

장 회전이상과 동반된 기형 및 합병증의 다양한 영상소견¹

김승수 · 김영통 · 신형철 · 김상원 · 김일영

태생기 발생 과정에서 소장이나 대장의 회전이나 고정이 잘못되면 다양한 형태의 장 회전이상이 발생하며, 장 회전이상은 내장역위(heterotaxy)나 복막피막화(peritoneal encapsulation)와 같은 다른 기형과 동반될 수 있고 중장염전, 내헤르니아 등의 다양한 합병증을 일으킨다. 또한, 장 회전이상이 있는 환자에서 소화기계 질환이 발생하게 되면 임상증상이나 영상소견이 비특이적이기 때문에 진단이 어려울 수 있다. 저자들은 장 회전이상과 그에 동반된 선천성 기형, 그리고 합병증들의 다양한 영상소견을 보고하고자 한다.

태생기 발생과정에서 복강 외에 나와 있던 중간 장관(midgut)이 시계반대방향으로 270도 회전하면서 복강 내로 이동하고 정상적인 위치에 고정하는데, 그 발생과정에서 다양한 기형이 발생한다. 장 회전이상은 회전과 고정의 기형을 모두 포함하며 무회전, 불완전회전 또는 고정, 역회전, 그리고 대장과 소장의 과다회전으로 나눌 수 있다. 또한 중장염전, 장 폐쇄, 탈장과 같은 합병증과 내장역위(heterotaxy)나 복막피막화(peritoneal encapsulation)와 같은 기형들이 동반될 수 있다(1).

장 회전이상이 있는 환자는 반복적인 복통과 같은 비특이적 증상을 나타내므로 발견하기가 어렵다. 그리고 장 회전이상이 있는 환자에서 소화기계 질환이 발생하게 되면 임상양상과 영상소견이 비전형적이기 때문에 진단이 어렵다. 그러므로 장 회전이상과 연관된 다양한 질환의 영상소견을 아는 것은 중요하다. 저자들은 장 회전이상과 그에 동반된 선천성 기형과 합병증들의 다양한 영상소견을 보고하고자 한다.

장 회전이상의 발생과 분류

장 회전이상은 선천적으로 복강 내에서 장이 비정상적으로 위치하는 것으로 일반적으로 소장과 대장에 함께 발생한다. 장은 난황낭(yolk sac)에서 발생하며 전 장관(foregut), 중간 장관(midgut), 후 장관(hindgut)으로 나뉘며, 중간 장관은 십이지장의 중간 2/3부터 가로결장의 원위부까지 상장간막동맥(superior mesenteric artery)에 의해 혈액공급을 받는 부위

이다. 장의 발생단계는 3단계로 나뉘는데, 1단계는 임신 6주경에 십이지장과 대장이 시계반대방향으로 90도를 회전하여 십이지장은 상장간막동맥의 우측, 맹장은 상장간막동맥의 좌측에 있으며, 이 시기에는 장이 정상적으로 복강 외에 위치한다. 2단계는 십이지장이 다시 한 번 시계반대방향 90도로 회전하여 상장간막동맥의 후방에 있으며, 맹장은 회전하지 않는데, 이 시기에도 장은 복강 외에 위치한다. 3단계는 임신 10주경에 십이지장이 마지막으로 시계반대방향으로 90도 회전하여, 상장간막동맥의 좌측 상방에 있으며 맹장도 계속 회전하여 우하복부에 있게 된다(Fig. 1)(1, 2). 이러한 여러 과정에서 다양한 형태의 장 회전이상이 생기는데 회전과 고정의 기형을 모두 포함하며 무회전, 불완전회전 또는 고정, 역회전, 그리고 대장과 소장의 과다회전으로 나눌 수 있다. 무회전은 1단계에서 90도 회전 후 회전이 멈춘 상태로, 십이지장과 공장이 만나는 부위가 정상적인 위치인 상장간막동맥의 왼쪽 아래에 위치하지 못한다. 또한, 맹장은 정상적인 위치인 우하복부에 있지 않는다. 무회전은 때때로 성인에서 우연히 발견되지만 장염전으로 발견되기도 한다. 불완전회전에서는 잘못 위치한 맹장과 장간막 사이의 복막밴드가 십이지장의 3번째 부분을 누를 수 있다. 장이 회전한 정도에 따라 장간막 기저가 좁아질 수 있고 이로 인해 중장염전이 발생할 수 있다. 가장 흔한 형태의 장 회전이상은 맹장이 우하복부로 이동하는 데 실패한 것이다(1, 2).

장 회전이상은 500명 중 한 명꼴로 발생하는 선천성 기형으로 알려져 있으나 소아기에 무증상인 경우가 많아서 정확한 빈도는 알 수 없다(1). 장 회전이상이 있는 소아에서 증상이 있는 경우 대부분 생후 1년 이내에 나타나며 청소년이나 성인에서는 증상이 없거나 간헐적인 경우가 많아서 보통 장 회전이상

¹순천향대학교 천안병원 영상의학과

이 논문은 2009년 11월 21일 접수하여 2010년 2월 3일에 채택되었음.

은 CT에서 우연히 발견되기도 한다.

회전이상의 영상소견

복부방사선사진은 장 회전이상을 진단하는 데 크게 도움이 되지 않는다. 복부방사선사진에서 우측복강에서 공장 가스가 보이거나 우하복부에 대변이 차있는 대장이 보이지 않는 소견이 보이면 장 회전이상을 의심해 볼 수 있으나 민감도나 특이도 모두 낮다(3).

