - a Case Report -

Seok Joo Han, M.D., Seung Min Kim, M.D., Soegu Son, M.D., Hogeun Kim*, M.D., Jai-Eok Kim**, M.D., Eui Ho Hwang, M.D.

Department of Surgery, Pathology*, Yonsei University College of Medicine and
Department of Pediatric Surgery, Sowha Children's Hospital**
Seoul, Korea

Segmental dilatation of the small intestine is a rare form of the congenital intestinal anomaly. Many other combined anomalies have been reported in, but the association with colonic duplication has not been reported in the literature. We report a case of segmental dilatation of the distal ileum associated with colonic duplication. The main clinical and pathogenic aspects are discussed, and the literatures are reviewed.

Index Words: Segmental dilatation of intestine, Colonic duplication, Intestinal obstruction

서 론

소장의 분절 확장증이란 매우 드문 선천성 질환으로 문헌상 세계적으로 50예 미만이 보고되고 있다¹⁻²². 본 질환은 다른 선천성 기형과 자주 동반되기도 하는데 현재까지 문헌에 보고된 동반기형을 살펴보면 제류¹⁻³, 장이상회전증^{2,4-6}, 맥켈씨 계실^{2,7,8}, 선천성 장관 폐쇄증⁹⁻¹¹, 윤상 채장^{5,12}, 뇌수막류^{9,13}, 장간막 낭종¹⁴, 선천성 횡경막탈장¹⁵, 방광 외번증¹, 반척추증^{13,14}, 천골 발육부전증(sacral agen-

esis)²이 있으나 대장 중복증과 동반된 소장의 분절 확장증은 보고된 적이 없다. 본 연구자는 최근 3세 여아에서 말단부 회장의 분절 확장증이 대장 중복증과 동반된 예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환아는 3세 여아로 평소 건강하게 지냈으며 1년 전부터 가끔 복부팽만을 보였으나 이에 대한 별다른 조치를 취하지 않고 지내다가 내원 1일전 복부

본 증례는 1998년 11월 서울에서 개최된 제 50차 대한외과학회에서 발표되었음.

