

소아 중장 염전의 임상 양상

이화여자대학교 의과대학 외과학교실

김현아 · 최금자

Clinical Features of the Midgut Volvulus in Children

Hyun-Ah Kim, M.D., Kum-Ja Choi, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Ewha Womans University
Seoul, Korea

Midgut volvulus secondary to intestinal malrotation usually presents within the first month of life. Diagnostic delay may result in midgut infarction and mortality. In this retrospective study, we review seventeen cases of midgut volvulus to assess the importance of early recognition for midgut volvulus in pediatric patients of any age. These patients were diagnosed as having a midgut volvulus by operation at Ewha Womans University Hospital. Eleven patients (64.7%) were less than 1 month of age, and fifteen were boys (88.2%). The mean gestational age was 38.3 weeks and the birth weight was 3.1 kg. Eight patients (47.1%) had one or more combined anomalies such as heart malformation, brain ischemia, Down's syndrome or duodenal atresia. Vomiting was the most common symptom. Only thirteen patients underwent preoperative diagnostic procedures; 13 abdominal sonography demonstrated the whirlpool sign in 8 patients, upper gastrointestinal tract roentgenography showed a cork-screw pattern in 7 patients, and barium enema or small bowel series demonstrated positive findings in 7 patients. A Ladd's procedure was formed on all patients. There was no mortality or severe morbidity such as short bowel syndrome. Midgut volvulus should be included in the differential diagnosis in any infant or child who presents with the symptoms of acute abdomen, especially with vomiting.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 10(2):112~116, 2004.)

Index Words : Midgut volvulus, Children

서 론

중장 염전은 장회전 이상의 이차적 현상으로 60% 이상의 환아가 생 후 1개월 안에 발견되며, 50%가 생 후 1주 이 내에 진단된다^{1,2}. 중장 염전의 기전은 비정상적인 장회전과 고정에 의해 십이지장의 폐쇄를 유발하는 섬유대가

Correspondence : Kum-Ja Choi, M.D., Dept. of Surgery, Ewha Womans University Mok Dong Hospital, #911-1 Mok-Dong, Yangcheon-gu, Seoul 158-710, Korea.

Tel: 02)2650-5554, Fax: 02)2644-7984

E-mail: kumchoi@mm.ewha.ac.kr

* 본 논문의 요지는 2004년도 6월 무주에서 개최된 제 20회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.

Table 1. Associated Diagnosis with Midgut Volvulus

Case number	Age	Sex	Associated diagnosis
1	1 d	M	Duodenal atresia, meningocele, annular pancreas, double gall-bladder, neurogenic bladder, patent ductus arteriosus
2	2 d	F	Cerebral hemorrhage
3	7 d	M	Pulmonary artery atresia, patent ductus arteriosus, arterioseptal defect
7	10 d	M	Down's syndrome, patent ductus arteriosus
8	14 d	M	Indirect inguinal hernia
9	14 d	M	Duodenal web
10	15 d	M	Hydrocele
14	3 m	M	Idiopathic hypertrophic pyloric stenosis

Table 2. Symptoms of Midgut Volvulus

Symptoms	Number of case (n=17)	%
Vomiting	14	82.4
Fever	5	29.4
Abdominal distension	4	23.5
Bloody stool	1	5.9
Abdominal pain	1	5.9
Abdominal mass	1	5.9

형성되고 또한 소장의 기저부가 좁기 때문에 염전을 일으키는 것이다. 이러한 중장 염전은 소장의 괴사를 일으켜 경우에 따라서는 단장증후군과 같은 중증 합병증 혹은 사망까지 일으킬 수 있다³. 중장 염전은 일반적으로 즉각적인 수술을 요하는 급성 상태로 생각되어 지지만, Seashore 등¹(1994)은 중장 염전의 증상이 일반적으로 생각되는 것보다 다양하고 약하게 나타나기도 하며, 이러한 경우 진단이 지연될 가능성도 있다고 하였다. Ladd⁴(1932)가 중장 염전의 증상과 기전을 처음 기록한 이후로 진단과 치료 방법의 발달에도 불구하고, 현재까지도 중장 염전은 단장증후군의 원인 중 12.5%~25%를 차지한다^{3,5-7}. 또한 최근의 사망률도 2.5%~8.8%에 이르는 점에서 중장 염전의 신속한 진단과 수술적 교정의 중요성이 강조된다^{7,8}. 본 연구자들은 본원에서 치험한 중장 염전의 임상증상과 진단 방법, 수술, 수술 후 경과를 조사하여 환자의 진단과 치료에 도움을 주고자 하였다.

