

성인에서의 선천성 소화관 기형

고려대학교 의과대학 외과학교실

이 상 달 · 김 보 균 · 목 영 재
김 중 석 · 문 홍 영 · 구 범 환

= Abstract =

Congenital Gastrointestinal Tract Anomaly in Adults

Sang Dal Lee, M.D., Bo Gyoon Kim, M.D., Young Jae Mok, M.D.
Chong Suk Kim, M.D., Hong Young Moon, M.D. and Bum Hwan Koo, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Korea University

Congenital anomalies of the alimentary tract in adulthood are very troublesome experiences in general surgeons due to their difficult or poor preoperative confirmation of anomalous pathology and unexpected intraoperative findings. The purpose of this report is to determine the common features that may facilitate the recognition of the congenital alimentary tract anomaly in adults. We experienced 50 patients who had undergone operations for congenital gastrointestinal anomalies. The most common condition was adult choledochal cysts(21) and next was Meckel's diverticulum with inflammation(8). Others were duodenal diverticulitis, gallbladder agenesis, Hirschsprung's disease, intestinal malrotation, colonic duplication, ectopic pancreas, annular pancreas, mesenteric defect, esophageal duplication, omental cyst and jejunal diverticulum. There were no older age limit that would exclude congenital anomalies. The age distribution of patients were 17 to 83 years with a mean 37.3 years. Only 29 patients (choledochal cyst, Hirschsprung's disease, duodenal diverticulum, omental cyst and esophageal duplication) were able to be established the correct diagnosis before operation, so the overall preoperative diagnosis rate was 54%(29/50). Conclusively, more apprehension and knowledge about congenital anomalous disease would be needed to make diagnosis of this rare diseases entity as precise as possible.

Key Words: Congenital Anomaly, Gastrointestinal tract, Adult

서 론

복강내 장기의 선천적 이상은 유아기나 늦어도 소년

기에는 증상이 나타나 발견이 되어 수술등의 처치를 받게 되는 경우가 대부분이다. 그러므로 선천성 기형은 소아외과 영역이라고 일반적으로 인식되어 임상가가 성인 환자를 진료할 때 성인기에 보편적으로 흔한 질병을 우선 염두에 두는 것은 당연하며 소아 환자가 아닌 성인에서 선천성 기형이 있을 것이라고 처음부터 의심하는 의사는 없을 것이다. 그러나 간혹 성인 환자

*본 논문의 요지는 1994년 46차 대한외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.

에서 선천성 기형으로 인하여 속발된 질환으로 수술을 받게 되는 경우를 경험하게 되는데 이들 질환은 수술 전 확인이 어려울 때가 많으며 외과외로 하여금 당혹하게 하는 경우가 있다. 이 논문의 목적은 성인의 선천성 소화관 기형에 대한 이해를 넓히고 어떠한 질환이 있는지를 파악해 봄으로써 가능한 수술전에 올바른 진단을 하여 적절한 치료를 할 수 있도록 하기 위해서 저자들이 경험한 선천성 소화관 기형 50예에 대해 임상적으로 연구 분석과 함께 문헌고찰을 하였다.

환자 대상 및 연구 방법

1986년 1월부터 1994년 6월까지 만 8년 6개월동안 고려대학교 의과대학 부속병원 외과에서 16세 이상의 환자에서 치험한 선천적 소화관 기형 환자 50명을 대상으로 임상 분석을 하였다. 환자 각각의 입원 및 외래 병록지, 수술 기록지, 진단 방사선 기록지와 병일 기록지들을 검토하였고 수술 전 진단이 불분명한 경우는 수술전에 행하여진 검사를 검토 진단을 추정하였다. 이번 연구에서 갑상선 설관 낭종, 제대 기형, 그리고 다른 수술 중 우연히 발견된 기형(예를 들면 증상이 없는 Meckel's diverticulum)들은 제외하였다.

결 과

1) 연령 및 성별 분포

환자들의 연령분포는 17세부터 83세까지 넓은 범위로 분포하고 있으며, 가장 연령이 많은 환자는 맥켈씨 게실염으로 인한 천공성 복막염으로 수술을 받은 환자

이며, 가장 어린 환자는 담관 낭종 환자였다. 전체적인 환자들의 평균 연령은 37.3세였다. 그리고 성별 분포는 남자가 24명 여자는 26명으로 성별 차이는 없었다 (Table 1).

2) 증상 기간

증상 기간은 많은 예에서 증세가 경미하거나 비특이적이어서 정확한 병력 기간을 청취하기가 힘들었으며 질환에 따라 다양한 기간과 증상을 나타냈다. 가장 긴 증상 기간은 선천성 거대 결장이 있는 29세 남자 환자로서 만성 변비 및 가벼운 만성 복통 증세가 23년간 지속되었다고 하였고, 가장 짧은 경우는 맥켈씨 게실염으로서 급성 충수염과 같은 단시간의 급성 복증 소견을 보여 수술을 받은 경우였다(Table 2).

3) 질병별 분포

질병별 분포를 보면 모두 12종류의 선천성 소화관 기형 질환이 있었으며 이 중 담관 낭종(choledochal cyst)이 21예로 가장 많았으며 맥켈씨 게실염(Meckel's diverticulitis) 8예, 십이지장 게실염으로 인한 상부 위장관 출혈 2예, 선천성 거대결장 3예, 장 회전 이상 2예, 이소성 췌장 2예, 담낭 형성부전 3예, 대장 중복증 1예, 장간막 결손으로 인한 내부 탈장 2예, 그리고 환상췌장으로 인한 십이지장 폐쇄, 대망 낭종, 식도 중복증, 공장 게실염등이 각각 1예씩이었다(Table 3).