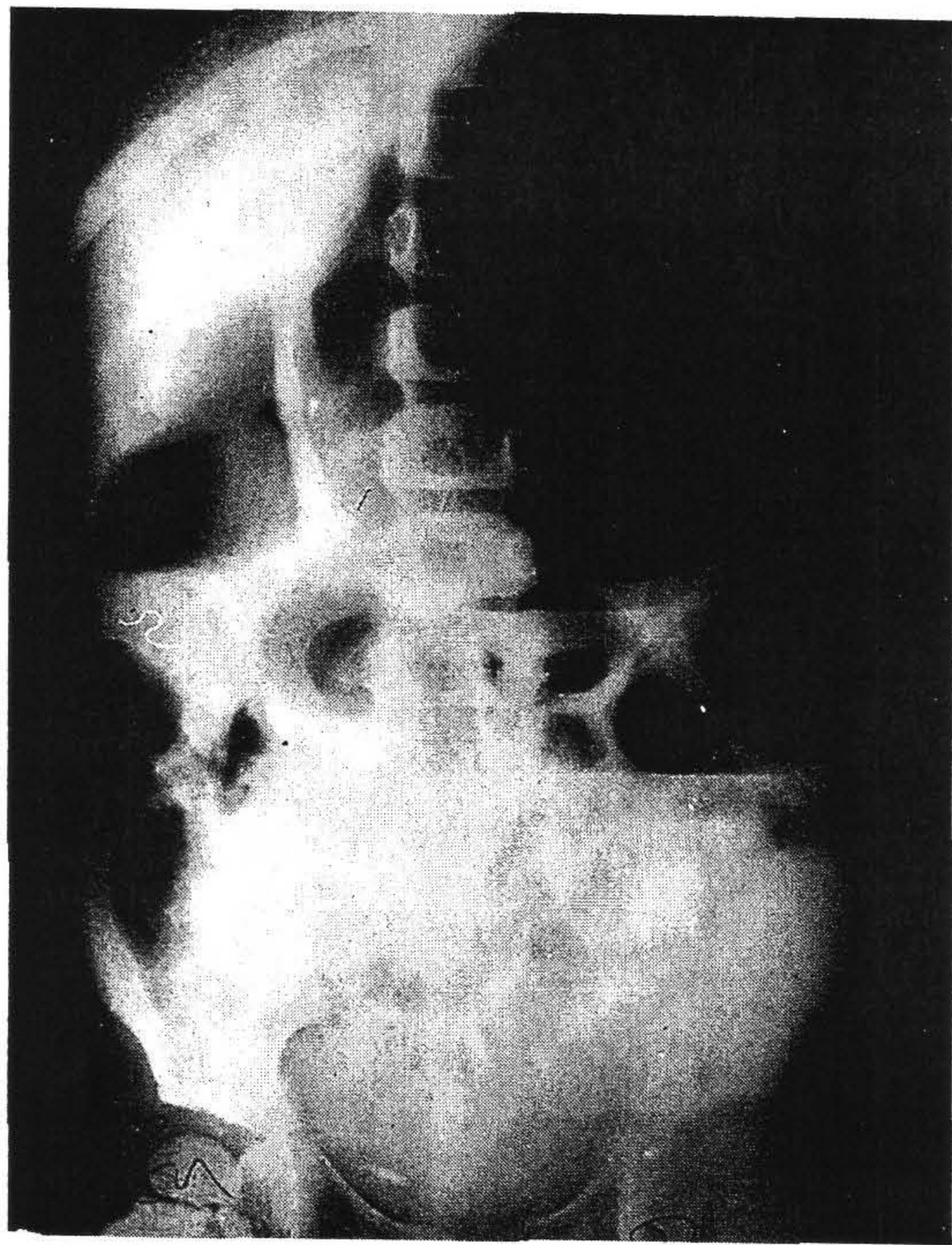


Fig. 1. Plain abdominal X-ray, showing a huge distended loop of the bowel in the left upper abdomen.

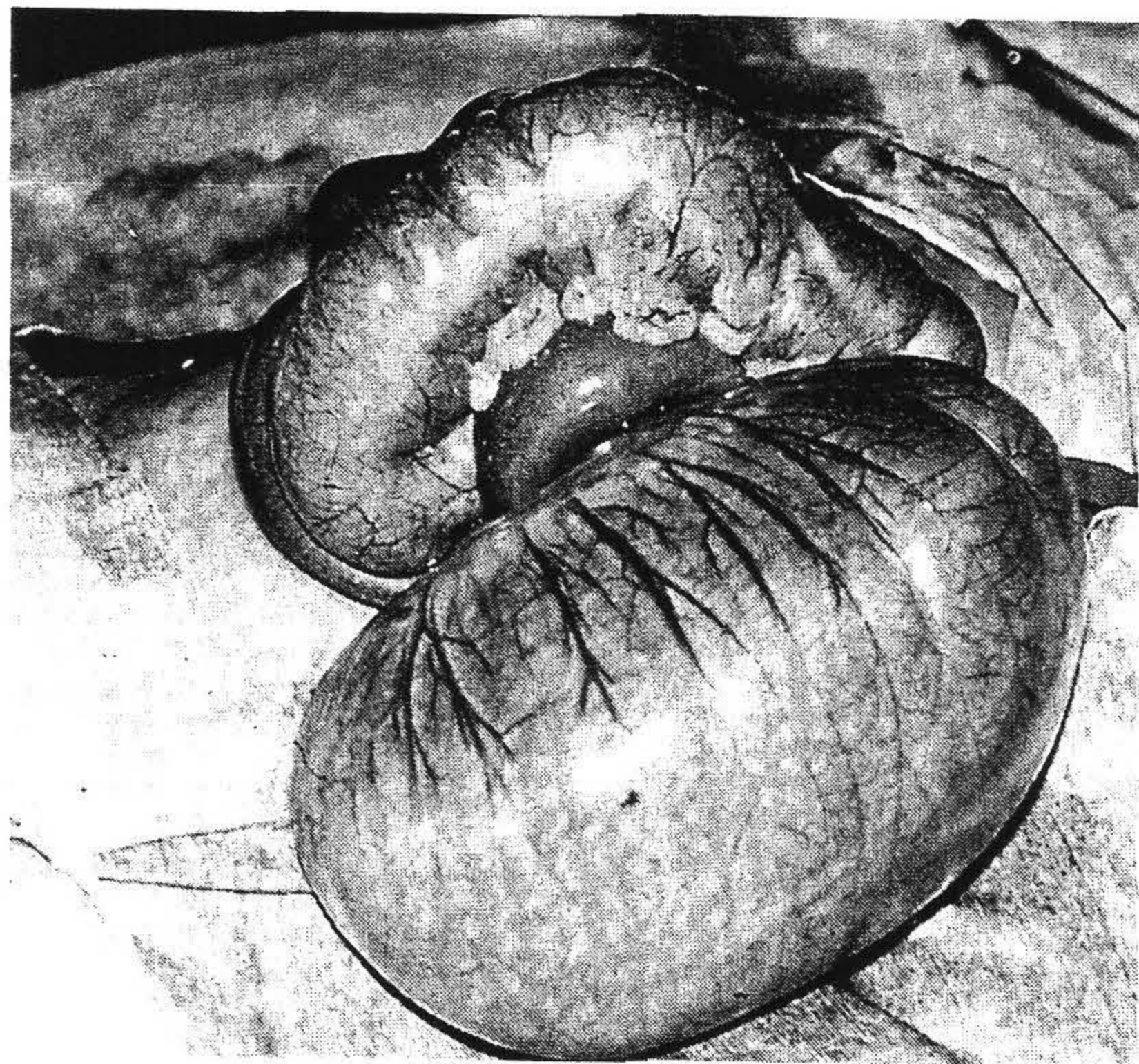


Fig. 2. Appearance of the distended segment that is twisted to produce the mechanical bowel obstruction.

