

회장에 발생한 장중복증 1 예

연세대학교 의과대학 방사선과학교실

오 기 근 · 서 정 호 · 최 병 속

—Abstract—

A Case Report of Ileal Duplication

K. K. Oh, M. D., J. H. Suh, M. D., and B. S. Choi, M. D.

Dept. of Radiology and Nuclear Medicine, Yonsei University, College of Medicine.

Since Fraenkel reported the congenital anomalous intestinal duplication incidentally during autopsy in 1883, about 228 cases has been reported on the literatures.

In our severance hospital, one case of ileal duplication was found, and was confirmed by pathology and surgery.

This patient of duplication usually reveals the symptoms of abdominal distension, pain and palpable abdominal mass, and sometimes the symptoms of intestinal obstruction.

On X-ray flate abdomen, huge occupying-mass displaces intestinal gas pattern to left side. Barium enema study reveals elongation and displacement of ileum by large extrinsic mass. And cecum is also displaced upward. On the IVP, this extrinsic mass is not related to kidneys.

Also, the literature was reviewed.

서 론

문헌에 의하면 선척적 기형인 위장관계통의 중복증은 "Enterogenous cyst" "giant diverticulum", "Reduplication" 및 특히 회장에 발생한 중복증을 "ileum duplex" 라고 불려왔으며 태생학, 증후학 및 방사선학적 소견은 여러저자들에 의해서 기술되어왔다.

증상은 유아기부터 아동기까지 어느때나 나타낼수 있으나 병소에 따라서 신생아기 초반부터 나타낼수도 있다.

성별에 있어서는 별 차이가 없으며 혀에서부터 항문에 이르는 전 소화장기에 발생한다. 특히 회장, 회맹장 연결부와 식도에 약 50%가 호발하였다 한였다(Soper, R. T.)²²⁾.

1882년 Frankel's는 부검중에 우연히 발견했으며, 1884년 Reginald Fitz⁸⁾가 장중복증이라는 술어를 처음

으로 사용한 이래로 약 228예가 문헌에 보고되었으며 Ladd^{14, 15, 16, 17)}와 Gross^{9, 15)}에 의하여 더욱 철저한 연구가 이루어졌다. 1947년 Donovan⁶⁾과 Santulli는 19개월 동안에 6예를 보고했으며 Lopresti와 Kaufman, Howfield 등은 1950년까지 150례를 보고했는데 이중 약 77%인 115예가 소장에서 발견되었음이 보고되었다. 1952년 Gross⁹⁾등에 의하면 39예의 장중복증 환자중 20예의 환자가 회장에, 8예가 회맹장연접부에 보고되었다.

Potter²⁶⁾등에 의하면 8000명의 태아및 신생아의 부검중에 2예만 발견되었었다.

대부분의 장중복증은 인접장기에 교통되어 있지는 않기 때문에 방사선학적으로 구별하기는 힘들다 유아기 내지 아동기에서 올수있는 여러가지 소장폐쇄증의 원인들을 서로 감별진단하기 위하여 반드시 고려해보아야 함에 그 중요성이 있는 것이다.

본 세브란스병원 방사선과학 교실에서는 1예의 장중

복증환자를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 예

본환자는 생후 16일된 여아로서 정상으로 출생되었으며 입원당시에는 두위 35cm, 흉위 34cm, 배둘레 44cm였으며, 체중은 42kg 이었다. 환자는 출생시부터 약간의 복부팽만증과 복부 우하위에 거대한 종양을 촉진할수있었으며 그 증상이 차차 심하여져서 입원하였다. 출생후 제2일과 제15일에 각기 한번씩의 구토가 있었으며 그의 대소변은 정상이었다.

전신 신체검사상에서 복부팽만과 우하복부에서 촉진할수있는 거대한 촉감의 낭종을 만질수 있었으며 복부 표피정맥의 확장, 팽대를 볼수있었고 그 부위에서는 장음(bowel sound)을 들을수 없었다.

입원당시 혈액소는 13.1g/dl, 백혈구 13,100/mm³, 분염중성백혈구는 32%, stab neutrophilic leukocyte 4%였으며, 임파구 33%, 단핵구는 2%였다. 소변검사상에 많은 백혈구와 구상상피세포와 약간의 박테리아를 현미경상에서 보인것 이외에 별이상소견은 없었다.