상부위장관조영술은 장 회전이상을 진단하는데 가장 좋은 검사방법으로 진단의 민감도가 90% 이상이다(1). 정상적으로

십이지장과 공장의 이행부위는 십이지장 구부(duodenal bulb) 위치에서 척추의 좌측 뿌리(pedicle)의 좌측에 있는데, 십이지장이 중심선을 넘지 않고 십이지장과 공장의 이행부위가 다른 부위에 있는 경우에 장 회전이상으로 진단할 수 있다.

대장조영술을 시행하면 80% 이상의 환자에서 맹장이 우하복부가 아닌 비정상적인 위치에서 보인다. 그러나 맹장의 위치가 정상일 수 있기 때문에 대장조영술에서 맹장의 위치가 정상이라고 해도 장 회전이상을 완전히 배제할 수 없다(1).

초음파에서는 상장간막동맥 좌측에 있는 상장간막정맥을 확인할 수 있다. 이러한 소견은 진단에 충분하지 않지만 장 회전이상 의심하에 검사를 시행해야 한다(4).

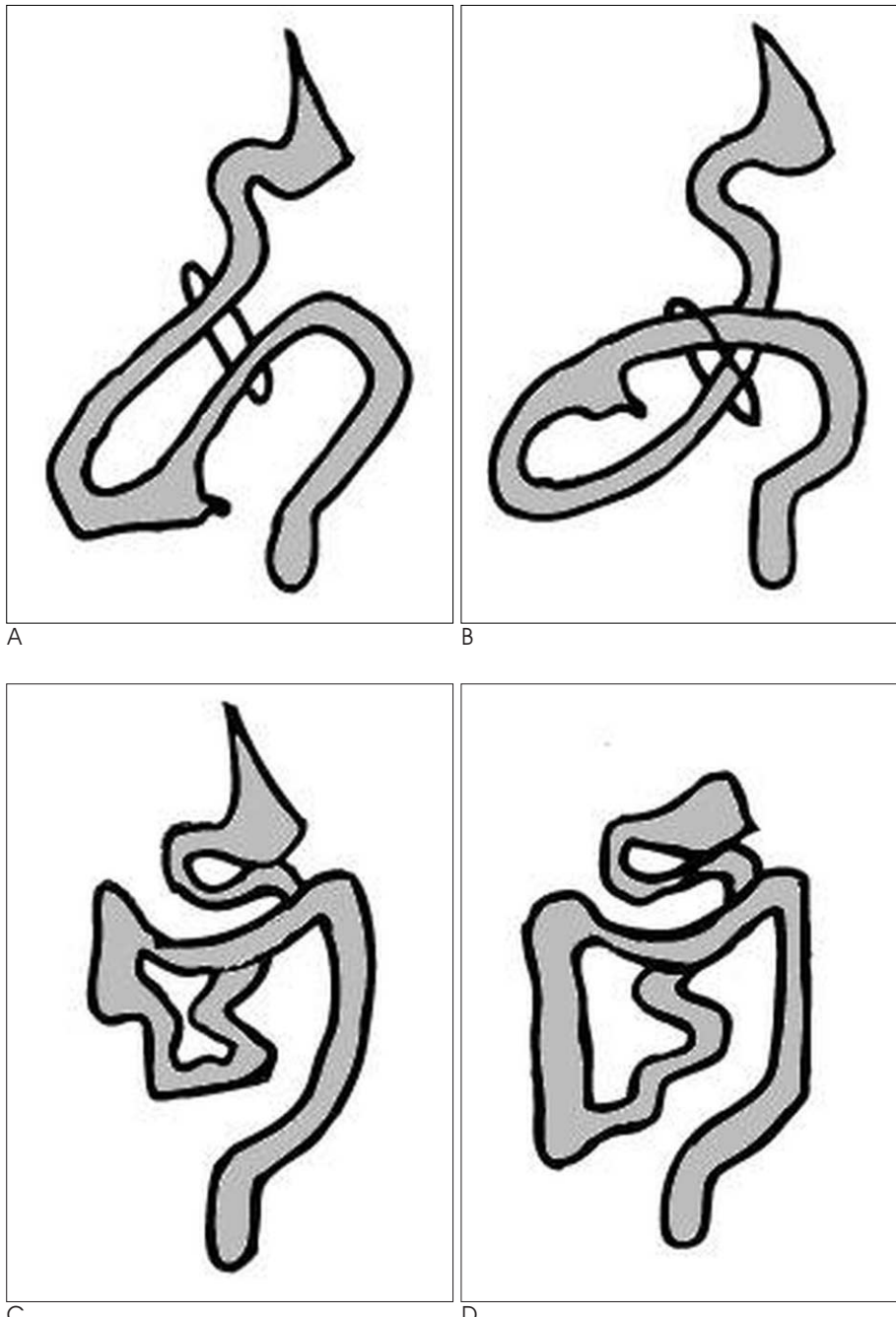


Fig. 1. Drawing of mid-gut rotation.
A. Prior to 6 weeks the duodenum rotates 90° counterclockwise and lies to the right of the SMA. The cecum rotates 90° counterclockwise and lies to the left of the SMA.
B. The duodenum rotates another 90° counterclockwise and lies posterior to the SMA. The rest of the midgut is in the umbilical cord.
C. At 10 weeks, the intestines return to the peritoneal cavity. The final 90° counterclockwise rotation of the duodenum, with the duodeno-jejunal flexure lying to the right of the midline. The cecum rotates 180°. The right colon is the last portion of the gastrointestinal tract to rotate completely, allowing the cecum to descend into the right lower quadrant.
D. The final stage is peritoneal fixation of bowel.

