

## 장이상회전이 동반된 십이지장 막양구조(Web) 1례

순천향대학교 의과대학 소아과학교실

김진숙 · 이주택 · 박재옥 · 신상만

### A Case of Duodenal Web Associated with Intestinal Malrotation

Jin Suk Kim, M.D., Jhoo Taek Lee, M.D., Jae Ock Park, M.D.  
and Sang Mann Shin, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine,  
Soonchunhyang University, Seoul, Korea

Duodenal web is an uncommon lesion that infrequently cause partial or complete intestinal obstruction. If the duodenal web is incomplete and only partially obstructs the duodenal lumen, the onset of symptoms may be delayed for years, and obstructive symptoms will be only minimal and intermittent. Congenital duodenal obstruction is occasionally associated with intestinal malrotation. We experienced a case of duodenal web associated with intestinal malrotation in a 9-year-old girl who had been suffered from intermittent projectile vomiting since birth without failure to thrive. The diagnosis was made by UGI series & abdominal CT. Patient remained asymptomatic after operation. (J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 1999; 2: 99~103)

**Key Words:** Duodenal web, Intestinal malrotation

### 서 론

십이지장 폐색증은 대개 십이지장 무공증이나 환상 궤장에 의하여 발생되므로 신생아기나 영유아기에 발견되어 치료하게 된다. Down 증후군, 장이상회전, 선천성 심질환 등의 선천성 기형이 동반

될 수 있으며 십이지장 막양구조(Web)에 의한 경우는 매우 드물다. 저자들은 성장장애를 초래하지 않은 9세 여아에서 장이상 회전을 동반한 십이지장 막양구조를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

환 아: 서○○, 9세, 여아  
주 소: 구토 및 상복부 불쾌감  
병 력: 출생 후 일년에 수차례씩 1일 이상 지속되어 탈진 및 탈수에 빠지는 사출성 구토가 반복

접수 : 1999년 1월 6일, 승인 : 1999년 2월 22일  
책임저자 : 김진숙, 140-743, 서울 용산구 한남동 657  
순천향대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel: 02) 709-9346, Fax: 02) 794-5471

되었으며 사과와 같은 고형식을 섭취하는 경우 증상이 좀 더 오래 지속되었으나 특별한 검사없이 지내던 중 입원 1일전부터 심한 구토 및 불쾌감이 발생하여 본원 응급실 방문하여 입원하였다.

이학적 소견: 입원 당시 체온은 37.4°C, 호흡수는 33회/분, 맥박수는 100회/분, 혈압100/60 mmHg였고 탈진되어 급성 병색 소견을 보였다. 신체 계측 지수는 체중 26 kg(25~50백분위수), 신장 133.9 cm (50~75백분위수)로 신체 발육은 정상 소견이었으며, 피부소견상 발진이나 점상출혈은 없었고 결막은 창백하지 않았으며 편도의 비대나 인두 발적소견 없었으며 경부 림프절은 촉지되지 않았다. 심장 및 폐의 청진 소견은 정상이었고 복부소견상 심와부가 팽만되어 있었으며 간과 비장은 촉지되지 않았고 장음은 항진되어 있었으며 동반된 다른 신체 기형은 없었다.

검사 소견: 일반 혈액 검사상 백혈구 13400/mm<sup>3</sup>,

혈색소는 15.9 g/dL이었고 혈소판 수는 534000/mm<sup>3</sup>이었다. 생화학 검사상 혈청 Na/K/Cl치는 136/3.8/102 mEq/L으로 정상이었고 SGOT/SGPT는 49.7/14.1 IU/L, 소변 및 대변 검사상 정상이었고 BUN/Cr은 72/3.0 mg/dL로 증가되어 있었다. 단순 복부 소견에서 상부 위장관 가스가 좌복부에 치우쳐 있었고(Fig. 1), 상부 위장관 조영술 사진에서 십이지장 구부가 확장되어 있었고 원위부가 둥근 자루 형태를 이루고 있었다(Fig. 2). 24시간 후 시행한 상부 위장관 조영술 사진에서 소장이 우하복부에 위치하고 대장이 좌하복부에 위치하고 있었으며 복부 단층 촬영상 상장간막 정맥이 상장간막 동맥의 좌측에 위치하고 있었다(Fig. 3).

치료 및 경과: 환아는 비립노성 급성 신부전으로 계속 Creatinine치 높아 정상화될 때까지 보존적 치료 후 입원 30일째 일반외과로 전과되어 십이지장 막양구조를 제거하고 장이상회전을 교정한 후 증상 호전되어 퇴원하였다.

