

간문맥 및 상장간막 정맥의 혈전증을 동반한 장회전이상

가톨릭대학교 의과대학 외과학교실

이정선 · 이인규 · 심정호 · 시 윤 · 이윤석 · 오승택

Intestinal Malrotation with Concurrent Portal Vein and Superior Mesenteric Vein Thromboses

Jung Sun Lee, M.D., In Kyu Lee, M.D., Jungho Shim, M.D., Youn Si, M.D.,
Yoon Suk Lee, M.D., Seung Tack Oh, M.D.

Department of Surgery, The Catholic University of Korea, School of Medicine, Seoul, Korea

Intestinal malrotation with volvulus is generally presented as a bilious vomiting and acute intestinal obstruction in the newborn period. It could compromise vascular supply of the small bowel secondary to torsion of superior mesenteric artery (SMA) and without urgent surgical management, it could lead to detrimental outcomes such as transmural bowel infarction and sepsis. However, in chronic cases, it is rarely obstructs the vascular supply and propagates to an acute bowel infarction. Rarely, chronic malrotation with midgut volvulus may not reduce the mesenteric blood supply because of collateral vessels, and the chronically stagnated blood flow of the superior mesenteric vein (SMV) favors thrombus formation within the lumen. The recommended treatment is Ladd's procedure and anticoagulation therapy. The authors present an unusual case of intestinal malrotation with chronic volvulus resulting in superior mesenteric vein and portal vein thrombosis in a 28-year-old patient. (J Korean Surg Soc 2010;79:S37-40)

Key Words: Intestinal malrotation, Midgut volvulus, Portal thrombosis, Superior mesenteric vein thrombosis
중심 단어: 장회전이상, 중장염전, 간문맥 혈전증, 상장간막정맥 혈전증

서 론

장회전이상은 정상적 회전과 고정의 실패로 인해 발생하며 중장염전 등을 동반하여 장관 폐색의 합병증을 일으킨다.(1) 85% 이상의 환자에서 생후 1개월 이내에 심한 담즙성 구토 등의 급성 폐색 증상을 나타내게 된다.(1) 그러나, 소수에서는 증상이 없어 다른 원인에 의한 복부 수술 중 발견되거나, 간헐적 복통, 구토, 만성 변비 등의 비특이적 증상을 가지며 만성적인 경과를 보인다.(2) 회전이상에 의

한 염전은 급성 혈류장애로 인한 장 괴사의 가능성이 있으나, 만성적 경과에서는 동맥 혈관 폐색에 의한 치명적 합병증의 동반 가능성은 적다. 본 증례는 간헐적 복통, 구토 등의 증상 외에 특이 소견이 없던 성인에서 염전을 동반한 장 회전이상에 의해 상장정맥 및 간문맥에 혈전증이 야기되었던 예로 이에 대한 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

28세 남자환자가 내원 1주일 전 시작된 간헐적인 복통이 지속적인 복통으로 변하는 양상을 보여 타 병원을 경유하여 내원하였다.

과거 병력에서 특정 질병을 진단받은 적은 없었으나, 유년기부터 간헐적인 복통과 구토 등의 증상으로 빈번하게

책임저자: 이인규, 서울시 영등포구 여의도동 62
☎ 150-713, 가톨릭대학교 여의도성모병원 외과
Tel: 02-3779-2235, Fax: 02-786-0802
E-mail: cmcgslee@catholic.ac.kr
접수일 : 2010년 2월 22일, 게재승인일 : 2010년 5월 26일

1차 병원을 방문하였으며, 식후 복부 불편감 등으로 자주 약물을 복용해 왔다고 하였다. 과거 증상 발생시 복부 전산화 단층 촬영이나, 초음파 등 추가적 정밀 검사를 시행하지는 않았다. 이학적 검사에서는 상복부 압통 외에는 특이 소견이 없었으며, 내원 후에도 지속적 복통이 계속되었으나, 구토증상은 동반되지 않았다.