CT에서 상장간막동맥과 정맥의 관계가 비정상적이며, 소장은 우측에 있고 결장이 좌측에 있으며, 그리고 정상적으로 수평으로 보이는 십이지장의 셋째 부분이 보이지 않는다. 상장간막동맥과 정맥이 위, 아래로 위치하거나 좌우가 바뀌는 상장간막동맥과 정맥의 관계가 비정상적인 경우는 장 회전이상이 있는 환자 대부분에서 볼 수 있다. 하지만 장 회전이상의 일부에서 정상적인 상장간막동맥과 정맥의 관계를 보이기도 하고, 정상에서도 상장간막동맥과 정맥의 관계가 비정상적일 수 있기 때문에, 상장간막동맥과 정맥의 관계이상이 있다고 장 회전이상이 있다고 할 수는 없다(3).

장 회전이상과 관련된 기형

장 회전이상은 단독으로 나타날 수 도 있고 내장역위

(heterotaxy), 하대정맥 기형, 다비증(polysplenia), 짧은 췌장(short pancreas), 십이지장 전방의 문맥(preduodenal portal vein), 공장 또는 십이지장 협착, 윤상췌장(annular pancreas), 선천성 거대결장증(Hirschprung disease), 그리고 장중첩증 등과 동반되어 나타날 수 있다. 또한, 장 회전이상은 정상적인 장 회전과정을 방해하는 제류(omphalocele), 위벽열구(gastroschisis) 또는 선천성 횡격막 탈장 등에서도 잘 동반된다(2).

내장역위는 내부 장기들이 거울을 보듯이 대칭적으로 뒤집히는 선천성 기형으로, 실질장기와 심장 이외에도 장과 장간막 혈관의 위치도 바뀐다. 위, 공장, 하행결장은 오른쪽 복부에 있고 Treitz 인대, 회장, 상행결장은 왼쪽 복부에 있는 역회전과 비슷한 모습을 보인다(5).

내장역위의 종류에는 무비증과 다비증이 있으며, 무비증과

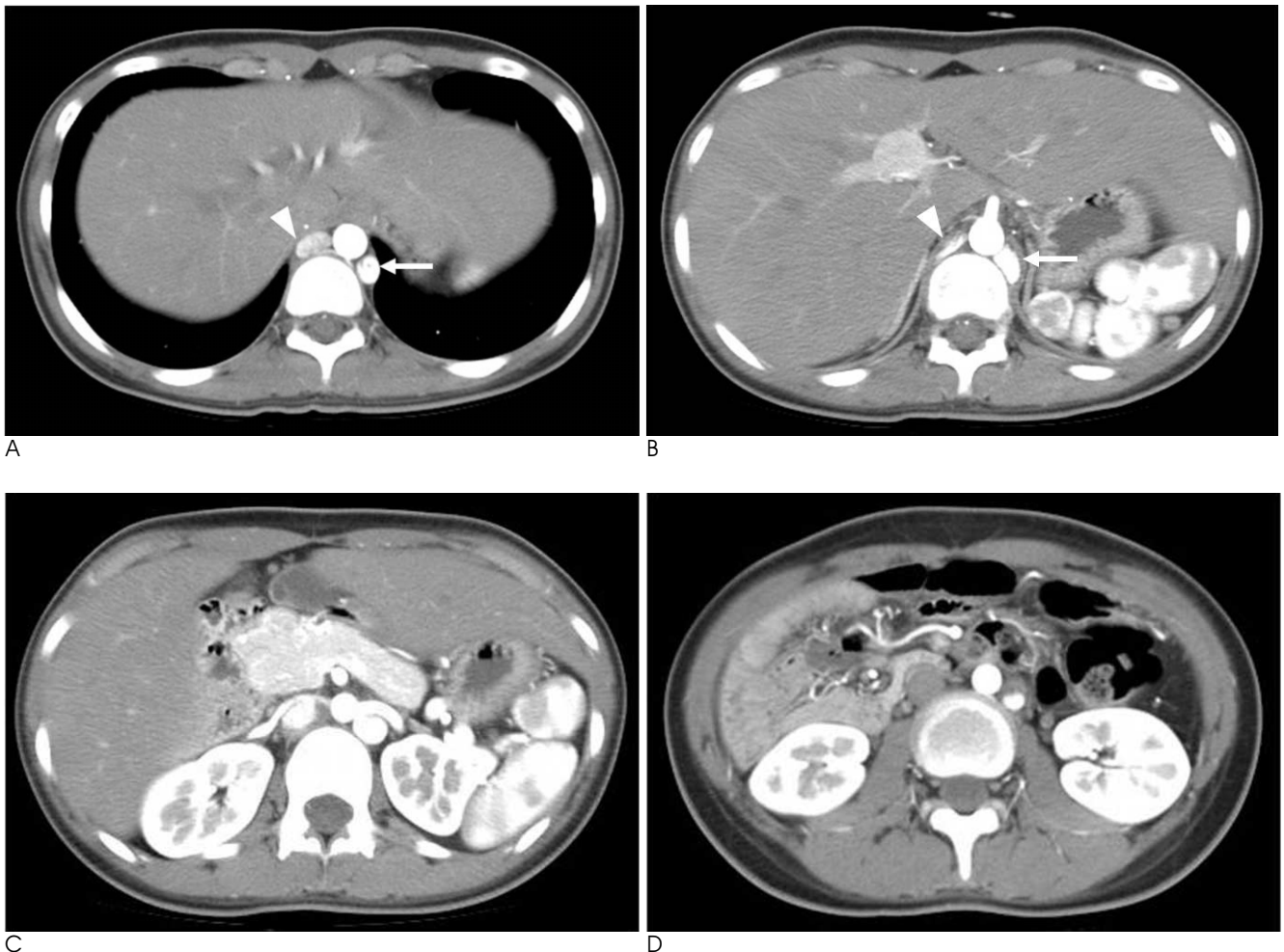


Fig. 2. Heterotaxy with intestinal malrotation in a 15-year-old girl. The patient presented with chronic, recurrent epigastric pain for three years.