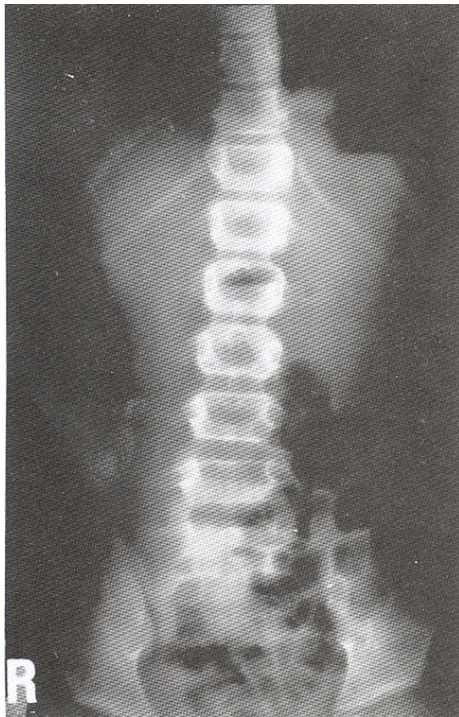


Fig. 1. Roentgenogram of abdomen shows unusually distributed large bowel gas pattern in left side abdomen.

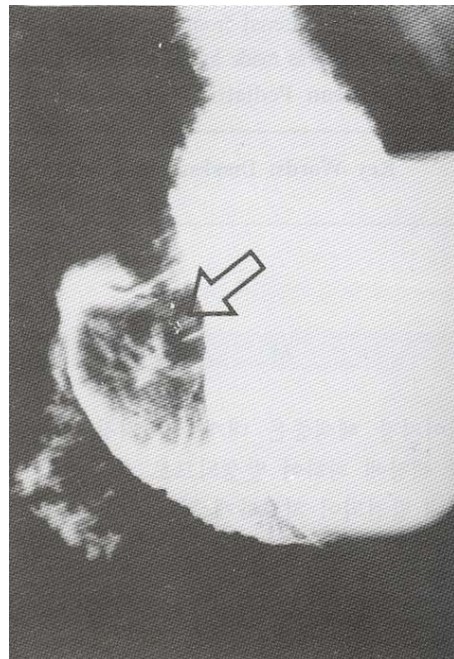


Fig. 2. Small bowel series shows a dilated proximal duodenum with windssock shaped duodenal web (arrow).

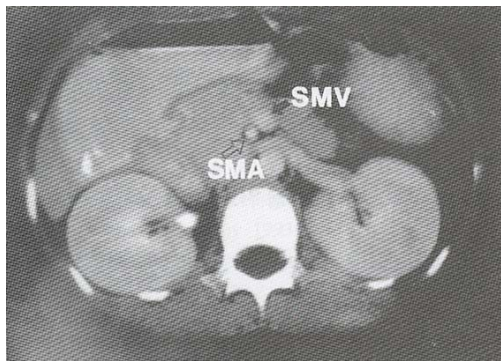


Fig. 3. Abdominal CT shows anomalous position of superior mesenteric artery (SMA) and superior mesenteric vein (SMV) : SMV rotation sign.

고찰

선천성 십이지장 폐쇄증의 원인에는 완전폐쇄를 일으키는 십이지장 무공증, 십이지장 막양구조, 격막 또는 협착등의 내인성과 환상췌장, 중장 이상회전 및 염전증 등의 외인성 인자 등이 있다. 이 중 십이지장 막양구조는 1845년 Boyd에 의해 처음 보고된 이래 출생아 90,000명당 1명의 비율로 보고되고 있는 드문 선천성 기형이며<sup>1)</sup>, 동반되는 기형으로는 다운 증후군, 선천성 심질환, 장이상회전, 쇄향, 분할췌장, 식도폐쇄 등이 있다. 막양구조는 Vater의 팽대부위에 생기는데 이 부위는 췌장관과 담도관이 발생하며 장이 회전되어 십이지장의 고정되어 일어나는 부위로 여러가지 형태의 십이지장 기형이 잘 발생하는 부위이다<sup>2,3)</sup>. 막양구조는 1~3 mm 정도의 두께로 점막과 점막하 조직으로 되어 있으며 위치는 Vater 팽대부의 근위부에 45%, 인접부에 25%, 원위부에 20%가 존재하며 Treitz 인대 가까이에서 10% 정도 볼 수 있다<sup>4)</sup>. 발생기전은 1902년 Tandler에 의해 제안되었던 것으로 태생 5~6주경 점막증식에 의해 일시적으로 내경이 막힌 후 태생 8~10주에 공포형성이 일어나는데 이 과정에서 이상이 생겨 발생한다고 한다<sup>5)</sup>. 동반되는 기형으로는 Down 증후군, 선천성 심질환, 장이상회전, 기관

식도공, 신장기형 등이 있다<sup>3,6)</sup>. 또한 1994년 반복성 췌장염을 일으키는 원인이 되는 pancreas divisum과 동반된 1례가 성인에서 보고 되었다<sup>1)</sup>.