팽만이 갑자기 심해지고 이로 인한 호흡곤란과 토출성 구토가 있어 내원하였다. 내원 당시 이학적 소견상 상복부가 국소적으로 상당히 팽창되어 있었으

며 이로 인하여 호흡이 힘들었고 장음은 증가되어 있었다. 단순 복부 촬영상 상복부에 장관으로 생각되는 거대한 공기 음영이 관찰되었으며 위장관 배액을 성공적으로 시행하여도 이 음영은 사라지지 않았다(그림 1). 대장의 바리움촬영 결과 이 음영은 대장과는 직접적인 관련이 없었다. 환아는 급성 장폐쇄로 생각되어 응급 개복술을 시행하였다. 개복 결과 회맹판으로부터 약 25 cm 떨어진 말단부 회장이 국소적으로 심하게 확장되어 있었으며 확장된 회장이 복강내에서 장간막을 축으로 하여 염전되어 장폐쇄를 일으키고 있었다(그림 2). 염전을 복원하고 나서도 확장된 회장부위는 정상 크기로 돌아가지 않았으며 최대 직경 약 20 cm로 계속 팽창되어 있었으며 근위부와 원위부는 갑자기 정상 직경으로 감소되는 소견을 보였다. 소장 분절 확장증 진단하에 장절제를 계획하고 수술을 진행하는 도중 길이 약 15 cm 정도의 또 다른 장구조물이 맹장(cecum)에 연결되고 있는 것이 관찰되었다. 이 장구조물은 대부분 후복막에 위치하고 그 끝은 맹단으로 끝나고 있었다. 맹장에는 정상 충수돌기가 관찰되었다. 수술은 염전된 부위를 복원 후 확장된 회장과 맹장으로 들어가는 후복막의 맹관을 포함하여 상행결장 일부와 원위부 회장을 절제하고 단단 문합술을 시행하였다(그림 3). 조직학적 소견은 국소적으로 확장된 회장부위는 정상 소장의 모든 층을 가지고 있었으며 근육층의 비후나 위축은 관찰

