

개방성 제장간막관 기형4예 보고

성균관대학교 의과대학 외과학교실, 삼성서울병원, 소아외과

이우용·이석구·김현학

= Abstract =

Patent Omphalomesenteric Duct Remnants : - Report of 4 Cases -

Woo-Yong Lee, M.D., Suk-Koo Lee, M.D., Hyun-Hahk Kim, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, College of Medicine
Sung Kyun Kwan University, Samsung Medical Center
Seoul, Korea*

The omphalomesenteric duct normally obliterates by the sixth week of intrauterine life. Incomplete obliteration results in various abnormalities which may be apparent in the newborn infant. These include fistula resembling ileum, a prolapsed loop of intestine through the umbilicus and a fistula draining intestinal contents. The tract may contain ectopic tissue of stomach, colon or pancreas. Although this malformation should be recognizable at birth, 40 % of patients are not treated until after the first month of life. In the past 28 months since the Samsung Medical Center opened its doors to public, the authors have treated 4 cases of patent omphalomesenteric duct remnant including one case of T-shaped total prolapse of the duct and adjacent ileum. These cases will be discussed and the literature reviewed.

Index Words: Patent omphalomesenteric duct remnant

서 론

제장간막관은 태생기 초기에 난황낭과 태아의 중장을 연결하여 모체에서 태아로 영양공급을 하다가 임신 5주에서 9주 사이에 막히나, 인구의 2 %에서 계속적으로 존재하여 여러가지의 복강내 합병증을 유발한다. 이 질환의 유형은 Meckel씨 게실, Roser씨 낭종, 섬유성인대, 제대용종, 제장간막관루, 완전 개방성 제장간막관 등이 있다.

이 중 Meckel씨 게실은 1808년 Meckel이 처음 보고한 이래 여러 보고들이 있어왔으나, 완전 개방성 제장간막관은 희귀하여서 Kittle 등은 3만 출생당 2명을 볼 수 있다고 하였고, Moor 등은 18년간 2예의 경험을 보고하였다. 국내에는 1973년 임 등이 1예를 보고한 이래 드물게 몇례의 보고만이 있어왔다.

저자들은 삼성의료원 개원 이래 28개월간의 기간 동안 완전 개방성 제장간막관 4예를 경험하여 보고하는 바이다.



Fig. 1. T-shaped total prolapse of the duct and adjacent intestine at one day old infant.

증례

증례 1

환아는 28세 산모의 쌍생아중 첫째 여아로 개인 의원에서 임신 37주에 제왕절개술로 출생하였으며 출생시 체중은 1.93 Kg이었다. 출생시 Apgar 점수는 7점이었고 제대주위로 T자 모양으로 탈출된 장이 발견되어 전원되었다(그림 1). 신체검사, 혈액검사, 방사선검사항 특이소견 없었고 동반된 기형은 없었다. 생후 8시간째 수술하였는데 하부 회장과 연결된 1.5 cm의 개방성 제장간막관을 통하여 8 cm의 회장이 탈출 되어있어 회장절제 및 단단 문합을 시행하였고 술후 5일째 퇴원하여 현재 정상 성장을 하고있다.

증례 2

25세 산모의 둘째 남아로 임신 40주에 특이한 문제없이 출생하였다. 생후 1주째부터 제대를 통한 분비를 보여 간간이 소아과에서 질산은 도포를 시행하며 지내오다 생후 11개월째 제대부위에서 출혈 소견을 보여 본원 외래를 방문하였다. 제대부위에

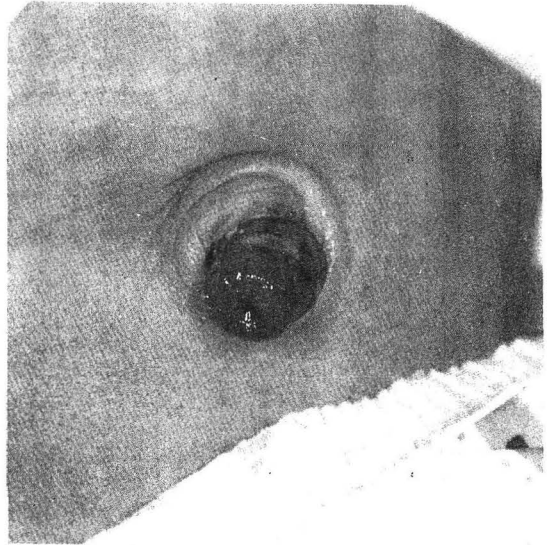


Fig. 2. Polypoid prolapse of the duct at 2 month old girl. She suffered from bilious discharge and prolapsed mass for 2 months without further treatment.