신장조영촬영 X-선소견은 우측하복부에 소아두대의 종물상을 볼수 있었으며, 그로 인하여 공기가 함유된 장은 좌측상부에 밀려있음을 볼수있고, 우측 횡경막이 상부로 밀려 올라가 있었다. 그러나 양측신장은 정상으로 나타나고 병적소견은 볼수없었다(Fig. 1).

대장바리움조영촬영상에는 맹장, 상행결장 및 횡행결

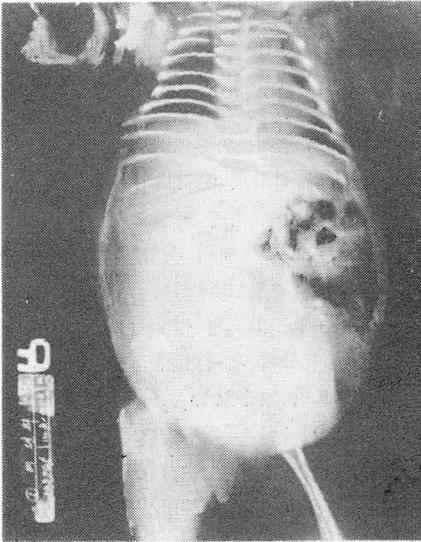


Fig. 1. IVP: Normal functioning both kidneys, however child head sized mass on RLQ was noted with elevation of Rt. diaphragm. Gas distended small bowel was displaced to the left upward abdomen.

장이 상부우측으로 밀려있음을 볼수있고 하부회장은 복부우측으로 밀려있음과 동시에 소장의 내강이 좁아져

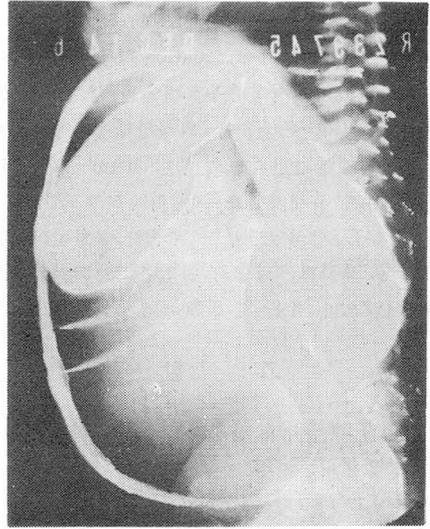


Fig. 2. Barium enema: Lateral film shows displacement of large bowel to upward and posteriorly and narrowed small bowel to the anteriorly due to mass. Moderate amount of gas pattern in proximal small bowel due to mechanical obstruction was visualized.

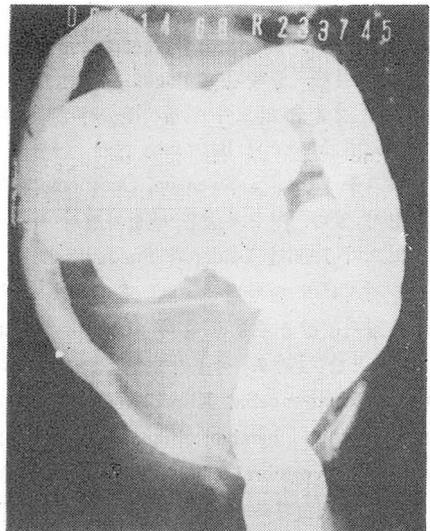


Fig. 3. Barium enema: AP view cecum, ascending colon & transverse colon was displaced to right upper quadrant. At same time the terminal ileum was displaced to Rt. lower quadrant due to mass shadow on RLQ. Soft hazy homogenous round density of mass compressed the mesenteric site of terminal ileum.

있었다. 측면상을 보면 종물의 압박에 의해서 대장이 상방 또는 후방으로 밀려있고 소장은 심하게 전방으로 밀려있었으며 소장은 더욱 가늘게 보였고 종물압박으로 인해서 상부소장의 기계적 폐쇄로 가스 충전상을 볼수 있었다(Fig. 2, 3). post evacuation 과 air study 에서는 내적변명은 없었다. 시험복부절개술을 행한결과 20cm×7cm×8cm 크기의 큰낭종이 회장말단부 장간막내에서 발견되었고 회맹장간판막으로부터 10cm—30cm 되는 곳을 낭종과 함께 절제하였으며 병리학적으로 장중복증으로 확증되었다. 회장말단부는 약간의 충전된 장막과 주위의 부종을 보였다. 낭종의 내면은 매끄러운 단강(單腔)으로 되었으며 벽은 약 0.3cm 가량이였다.