임상증상의 정도와 증상이 나타나는 시기는 주로 막양구조 개구부의 크기와 관련이 있는데 대부분의 경우 폐쇄증상은 영유아기에 나타나며 개구부가 클수록 증상이 늦게 나타나 청소년기나 성인이 되어 나타나는 수가 많다<sup>7,8)</sup>. 주증상은 구토로 담즙이 포함된 경우가 대부분이며 그의 상복부 팽만 또는 연동파가 보이기도 하며<sup>8)</sup> 폐쇄가 근위부일수록 구토나 황달이 잘 나타나고 원위부에서는 복부팽만이 심하게 나타난다<sup>9)</sup>. 1993년 Nagpal 등<sup>10)</sup>은 십이지장 막양구조가 있는 7개월된 영아에서 십이지장 궤양에 의한 위장관 출혈이 동반되었던 1례를 보고하였다. 본 증례에서는 1년에 수 회 반복되는 담즙이 포함된 심한 사출성 구토가 있었다.

진단은 임상증상 및 방사선 조영술이 가장 중요하다. 상부 위장관 조영술에서 가장 특징적인 소견은 십이지장 구부와 위장관 원위부가 확장된 소견을 볼 수 있으며 때로는 바람개비 모양의 매우 확장된 십이지장을 볼 수 있으며 막양구조는 방사선 투과성의 선상으로 보인다<sup>2,7)</sup>. 본 증례에서도 십이지장 구부가 확장되어 있었고 원위부가 둥근 자루 형태를 이루고 있었다.

십이지장 막양구조의 치료는 다양한 의견이 있으나 각각의 상황에서 적절한 방법을 취하는 것이 좋으며 대부분 단순절제, 십이지장공장 문합술, 미주신경 절단술, 위공장 문합술을 시행하는 방법이 사용되고 있다<sup>8)</sup>. 1984년 내시경적 치료가 처음 보고되었으며 1993년 77세 성인에서 발견된 십이지장 막양구조에서 환자의 나이를 고려해 sphincterotome을 이용한 십이지장 막양구조의 절개를 시도한 1례가 보고되었다<sup>11)</sup>. 본 증례에서는 무회전(Non-rotation)에 의하여 소장은 복강의 우측에 대장은 좌측에 위치하고 있었으며 십이지장 막양구조와 유착밴드(adhesive band)에 의해 십이지장 폐쇄가 초래된 소견과 공장에 게실이 관찰되어 십이지장 막양구조의 절제와 십이지장십이지장 문합술을 시행한 후 공장의 게실은 공장을 상하방 각각

5 cm 정도로 분리한 후 제거하였다.

선천성 십이지장 폐색이 있으면 장이상회전이 잘 동반되는데, 장의 이상회전이란 태생기 장의 회전과정에서의 이상으로 정의되며 불완전한 고정을 동반한다. 정상적인 장의 발생과정을 보면, 태생 첫 2개월동안 장관의 성장은 복강의 수용능력을 초과하여 제대탈장이 일어나게 되는데 이때 중장은 반시계방향으로 90° 회전하게 된다. 태생 10~12주에 장은 일반적으로 복강내의 위치로 돌아오게 되는데 십이지장과 공장 상부는 상장간막 동맥을 축으로 우측으로 회전하여 상장간막 동맥의 좌측에 위치하고, 맹장부위는 상장간막 동맥의 위로 회전하여 우측에 위치하게 된다. 마지막 단계는 태생 3~5개월경 맹장이 우하복부로 내려와서 후복막에 고정하게 된다<sup>9,12,13</sup>. 장이 이상회전되면 결과적으로 복막 장관막의 기저부가 좁아지고 비정상적인 복막밴드(Ladd's band)에 의해 중장염전과 장폐색이 일어나기 쉽다<sup>14</sup>.

대부분의 환자들은 생후 첫 수개월내에 담즙을 함유한 구토와 폐쇄증상을 나타내게 되나 때로는 무증상으로 남아 있거나 비특이적인 임상양상을 나타내기도 한다. 무담즙성 구토가 나타나기도 하는데 영아에서 보다 큰 소아나 성인에서 더 자주 볼 수 있다<sup>5</sup>. Jackson 등<sup>15</sup>은 중장염전을 동반한 장의 이상회전이 발견된 16개월 남아에서 흡수장애와 성장장애를 초래한 1례를 보고하였다. 중장염전이 합병된 경우는 복부팽만과 혈변이 동반되기도 하며 성인에서는 장기간의 간헐적인 경련성 복통을 호소하는 경우가 흔히 있다<sup>16</sup>.