대상 및 방법

1990년부터 2003년까지 이화의료원 외과에서 수술적 처

료를 받고 확진된 15세 이하의 중장염전 환자를 대상으로 의무 기록을 조사하여 환자의 증상과 동반 질환, 수술 시 연령과 수술 후 경과를 분석하였다. 염전이 동반되지 않고 장회전이상(malrotation)만 관찰되었던 경우의 환아는 본 연구에서 제외되었다.

결 과

성별 및 연령별 분포

총 17명의 환자가 포함되었다. 성비는 15:2로 남아가 많았다. 수술 시 연령은 평균 생후 14일(범위: 1일~8세)로 신생아가 11예(64.7%)였으며, 1개월 이상이면서 1세 미만의 환아가 4예(23.5%), 1세 이상의 환아가 2예(11.8%)였다.

출생력

제태기간은 평균 38.3주 (범위: 32~40주)이었다. 출생 시 평균 체중은 3.16±0.52 kg (범위: 2.20~3.90 kg)이었다. 출생 전 산전 진단의 기록이 확인된 5예 모두에서 산전에 중장 염전증을 진단하지 못하였다.

동반질환

동반 질환은 대부분 생후 1개월 미만의 환아에서 관찰되었다. 8예(47%)에서 발견되었으며, 선천성 심장질환이 동반된 경우가 3예, 뇌출혈이 동반된 경우가 2예, 다운증후군이 1예, 십이지장폐쇄증과 십이지장 격막(duodenal web)이 각각 1예 등이었으며, 그 외에도 다양한 선천성 기형이 동반되었다 (표 1).

증상

임상 증상은 구도가 가장 많아 14예(82.4%)에서 나타났으며, 발열이 5예(29.4%), 복부 팽만이 4예(23.5%)에서 나타났다 (표 2).

특기할 임상 증상을 가진 예가 3예 있었다. 1예는 생후 1일 폐동맥 폐쇄증, 동맥관 열림증, 심방중격결손으로 수술 후 입원 가료 중 수술 후 7일째 구토를 하여 검사 후 중장 염전으로 진단을 받았다. 두 번째 예는 생후 4일 중장 염전 진단 하에 십이지장 띠 용해(duodenal band lysis)와 충수 돌기 절제술을 시행 하였으나, Ladd's band의 용해가 불완전하게 되어 이후 반복적으로 담즙성 구

토가 나타나 생후 8개월 때 Ladd 술식을 시행하였다. 세 번째는 5세 남아로 내원 2개월 전 급성 충수돌기염으로 충수돌기 절제술을 시행 받았던 예로, 2일간의 복통을 주소로 내원하여 내원 당일 장폐쇄 진단 하에 응급 수술을 시행하였다. 수술 중 충수돌기 절제술 후 형성된 것으로 생각되는 섬유띠(fibrotic band) 로 인한 소장 교액과 장회전 이상에 의한 중장 염전이 동시에 발견되었다.

진단

수술 전 진단 받은 경우가 13예(76.5%)였다. 나머지 4예(23.5%)는 장폐쇄증 진단 하에 수술 후 중장 염전으로

Table 3. Diagnostic Method

Diagnostic method	Numbers of patients (n=17)	Numbers of positive results (%)
Abdominal sonography	13	8 (61.5)
Upper gastrointestinal study	7	6 (85.7)
Small bowel series	4	4 (100)
Barium enema	3	3 (100)
Abdominal CT	1	1 (100)

