

산전진단상 발견된 후복막강 낭종성 위중복증

아주대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

홍 정

Retroperitoneal Gastric Duplication Diagnosed in Prenatal Period

- A case report -

Jeong Hong

Pediatric Surgery, Department of General Surgery
Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Gastrointestinal duplications are relatively rare anomalies with unknown embryogenesis, and duplications of the stomach are extremely rare. Most gastric duplications have been reported in children, usually located at the antrum along the greater curvature. We report a case of an atypical gastric duplication which was located in the retroperitoneal space without communication with the stomach.

Key Words: Gastric duplication, Retroperitoneal mass

서 론

위장 중복 기형은 소화기 장관 중복 기형중 가장 드문 것으로서 복부 종괴, 장폐쇄증의 한 원인으로서 병변의 모양과 주위장기와의 해부학적 상관관계에 따라서 다양한 증상이 폭 넓은 연령층에서 보고되고 있다. 저자는 산전 초음파 소견상 낭종성 복부 종괴가 발견된 여아를 생후 50일경에 개복수술하여 후복막강에 위치하는 위장 중복증을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 여아, 생후 50일

주 소: 낭종성 무통성 복부 종괴

과거력 및 가족력: 제태 연령 40주에 정상 질식 분만으로 출생하였으며 출생시 체중 3.05 Kg, APGAR score

*이 논문은 1994년 춘계 소아외과 학회에서 구연되었음.
지자연락처: 홍 정, (442-749) 경기도 수원시 팔달구 원천동 산 5번지, 아주대학교 의과대학 외과학교실 소아외과 (0331) 219-5203

는 1분에 7점, 5분에 8점이었다. 환아는 산전 초음파 검사상(Fig. 1) 복강내 낭성 종괴가 발견된 상태였으며 출생후 발생한 신생아 황달의 치료후 생후 10일경에 퇴원하였다. 그후 외래에서 추적 관찰하던중 종괴의 크

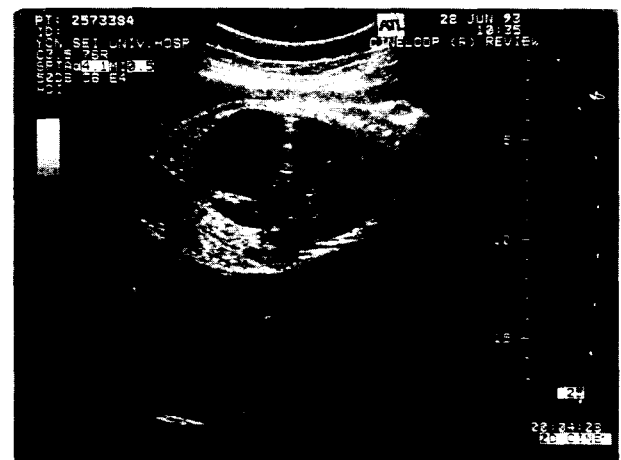


Fig. 1. Prenatal ultrasonogram taken at IUP 29th week showing cystic mass in abdomen of the fetus.



Fig. 2. Plain abdominal x-ray showing ill defined haziness in upper abdomen without calcification shadow and downward displacement of the small bowel.



Fig. 3. Abdominal ultrasonogram showing huge cystic mass compressing the liver, portal vein and extrahepatic bile duct.

기가 서서히 증가하는 이학적 소견을 보여 생후 50일에 수술위해 재입원하였다. 재입원 당시 전신상태는 양호하였으며 소화장애 없었다.

이학적 소견: 시진상 특이소견 없었으며 이학적 검사

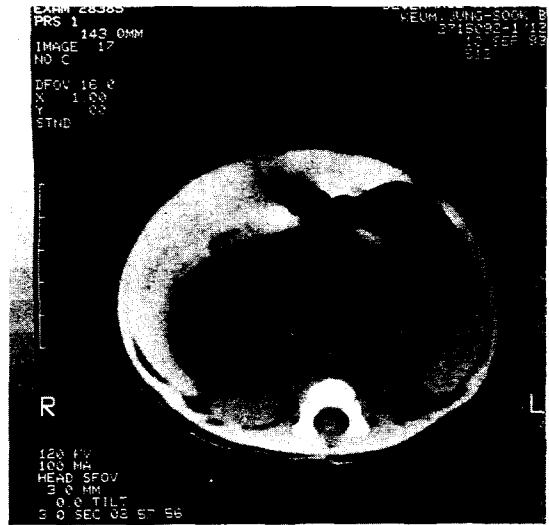


Fig. 4. Abdominal CT showing cystic mass adjacent to liver without evidence of calcification or septation.