진단은 단순 복부 촬영에서는 비특이적인 소견을 보이며 바륨 관장술에서 맹장이 우상복부에서 보이면 장이상회전을 확진하며 염전증이 합병된 경우 하부 십이지장에 나사모양의 폐색을 보인다<sup>17</sup>. 초음파검사도 최근 유용한 진단 방법의 하나로 널리 이용되고 있는데 상장간막 동맥과 상장간막 정맥의 비정상적인 위치는 장이상회전을 암시한다<sup>14</sup>. Nichols 등<sup>18</sup>은 만성췌장염이 있는 성인에서 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 상장간막 정맥과 동맥의 비정상적인 위치로 우연히 발견하게 된 중장

이상회전 3례를 보고하였다. 본 증례에서는 상부 위장관 조영술 사진에서 소장이 우하복부에 위치하고 대장이 좌하복부에 위치하고 있었으며 복부 단층 촬영상 상장간막 정맥이 상장간막 동맥의 좌측에 위치하고 있었다.

치료는 증상이 있는 경우 외과적 처치를 요한다.

## 요 약

저자들은 출생 후부터 1년에 수 회 반복되는 담즙이 포함된 사출성 구토가 있었던 9세 여아에서 발견된 십이지장 격막과 동반된 장이상회전 1례를 경험하였기에 보고하는 바이며, 장의 완전 폐쇄가 아닌 경우에는 년장아에서도 선천성 장폐쇄의 소견이 나타날 수 있으므로 구토가 심하게 반복되는 경우에는 항상 주의깊게 감별진단해야 한다.

## 참 고 문 헌

- 1) Kollias J, Toouli J. Duodenal web and pancreas divisum causing pancreatitis in adult. *HPB Surg* 1994; 7: 231-5.
- 2) Stinger DA. *Pediatric gastrointestinal imaging*. Toronto: B.C. Decker, 1989: 235-49.
- 3) Davey RB. Congenital intrinsic duodenal obstruction; a comparative review of associated anomalies. *Aust Pediatr J* 1980; 16: 274-8.
- 4) Reiner RG, Alp MH, O'Breien JA, Jones GH. Double duodenal diaphragm. *Aust NZ J Surg* 1978; 48: 310-3.
- 5) Powell DM, Othersen HB, Smith CD. Malrotation of the intestine in children: The effect of age on presentation and therapy. *J Pediatr Surg* 1989; 14: 777-80.
- 6) Raffensperger JG. *Swenson's pediatric surgery*. 5th ed. New York: Appleton-Century-Crofts Co, 1990: 509-22.
- 7) Cooperman AM, Adachi M, Rankin GB, Sivak M. Congenital duodenal diaphragms in adults; a delayed cause of intestinal obstruction. *Ann Surg* 1975; 182: 739-42.
- 8) Bilton JL, Yap S. Duodenal diaphragm. *Am J Gastroenterol* 1971; 56: 457-61.
- 9) 허영수, 서보양, 권광보. 선천성 십이지장 폐쇄증의 임

- 상적 고찰. 영남의대 학술지 1990; 7: 39-47.
- 10) Nagpal R, Schnauffer L, Altschuler SM. Duodenal web presenting with gastrointestinal bleeding in 7 month-old infant. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993; 16: 90-2.
  - 11) Rosario MT, Alves IM, Cameiro AV, Ventura A.a M, Sales-Luis A. Adult Duodenal Web: Endoscopic management. *Endoscopy* 1993; 25: 483-4.
  - 12) Ford EG. Malrotation of the intestine in children. *Ann Surg* 1992; 215: 172-8.
  - 13) 이종혁, 이용길, 이용일, 이상주. 불완전 십이지장폐쇄증을 초래한 중장회전이상증 1례. *소아과* 1969; 12: 217-9.
  - 14) Weinberger E, Winters WD. Sonographic diagnosis of intestinal malrotation in infants. *Am J Roentgenol* 1992; 159: 825-8.
  - 15) Jackson A, Bisset R, Dickson AP. Malrotation and midgut volvulus presenting as malabsorption. *Clin Radiol* 1989; 40: 536-7.
  - 16) Andrassy RJ, Mahour GH. Malrotation of the midgut in infants and children. *Arch Surg* 1981; 116: 158-60.
  - 17) 김병주, 황미정, 마재숙. 복부 전산화 단층촬영으로 진단한 중장 염전증 1례. *소아과* 1997; 40: 140-3.
  - 18) Nichols DM, Li LK. Superior mesenteric vein rotation; a CT sign of midgut malrotation. *Am J Radiol* 1983; 141: 707-8.
-