Table 4. Operation and Complication

Case number	Age	Sex	LP	App	Combined procedure	Complication
1	1 d	M	Yes	No	End to side duodenoduodenostomy	Skin defect due to intravenous line
2	2 d	F	Yes	Yes	None	Pneumonia
3	7 d	M	Yes	No	None	None
4	8 d	M	Yes	Yes	None	Intestinal obstruction
5	8 d	M	Yes	Yes	None	None
6	9 d	M	Yes	Yes	None	None
7	10 d	M	Yes	No	None	None
8	14 d	M	Yes	No	High ligation of left inguinal hernia(second operation)	Pneumonia
9	14 d	M	Yes	Yes	Duodenoduodenostomy	None
10	15 d	M	Yes	Yes	None	None
11	16 d	M	Yes	No	None	None
12	6 w	M	Yes	Yes	None	None
13	3 m	M	Yes	No	None	None
14	3 m	M	Yes	Yes	Pyloromyotomy	None
15	8 m	M	Yes	No*	None	Intestinal obstruction
16	5 yr	M	Yes	No*	Small bowel segmental resection and anastomosis	None
17	8 yr	M	Yes	Yes	None	None

LP; Ladd's procedure, App; Appendectomy

*; Previous appendectomy

확인되었다. 복부초음파 검사가 수술 전 진단된 13예 전부에서 시행되었으며, 그 중 8예에서 소용돌이 모양(whirlpool sign)을 보여 초음파 검사의 중장염전 진단율은 61.5%이었다. 복부 초음파 검사에서 중장염전을 진단하지 못한 5예를 보면, 장 교액이 있었던 1예에서 복강 내 농양만이 판독되었으며, 1예는 공장 폐쇄증, 1예는 특발성 비대 유문협착(idiopathic hypertrophic pyloric stenosis), 2예는 정상 소견이었다. 상부위장관 조영술은 7예에서 시행하였으며 6예(85.7%)에서 나선형 꼬임(cork-screw pattern)을 나타내었다. 소장조영술이 4예, 대장조영술은 3예에서 시행되었고 각각에서 모두 중장 염전을 진단할 수 있었다 (표 3).

수술

수술 시 모든 환자에게서 중장 염전이 발견되었으며, 수술은 Ladd 술식이 전 예에서 시행되었다. 이 중 9예(52.9%)에서 충수돌기 절제술을 같이 시행하였으며 6예(35.3%)는 충수돌기 절제술을 시행하지 않았고 2예(11.8%)는 과거력 상 충수돌기 절제술을 이미 받았었다. 소장 교액이 동반된 예에서는 소장의 부분 절제술과 문합술을 시행하였다.

Ladd 술식과 동시에 시행된 수술 3예가 있었다. 십이지장 폐쇄증 1예와 십이지장 격막 1예에서 각각 십이지장 십이지장문합술을 시행하였으며, 비후성유문협착증이 동반된 1예에서 유문절개술을 시행하였다. 좌측 서혜부 탈장이 동반된 1예는 Ladd 술식 후 16일 쯤 고위결찰술을 시행 후 퇴원하였다 (표 4).

수술 후 합병증

수술 후 합병증은 폐렴과 장폐쇄가 각각 2예(11.8%) 발생하였다. 장폐쇄 환자 중 1예는 보존적 치료로 호전되었으며 1예는 유착박리수술을 시행하였다. 정맥주사 자리의 피부 결손으로 피부 이식을 시행한 예가 1예(5.9%) 있었다 (표 4). 수술 후 사망은 없었다.

고 찰

중장 염전은 중장의 회전 및 고정의 이상으로 발생한다. 태생기의 발달 과정 중, 중장은 배꼽창자간막 혈관(omphalomesenteric vessel)의 주위로 반 시계방향으로 회전하여 정상적인 위치에 자리 잡는다. 그러나, 이러한 과

정의 증도에 장회전이 중단 될 경우 좁은 창자간막 줄기를 형성하여 이것을 축으로 한 꼬임 현상이 나타날 수 있게 된다².