상 급성 병색 소견은 없었고 복부는 부드럽고 평편하였으며 우상복부에 부동성 종괴가 촉지 되었다. 종괴는 타원형으로 크기는 장경이 약 10 cm, 단경이 약 6~7 cm이었으며 고정되어 있었으며 경계가 불분명하였으며 표면은 부드러웠으며 복벽의 피부변화는 없었다. 청진상 종괴에서 bruit는 들리지 않았다.

X-선 검사 소견: 출생직후 촬영한 단순 복부 X선 사진상 우상복부에 경계가 불분명한 음영이 관찰되었으며(Fig. 2) 출생 3일째 시행한 복부 초음파 검사상 우측 상복부에 7.5×5.4×3.0 cm 크기의 낭성 종괴를 볼수 있었고 간장, 간문맥, 간외담관을 압박하는 소견이 보였으며 다른 장기의 이상소견을 보이지 않았다(Fig. 3). 복부 전산화 단층 촬영상 7.5×6.4 cm 크기의 낭성종괴가 우측 상복부에 위치하였고 간장과 우측 신장을 압박하는 소견이 관찰되었으나 종괴내의 석회화 음영이나 증격은 관찰되지 않았다(Fig. 4). DISIDA 주사 검사상 간장의 아래에 저섭취 음영의 병변이 관찰되었고 담낭은 보이지 않았으며 장관으로 배설은 잘되었다(Fig. 5).

수술 소견: 소량의 복수가 복강내 있었으며 약 8.5×7.6 cm 크기의 후복막 낭성 종괴가 간장과 십이지장 사이에 위치하여 있었으며 주위와의 경계는 분명하였으며 주위로 침윤된 소견은 관찰되지 않았다. 종괴에서 천자한 액은 수성으로 열은 황색으로 투명하였으며 분석한 결과 pH 7.2, Chloride 116 mEq/L, SG 1.006, 단백질 75 mg/dl, 적혈구 212/mm³, 백혈구 37/mm³이었다.

병리 소견: 병리조직검사상 점막층, 점막하층, 근육층, 장막층이 발달되어 있었고 상피세포는 위저부 상피로 구성되었으며(Fig. 6) 단방 낭종(unilocular cyst)으로 보고 되었으며 천자액에서 악성세포는 발견되지 않았다.



Fig. 5. DISIDA scan showing space occupying lesion just below the liver with secretion into the intestine.

수술후 경과: 환아는 수술후 18일째에 합병증없이 퇴원하였다.

고 찰

장관 중복증은 정상적인 장점막과 근육층으로 구성된 낭종형 혹은 원통형의 구조가 입과 항문사이의 장관계통과 연결 혹은 인접하여 발생한 선천성 질환을 말한다. 회장과 공장 중복증이 가장 많아 전체의 약 50%에서 관찰되며 위장 중복증은 약 6%의 발생을 보여 매우 드물다¹.

위장 중복증은 여아에서 2배 정도의 높은 발생을 보이며 전 연령층에 걸쳐 발생할수 있으나 소아에 흔하며 생후 3개월내에 대부분 진단된다. 가장 흔한 위치는 위 전정부의 대만 부위이며 80% 정도에서 낭종성이며 크기는 대개 3~6 cm 정도이다. 다른 부위의 장중복증과 같이 병변의 위치, 크기, 장관과의 교통성 여부에 따라 다양하게 나타나는데 가장 흔한 증상은 비담즙성 구토, 복통과 체중 감소이며 복부 종괴, 빈혈, 혈변등이 흔한 이학적 소견으로 알려져 있다⁴. 그러나 폐염 혹은 늑막삼출과 관계된 이학적소견이 나타나기도 하는데 이런경우는 병변이 췌장관과 연결되어 만성 췌장염이 발생한 경우이거나⁴ 혹은 천공되어 흉곽에 영향을 미친 경우이다¹¹.