분홍빛 점막과 이를 통한 담즙성 분비물을 볼 수 있었고, 점막의 일부는 궤양 및 출혈 소견을 보였다. 제대주위 환상 절개로 회맹관 근위부 50 cm에있는 2.5 cm의 개방성 제장간막관을 확인하여 이를 포함한 회장의 wedge절제를 시행하였다. 조직 소견상 제장간막관내 회장점막과 이소성 위점막을 보였다. 환아는 술후 5일째 퇴원하였다.

증례 3

30세 산모의 둘째 남아로 임신 39주에 3.3Kg으로 정상 분만하였다. 이후 제대를 통한 담즙성의 분비가 계속 되었으나 소아과에서 질산은 도포를 시행해오다 생후 8주째 제대주위에 발적 및 국소 열감을 보이다 섭식 38.5도 이상의 고열을 주소로 내원하였다. 혈액검사항 백혈구 $12000/\text{mm}^2$, CRP 11.2, 혈액 배양검사항 *S. aureus*가 검출되었다. 항생제 투여 및 제대주위 환상 절개로 회맹관 근위부 40 cm에 연결된 9 cm의 제장간막관을 확인하여 wedge절제를 시행하고 제대부위의 염증부위 세척을 시행하였다. 수술후 7일째 합병증없이 퇴원하였다.

증례 4

환아는 23세 산모의 첫째 남아로 임신 38주에



Fig. 3. Operative finding of the Fig. 2 case. Large arrow indicates the prolapsed duct arising from the antimesenteric border of the ileum. Small arrow indicates aberrant vitelline artery.

양수과다로 제왕절개술로 체중 2.3 Kg로 출생하였다. 이후 제대를 통한 담즙성분비가 계속되어 질산은 도포로 치료하다가 생후9주째 제대를 통한 점막 탈출 소견을 보여 내원하였다. 신체 검사상 개방성 제장간막관을 통한 소장점막의 탈출이 보였으며(그림 2), 기타 특이 소견은 없었다. 제대부 환상절개를 통하여 회맹관 근위부 30 cm에 연결된 1.5 cm의 제장간막관을 wedge 절제를 시행하였다(그림 3). 환아는 술후 5일째 퇴원하여 건강한 상태로 추적중이다.

고 찰

태아의 형성 과정중 태생기 2주와 4주사이에 난황낭이 태아의 중장의 첨부에 결합되어 모체에서 태아로 영양을 공급하는 관을 제장간막관이라 하며^{1,2} 이는 태반이 형성되는 임신 5주에서 9주 사이에 제대부위로 부터 폐쇄가 시작되어 소장쪽으로 진행하여 막히며 이와 동반하여 난황낭 혈관도 동시에 퇴화하게 된다³. 이러한 폐쇄 과정의 이상에 따라 인구의 약 2 %에서 제장간막관 폐쇄 기형을 보이며 이중 Meckel씨 게실이 약 67 %를 차지한다고 한다^{1,4}.

1959년 Soderlund는 이 질환을 Meckel씨 게실, Roser씨 낭종, 섬유성 band, 제대용종, 제장간막관루, 완전 개방성 제장간막관의 6가지로 분류하였다⁵. 이들 중 Meckel씨 게실이 가장 흔하며, 섬유성인대는 약 11 %를 보이고 완전 개방성 제장간막관이 가장 드문것으로 알려져있다⁶.

완전 개방성 제장간막관의 빈도는 15000 출생당 1명으로⁵ 드문 질환으로 알려져 있으며 국내에서는 1973년 임 등1예⁷, 황 등 2예⁸, 서 등 1예⁹, 유 등 1예¹⁰, 박 등 1예¹¹ 등 소수의 증례 보고만이 있었다. 일본에서도 1990년도까지 총 65례의 보고만이 있으며¹², 52.8 %에서 제장간막관을 통한 회장의 탈출을 보인다고 보고하였다. 저자들의 예에서도 4예 중 2예에서 회장의 탈출을 보여 일본에서의 보고와 유사한 양상을 보여 동양권에 이의 빈도가 높지 않나 생각된다.

개방성 제장간막관의 남녀 비는 남아에서 7배가량 많고, 조직학적으로는 회장과 유사하고 약 10 %에서 이소성 위 점막, 대장점막, 췌장 조직등을 보이며¹² 본 예에서도 출혈이 동반된 1예에서 이소성 위점막을 볼 수 있었다. 증상은 제대에서의 담즙성 분비 및 장액의 효소작용에 의한 제대 주위 궤양 및 염증, 복압의 계속적인 증가에 의해 제대 부위의 점막 및 장의 탈출에 의한 종물 등이 있으며 대부분이 출생 직후부터 나타나나, 약 40 %에서 생후 1개월 까지 치료가 되지 않고있다고 알려져있다⁴. 본 예에서도 4예 중 1예 만이 출생직후 발견되어 본원으로 이송되어 수술을 시행하였고, 제대를 통한 점막 탈출이 있던 1예와 제대주위 염증으로 패혈증에 빠진 1예에서는 증상 발현후 2개월 동안 질산은 도포 후 단순 관찰만 하여왔으며, 제대를 통한 담즙성 분비와 간헐적인 출혈을 보였던 1예에서도 1년 동안 단순 관찰만 하여오는 등 이 질환에 대한 적절한 이해가 잘 되어있지 않은 것으로 보인다. 이 질환의 진단은 누공을 통하여 관을 소장까지 삽입후 소장액을 흡인하거나, 제대부 입구에 조영제를 투여 lateral umbilical sinogram을 시행하여 조영제가 소장으로 유입되는 것으로 할 수 있다^{13,14}.