환아의 연령은 대부분 생후 1개월 이내이며, 신생아기에 발견된 경우 가장 흔한 증상은 담즙성 구토이다^{1,2,9,10}. 그러나, 드문 경우에 있어서는 신생아기에 그 증상이 나타나지 않다가 소아 혹은 청소년, 심지어는 성인에서 발견되기도 한다. 이런 경우, 장 폐색 증상, 만성적인 복통, 흡수 불량, 설사, 복막염, 유미성 복수, 혈변, 쇼크, 복부 종괴, 영양 실조 등의 비 전형적 증상으로 진단이 지연되는 예가 많으며, 중장 염전으로 진단되기까지 반복적인 입원을 초래하기도 한다¹¹⁻¹³. 본 연구에서는 생후 1개월 이후에 진단 된 경우가 36%로, 다른 연구자들이 20-24% 로 보고한 것과 비교하면^{9,14}, 신생아기 이 후에 증상을 나타낸 환아의 비율이 높았다.

환아의 성비를 보면 남아에서 호발한다고 하였으며^{9,11}, 본 연구에서도 남아가 88.2%를 차지하여 다른 연구들과 비슷한 양상을 보였다.

중장염전에서는 동반 질환이 흔한 것으로 보고 되고 있으며 동반 질환으로는 장 폐쇄증, 선천성 횡격막 탈장, 복벽 결손, 선천큰결장증(congenital megacolon), 좌우바뀔증, 물콩팥증(hydronephrosis), 심혈관계 이상 등 다양하다^{11,13}. 저자들의 경우에도 선천성 심장질환, 다운중후군, 십이지장폐쇄증, 십이지장 격막, 서혜부탈장의 동반 질환이 관찰되었으며, 신생아기에 진단된 환아에서 동반 질환의빈도가 높았다.

중장 염전 환자에 있어서 이차적인 장의 괴저를 막기 위해 신속한 진단을 하는 것은 매우 중요하다. 중장 염전의 진단 방법 중 상부 위장관 조영술은 민감도와 특이도가 높아 가장 보편적으로 사용되고 있으나^{3,12}, 최근에는 간편성과 비침습적인 진단 방법으로 초음파 검사가 급성 복증 환자의 선별 검사에서 사용되는 경우가 많다. 초음파 검사에서 소용돌이 모양을 보이면 중장 염전으로 확진할 수 있으며, 조기 진단에 도움을 줄 수 있다^{10,15}. 그러나, 초음파 검사는 검사자에 따라 진단율이 90%~30%로 그 편차가 크며 위음성도 보고 되고 있으며^{3,14,16}, 이로 인해 진단이 늦어질 경우 장절제술 및 환아의 사망도 초래할 수 있음을 고려할 때, 초음파 검사에서 음성 이며 임상적으로 중장 염전이 의심이 되는 경우는 상부위장관 조영술을 시행이 필요할 것으로 사료된다. 현재 전산화단층촬영술도 중장 염전의 진단에 사용되고 있으나, 그 유용성에

대해서는 아직 확실한 결론이 나지 않은 상태이다^{11,17}. 본 연구에서 가장 많이 시행된 진단방법은 복부 초음파검사였으며, 초음파검사에서 중장염전의 진단을 내릴 수 있었던 경우는 61.5%였고, 상부 위장관 촬영술에 의한 진단율은 85.7%이었다.

Ladd(1932)가 중장 염전의 수술적 교정을 기술한 이후로 현재까지도 Ladd's band를 절단하고 염전된 장을 반시계방향으로 풀어주는 Ladd 술식이 치료의 기본이다^{9,11,12}. 최근에는 복강경을 이용한 중장 염전의 진단과 치료의 보고도 있어 방사선학적으로 확진이 되지 않는 급성 복증의 환자에서 복강경의 사용을 고려해 볼 수도 있다. 그러나 대부분의 중장 염전이 장의 확장이 나타나 시술이 어려울 가능성이 높다는 것을 간과해서는 안되며, 복강경을 사용한 치료라도 Ladd 술식이 그 치료의 기본이 됨을 명심하여야 한다¹⁵. 저자들의 경우에 1차 수술 시 Ladd 인대만을 절단 한 후 다시 중장 염전을 일으켜 재수술을 시행한 예가 있어, 정확한 Ladd 술식의 중요성을 보여 주었다.