A, B. Axial CT scans show a non-visualized intrahepatic inferior vena cava, prominent hemiazygous (arrow) and azygous vein (arrowhead), and polysplenia. Azygous continuation with inferior vena cava interruption and polysplenia was diagnosed, associated with heterotaxy.

C. Axial CT scan shows short pancreas and bilateral inferior vena cava.

D. Axial CT scan shows the right sided small bowel and left sided colon. Abdominal pain improved after surgical removal of Ladd's band.

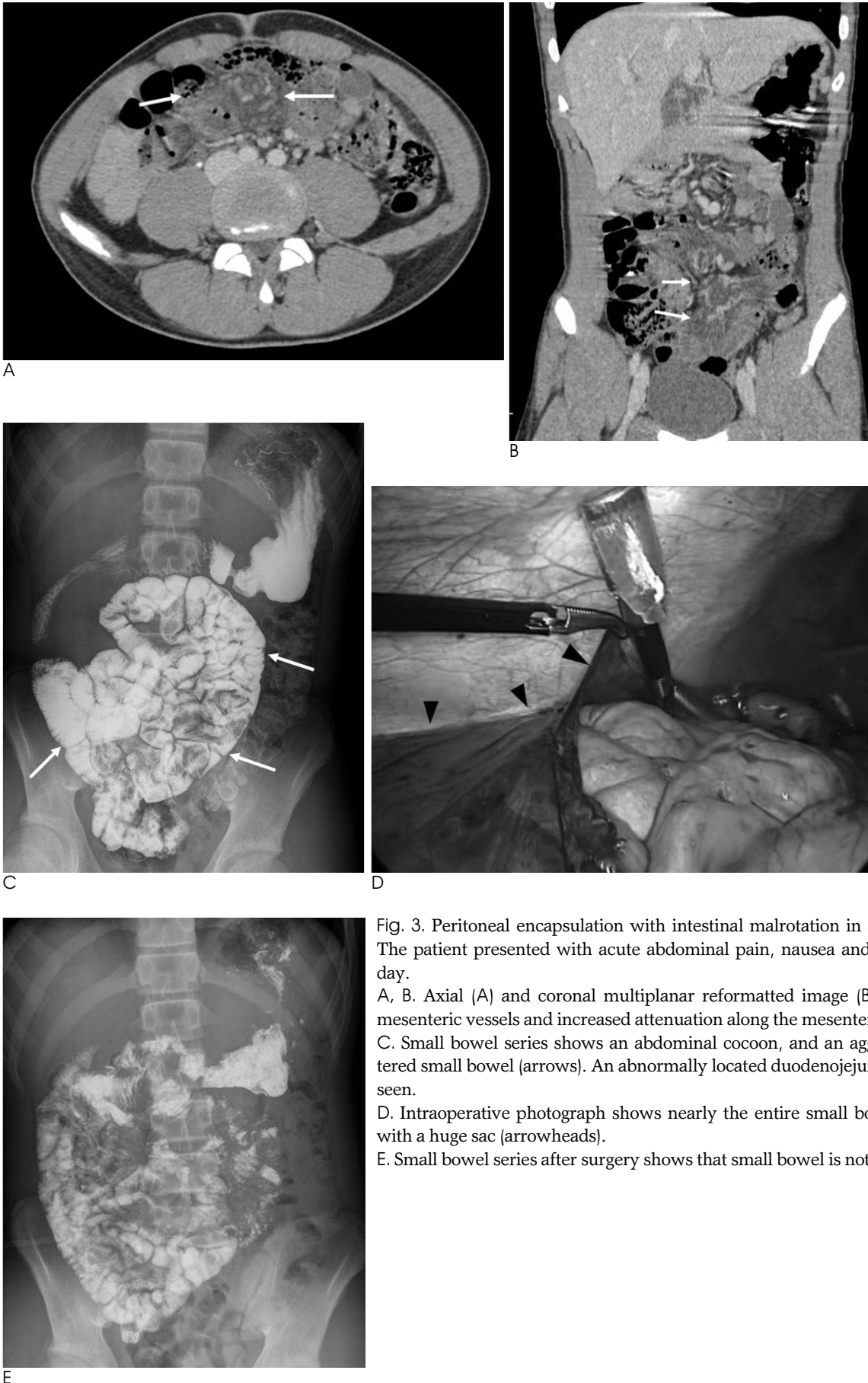


Fig. 3. Peritoneal encapsulation with intestinal malrotation in a 13-year-old boy. The patient presented with acute abdominal pain, nausea and vomiting for one day.

A, B. Axial (A) and coronal multiplanar reformatted image (B) show congested mesenteric vessels and increased attenuation along the mesentery (arrows).

C. Small bowel series shows an abdominal cocoon, and an aggregated and clustered small bowel (arrows). An abnormally located duodenojejunal junction is also seen.

D. Intraoperative photograph shows nearly the entire small bowel encapsulated with a huge sac (arrowheads).

E. Small bowel series after surgery shows that small bowel is not clustered.

다비증을 포함한 내장역위가 있는 환자의 약 70%에서 장 회전 이상을 동반한다(3). 다비증은 여성에서 좀 더 많으며 무비증에 비해 선천성 심장기형이 적거나 없고, 특히 복잡한 심장기형이 더 적기 때문에 다양한 임상증상과 예후를 보인다. 그리고 하대정맥이 단절되면서 기정맥 혹은 반기정맥으로 연결되는 기형(azygous or hemiazygous continuation with IVC interruption)을 잘 동반한다(Fig. 2)(5).