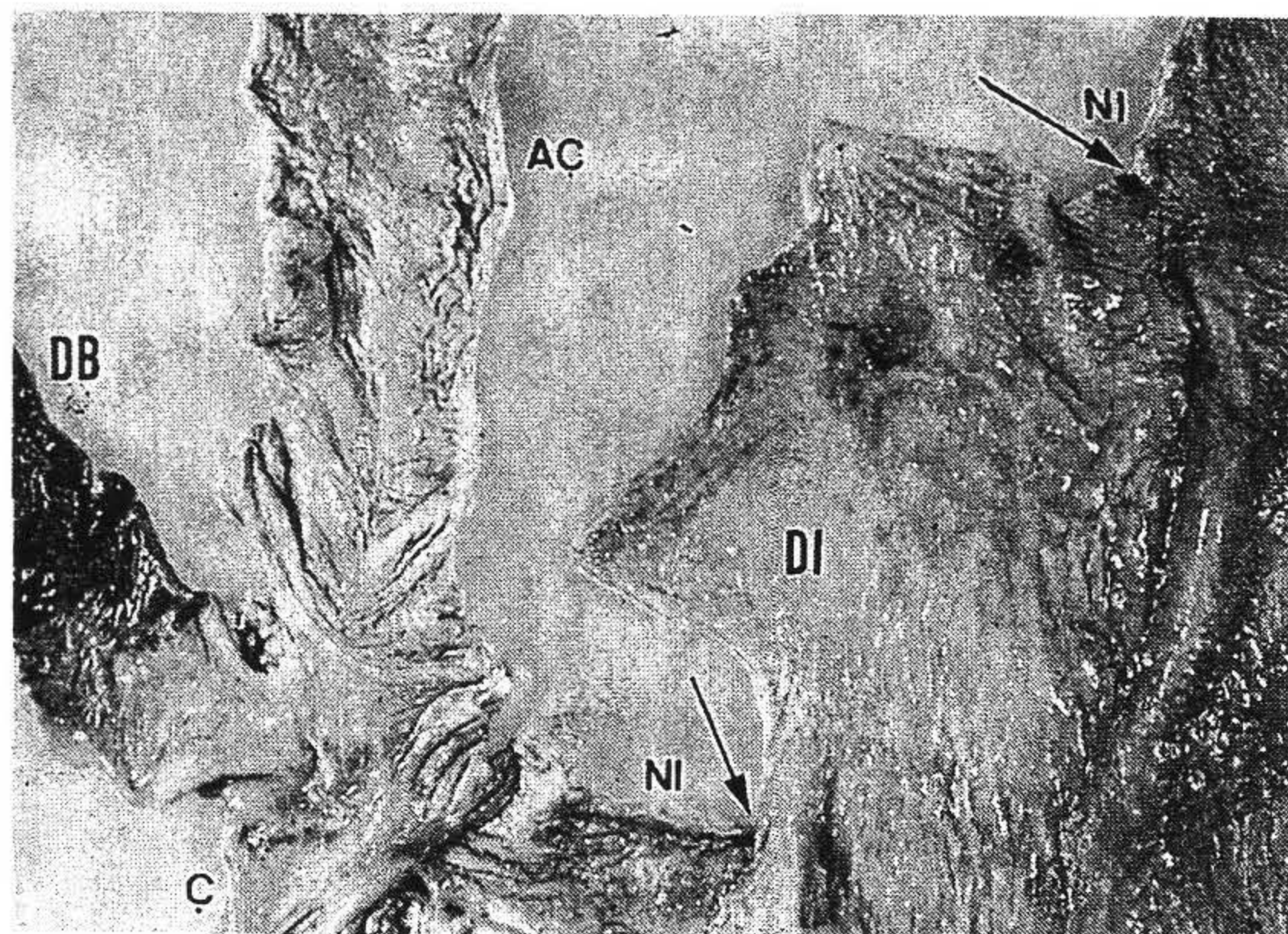


Fig. 3. The surgical specimen, showing normal size ileum(NI), segmentally dilated ileum (DI), cecum (C), blind ended duplicated bowel(DB) and ascending colon(AC). Note the abrupt transition (arrows) to the normal size ileum.