본예의 경우 ① 산전 복부 초음파 촬영에서 복강내 낭종성 종괴로서 발견된점, ② 출생후 무통성 낭종성 복부 종괴로서 축지된점, ③ 후복막강에 위치하며 다른



Fig. 6. The cyst wall is composed of gastric mucosa, submucosa, muscle layer and serosa. The proper gland of mucosal layer is gastric(fundic) type.

장관과 연결되지 않은점과 ④ 조직학적 소견상 위장 위기저부의 상피세포로 구성된점이 특징적인 소견으로 보인다. 수술전 감별 진단으로는 난소 낭종, 장간막 낭종, 간 낭종, 부신 낭종 혹은 다른 부위의 장관 중복증을 생각하여야 할 것으로 사료되었다. 본 증례의 경우 복부 초음파 촬영이 진단에 유용하였는데 낭종의 크기가 매우 커서 주위 장기와의 경계가 불분명하여 그 기원을 구별하기가 어려웠다.

낭종성 위장관 중복증의 진단에는 4가지 조건이 제시되고 있는데 그 조건은 ① 위장관 상피세포로 구성된 내벽층, ② 횡문근으로 구성된 외벽층, ③ 위장 혈관에서 공급되는 혈관의 분포외에 ④ 위장과 연결성여부로² 이중 첫 3가지 조건이 만족되면 4번째 조건은 무시되도 된다고 하였다. 다른 진단조건으로 Rowling은¹⁰ ① 낭종의 벽이 위장과 인접(the wall of the cyst is contiguous with the stomach wall) ② 낭종이 위장의 근육층과 연결되는 불수의근으로 구성(the cyst is surrounded by smooth muscle which is continuous with the muscle of the stomach) ③ 낭종의 내면이 장관의 상피로 덮힘(the cyst wall is lined by alimentary epithelium) 등의 3가지를 제시하였다. 저자의 예를 비교해 볼 경우 전자와 후자의 진단 조건을 충족시키지 못하므로 위장관 중복증이라고 할 수 없다. 위장 중복증에 대한 문헌에서 저자의 증례와 같이 진단조건에 맞지 않는 경우가 보고되었는데^{6,7,9,12} 모든 예가 췌장의 상부 혹은 내부에 위치하며 12예중 7예에서 낭종내에 케양이 발생하여 췌장염, 장관 천공, 장 출혈이 발생한 예라고 하였다. 저자의 예는 원위부 췌장의 상부에 위치하였으나 전술한 합병증과는 관련되어 있지 않았다. 진단조건이 충족되는 전형적인 위장관 중복증과 아닌 경우와의 차이점은 발생학적 측면에서 규명되어야 하나 발생기전은 아직 정립되지 않았으며 Gray와 Skandalakis⁵에 의해서 다섯가지로 요약되었다. 그것들을 보면 ① 지속적인 배아기 제설(embryonic diverticulum) 혹은 불완전 재소통(incomplete recanalization), ② 충격에 의해서 원통형의 중복증이 발생한 경우, ③ 발생초기에 장관구조와 후벽구조 사이에 유착이 발생한 경우(split notochord deformity), ④ 난황난관의 잔유물(vitelline duct remnant)에서 발생, ⑤ 배자 꼬리장관(embryonic tailgut)의 잔유물에서 발생하는 것이다. 그 중 위장관 중복증의 발생기전에 대해서는 재소통(recanalization)의 이상³이나 배아기 내배엽(embryonic endoderm)과 척삭(notochord) 사이의 비정상 유착에 의한 가설이⁸ 주장되었다. 전자의 경우는 십이지장 중복의 발생기전으로는 설명될 수 있

으나 위장의 발생과는 관계가 없으며, 후자의 경우는 위장 중복에서 식도와 췌장의 중복과 동반되는 경우가 많은 점과 관련되어 이 기전에 의한 발생으로 설명될 수 있을 것으로 주장하였다¹³. 따라서 전형적인 위장 중복증의 발생기전도 아직 확립되어 있지 않아 비전형적인 경우의 발생기전을 설명하기는 어려울 것으로 보이거나 후자에 의한 기전으로 볼 경우 전술하였던 진단기준과의 차이점은 발생과정중 유착 정도의 차이에 의한 결과로 추정된다.