복막피막화는 장 회전이상과 연관된 또 다른 기형으로 발생 초기에 중장이 복강 내로 들어오는 과정에서 발생한다. 복강 내 고치(abdominal cocoon) 또는 경화성피막성복막염(sclerosing encapsulating peritonitis)으로 불리기도 한다. 경화성피막성복막염은 소장을 감싸는 회색의 섬유막이 특징이며, 이 섬유막이 특징적인 부복막낭(accessory peritoneal sac)을 형성한다. 이 부수적인 막은 등쪽 장간막(dorsal

mesentery)에서 파생되어 반시계방향으로 뒤쪽 복벽에 부착한다. 특징적으로 소장은 전부 혹은 일부가 단단한 하얀 막에 둘러싸여 뭉쳐져 있다(conglomeration)(6,7).

복막피막화는 복부 방사선사진에서 팽창된 소장을 볼 수 있고, 초음파에서는 복강 내의 큰 에코성 종괴가 보인다. 상부위장관조영술에서는 팽창된 소장들이 모여 있는 작은 아코디언 형태를 보인다. Wig 등(7)은 복막피막화의 전형적인 CT 소견은 복강 중앙에 소장이 뭉쳐져 있고 연부조직음영의 막(soft tissue density mantle)에 둘러싸여져 있는 것이라고 보고했다(Fig. 3). 복막피막화의 다른 CT 소견으로는 장폐쇄, 소장 유착, 복수, 국소적 액체 저류, 복막이 두꺼움이나 조영증강, 그리고 석회화 등이 있다(8).

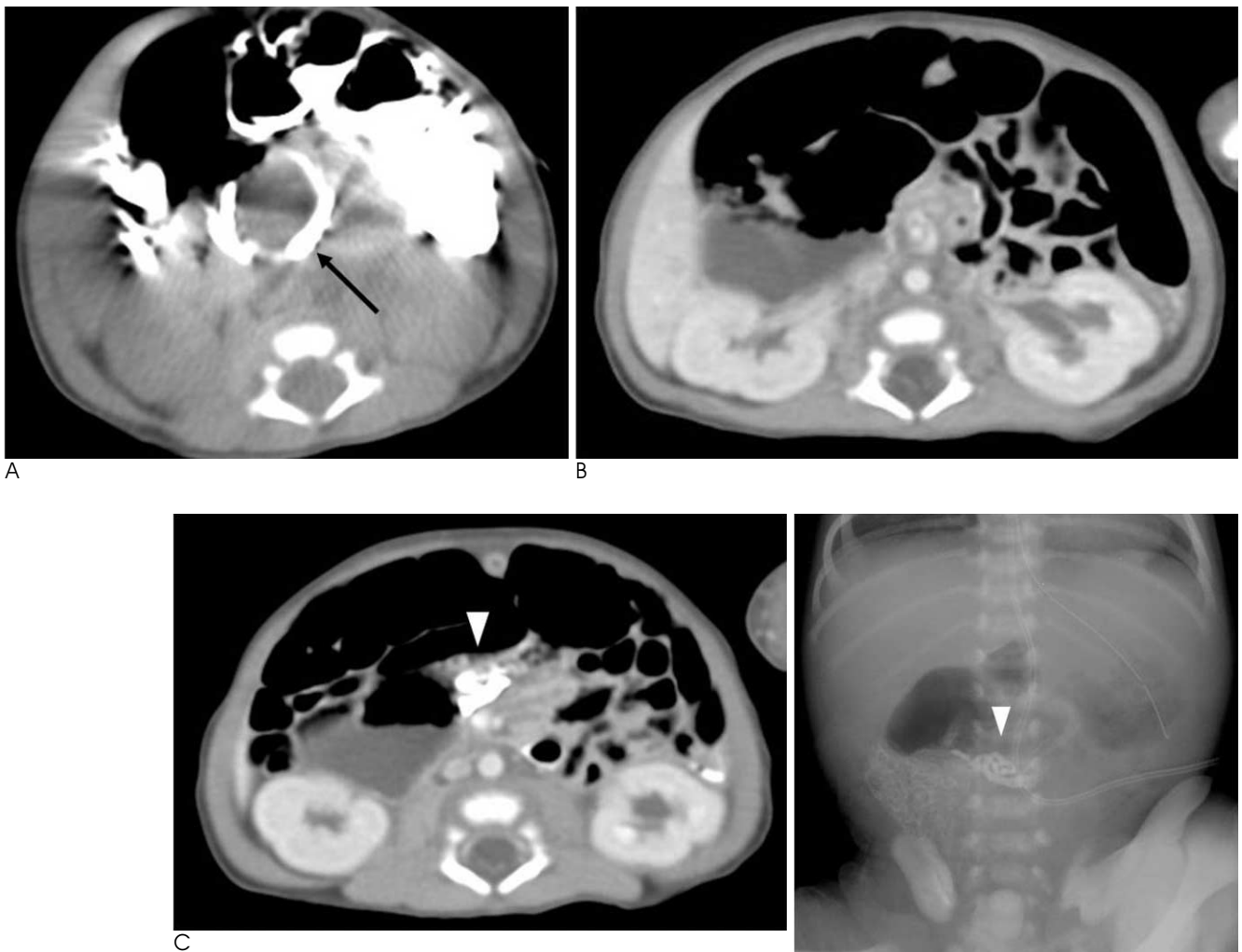


Fig. 4. Malrotation with midgut volvulus in a 1-year-old girl.

A. Precontrast CT scan after barium study shows a whirl-like appearance of the barium-filled small bowel loop (arrow) in the midline area of the mid abdomen.