수술 후 합병증은 19-20%에서 발생하며^{9,11}, 수술 후 사망률은 0-11% 정도이다^{7,8,10,11}. 가장 많이 발생하는 수술 후 합병증은 장폐색이었고, 그 외에도 창자정체 증후군(blind loop syndrome), 패혈증 등이 보고 되었다¹¹. 본 연구에서는 단장 증후군 등의 심각한 합병증이나 사망 예가 없었다.

중장 염전은 발생 빈도가 낮지만, 진단이 늦어질 경우 중증 합병증을 일으킬 수 있으며, 사망도 가능한 질병이므로, 급성 복증을 보이는 모든 연령의 환자에서 중장 염전의 가능성이 고려되어야 한다. 특히 구토증상이 동반된 영유아의 경우 감별진단에 반드시 중장 염전을 포함시켜야 한다. 초음파 검사가 초기 진단에 도움이 될 수 있지만, 초음파 검사 결과만으로 중장염전의 진단을 완전히 제외시킬 수는 없으며, 임상 양상이 의심 될 경우 환자의 상태에 따라 추가 진단 검사나 즉각적인 수술이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- Seashore JH, Touloukian RJ : *Midgut volvulus: An ever-present threat*. Arch Pediatr Adolesc Med 148: 43-46, 1994
- Millar AJ, Rode H, Cywes S: *Malrotation and volvulus in infancy and childhood*. Semi Pediatr Surg 12;229-236, 2003
- Warner BW: *Pediatric surgery*, in Townsend CM, Evers BM, Mattox KL(eds): *Textbook of Surgery* (ed 17), chap 70. Philadelphia, PA, Elsevier Saunders, 2004, Pp2109-2110
- Ladd WE: *Congenital obstruction of the duodenum in children*. N Engl J Med 206:277-283, 1932
- De Agustin JC, Vazquez JJ, Rodriguez-Armao D, Canals MJ, Soler J, Alvarez E: *Severe short-bowel syndrome in children. Clinical experience*. Eur J Pediatr Surg 9:236-241, 1999
- Bakonyi Neto A, Takegawa B, Ortolan E, Galvao F, Mendonca F, Sbragia L, Crepaldi N, Vicente Y, Chaves H, Guimaraes J: *Demographic of short gut syndrome: increasing demand is not followed by referral of potential candidates for small bowel transplantation*. Transplant Proc 36:259-260, 2004
- Weber TR, Tracy T Jr, Connors RH: *Short-bowel syndrome in children, Quality of life in an era of improved survival*. Arch Surg 126:841-846, 1992
- Ford EG, Senac MO Jr, Srikanth MS, Weitzman JJ: *Malrotation of the intestine in children*. Ann Surg 215:172-178, 1992
- 김관우, 김연철, 김대연, 김성철, 윤종현, 김인구: *중장염전증의 임상적 고찰*. 대한외과학회지 63:333-336, 2002
- Patino MO, Munden MM : *Utility of the sonographic whirlpool sign in diagnosing midgut volvulus in patients with atypical clinical presentations*. J Ultrasound Med 23:397-401, 2004
- Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S : *Malrotation presenting beyond the neonatal period*. J Pediatr Surg 25:1139-1142, 1990
- Kealey WD, McCallion WA, Brown S, Potts SR, Boston VE: *Midgut volvulus in children*. Br J Surg 83:105-106, 1996
- Powell DM, Ohersen HB, Smith CD: *Malrotation of the intestines in children: the effect of age on presentation and therapy*. J Pediatr Surg 24:777-780, 1989
- 강필수, 이두선: *중장염전증의 임상적 고찰*. 대한외과학회지 66: 328-332, 2004
- Gross E, Chen MK, Lobe TE : *Laparoscopic evaluation and treatment of intestinal malrotation in infants*. Surg Endosc 10:936-937, 1996
- Ashley LM, Allen S, Teele RL : *A normal sonogram does not exclude malrotation*. Pediatr Radiol 31:354-356, 2001
- Watkins BP, Patel NY, Gundersen SB 3rd : *Midgut volvulus*. J Am Coll Surg 196(6):986, 2003