산전 진단에서 발견된 종괴중 기원이 불확실한 경우 수술시기의 결정이 중요할 것으로 사료되며 특히 증상이나 특이한 이학적 소견이 없을 때 어려움이 있을 것으로 보인다. 저자의 경우 출생후 50일간 관찰 하는 도중 종괴의 크기가 서서히 증가하여 수술을 시행하게 되었으며 그 기간중 장폐쇄증상, 체중감소와 같은 이차적 증상이 관찰되지 않았다. 이와같은 경우 ① 추가 진단방법의 시행, ② 다른 동반기형이나 질환 유무의 확인과정을 거친 후 수술시기를 결정하는 것이 안전할 것으로 보이거나 낭종성 질환이라도 주위장기에 대한 압박, 천공과 출혈 가능성이 있으며 특히 조직진단이 없는 상태에서 종괴의 경과를 예측할 수 없으므로 미숙아, 저체중아, 주요 선천성 질환이 동반된 경우 등과 같이 심각한 경우가 아니면 진단후 가능한한 일찍 제거하는 것이 좋을 것으로 사료된다.

저자는 산전진단상 복부 초음파촬영에서 발견된 여아의 복강내 낭종을 복강내 임파관 낭종의 의증하에 추적관찰 하던 중 그 크기가 커져 생후 50일경에 개복수술한 결과, 위장과는 분리되고 후복막강의 우측 신장 상부에 위치하며 위점막으로 구성된 낭종성 위장 중복증을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Ashcraft KW and Holder TM: Pediatric Surgery. 2nd ed, WB Saunders, Philadelphia, 1993, p421
2. Bartels RJ: Duplication of the stomach. Case report and review of the literature. Am Surg 1967; 33: 742-752
3. Bremer JL: Diverticula and duplications of the intestinal tract. Arch Pathol Lab Med 1944; 38: 132-40
4. Fitzgibbons RJ Jr, Nugent FW, Ellis FH Jr, Braasch JW and Scholz FJ: Unusual thoracoabdominal duplication associated with pancreaticopleural fistula. Gastroenterology 1980; 79: 344-7
5. Gray SW and Skandalakis JE: Embryology for surgeons. WB Saunders, Philadelphia, 1972, p174

6. Longmire WP Jr and Rose AS III: Hemoductal pancreatitis. *Surg Gynecol Obstet* 1973; 136: 246-250
 7. Lyon DC: Recurrent pancreatitis caused by peptic ulceration in an intra-pancreatic gastric reduplication cyst. *Br J Clin Pract* 1969; 23: 425-427
 8. McLetchie NGB, Purves JK and Saunders RL: The genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts. *Surg Gynecol Obstet* 1954; 99: 135-141
 9. Parker BC, Guthrie J, France NE and Atwell JD: Gastric duplications in infancy. *J Pediatr Surg* 1972; 7: 294-298
 10. Rowling JT: Some observations on gastric cysts. *Br J Surg* 1959; 36: 441-445
 11. Schochat SJ, Strand RD, Fellows KE and Folkman J: Perforated gastric duplication with pulmonary communication: a case report. *Surgery* 1971; 70: 370-374
 12. Schwartz DL, So HB, Becker JM and Schneider KM: An ectopic gastric duplication arising from the pancreas and presenting with a pneumoperitoneum. *J Pediatr Surg* 1979; 14: 187-188
 13. Torma MJ: Of double stomachs. *Arch Surg* 1974; 109: 155-157
 14. Wiezorek RL, Seidman I, Ranson JHC and Ruoff M: Congenital duplication of the stomach: Case report and review of the English literature. *Am J Gastroenterology* 1984; 79(8): 597-602
-