

재발성 장중첩증 환자에서 병적 선두로 확인된 장중복 낭종 1예

단국대학교 의과대학 소아과학교실, *병리학교실, †영상의학과교실

이건송 · 박지윤 · 오종석 · 성인창 · 한강민* · 이영석†

A Case of Intestinal Duplication Cyst Identified as Pathological Lead Point in a Child with Recurrent Intussusception

Kun Song Lee, M.D., Ji Yun Park, M.D., Jong Seok Oh, M.D.,
In Chang Seong, M.D., Kang Min Han, M.D.* and Young Seok Lee, M.D.†

Departments of Pediatrics, *Pathology and †Radiology, College of Medicine, Dankook University, Cheonan, Korea

Intestinal duplication cysts are characterized by the attachment to some part of the gastrointestinal tract with which a blood supply is shared, and have an epithelial lining resembling some part of the alimentary tract. A 15-month-old female was admitted to our hospital with cyclic irritability, vomiting, and blood-tinged stool. The results of an ultrasound showed an ileocolic intussusception and a 1.3 cm cystic mass had double-wall sign and a Y-configuration with an adjacent ileal loop. She had a past history of two ileocolic intussusceptions. The cystic mass was considered to be a pathologic lead point, so resection and end-to-end anastomosis was performed. The gross and histologic evaluation of the specimen demonstrated a 2.4×2.4 cm cystic mass containing yellow mucoid fluid and the cyst wall was lined with intestinal and gastric mucosa and enclosed by a layer of muscle, which was shared with the adjacent ileum. (Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010; 13: 75~80)

Key Words: Intestinal duplication cyst, Intussusception, Pathologic lead point, Double wall sign, Y-configuration

서 론

장중복증(intestinal duplication)은 4,500명 중 1명의 비율로 발생하는 드문 질환으로 1888년 Fitz가 처음으로 기술하였다¹⁾. 이후 1937년 William Ladd는 10개의 증례를 보고하면서 ‘duplication of alimentary’라 명명하였다¹⁾. 소화관의 모든 부위에서 발생할 수 있으나 주로 소장애 발생하며 대부분 영유아 시기에 발견된다. 주로

접수 : 2010년 1월 31일, 승인 : 2010년 3월 8일
책임저자 : 이진송, 330-715, 충남 천안시 동남구 망향로 359
단국대학교병원 소아청소년과
Tel: 041-550-7672, Fax: 041-550-3905
E-mail: pdlks@hanmail.net
본 논문은 2009년 제11차 아시아 태평양 소아소화기영양학회 학술대회에서 포스터 발표하였음.

낭종(cyst) 모양과 관모양(tubular)을 가지며 낭종 모양이 더 흔하며 다발형의 보고도 있으나 대부분 단발형으로 발생한다¹⁾. 장중복증은 크기와 위치, 이소성 위 점막의 유무에 따라 근접한 소장을 압박하여 장 폐색을 일으키고, 장중첩 및 장염전의 선두(lead point)가 되기도 한다. 이소성 위 점막이 존재할 경우는 위산이 분비되어 장관에 궤양 및 천공, 출혈을 일으키기도 한다²⁾. 국내에서는 김 등³⁾이 처음으로 소아에서 발생한 장중복증을 보고하였다. 이후 1992년에 최 등⁴⁾이 장중첩증이 발생한 5개월 여아에서 개복술 시행 후 진단된 장중복증의 증례 보고가 있었다. 과거에 장중복증은 임상소견이 모호하기 때문에 확진은 대개 수술을 통해 내려졌으나 장중복증 가운데 낭종 모양의 경우는 초음파 검사에서 “이중벽(double wall) 또는 근육 경계면(muscular rim)”징후가 특징적으로 관찰되면 장중복 낭종을 의심할 수 있다고 하였다. 그러나 최근에는 저반향(hypoechoic) 고유근층(muscularis propria layer)의 분할이 “Y”자 모습으로 관찰되는 경우, 즉 초음파 검사에서 Y자 형상(Y-configuration)과 이중벽 징후가 보이면 기존의 이중벽 증후만 관찰되는 경우보다 장중복 낭종일 가능성이 높다고 하였다⁵⁾.