고 찰

장중복증의 태생학적 발생기전에 대하여는 약 3가지의 학설이 있었다. 가장 이른 학설은 臍腸管이 장중복의 원인이라고 하였다(Grove와 Porch)¹⁰⁾. Edwards⁷⁾는 이에 대하여 위장관의 한정된 곳에서만 발생하는 "twin formation"의 결과라고 주장하였으며 1905년 Keibel¹³⁾, 1908년 Lewis와 Thyng¹⁹⁾은 작은 내피막하의 계설이 존재해서, 이중에서 늘어나서 장중복증이 된다 하였으나 가장신뢰할만한 학설로는 Bremer²⁾가 주장한바와 같이 장중복증은 태생 제5주와 제12주 사이에 재소통기(recanalization stage)의 이상으로 생긴다 하였다. 소화기 계통과 같은 근육층, 혈액공급과 장간막을 갖고 있는 것이다. 중복된 segment 은 어떤형태의 소화기계 점막을 갖을수 있으며 위점막을 가장 흔히 갖고 있음이 1952년 Moore와 Battersby²⁴⁾에 의해서 보고된바 있다. 그후 Gross⁹⁾, Swenson, Oeconomopoulos²⁵⁾등도 보고한바 있다. 장중복증은 발생과정의 특수한 언급을 할수있으며 1955년 Leider과 Snodgrass¹⁸⁾에 의하면 소장에서 기시하여 횡경막을 지나 흉강내로 뻗어있음이 보고된바 있다. 장중복증은 흔히 accessory neurenteric canal의 잔존한 결과로 척추기형을 동반하는 데(spina bifida, diastematomyelia, Klippel-feil Syndrome, congenital scoliosis, hemivertebrae, vertebral Fusion, dupliacation of vertebral column), Ravitch²⁷⁾, Breen¹⁾, Weinberg³⁵⁾ 등에 의하면 대장의 Tubular한 중복증이 있을 시에는 하부비뇨생식기계의 중복증을 동반하며, 반면 대부분의 대장중복증에서 뇨도나 방광의 중복증은 발견할수 없었다고 Van Zwalenburg³³⁾는 1952년 발표한바도 있었다.

증상의 시작은 유아기부터 아동기사이 어느때나 나타날수 있으며 증상이 없이 지나기도 하며 55세 노년기에 발견된 예도 있으나 Richards²⁸⁾와 Aubrey 등에 의하면

대개 3세이하에서 가장 많이 시작했다 한다.

장중복증은 흔히 회장말단부, 회맹장연접부나 십이지장하행부에 호발되는데 이곳은 비교적 고정된 곳이므로 이부위에 병소가 있을 경우는 신생아기 초기부터 증상을 나타내며 주로 소장폐쇄를 나타내는 증상들이다.

흔히는 분비된 액체가 낭종을 확장시켜서 통증을 나타내며 때로는 기계적폐쇄증을 유발하거나 심한 중복증일 경우는 軸捻腫(volvulus), 捻轉(torsion), 장중첩(Intussusception)증을 일으키기도 한다.

Leider과 Snodgrass¹⁸⁾에 의하면 중복증이 소장에서 기시해서 흉강내로 뻗어진 경우는 심폐기능부전을 일으키며 흉부동통을 동반했다. 때로 근접장간막의 혈관을 압박해서 壞死(necrosis), 출혈, 인접장기의 腐肉(slough)을 일으킨다 했으며(Gross)⁹⁾, 점막이 gastric heteropia인 경우는 케양성천공의 가능성도 많다고 1964년 Gross와 1962년 Oeconomopoulos, Swenson²⁵⁾ 등이 발표하였다.

대부분의 중복증은 주위소장과의 소통(communication)이 없으며 어떤 형태의 점막도 다 포함시킬수 있으나 흔히 위점막을 포함시는 소화기성케양(peptic ulcer)과 미란(erosion)을 낭종내지는 인접소장에 유발시킬수 있다 하였다. 그러므로 소장의 장폐쇄증, 위장출혈과 축지가능한 부부종물이 있는 환자에서는 다른질환이외에 장중복증도 감별진단하여야 한다.