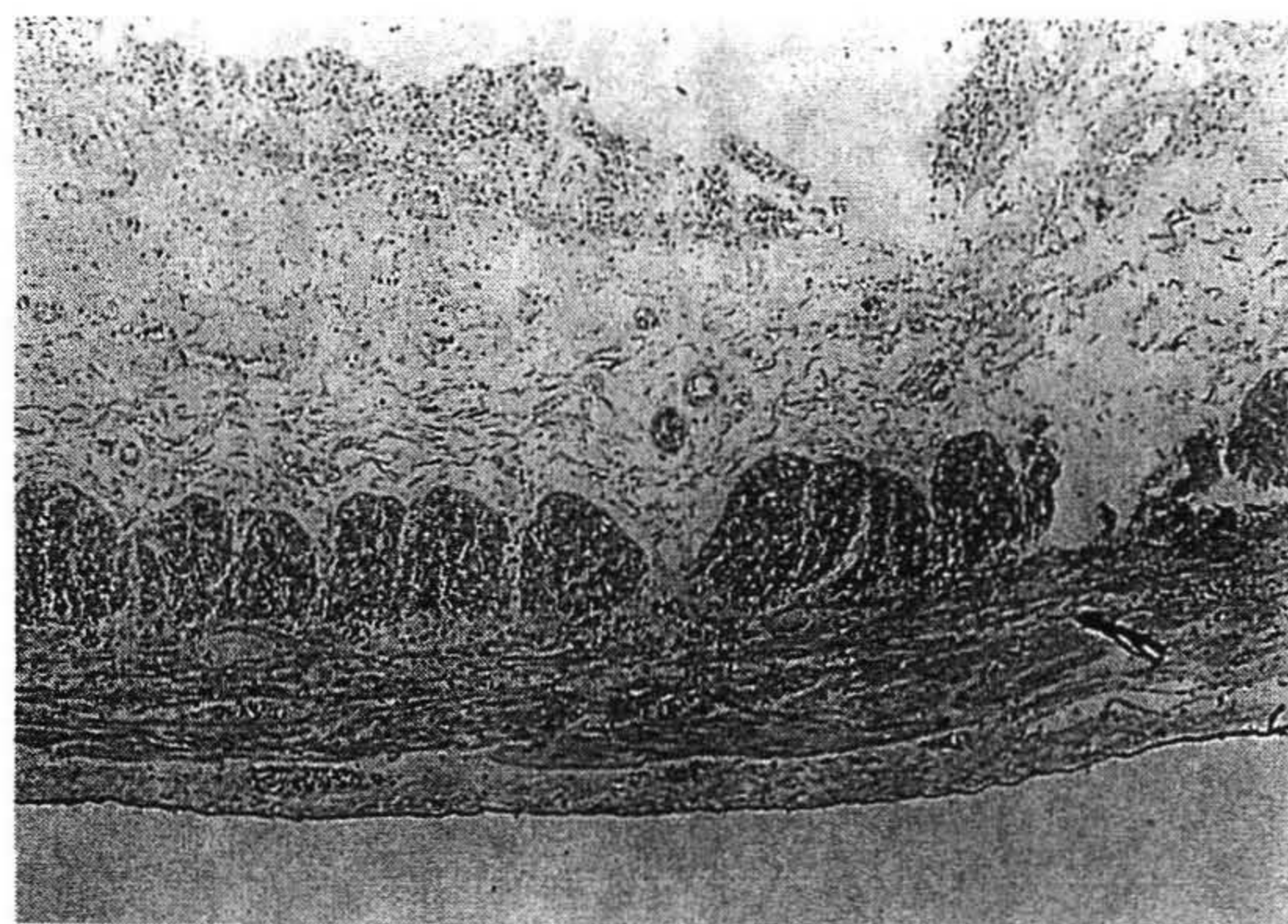


Fig. 4. Microscopic features of the dilated ileum, showing the normal circular and longitudinal muscle layers(H & E, $\times 40$).

되지 않았으며(그림 4) 정상 신경절 세포가 관찰되었다. 맹장과 연결된 또 다른 장인 맹관은 대장 상피세포층과 장벽의 모든 층을 가지고 있어서 대장 중복증으로 진단되었다(그림 5). 환자는 수술후 현재 건강하게 성장하고 있다.

고 찰

장의 분절 확장증이란 정상 신경절 및 신경절 세포가 있는 장의 일부분이 원인 미상으로 국소적으로 확장한 경우를 말하며 확장된 부분을 제거하면 비교적 양호한 결과를 보이는 특징을 가지고 있는 아주 드문 질환이다. 장의 분절 확장증은 크게 대장의 분절 확장증과 소장의 분절 확장증으로 나눌 수 있다. 대장의 분절 확장증은 증세가 선천성 거대 결장과 비슷하여 변비를 주소로 하며 1959년 Swenson과 Rathausen²³에 의해 처음으로 보고되었다. 그 후 다수의 국외 보고와 함께 국내에서도 김등²⁴, 박등²⁵이 보고한바 있다. 소장의 분절 확장증은 대장의 분절 확장증보다 좀 더 먼저 보고되기 시작하였는데 1903년 Hall²⁶이 처음 보고한 이래 전 세계적으로 50여 미만이 현재까지 보고되고 있으며 국내에는 박등²⁷이 회장의 분절 확장증을 보고한 바 있으며 그 후 다수가 보고되었다²⁸⁻³⁰.

소장의 분절 확장증은 대장의 분절 확장증과는 다르게 장폐쇄 이외 여러 가지 다양한 증세를 일으킬 수 있는데 이를 살펴보면 간헐적인 복통, 영양분의 장내 흡수장애¹⁴, 궤양에 의한 장출혈로 인한 빈