내원 시 활력 지수는 혈압 120/80 mmHg, 맥박 96회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.4°C였다. 말초혈액 검사에서 백혈구 $11,120/\text{mm}^3$ (호중구 65.3%, 림프구 29.1%, 단핵구 6.6%, 호산구 6.6%), 혈색소 16.4 g/dl, 혈소판 $302,000/\text{mm}^3$ 이었다. 적혈구 침강속도는 11 mm/hr, C-반응 단백질 22.27 mg/dl로 약간 증가되어 있었으며 혈청 생화학 검사에서 AST 20

IU/dl, ALT 40 IU/dl, 총 빌리루빈 1.61 mg/dl이었고, 다른 검사결과는 정상이었다.

내원 후 본원에서 시행한 복부 전산화 단층 촬영에서 십이지장의 3번째와 4번째 부위에 횡행결장이 상장 동맥 및 상장정맥을 축으로 휘감아 돌아가는 소용돌이 모양(whirlpool sign)(Fig. 1A)과 동시에 상장간막 정맥에서 양 간문맥에 걸쳐 혈전으로 가득 차 있는 소견을 보였으며(Fig. 1B), 간문맥 폐색으로 인한 간조영감소로 간 경계가 지어지는 소견이 관찰되었다(Fig. 1C). 상장간막 동맥은 특이 소견 없이 조영 증강되고 있었다. 환자는 내원 당일 응급 수술을 시행하였다. 수술 소견에서 장 회전이상 및 우측 대장과 십이지장이 Ladd's band에 의해 유착되어 있는 것이 확인되었다.



Fig. 1. (A) Abdominopelvic CT shows the characteristic 'whirlpool' sign of jejunal loops. (B) Thrombosis is noted in superior mesenteric vein and portal vein. (C) Inhomogenous enhancement is also noted in arterial phase due to obstructive thrombosis in portal vein.

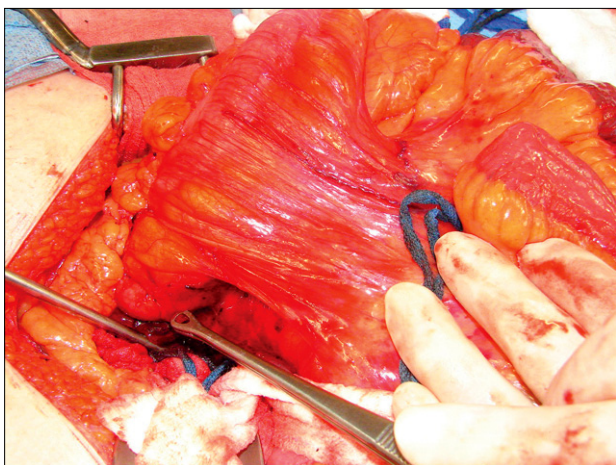


Fig. 2. Ladd's band is a congenital mesenteric band originating from ascending colon and extending over the duodenum to end in retroperitoneum.

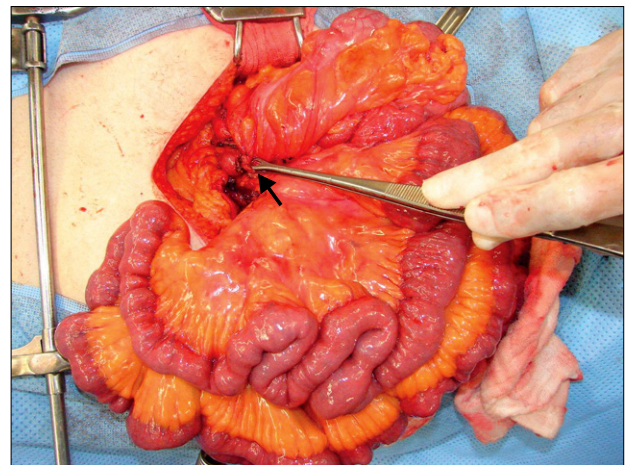


Fig. 3. Ladd's procedure: Ladd's band was divided and incidental appendectomy was performed. Small bowel is replaced entirely on the right side while the colon is positioned on the left.