장중복 낭종의 진단에 있어 초음파를 이용하여 이중벽 징후와 Y자 형상이 관찰되어 수술 전 장중복 낭종을 진단한 경우는 지금까지 거의 보고된 바 없다. 이에 저자들은 회장-대장형 장중첩증이 3회 반복되어 공기 감압술 시행 후 복통이 있어 시행한 추적 초음파 검사상 중복 낭종에서 보이는 이중벽 징후와 Y자 형상이 있는 낭종을 발견하여 장중복 낭종으로 의심하고 제거 수술 후 조직병리검사를 시행하여 회장에서 발생한 장중복 낭종으로 진단하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 심○○, 15개월, 여아

주 소: 주기적 보챌, 구토, 혈성 점액성 대변

현병력: 내원일 저녁부터 주기적으로 보챌며 오후 8시경 한 차례 구토가 있는 후 점액성 혈변이 동반되어 본원 응급실 방문하였다.

과거력: 환아는 정상 만삭아로 자연분만 하였고 산

전병력에서 특이소견 없었으며 발달사항은 정상이었다. 생후 12개월에 회장-대장형 장중첩증으로 본원 응급실 방문하여 공기 감압술 시행 후 정복되어 퇴원하였고, 1개월 후 회장-대장형 장중첩증이 다시 발생하여 공기 감압술을 시행받았다.

가족력: 특이사항은 없었다.

진찰 소견: 내원 당시 체중은 8.9 kg (10~25 백분위수)이었고, 신장은 81.0 cm (75~90 백분위수), 머리둘레 45.5 cm (25~50 백분위수)였다. 활력징후는 혈압 94/46 mmHg, 심박수는 120회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 37.1°C였다. 환아는 급성 병색을 보였으며 청진상 호흡음 및 심음은 정상이었다. 복부는 팽만되어 있었으나, 장음은 정상이었다. 보체는 양상 있어 간, 비장 종대와 복부 종괴 유무를 정확히 알 수 없었다. 상지 및 하지의 기형은 없었다.

진단검사결과: 말초혈액검사서 백혈구 11,200/mm³ (호중구 65.7%, 림프구 29.2%, 단핵구 4.7%, 호산구 0.1%)였고, 혈색소 13.5 g/dL, 혈소판 349,000/mm³였다. 혈청 전해질 검사는 Na 139 mEq/L, K 4.6 mEq/L, Cl 105 mEq/L였고, 혈청 생화학 검사에서 BUN 12.7 mg/dL, creatinine 0.25 mg/dL, AST 44 IU/L, ALT 20 IU/L로 정상 범위였다. 혈액 응고 검사는 prothrombin time (PT)은 11.9초(11~13), activated partial thromboplastin time (aPTT) 31.5초(22.5~36)였다.

영상의학적 소견: 공기 감압술 시행 후 초음파 검사를 시행하여 원위부 소장(distal ileum)에 근접하여 위치하고 있는 낭성 종괴가 관찰되었다. 초음파상 낭성 종괴는 두개 층의 음영을 가지고 있었으며 안쪽층은 고반향, 바깥층은 저반향의 이중벽 징후가 관찰 되었으며, 근접한 소장과 저반향 음영에 의해 분할된 Y자 형상이 관찰되었다(Fig. 1). 3회의 장중첩증의 재발로 또 다른 부위의 병적 선두 및 동반기형의 유무를 확인하기 위해 복부 전산화 단층촬영을 시행하였고 초음파에서 보였던 원위부 소장에 근접하고 있는 낭성 종괴가 관찰되었으며 다른 부위에 이상소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2).