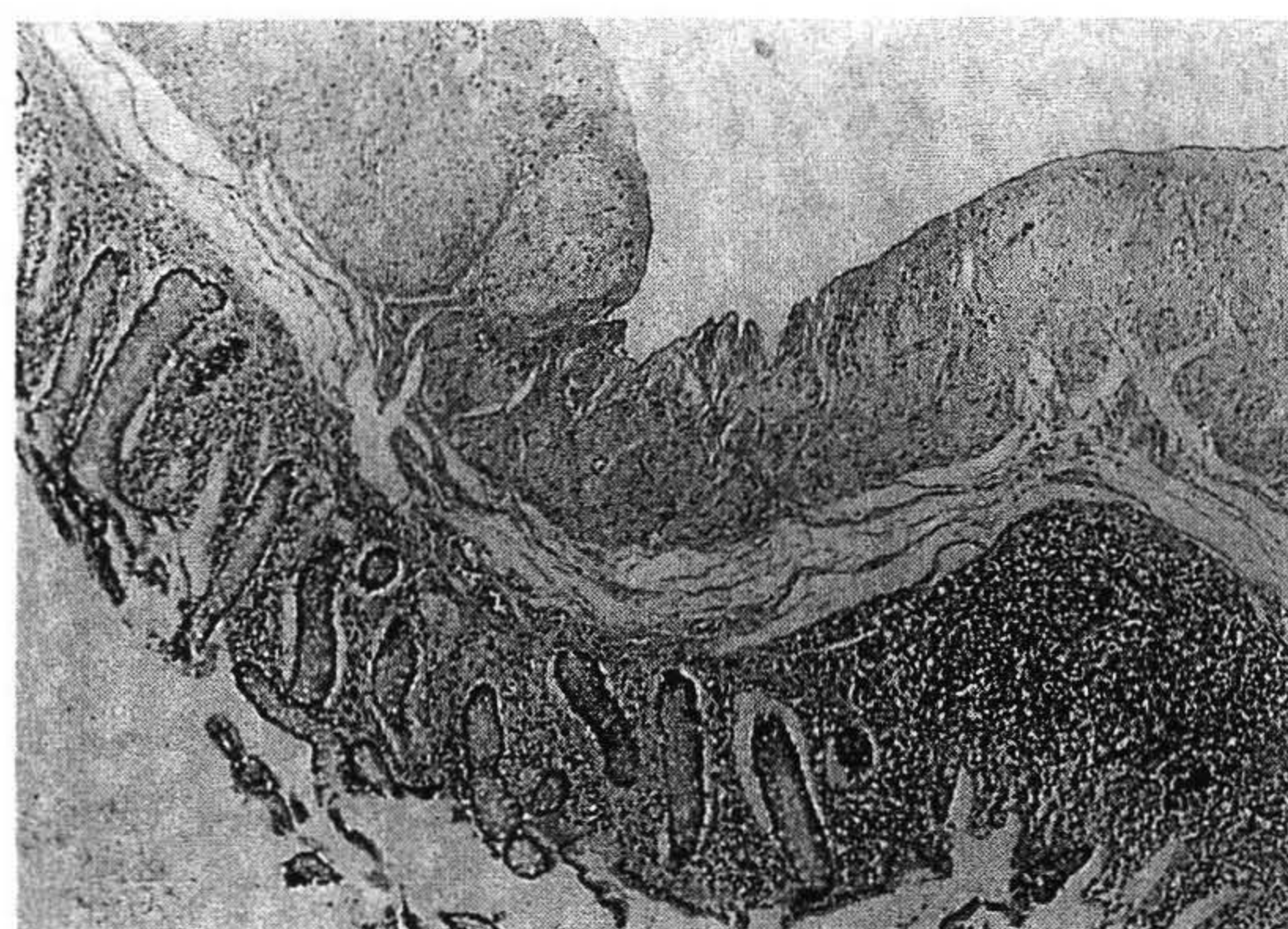


Fig. 5. Microscopic findings of the tubular bowel connecting to the cecum (colonic duplication), showing the colonic structures (H & E, $\times 40$).

혈^{2,8}등을 들 수있으며 간혹 본 증례와 같이 별다른 증세가 없이 지내다가 확장된 장관의 염전으로 인하여 급성 장폐쇄증을 일으키는 경우가 보고되고 있다⁷. 그 외 신생아의 다른 동반된 기형을 수술하기 위하여 개복하였을 때 우연히 발견되는 경우도 있어 본 질환이 다른 동반 기형과의 연관성이 있을 수 있다는 점과 본 질환이 선천성이라는 사실을 시사해 주고 있다^{10,11,15}.

소장의 분절 확장증의 진단은 본 증례와 같이 단순 복부 촬영에서 특징적인 거대하게 확장된 장관의 음영이 보이는 경우에는 쉽게 의심할 수있으며 빈혈이나 복통으로 대장 조영술이나 소장 조영술을 시행한 경우 확장된 장관이 발견되어 진단되기도 한다⁷⁻⁹. 최종 진단은 결국 수술을 통하여 이루어지며 그 소견은 확장된 소장의 원위부에 특별한 폐쇄를 일으킬만한 병변이 없는데도 장관이 국소적으로 확장되어 있으며 확장된 부위와 정상 장관의 경계 부위가 근위부와 원위부에서 모두 명확하게 구별되고 확장된 소장에 정상 신경절 세포가 관찰되면 본 질환으로 진단 할 수있다. 병리적 소견은 정상 신경절이 존재하며 장관의 근육층은 정상이거나 비후되어 있거나 위축되어 있을 수있다. 흥미로운 것은 확장된 소장 부위에서 식도 조직, 위장 조직, 췌장 조직, 호흡기 조직등 다양한 이소 조직이 발견되는 것이다⁶. 수술 방법은 현재까지 보고된 전 예에서 완전 절제를 시행하였으며 수술 후 모두 완치되어 양호한 편이다.

Table 1. Segmental Dilatation of the Small Bowel and Associated Anomalies in the Literatures

Case ^{ref.}	Age at operation	Sex	Site of dilated segment	Associated anomalies
1 ¹	1 d	F	ileum	omphalocele, bladder extrophy
2 ²	1 d	M	ileum	omphalocele
3 ²	1 d	M	ileum	omphalocele
4 ³	4 yr	M	ileum	omphalocele
5 ⁴	7 d	M	ileum	malrotation
6 ⁶	3 d	F	jejunum	malrotation
7 ²	11 yr	F	ileum	malrotation, Meckel's diverticulum
8 ⁷	5 yr	M	ileum	Meckel's diverticulum
9 ⁸	8 yr	M	ileum	Meckel's diverticulum
10 ⁵	4 yr	M	jejunum	malrotation, annular pancreas
11 ¹⁰	4 yr	M	ileum	annular pancreas
12 ⁹	3 d	M	ileum	imperforated anus, lymphangioma
13 ¹⁰			jejunum	esophageal atresia, duodenal atresia
14 ¹¹	2 d	F	ileum	colonic atresia
15 ¹⁵	1 d		ileum	congenital diaphragmatic hernia
16 ¹⁴	6 m	F	ileum	hemivertebrae, mesenteric cyst
17 ²	6 yr	M	ileum	sacral agenesis
18 ¹²	2 d	F	ileum	meningocele
19 ¹³	2 d	F	ileum	myelomeningocele
20*	3 yr	F	ileum	colonic duplication