약 20%의 장중복증 환자에서는 인접장관과 교통이 있으며 약간의 예에서만 중복된 곳에 이상한 모양의 조영제 축적을 보인다.

대개의 중복증은 인접소장과의 교통은 많지 않기에 때문에 임상적, X-선촬영술로 확진하기는 어려우나(Richards, Aubrey²⁸⁾ 유아와 아동에서 소장폐쇄를 유발하는 여러원인을 규명하는데 고려해야 한다. 완전폐쇄시에는 병소상부장기에는 확장을 일으키고 그이하부위에는 공기가 없는것으로 보이며 시험개복절제술로서 원인을 찾아야 한다. 감별진단을 위해서는 대장조영촬영술과 소장조영술을 할수있으나 장중복증의 진단은 어렵다. 장중첩증이 중복증에 의해서 유도될수 있으나 확진은 단지 수술적으로만 알수있는 것이다.

장출혈, 설명하기 어려운 부부疼痛과 축지가능한 부부종양등의 증상이 있을시는 조영제를 경구로 투여한후 교통이 있을 때는 중복질의 불투명상을 볼수있으며 만일 腫物이 하복부에 있으면 Meckel 씨계설과 감별하기 힘들다.

공장(jejunum)과 Treitz ligament에서 흔히 시발되며 십이지장과 회장에서도 기시할수 있는 횡경막의 중복증은 대개 소장과 통해 있어 조영제가 들어가면 알수

있으나 횡격막 탈장과 구별하여야 한다.

회장말단부에 장폐쇄와 장의 편위를 일으킬지는 장중복증과 장간막낭종의 감별진단은 거의 불가능하나 수술적으로 보면 장간막낭종은 근육층이나 점막층을 갖지 않은 결체조직의 얇은 벽으로 형성되어 있다.

Meckel's 씨계실도 방사선학적으로 감별하기 힘든데 이는 돌다 인접소장의 편위와 주머니내에 공기, 조형제등이 모이므로 단지 수술시에 보면 Meckel 씨계실은 장단막 외측(antemesenteric side)에 있고 장중복은 장간막측(mesenteric side)에 있으므로 구별할수 있다.

결 론

생후 16일의 본환자는 2회의 구토증과 복부팽만및 우하복부에서 촉진할수 있는 종물을 주소로 하여 입원한 후 X-성상에서 우하복부상에 부드러움고 회미한 둥근 종양의 음영과 소장의 gas pattern 이 좌측으로 편위되었으며 대장바리움조영촬영소견상에 흥미있는 pattern 을 보였다. 시험개복수술결과 약 20cm×7cm×8cm 의 낭종을 회장말단부 장간막내에서 발견하였으며 병리조직학적으로 장중복증이 확인되었으므로 이에 문헌고찰과 함께 1예를 소개하였다.