수술 및 조직병리결과: 우하복부를 절개하여 돌막창자관막(ileocecal valve)의 직상방으로 장간막 경계(mesenteric border) 부위에 인접하고 있는 2.4×2.4 cm 크기의 낭성 종괴를 소장과 함께 절제하였으며 단단문합술(end-to-end anastomosis)을 시행하고 수술을 마쳤다. 중

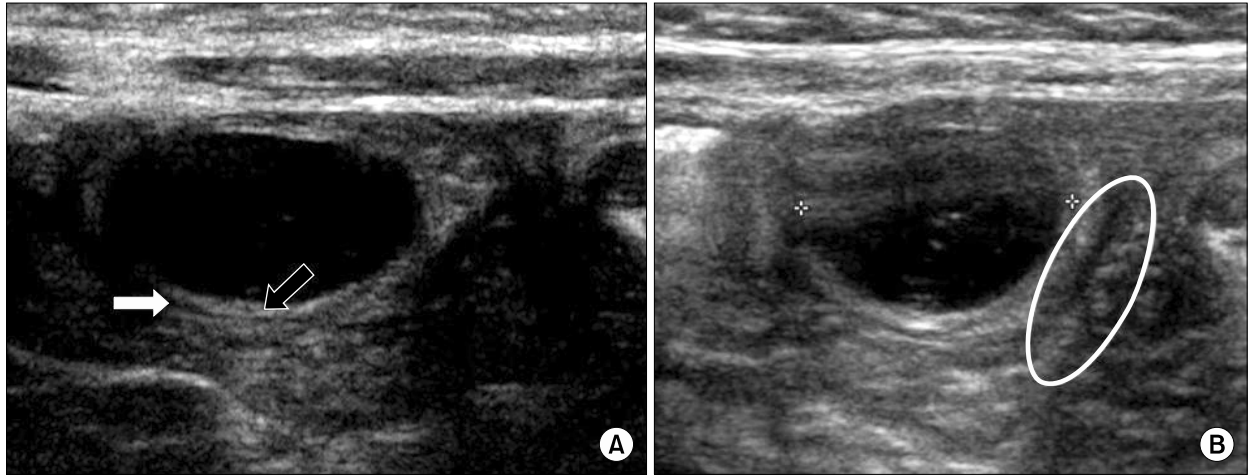


Fig. 1. (A) Ultrasound shows a cystic mass with a double-layered wall consisting of an echogenic inner layer (black arrow) and a hypoechoic outer layer (white arrow). (B) A Y-configuration is shown at the junction of the cyst and adjacent small bowel (oval line).

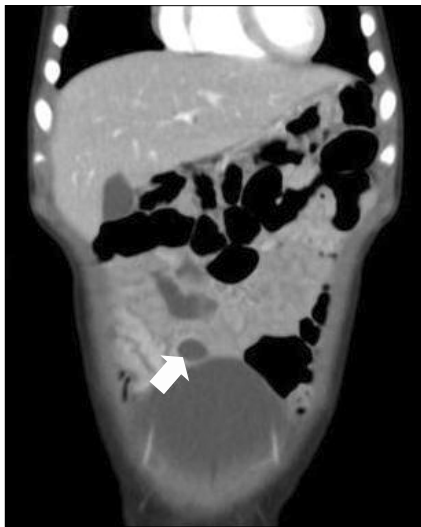


Fig. 2. On a contrast-enhanced CT scan, a 2.4 cm cystic-like mass with an enhancing wall (arrow) is demonstrated in the left lower peritoneal cavity adjacent to an ileal loop.

피의 육안적 소견은 내부에 노란색 점액을 포함하고 있었으며 폴립모양(polypoid)으로 융기된 낭성 종괴였다 (Fig. 3). 조직병리검사에서 인접한 회장과 근육층을 공유하고 있었으며, 낭종의 바깥쪽으로는 인접한 장 점막 상피 조직과 안쪽으로는 이소성 위 점막조직이 관찰되었다 (Fig. 4).

치료 및 경과: 종괴의 수술적 절제술 시행 후 합병증 없이 7일 후 퇴원하였다.