B, C. Postcontrast CT scans obtained seven days later show a whirlpool appearance of the superior mesenteric vein and small bowel around the superior mesenteric artery (B), and a barium-filled appendix in the midline of the mid abdomen (arrowhead) (C).

D. Abdominal radiograph obtained on the same day as the CT shows a barium-filled appendix (arrowhead) in the right paramedian area of the mid abdomen.

장 회전이상의 합병증

장 회전이상은 장의 위치가 비정상적인 것 외에 장간막의 고정 이상을 동반하여 복막 밴드, 중장염전에 의한 십이지장 폐색을 보이거나, 장폐색 혹은 장 괴사를 동반할 수 있다(3).

장 회전이상은 영아에서 상부 위장 폐쇄의 가장 중요한 원인 중 하나이다. 중장 회전이상과 관련된 장폐쇄는 Ladd 밴드, 중장염전, 그리고 내헤르니아로 인해 발생한다.

Ladd 밴드는 맹장의 비정상적 위치로 인해 발생하여 장의 앞쪽을 지나가는 복막밴드이다. Ladd 밴드는 Z 모양의 십이지장-공장을 보이고 보통 십이지장 3번째 부분이나 그 원위부에 폐쇄를 일으킨다. 환자는 Ladd 밴드에 의해 압박을 받게 되어 만성 복통, 구토 등의 만성 증상을 나타낸다(Fig. 2)(4).

불완전한 회전 때문에 소장 of 장간막은 넓은 기저부를 형성

하지 못하고 이로 인해 상장간막동맥 주위에 중장 염전을 일으키게 된다(9). 주산기 직 후 나타나는 십이지장 폐쇄가 있을 때는 중장염전을 고려해야 한다. 십이지장 폐쇄의 대부분은 주산기에 일어나지만, 소아기에 발생할 수도 있다. 복부방사선사진에서 위와 근위부 십이지장의 팽창을 확인할 수 있지만, 이는 비특이적이다. 상부위장관조영술에서 십이지장과 상부 소장이 코르크파개모양을 보인다. 초음파와 CT에서는 상장간막동맥 주위를 장과 장간막이 회전하는 와류증후(whirlpool sign)를 보인다(Figs. 4, 5) (4).

비정상적인 복막 섬유성 밴드에 의해 장 폐색으로 보일 수 있고, 또한 복막 밴드에 의한 내헤르니아가 동반될 수 있다. 내헤르니아 중 우측 십이지장주위헤르니아(paraduodenal hernia)가 회전하지 않는 소장, 그리고 정상 혹은 불완전하게 회전한 결장을 가진 환자에서 잘 생긴다. 탈출한 소장은 장 회전이상의 정도에 따라 상장간막정맥의 왼쪽, 상장간막동맥의

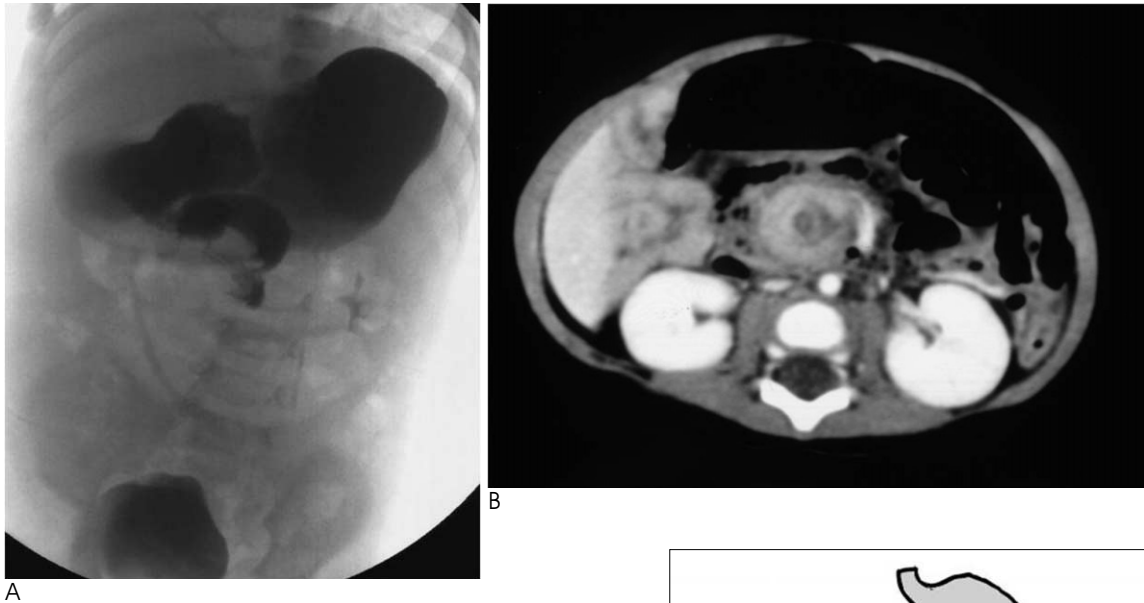


Fig. 5. Midgut volvulus with intestinal malrotation in a 1-year-old boy.
A. Upper GI series shows a corkscrew appearance of the duodenum and upper jejunum.
B. CT scan shows a whirlpool appearance of the superior mesenteric vein and small bowel around the superior mesenteric artery.
C. Drawing shows that malrotation results in malposition of bowel and abnormal fibrous peritoneal bands of Ladd, which attach to right colon predispose to midgut volvulus. In this condition, the small intestine fails to return to the abdomen normally, and the mesenteries fail to undergo normal fixation. As a result, twisting of the intestines may occur.