Ladd's band는 소아 연령에서 발견되는 경우에 비해 두꺼워져 있었으며, 영양혈관을 포함하고 있었다(Fig. 2). 십이지장과 우측 대장이 상장간막 동정맥을 축으로 시계방향으로 꼬여있었고, 이로 인해 근위부 공장이 정상적인 Treitz ligament와 유사한 위치에서 우측 대장 뒤로 돌아 나오는 소견을 보였다. 상장간막 동정맥은 두꺼워져 있었으며, 혈류가 잘 촉진되지 않았다. 이로 인해 소장 of 허혈성 변화가 진행되고 있었으나, 괴사의 소견은 없었다. Ladd's band를 제거하여 장 회전이상을 교정하고, 선택적 충수 절제술을 시행하였으며, 소장은 우측 대장은 좌측에 위치시킨 후 수술을 마쳤다(Fig. 3). 수술 후 1병일부터 저분자량 헤파린을 투여하였고, 술 후 8일일부터 와파린 복용을 시작하였다. 술 후 10일경 복부 전산화 단층 촬영을 시행한 결과 간문맥에 혈전이 남아 있어 와파린을 4 mg에서 6 mg으로 증량하여 프로트롬빈 시간 International Normalized Ratio (INR)를 2.5~3.0 수준으로 유지하였다. 환자는 수술 후 6일부터 경구 식이를 시작하여 구역, 구토나 복부 팽만 등의 장 폐색증상 없이 술 후 17일에 퇴원하였다. 치료 효과를 평가하기 위해 수술 5주 후에 시행한 복부 전산화 단층 촬영에서 혈전이 더 이상 관찰되지 않아, 환자는 항 응고제 복용을 중단하였다.

고 찰

태생기 장의 발생에서 재태기간 10주경 복강 밖으로 나간 중장의 일부가 환원하면서 상장간막동맥을 축으로 반시계 방향 270° 회전하게 된다.(3) 이로 인해 십이지장이 C-고리를 형성하게 되고, 트라이츠(Treitz) 인대가 좌측 상복부, 회맹부가 우하복부로 내려와 후복막에 고정되게 된다.(3) 장회전이상은 장의 발생단계에 있어 정상적으로 일어나야 하는 장의 회전이나 장간막의 고정이 비정상적으로 일어나게 되는 선천성 질환이다.(4) 장회전이상의 임상증상은 85% 이상에서 생후 2주 이내에 발생되며, 대부분 담즙성 구토를 동반한다.(1) 염전이 발생하면 동맥 혈류 장애로 인한 장 허혈이 진행되어 혈변, 패혈증, 장천공, 복막염 등의 위험성이 높아진다. 반면, 일부에서는 만성적인 경우로 복통, 간헐적 구토, 만성 변비, 상 복부 팽만, 단백상실성 장병증, 성장부전 등의 비특이적 증상이 나타나 치료가 지연될 수 있다.(4) 이러한 만성적이고 반복적인 염전이 동반되는 경우에는 장간막의 측부 순환이 발달하게 되어 급성 혈관 폐색으로 인한 장 경색의 가능성이 적다.(2) 만성적인 경과 및 성인의 연령에서 진단된 경우에는 급성 동맥 혈류장애

로 인한 장 허혈보다는 상장간막 정맥의 혈전이 동반되는 경우가 있으며,(5) 본 증례는 상장간막 정맥으로부터 간문맥에 이르는 광범위한 혈전으로 인해 간의 혈류 장애를 일으킨 드문 경우였다. 진단은 단순 복부 촬영 검사의 경우 십이지장 폐색, 위의 팽만, 복부에 공기 음영이 적고 소장의 공기 음영이 점차로 소실되는 경우 염전을 의심할 수 있으나, 비 특이적인 소견을 보이는 경우가 많다.(4) 복부초음파에서 장회전이상 시 상장간막 정맥은 좌측, 동맥은 우측에 위치하거나, 정맥이 동맥의 전방에 위치해 있다.(6) 염전이 발생할 경우 도플러 초음파 검사에서 시계방향으로 소용돌이 모양이나, 이발소 기둥 모양(barber's pole sign)이 나타날 수 있는 데 이는 정상 장의 고정 실패로 장간막 부착이 짧아짐으로써 상장간막 동정맥이 반대 방향에서 꼬여 들어가는 것이다.(6,7)