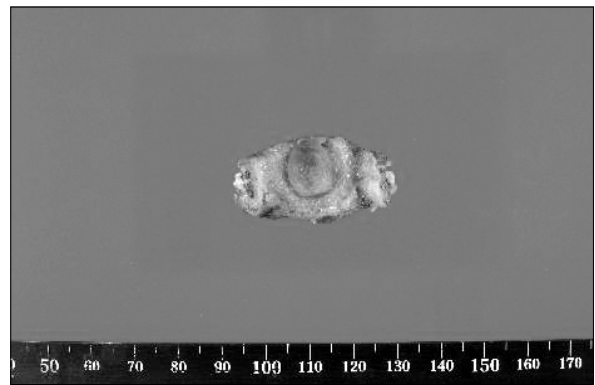


Fig. 3. The gross specimen demonstrates a 2.4×2.4 cm cystic mass adjacent to an ileal loop.

고 찰

장중복증은 잘 발달된 평활근으로 덮여 있어야 하고, 내피층은 소화기관 중 어떤 한 부분과 같아야 하며, 소화기관의 어느 한 부분과 근접해 있어야 한다¹⁾. 장중복증 발생을 설명하기 위한 몇 가지 가설들이 제안되었으나 아직 정확한 장중복증의 발생 기전은 밝혀지지 않고 있다. 장중복증은 대부분 2세 이전에 진단되며 최근에는 산전 초음파를 이용하여 태아에서도 진단이 가능하다⁶⁾. 그러나 증상이 없는 경우는 성인에서도 발견되며 드물지만 악성변성이 보고되어 수술적 치료가 필요하다²⁾. 구강에서 항문까지 모든 소화기관에서 발생하며,

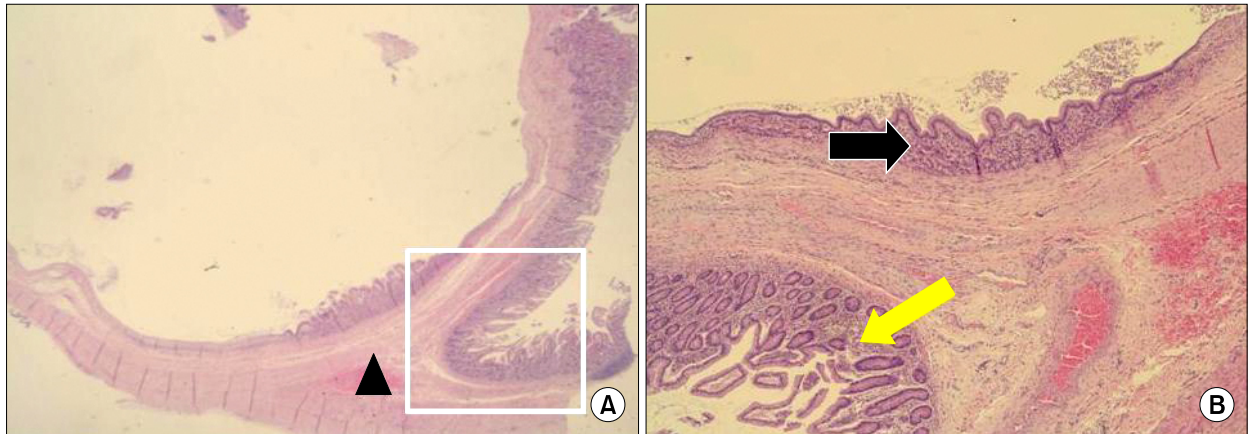


Fig. 4. (A) Low-power histologic photomicrograph demonstrates the cyst with a layer of muscle (arrowhead) is shared with adjacent ileum, and the white box represents a low magnification lesion of (B) (H&E, $\times 12.5$). (B) The cystic outer wall is lined with shared normal intestinal mucosa (yellow arrow) and the inner wall is lined with ectopic gastric mucosa (black arrow; H&E, $\times 40$).