배쪽에 위치하며 정상적으로 평행하게 주행하는 십이지장이 보이지 않는다(Fig. 6). CT에서 장 회전 이상이 있으며 염전이 없이 소장 폐색을 보이면 내헤르니아의 가능성을 생각할 수 있다(7). 장 회전 이상에서 소장 염전이 생길 수 있으며, 소장 염전은 장 회전 이상 외에 선천성 밴드, 수술 후 밴드, 내헤르니아에서도 동반될 수 있다.

장 회전 이상과 관련된 복부 질환

장 회전 이상이 있는 환자에서 소화기계 질환이 발생하게 되

면 임상양상이나 영상소견이 비전형적이기 때문에 진단이 어렵다(Fig. 7). 장 회전 이상이 있는 환자에서 급성 충수염이 발생하면 충수돌기가 정중앙 혹은 좌측 복부에 위치하므로 그 부위에 복통을 호소하게 된다. 그래서 장 회전 이상과 연관된 급성 충수염은 영상에서 좌측 혹은 정중앙의 복부에 액체로 차있는 충수돌기 또는 충수 주위 농양을 보일 수 있다(Figs. 8, 9)(10).



A

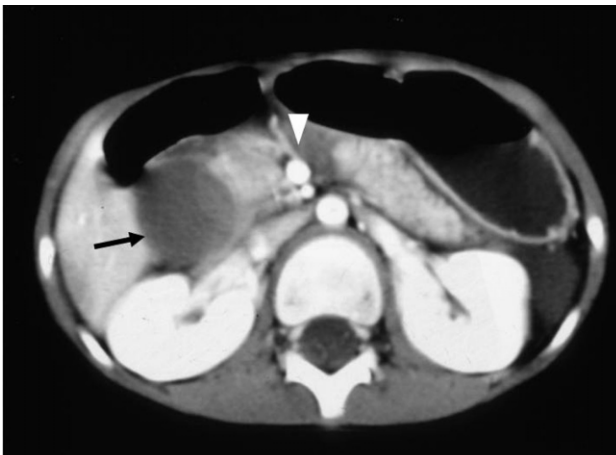


B

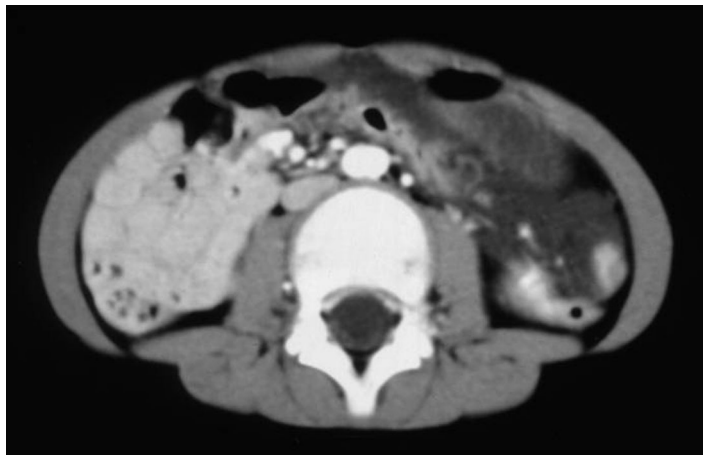
Fig. 6. Right paraduodenal hernia in a 30-year-old man. The patient presented with intermittent abdominal pain for 2 years.

A. Axial CT scan shows bowel loops within sac like structure (arrowheads) in right abdominal cavity.

B. Coronal multiplanar reformatted image shows abnormally located jejunal branches (arrows) of superior mesenteric artery. Normally jejunal branches course to left upper abdomen.



A



B

Fig. 7. Duodenal hematoma caused by traffic accident in a 7-year-old boy. The patient was diagnosed incidentally with nonrotation of the bowel on a CT scan.

A. CT scan shows a hematoma (arrow) of the duodenal second loop, and a vertically oriented SMA-SMV relationship (arrowhead).

B. CT scan at the level of mid-abdomen shows the small bowel on the right side.

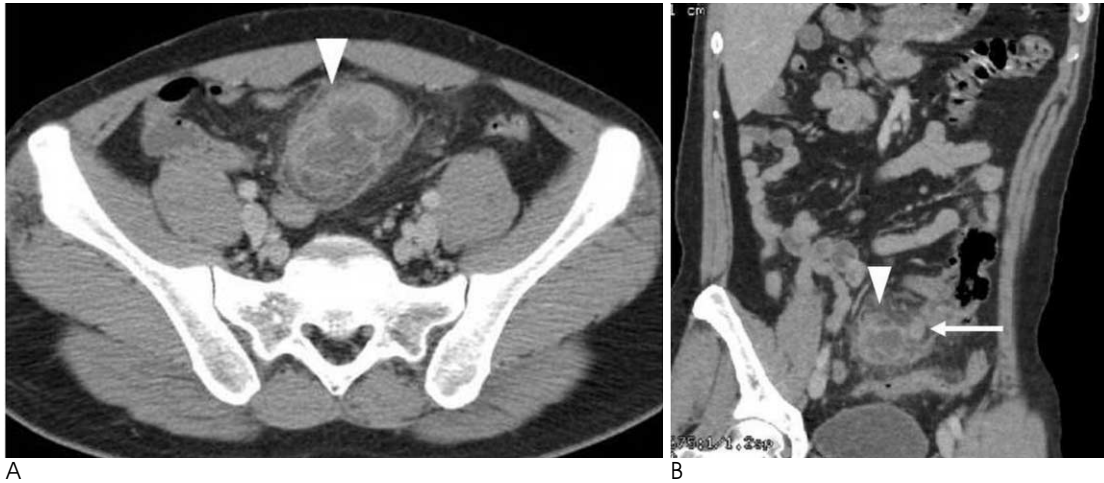


Fig. 8. Periappendiceal abscess with intestinal malrotation in a 37-year-old man.