복부 전산화 단층촬영에서도 소용돌이 모양이나, 이발소 기둥 모양을 볼 수 있으며, 장회전이상의 진단 뿐 아니라, 염전, 탈장, 장간막 혈관의 꼬임이나 위치 이상 등의 합병증을 진단할 수 있다.(6) 본 증례에서도 복부 전산화 단층촬영에서 염전 소견과 동시에 간문맥의 혈전 및 이로 인한 간 허혈로 간구역 조영 증강 차이를 보이는 소견이 관찰되어 장회전이상에 의한 혈관 합병증을 진단할 수 있었다. 방사선학적 검사가 어렵거나 환자의 상태가 좋지 않은 경우 시험적 개복술을 통해 확진할 수도 있다.(4,7)

치료로는 Ladd 술식을 들 수 있는데, 이는 시계 방향으로 염전이 발생하기 때문에 반 시계 방향으로 염전을 풀어주고, Ladd's band를 제거하는 술식이다.(8) 이는 정상 장 고정의 위치로 전환하는 것이 아니며, 장간막 근위부와 Ladd's band로부터 매달린 소장의 단축으로 인한 염전의 위험성을 제거하기 위함이다.(3,5) 십이지장은 수직 하방으로 내려가며, 소장은 우측에, 대장은 좌측에 위치하게 되며, 향후 진단이 지연될 우려로 인해 일반적으로 충수절제술을 시행하게 된다.(8)

간문맥 혈전의 경우 골수 증식 질환, 간경화나 간담도 종양 등의 간문맥 유량감소, 복강 내 감염 및 염증성 질환 등이 주된 원인이 될 수 있다.(9) 이는 게실염, 충수염, 췌장염, 담낭염 등의 질환에 의해 이차적으로 발생할 수 있으며,(10) 복부 외상이나 수술(특히 비장절제술)로 인해서도 발생할 수 있는데, 본 증례도 장염전으로 인하여 이차적으로 발생한 경우이다. 이런 경우 수술적 치료로 원인교정을 시행한 후 항응고제를 투여하여 치료를 할 수 있었다. 항응고제는 최소 3개월 이상 권유되며, 기저질환에 따라 기간은

영구적이 될 수 있으나(10) 본 증례의 경우 일차적으로 원인 교정을 시행하였기 때문에 일정기간 복용 후 치료효과를 재평가하여 혈전이 소실되었음을 확인하고 항응고제 투여를 중단하였다. 저자들은 성인에서 간문맥 및 상장간막 정맥의 혈전증을 동반한 장회전이상 소견을 보이는 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Cho YH, Kim HY. A clinical review of symptomatic intestinal malrotation. J Korean Surg Soc 2007;73:246-9.
- 2) Walsh DS, Crombleholme TM. Superior mesenteric venous thrombosis in malrotation with chronic volvulus. J Pediatr Surg 2000;35:753-5.
- 3) Fu T, Tong WD, He YJ, Wen YY, Luo DL, Liu BH. Surgical management of intestinal malrotation in adults. World J Surg 2007;31:1797-803.
- 4) Kim JS, Chung JY, Park DC, Kim SW, Kim HJ, Kim YH. A case of intestinal malrotation with midgut volvulus presenting with intermittent vomiting and abdominal pain. Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002;5:79-82.
- 5) Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S. Malrotation presenting beyond the neonatal period. J Pediatr Surg 1990;25:1139-42.
- 6) Bozlar U, Ugurel MS, Ustunsoz B, Coskun U. CT angiographic demonstration of a mesenteric vessel "whirlpool" in intestinal malrotation and midgut volvulus: a case report. Korean J Radiol 2008;9:466-9.
- 7) Kim DY, Kim SC, Kim IK. Laparoscopic Ladd's procedure in a child with malrotation. J Korean Surg Soc 2002;62:178-80.
- 8) Park GT, Choi CS, Jeong JW, Jo YJ, Park MS, Lee OY, et al. A case of intestinal malrotation in adult. Korean J Gastroenterol 1998;31:241-5.
- 9) Lee IK, Seo IY, Jeun HM, Chang SK, Yoon SE. Portal vein and superior mesenteric vein thrombosis following cholecystectomy and choledochostomy. J Korean Surg Soc 2004;67:500-2.
- 10) Spaander VM, van Buuren HR, Janssen HL. Review article: The management of non-cirrhotic non-malignant portal vein thrombosis and concurrent portal hypertension in adults. Aliment Pharmacol Ther 2007;26(Suppl 2):203-9.