소장은 장중복증이 가장 흔히 발견되는 위치로 회장이 공장보다 더 많이 발생한다⁷⁾. 정과 박⁸⁾은 10세 소아의 식도에서 발생한 중복 낭종을 보고하였고 이 등¹⁾은 직장 및 항문에서 발생한 장중복증을 보고하였다. 낭종모양, 관모양, 구모양 등의 형태를 가지고 장막(serosa)을 공유하고 있는 장관벽에 붙어 공통의 장간막 혈관으로부터 혈류를 공급받기 때문에 장중복증 부위를 제거할 때 정상적인 장관도 같이 절제를 시행한다⁷⁾. 드물지만 정상 장관과 교통하지 않고 혈관도 독립되어 공급되는 완전 독립된 중복 낭종의 경우는 정상 장관 및 장간막의 절제 없이 독립된 낭종만 제거 할 수도 있다⁷⁾.

임상 증상은 장중복증의 유형과 위치, 크기, 이소성 위 점막의 유무에 따라서 다양하게 나타난다. 본 증례와 같이 작은 소장중복 낭종의 경우는 장중첩증 및 장염전증의 원인이 될 수 있고, 관모양의 소장중복증의 경우 장 폐색의 증상으로 나타날 수 있다¹⁾. 박과 박²⁾은 12년 동안 소아에서 발생한 18예의 장중복증에 대한 연구에서 장중복증에 의한 장중첩증이 발생한 3예가 있었음을 보고하였다. 소아 장중첩증의 병적 선두에 관한 연구에서 맥켈게실(meckel diverticulum)이 가장 흔한 원인이며 중복 낭종도 선두의 한 원인이라 하였다^{9,10)}. 이와 박¹⁰⁾은 장중첩증이 3회 이상 발생한 경우 병적 선두에 대한 검사를 자세히 시행하고 더불어 병적 선두 중 가장 많은 빈도를 보이는 맥켈게실에 대한 검

사도 시행하는 것을 고려해 볼 수 있겠다고 하였다. 장중복내의 이소성 위 점막이 존재하는 경우는 소화성 궤양, 출혈 또는 천공으로 발현될 수 있으며 이 등¹⁾의 보고에 따르면 8예의 소장중복증 가운데 3예에서 위 점막의 소견을 보였다고 하였다. 본 증례에서도 조직병리검사상 위 점막 조직이 관찰되었으나 천공의 소견은 없었다. 중복 내의 상피세포에서 이소 조직이 보일 때는 위나 췌장 조직이 가장 흔하며 드물게 호흡기관에서 관찰되는 섬모상피(ciliated epithelium)가 관찰된 보고도 있다¹¹⁾. 이는 중복이 전장(foregut), 중장(midgut), 후장(hindgut) 구조로부터 유래되어 식도에서 발생하는 중복증의 경우는 식도가 발생학적으로 호흡기관과 함께 발생하기 때문이다.

장중복증의 진단은 대부분 복부 초음파 검사와 전산화 단층 촬영으로 진단할 수 있다. 산전 초음파에서 발견되기도 하며 산전 초음파의 정확성은 60%로 보고하였다¹⁾. 중복 낭종의 경우는 초음파 영상에서 인접한 장관과 공유하는 바깥쪽의 근육층은 저반향층, 안쪽의 점막 및 점막하층(submucosa)은 고반향층으로 관찰되어 이중벽 징후라 명명하고 장중복 낭종의 특징적인 소견이라 하였다⁵⁾. 그러나 맥켈게실, 염전된 난소 낭종(torted ovarian cyst) 등의 질환에서도 가양성 이중벽 징후가 관찰될 수 있다. 특히 맥켈게실과 중복 낭종의 감별진단은 영상의학적 방법으로 진단하기에는 어려움