A. Axial CT scan shows irregular low density lesion with fat infiltration (arrowhead) in pelvic cavity.

B. Coronal multiplanar reformatted image shows right sided small bowel and left sided large bowel. Base of appendix (arrow) is seen adjacent the low density lesion with fat infiltration (arrowhead).

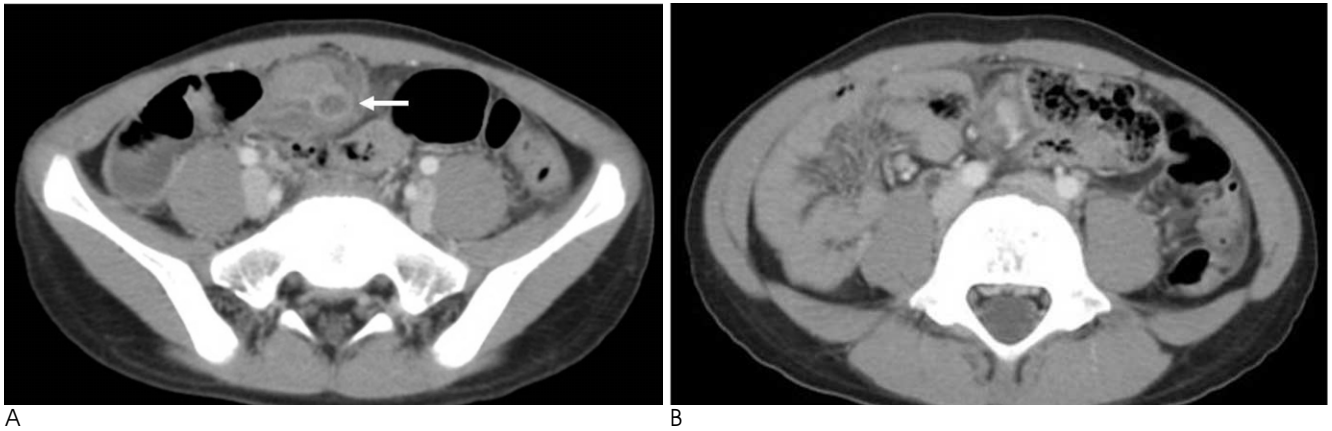


Fig. 9. Appendicitis in a 7-year-old boy with intestinal malrotation.

A. CT scan shows fluid filled appendix (arrow) with surrounding peri-appendiceal inflammation in the mid-abdomen.

B. CT scan shows the small bowel in right abdomen and large bowel in left abdomen.

C. Upper gastrointestinal series shows the jejunal loops in the right abdomen. Note that the duodenum does not cross the midline.

D. 2 hour delayed film shows abnormally located ileocecal junction (arrowhead) in left lower abdomen. Note small bowel in right abdomen and large bowel in left abdomen.



참 고 문 헌

1. Applegate KE, Anderson JM, Klatte EC. Intestinal malrotation in children: a problem-solving approach to the upper gastrointestinal series. *Radiographics* 2006;26:1485-1500
2. Gore RM, Levine MS. *Textbook of gastrointestinal radiology*, 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 2008:2188-2192
3. Pickhardt PJ, Bhalla S. Intestinal malrotation in adolescents and adults: spectrum of clinical and imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 2002;179:1429-1435
4. Slovis TL. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*, 11th ed. Philadelphia: Mosby/Elsevier, 2008:2106-2116
5. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics* 2002;22:1439-1456
6. Chew MH, Sophian Hadi I, Chan G, Ong HS, Wong WK. A problem encapsulated: the rare peritoneal encapsulation syndrome. *Singapore Med J* 2006;47:808-810
7. Wig JD, Gupta SK. Computed tomography in abdominal cocoon. *J Clin Gastroenterol* 1998;26:156-157
8. Tombak MC, Apaydin FD, Colak T, Duce MN, Balci Y, Yazici M, et al. An unusual cause of intestinal obstruction: abdominal cocoon. *AJR Am J Roentgenol* 2010;194:W176-W178
9. Lin JN, Lou CC, Wang KL. Intestinal malrotation and midgut volvulus: a 15-year review. *J Formos Med Assoc* 1995;94:178-181
10. Welte FJ, Grosso M. Left-sided appendicitis in a patient with congenital gastrointestinal malrotation: a case report. *J Med Case Reports* 2007;19:1:92

J Korean Soc Radiol 2010 : 62 : 597-605

Various Imaging Features of Intestinal Malrotation, Associated Anomalies, and Complications¹

Seung Soo Kim, M.D., Young Tong Kim, M.D., Hyeong Cheol Shin, M.D.,
Sang Won Kim, M.D., Il Young Kim, M.D.

¹Department of Radiology, Soonchunhyang University Cheonan Hospital

An abnormal rotation or fixation of the small and large bowel may occur during development, and can result in various forms of intestinal malrotation. Intestinal malrotations are associated with anomalies such as heterotaxy and peritoneal encapsulation, as well as various other complications including midgut volvulus and an internal hernia. Gastrointestinal disorders occurring in patients with intestinal malrotation are difficult to diagnose because of the atypical symptoms and imaging features. We illustrate the various imaging features of intestinal malrotation, associated anomalies, and complications.

Index words : Intestines
Rotation
Congenital abnormalities
Tomography, X-Ray Computed

Address reprint requests to : Young Tong Kim, M.D., Department of Radiology, Cheonan Hospital, Soonchunhyang University
23-20 Bongmyung-dong, Cheonan 330-721, Korea.
Tel. 82-41-570-3515 Fax. 82-41-579-9026 E-mail: ytokim@schca.ac.kr