*: the present case

소장의 분절 확장증의 정확한 원인은 아직까지 정확히 알려진 바는 없으나 선천적인 것으로 생각하는데는 이론이 없을 것으로 생각된다. 그 이유는 드물게 성인에서도 발견되기도 하지만²² 대부분이 소아에서 발견되며 특히 출생 직후에도 발견되기 때문이며⁶ 많은 증례에서 다른 기형이 동반하기 때문이다. 지금까지 원인으로 추정하고 있는 가설은 다음과 같다. Valdes-Dapena 등¹²은 본인들의 증례에서 장의 근육 섬유의 이상 배열이 있음을 보고하면서 이것이 원인이라고 추정하였으나 대다수의 다른 증례에서는 같은 소견이 발표된 적이 없어 신빙성이 적다고 생각한다. Irving과 Lister¹³는 태아 시기에 난황 혈관(vitelline vessel)에 의하여 장관의 일시적인 폐쇄가 이루어지고 이로 인하여 장관의 비가역적 확장이 일어나면 난황 혈관이 퇴화되더라도 확장된 장관이 계속 남아 있게 되어 분절확장이 생길 수 있다고 하였다. 현재까지는 이 가설이

가장 지지를 받고 있는데 이유는 다음과 같다. 태아 시기의 원시 소화관의 발생은 난황과의 이행부위에서 가장 왕성하게 이루어지게 되는데 이 부분의 장관은 발생시기에 복강외에 위치하게 된다. 이 때 어떤 장외구조물이 장관을 압박하고 태아가 성장함에 따라 압박하는 구조가 사라지고 비가역적인 장관의 분절 확장증이 생길 수있다고 보는 것이다. 이는 소장의 분절 확장증이 주로 말단 회장에 많이 발생하고 제류, 맥켈씨 게실과 자주 동반되고 있다는 사실에 그 기초를 두고 있다. 그러나 이들의 주장으로 설명이 힘든 것은 확장된 장관과 정상 장관 근위부의 뚜렷한 경계부위가 어떻게 일어날 수 있는지에 대해서는 설명이 부족하다고 생각된다. 최근에는 장 근육신경총(myenteric plexus)의 선천적인 손상이 그 원인이라고 주장하는 설¹⁵이 제기되기도 하였는데 이 역시 장근육신경총의 이상으로 인한 문제라면 근위부의 장이 확장되지 않고 많은 수의 환자에

서 기능적 장폐쇄의 증세가 없는 경우가 많은데 이와 모순된다고 생각한다.

앞에서 살펴보았듯이 소장의 분절 확장증은 다른 선천성 기형과 자주 동반되는데 본 연구자가 조사한 바로는 본 증례를 포함하여 문헌상에 보고된 증례 46예¹⁻²²중 본 증례를 포함한 20예에서 다른 기형이 동반되어 있어¹⁻¹⁵ 약 43 %의 높은 동반 기형율을 가지고 있다. 현재까지 보고된 동반된 기형을 살펴보면 제류가 가장 많이 보고되었으며 장이상회전, 맥켈씨 게실, 윤상채장, 뇌막류, 직장항문기형, 선천성 식도 폐쇄, 선천성 십이지장 폐쇄, 선천성 횡경막 탈장, 림프관종, 반척추, 장간막 낭종, 천골 발육부전, 방광 외번의 순서로 보고되고 있다(표 1). 본 증례에서 맹장으로 들어가는 또 다른 장의 병리적 소견은 대장 점막과 완전한 근육층을 가진 관상의 구조로 Ladd³¹가 보고한 장관 중복증의 정의에 합당하며 따라서 대장 중복증으로 진단함이 타당하다고 본다. 본 연구자는 본 증례가 대장 중복증과 동반된 소장의 분절 확장증이라고 생각하며 본 증례와 같이 대장 중복증과 동반된 소장의 분절 확장증이 본 연구자가 조사한 바로는 문헌상에 보고된 바가 없기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Marsden HB, Gilchrist W: Pulmonary heteroplasia in the terminal ileum. *J Path Bacteriol* 86:532-535, 1963
2. Bell MJ, Ternberg JL, Bower RJ: Ileal dysgenesis in infants and children. *J Pediatr Surg* 17:395-9, 1982
3. Balik E, Taneli C, Yazici M, Demircan M, Herek O: Segmental dilatation of intestine: a case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 3:118-20, 1993
4. Craft AW, Watson AJ, Scott JES: Giant Meckel's diverticulum causing intestinal obstruction in the newborn. *J Pediatr Surg* 11:1037-1038, 1976
5. Rossi R, Giacomoni MA: Segmental dilata-