이 있다. 맥켈계설의 경우도 소장에 붙어 있는 낭종 모양으로 전산화 단층 촬영과 초음파에서 관찰될 수 있기 때문이다. 맥켈계설은 대부분 말단 회장의 장간막 반대 부위(anti-mesenteric border)에 위치하고 있어 장간막 부위에 위치하고 있는 점은 중복 낭종과의 차이점이라 할 수 있다. Cheng 등⁵⁾은 수술로 제거된 중복 낭종 검체에서 생체 외 초음파(in vitro sonography)를 이용하여 낭종과 정상 장관이 공유하는 고유근층이 저반향의 Y자형상으로 관찰됨을 보고하였다. 이는 체외 초음파로 증명한 것이며, 환아에서도 초음파를 이용하여 장중복 낭종의 정확한 진단에 도움이 될 수 있다고 보고하였다¹²⁾. 저반향 고유근층의 분할과 더불어 깊은 점막(deep mucosa), 점막하층, 고유근층, 장막의 다섯 층의 존재는 초음파를 이용하여 중복 낭종의 진단에 있어 정확성을 높일 수 있는 지표라고 하였다⁵⁾. 이후 Kim 등¹²⁾은 생체 내 초음파 검사를 이용하여 고유근층이 저반향으로 관찰되어 Y자형상으로 정상 장관과 분할(split)되어 보여지는 중복 낭종을 수술 전 진단하여 보고하였다(Fig. 5)¹²⁾. 본 증례에서도 수술 전 초음파 검사에서 Y자 구성이 관찰되어 장중복 낭종을 의심할 수 있었다.

장중복증의 진단 시 전산화 단층 촬영은 종괴의 유형(고형종 혹은 낭종), 위치, 중복증의 범위 그리고 연관된 다른 기형 등에 대한 정보를 제공할 수 있다¹³⁾. 장중복증은 선천적 기형을 동반하는 경우가 많아 전장의 중



Fig. 5. The cystic wall consists of inner hyperechoic and outer hypoechoic layers, known as the double-wall sign, and two Y-configurations (white line) are visible at the junctions of the cyst and adjacent small bowel loop (ref. 14).

복증인 경우는 척추의 기형이 동반되며, 중장의 중복증에는 장염전증과 장폐색의 동반 기형이 많다고 보고되고 있다¹⁾. 후장의 관모양 중복증에는 비노생식기계의 선천성 기형을 동반하는 경우가 많다. 외국에서 보고된 장중복증 환아에서 동반기형의 발생이 50%로 비교적 흔한 것으로 보고되었으나 국내에서는 동반된 기형의 증례가 적은 것으로 보고되었다^{12,14)}. 본 증례에서는 동반기형은 관찰 되지 않았다. 또한 이소성 위 점막이 존재하는 중복증의 경우는 Technetium-99m pertechnetate 신티그래피를 진단 시 사용할 수 있으나 중복증의 크기가 작을 경우 가음성의 문제가 있고 맥켈계설과의 감별이 되지 않는 문제점이 있다.

장중복증 치료의 원칙은 합병증 및 악성 변성을 예방하기 위해 진단 시 수술적 완전 절제(complete excision)이다^{2,13)}. 임상 양상과 같이 치료도 위치, 크기, 중복의 종류에 따라 다양하다. 중복증의 대부분이 인접한 정상 장관과 혈류를 공유하고 있어 정상 장관과 함께 병변을 절제해야 한다²⁾. 외과의는 혈관을 세심하게 분리하여 가능한 정상 장관의 절제를 최소화 하여야 한다¹³⁾. 독립되어 존재하는 중복증의 경우는 병변 부위만 제거가 가능하며 수술 후 합병증도 거의 없다. 본 증례에서도 중복 낭종과 인접한 소장 부위를 같이 절제하였다. 길이가 긴 관모양 중복증이나 큰 구모양 중복증의 경우는 광범위 절제 시 단장 증후군이 발생할 수 있어 긴 관모양의 중복증의 경우 점막 발거술을 이용하여 가능한 이소성 점막을 모두 제거하고 정상 장관과 측면 문합술을 시행하기도 한다¹³⁾. 대장중복증의 치료 목적은 해부학적 복원이 아닌 증상의 호전임으로 절제가 가능한 경우 절제술을 시행하지만 긴 관모양의 경우는 원위부 공유부위(common wall) 일부를 절제하고 구멍을 만들어 내배액술을 사용하여 치료하기도 한다¹²⁾. 최근에는 복강경을 이용하여 제거술을 시행한 보고도 있다¹⁵⁾. 중복증의 치료 후 예후는 좋으며 사망률 및 이환율이 낮다¹³⁾.