개방성 제장간막관의 치료는 합병증이 없는 예에서는 가능한 한 일찍 수술을 하여야하며, T 모양의 탈출이 있는 경우에는 소장괴사의 우려가 높으므로

발견 즉시 응급수술을 시행하여야한다. 합병증이 없는 경우에는 제부를 환상으로 절개하여 제장간막관을 회장과 연결부에서 wedge 절제하고 횡으로 봉합하며, 혈액을 공급하는 제장간막관 동맥은 가능한 기시부에서 절제하는 것이 좋다¹⁴. 장탈출 등의 합병증이 있는 경우는 먼저 도수 정복후에 위와 같이 수술하고 만약 회장의 부종이 심하거나 괴사가 있으면 절제후 단단문합을 시행한다. Patrick 등은¹⁵ 복강경하 고환의 정맥류 수술 중 우연히 발견한 섬유성인대를 복강경 하에서 endopath GIA3.5를 이용하여 절제하여 보고하였고, 복강경 시술시 Veress 침이나 제대하부 trocar 삽입시 예기치 않은 출혈을 만났을 때 이 질환의 가능성을 고려하여야 한다고 하였고, 이 경우 대부분 복강경 하에서 지혈이 가능할 것이라고 하였다. 이 질환의 예후는 제대주위염, 패혈증, 복막염이 동반된 경우를 제외하고는 대체로 양호하며, 특히 *Clostridium*에 의한 염증은 괴사성 근막염을 일으켜 치사율이 매우 높다고 한다¹⁶.

결 론

저자들은 1994년 9월 부터 1996년 12월까지 28개월 동안 개방성 제장간막관 4예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Berne AS: Meckel's diverticulum. New Engl J Med 260:690-696, 1959
2. Cresson SL, Pilling GP: Lesions about the umbilicus in infant and children. Ped Clin N Am 6:1085-1087, 1959
3. Lanman J: Embryology of vitelline duct: Medical Embryology (ed 3), chapter 5. Philadelphia, Williams Wilkins, 1975, Pp167-175
4. Freeman NV, Burge DM: Vitello-intestinal disorders, in Scharli AF(ed): Surgery of the Newborn(ed 1), chapter 19. New

- York, N.Y., Churchill Livingstone, 1994, Pp243-253
5. Soderlund S: Meckel's dieticulum: A clinical and histologic study. Acta Chir Scand Suppl 248:200-233, 1959
6. Moore TC: Omphalomesenteric duct anomalies. Surg Gynecol Obstet 103:569-575, 1956
7. 임석준, 김영철, 장희평: 개방성 제장간막관 1예. 대한외과학회지 15:171-174, 1973
8. 장계효, 황의호: 제장간막관의 기형. 대한외과학회지 16:755-760, 1974
9. 서광욱, 홍정, 황의호: Down씨 증후군과 동반된 개방성 제장간막관 및 회장 폐쇄 1예. 대한외과학회지 37(5):675-679, 1989
10. 유수영: 복벽 파열과 동반된 제대기형. 대한외과학회지 39(5):703-707, 1990
11. 박찬규: 개방성 제장간막관을 통한 회장 점막탈출. 대한소아과학회지 33(12):1713-1717, 1990
12. Yamada T, Seiki Y, Yoshikawa T: Patent omphalomesenteric duct: a case report and review of Japanese literature. Asia Ocean J Obstet Gynecol 15:229-236, 1989
13. Dennis WV, Karen WW, Jay LG: Vitelline duct anomalis. Arch Surg 122:542-547, 1987
14. Lloyd DA: Omphalomesenteric duct remnants, in Puri P(ed): Newborn Surgery, chapter 62. Oxford, OX, Butterworth Heinemann, 1996, Pp453-455
15. Patric M, Michael JH, Wilfred Sk: Laparoscopic management of incidentally noted omphalomesenteric duct remnant. J Endourology 8:49-51, 1994
16. Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): Disorders of umbilicus, in Essentials of Pediatric Surgery, chapter 48. St. Louis, SL, Mosby, 1995, Pp441-445