- tion of the jejunum. *J Pediatr Surg* 8: 335-6, 1973
6. Komi N, Kohyama Y: Congenital segmental dilatation of the jejunum. *J Pediatr Surg* 9:409-10, 1974
7. Ratcliffe J, Tait J, Lisle D, Leditschke JF, Bell J: Segmental dilatation of the small bowel: Report of three cases and literature review. *Radiology* 171:827-30, 1989
8. Morewood DJ, Cunningham ME: Case report: segmental dilatation of the ileum presenting with anemia. *Clin Radiol* 36: 267-8, 1985
9. Brown A, Carty H: Segmental dilatation of the ileum. *Br J Radiol* 57:371-4, 1984
10. Ziv Y, Lombrozo R, Mor C, Dintsman M: Congenital segmental dilatation of small intestine with oesophageal atresia and duodenal atresia in a premature infant. *Zeits Kinderchir* 42:317-8, 1987
11. Doody D, Vruyen LT: Congenital atresia of colon combined with segmental dilatation of the ileum: A case report. *J Pediatr Surg* 22:804-5, 1987
12. Valdes-Dapena MA, Marchildon MB, Poole CA: A congenital abnormality in the arrangement of muscle bundles in a segment of the distal ileum, producing obstruction: a variant of the so-called "giant Meckel's diverticulum". *Anat Rec* 201:83-9, 1981
13. Irving IM, Lister J: Segmental dilatation of the ileum. *J Pediatr Surg* 12:103-112, 1977
14. Palmer PE, Ruiz V, Stadecker MJ: Unusual anomaly of the small intestine with malabsorption. *Am J Dis Child* 130:330-332, 1976
15. Esposito C: Segmental dilatation of the ileum in a newborn with Bochdaleck's hernia. *Eur J Pediatr Surg* 4:182-3, 1994

16. Sawoda S, Izumi S: A case report of megaileum. *Getkahokan(Arch Jpn Chirg)* 31:792, 1962.
17. Cross VF, Wendeth AJ, Phelan JJI: Giant Meckel's diverticulum in a premature infant. *Am J Roentgenol* 108:591-597, 1970
18. Michel M, Field RJ, Ogden WW Jr: Meckel's diverticulum: an analysis of 100 cases and the report of a giant diverticulum and of 4 cases occurring in same immediate family. *Ann Surg* 141:819-829, 1955
19. Ueda T, Okamoto E: Segmental dilatation of the ileum. *J Pediatr Surg* 7:292-3, 1972
20. Kuint J, Avigad I, Husar M, Linder N, Reichman B: Segmental dilatation of ileum: an uncommon cause of neonatal intestinal obstruction. *J Pediatr Surg* 28:1637-9, 1993
21. Chadha R, Bhatnagar V, Gupta AK, Mitra DK: Segmental dilatation of the ileum. *Ind Pediatr* 28:1349-50, 1991
22. Javors BR, Gold RP, Ghahremani GC, Radin DR, Cho KC, Maglinte DD, Caroline D: Idiopathic localized dilatation of the ileum in adult: findings on barium study. *Am J Roentgenol* 164:87-90, 1995
23. Swenson O, Rathauser F: Segmental dilatation of the colon: A new entity. *Am J Surg* 97:734-738, 1959
24. 김 상윤, 이 동욱, 손 경락, 문 세광: 신생아에서 발생한 대장의 분절 확장증. *외과학회지* 45:749-754, 1993
25. 박우현, 최순옥, 백태원, 이희정, 서수지, 김상표: S상 결장 분절확장증. *소아외과* 1: 68-72, 1995
26. Hall NJ: Congenital dilatation of the small intestine. *Arch Pediatr* 20-29, 1903
27. 박 정수, 황 의호, 김 춘규: 회장의 분절확장증. *대한의학협회지* 22: 821-827, 1979
28. 박 찬금, 박 문향, 이 중달, 정 풍만: 선천성 거대결장에서 동반된 공장의 선천성 근층결손. *대한병리학회지* 20:199-202, 1986
29. 송 영택: 신생아에서 회장의 분절 확장증. *소아외과* 1: 181-185, 1995
30. 이두선, 홍기천, 장윤철: 신생아에서 발생한 한국성 장 확장증 1예. *외과학회지* 30:255-258, 1986
31. Ladd WE: Duplication of the alimentary tract. *South Med J* 30:363-374, 1937