REFERENCES

1. Breen, J. L., and Weinburg, C. R. : Genitourinary and intestinal duplication. *Obst. & Gynec.* 26: 804, 1965.
2. Bremer, J. L. : Diverticula and duplication of intestinal tract. *Arch. Path. Chic.*, 38:132, 1944.
3. Bremer, J. L. : Dorsal intestinal fistula; accessory neurenteric canal; Diastematomyelia, *Arch. Path.* 54:132, 1952.
4. Caffey: J. *Pediatric X-ray diagnosis* 4th ed. Year Book Medical publishers, Inc, Chicago, p. p. 578-585, 1961.
5. Curt, Jr., Et al: Duplication of ileum presenting as appendicitis in an adult. *Brit. J. Surg.* 53: 219-21, March, 68.
6. Donovan, E. J., and Santulli, T. V. : Duplication of Alimentary tract. *Ann. Snrg.*, 126:289-304, 1947.
7. Edwards, H. : ConGenital diverticula of intestine *Brit. J. Surg.*, 1929, 17 : 7 Quoted by Snodgrass, J. J. ; *Ame. J. Roent.* 69 : 42, 1953.
8. Fitz. R. H. : Persistent omphalomesenteric remains; Their importance in the causation of intestinal duplication, cyst formation, and obstruction. *Ame. J. M. Sc.* 88:30, 1884.
9. Gross, R. E. et al: Duplications of alimentary tract. *Pediatrics* 9:449, 1952.
10. Grove, E. W., and Porch, L. D. : Duplication of terminal ileum *South, M. J.* 36:735-736, 1943 Quoted by Snodgrass, J. J. : *Am. J. Roent.* 69: 42-53, 1953.
11. Hammer, J. W. Jr. : Duplication of small bowel simulating regional enteritis. *Am. J. Roentgen.* 99:52-54, Jan. 1967.
12. Jacobs, L. G. : Unusual case of late postirradiation damage to ileum. *Radiol.* 80:57-61, 1963.
13. Keibel, F. K. : Zur Embryologic des Menschen, *Anat. Anz.* 27:39, 19.3 Quoted by Oeconomopoulos, C. T., and Swenson, O. J. *Ped.* 60:361-368, 1968.
14. Ladd, W. E. : Duplication of Alimentary tract. *South, M. J.*, 30:363-371, 1937 Quoted by Sodgrass, J. J. : *Ame. J. Roentgen.* 69:42-53, 1953.
15. Ladd, W. E., and Gross, R. E. : Surgical treatment of duplications of alimentary tract; enterogenous cyst, enteric cysts or ileum duplex. *Surg. Gynec & Obst.*, 70:295-307, 1940.
16. Ladd, W. E. and Gross, R. E. : *Abdominal surgery in infancy and child hood.* Philadelphia, W. B. Saunders company, 1947 Quoted by Soper, R. T. *Surg.* 63:998-1004, June, 1968.
17. Ladd. W. E., and Scott, H. W. Jr. : Esophageal duplications or Mediastinal cysts of enteric origin. *Surgery*, 16:815-635, 1944.
18. Leider, H. J., Snodgrass, J. J., and Mishrock, A. S. : *Arch. Surg.*, 71:230-233, August, 1955.
19. Lewis, F. T., and Thying, F. W. : The regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of pig, rabbit and man. *Am. J. Anat.* 7:505, 1908.
20. Lopresti, J. M., Kaufman, P., and RICE, E. C. : Infectious Mononucleosis in childhood. Survey of 34 cases; special reports *Clin. Proce. child. Hosp.* 6:217-229, July, 1950.
21. Margulis and Burhenne: Duplication of ileum. *Alimentary tract Roentgenology*, Vol. 2:1085, 1967.

22. Marshak and Linder: Radiology of the small intestine, 1970.
23. McIntchie, N. G. B., Purvis, J. K., and Saunders, R. L. M.: Genesis of Gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts, *Surg. Gyne. & Obst.* 99:135, 1954.
24. Moore, T. C. and Battersby, J. C.: Congenital duplications of small bowel (11 case report). *Surg., Gyne and Obst.* 95:557-567. 1962.
25. Oeconomopoulos, C. T., and Swenson, O.: Duplications of gastrointestinal tract. *J. Ped.* 60:361, 1962.
26. Potter, E. L.: Pathology of fetus and infants. ed. 2, Chicago, 1961. Year Book Medical Publishers, Inc.
27. Ravitch, M. M.: Hind gut duplications, doubling of colon and genitourinary tract. *Ann. Surg.* 137:588, 1953.
28. Richards, R. D., and Aubery, D. A.: Reduplication of ileum: surgical complications. *Brit. J. Surg.* Vol. 54, No. 11, 1967.
29. Singeton, E. G.: X-ray diagnosis of alimentary tract in infant and children. Year book publishers, Inc., Chicago, 1959. pp. 179-184.
30. Skinner, A. A.: Ileal duplication in infancy: 2 case Reports. *Radiol.* 90:1223, 1968.
31. Snodgrass, J. J.: Transdiaphragmatic duplication of the alimentary tract. *Am. J. Roentgen.* 69:42, 1953.
32. Soper, R. T.: Tubular duplication of the colon and distal ileum° case report and discussion. *Surgery* 63:998-1004, June, 1968.
33. Van Zwalanburg, B. R.: Double colon: Differentiation of cases into two groups, with case report. *Am. J. Roentgenology.* 68:22, 1952.
34. Veeneklaas, G. M. H.: Pathogenesis of intrathoracic gastrigenic cysts, *Ame. J. Dis. Child.* 83:500, 1952.
35. Weberg, H. M., and Dirson, C. F.: Duplication of entire large intestine (canal duplex) *Ame. J. Roentgen.* 55:319-324. 1946.