본 증례처럼 반복된 장중첩증이 발생한 경우 초음파, 전산화 단층 촬영 등을 이용하여 병적 선두에 대해 자세한 조사를 실시하고 초음파 소견에서 Y자형상을 가지며 이중벽의 구조를 보이는 낭종의 존재 시 중복 낭종을 의심하고 수술적 치료를 고려해야 할 것이다.

요 약

장중첩증이 재발한 15개월 여아에서 초음파 검사에서 병적 선두로 생각되는 낭성 종괴를 확인하였고 이중벽 징후와 인접한 소장 사이에 Y자 형상의 저반향 경계를 가지고 있어 중복 낭종으로 의심하였다. 이후 절제술을 시행하여 조직병리검사에서 인접한 회장과 근육층을 공유하고 낭종의 바깥쪽으로는 인접한 장 점막 상피 조직과 안쪽으로는 이소성 위 점막 조직이 관찰되는 중복 낭종으로 확진되어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) 이상호, 김기홍, 정성은, 이성철, 박귀원, 김우기. 선천성 장 중복증의 임상적 특성 및 치료 결과. 대한외과학회지 2001;61:530-6.
- 2) 박수연, 박진영. 소아의 장 중복증. 대한외과학회지 2008;75:262-7.
- 3) 김홍균, 우제홍, 손종하. 장중복증 2예 보고. 대한외과학회지 1971;13:45-8.
- 4) 최경화, 강경순, 박병욱, 이화모, 전영석. 장중첩증을 동반한 회장 중복증 1례. 소아과 1992;35:563-8.
- 5) Cheng G, Soboleski D, Daneman A, Poenaru D, Hurlbut D. Sonographic pitfalls in the diagnosis of enteric duplication cysts. Am J Roentgenol 2005;184:521-5.
- 6) Milbrandt K, Sigalet D. Intussusception associated with a Meckel's diverticulum and a duplication cyst. J Pediatr Surg 2008;43:e21-3.
- 7) Srivastava P, Gangopadhyay AN, Kumar V, Upadhyaya VD, Sharma SP, Jaiman R, et al. Noncommunicating isolated enteric duplication cyst in childhood. J Pediatr Surg 2009;44:e9-e10.
- 8) 정주영, 박동철. 복강 내에 위치한 식도 중복성 낭종 1례. 소아소화기영양학회지 2001;4:224-7.
- 9) Navarro O, Daneman A. Intussusception. Part 3: Diagnosis and management of those with an identifiable or predisposing cause and those that reduce spontaneously. Pediatr Radiol 2004;34:305-12.
- 10) 이진송, 박윤준. 단일 병원에서 재발성 장중첩증과 병적 선두에 대한 임상적 고찰. 대한소아소화기영양학회지 2009;12:163-70.
- 11) De Roeck A, Vervloessem D, Mattelaer C, Schwagten K. Isolated enteric duplication cyst with respiratory epithelium: case report and review of the literature. Eur J Pediatr Surg 2008;18:337-9.
- 12) Kim YJ, Kim YK, Jeong YJ, Moon WS, Gwak HJ. Ileal duplication cyst: Y-configuration on in vivo sonography. J Pediatr Surg 2009;44:1462-4.
- 13) Dias AR, Lopes RI, do Couto RC, Bonafe WW, D'Angelo L, Salvestro ML. Ileal duplication causing recurrent intussusception. J Surg Educ 2007;64:51-3.
- 14) 김태우, 정풍만. 장중복증의 임상적 고찰. 소아외과 2004;10:9-16.
- 15) Schalamon J, Schleaf J, Hollwarth ME. Experience with gastro-intestinal duplications in childhood. Langenbecks Arch Surg 2000;385:402-5.