4) 수술전 진단율

담관 낭종은 전체 21예중 19예(90%)에서 수술전 복부 초음파로 진단이 가능하여 대부분의 환자에서 선택적 수술이 가능하였으나 급성담도염으로 응급 수술을 시행한 2예는 수술전에 정밀검사를 하지 못하여 수

Table 1. Age and sex distribution

Age	Male	Female	Total
≤20	2	3	5
21~30	7	7	14
31~40	6	5	11
41~50	2	3	5
51~60	5	5	10
>60	2	3	5
Total	24	26	50

17 years~83 years(mean: 37.3 years)

Table 2. Symptom duration

Duration	No. (%)
1~2 days	12(24%)
3 days~1 month	7(14%)
2 months~1 year	15(30%)
over 2 years	16(32%)
	50(100%)

Table 3. Adult congenital anomalies experienced in Korea University Hospital

Anomalous disease	No. of patient	Preoperative confirmed	
		No.	%
Choledochal cyst	21	19	90
Meckel's diverticulitis	8	0	0
Duodenal diverticulitis or bleeding	4	3	75
Hirschsprung's disease	3	3	100
Intestinal malrotation	2	0	0
Ectopic pancreas	2	0	0
GB atresia or agenesis	3	0	0
Mesenteric defect	2	0	0
Annular pancreas	1	0	0
Omental cyst	1	1	100
Esophageal duplication	1	1	100
Jejunal diverticulitis	1	0	0
Colonic duplication	1	0	0
	50(29)*	27(8)*	54(27.5)*

*() Choledochal cyst을 제외한 예임

술전에 진단이 내려지지 않았다. 십이지장 계실은 위 내시경이나 상부 위장관 촬영으로 술전 진단이 가능하였고, 거대 결장도 직장경 검사를 이용한 직장 생검으로 100% 진단이 가능하였다. 이외에 대망 낭종이나 식도 중복증은 각각 복부 초음파나 식도 조영술로 진단이 가능하였다. 그러나 멕켈씨 계실 8예중 6예는 염증성 질환으로 급성 복증을 일으켜 급성 충수염으로 2예는 장 중첩증으로 수술전 진단되었다. 그러나 기타 질환은 전부 수술중에서야 진단이 가능하여 수술전 진단이 가능한 경우는 50예중 27예(54%)였지만 담관 낭종을 제외한 기타 질환의 술전 진단율은 27.5%로 매우 낮았다(Table 3).

5) 수술전 진단명

담관 낭종이외의 질환에서는 수술전 진단이 매우 어려웠으며, 전혀 다른 질환으로 생각하고 수술에 임하거나 어떤 질환인지 수술전에 진단이 안되어 시험적 개복술을 시행한 경우가 대부분이었다. 담낭 형성 부전 3예는 모두 담석증이나 급성 담낭염으로 술전 진단이 되었고 환상 췌장은 십이지장에 생긴 종양으로 의

Table 4. Preoperative diagnosis of non-confirmed cases

Postoperative diagnosis	Preoperative diagnosis
1. GB agenesis or atresia(3)	: Cholelithiasis Cholecystitis
2. Choledochal cyst(2)	: Cholangitis Choledochoduodenal fistula
3. Annular pancreas(1)	: Duodenal tumor
4. Ectopic pancreas(2)	: leiomyoma of stomach Duodenal tumor
5. Internal hernia(2)	: mechanical obstruction
6. Meckel's diverticulitis(8)	: Acute appendicitis(5) Peptic ulcer perforation(1) Mechanical obstruction(2)
7. Intestinal malrotation(3)	: Peritonitis Pancreatic cancer
8. Duodenal diverticulitis(1)	: Intrahepatic duct stone
9. Colonic duplication(1)	: Ogilvie's syndrome

심하였다. 선천적 장간막 결손에 의한 소장외 내부 탈장은 단순한 기계적 장폐색으로, 이소성 췌장은 위와 십이지장에 생긴 점막하 종양으로, 멕켈씨 계실 8예는 급성 충수염(5예), 장 중첩증(2예) 및 소화성 십이지장 궤양 천공(1예)으로 진단되어 수술을 시행하였다. 장 이상회전 예(3예)는 수술전에 어떠한 진단도 내릴 수 없어 시험적 개복술을 시행하였으며, 대장 중복증은 대장의 기능적 장애인 Ogilvie's syndrome으로 진단되었다. 그밖에 선천성 거대결장, 식도 중복증, 대망 낭종등은 내시경이나 조직생검, 방사선 조영술 및 초음파 검사등으로 쉽게 진단이 가능하였다(Table 4).

고 안

출생시부터 있던 소화관 기형이 성인기까지 발견되지 않고 있다가 늦게야 발견되는 이유는 여러가지가 있을 수 있다¹⁾. 첫째는 선천성 기형이 증상을 일으키기까지는 그 크기나 병변의 정도가 상당히 진행되어야 하기 때문에 성인이 되어야 뒤늦게 증상 발현이 되는 경우가 있다. 이러한 경우로 생각되어지는 선천성

기형은 담관 낭종, 환상 췌장으로 인한 십이지장 폐쇄 및 대망 낭종등이 있다. 둘째로는 출생시부터 기형으로 인한 증상은 있었으나 그 정도가 참을 수 있을 만큼 경미하여 그냥 지나다가 성인기에 이르러 진단 받은 경우로 선천성 거대결장, 장 이상회전(intestinal malrotation)등을 들 수 있다. 셋째는 선천성 기형 그 자체는 그병변이 출생시에 비해 진행되는 것이 아니지만 성인 이후의 어느 시점에서 갑자기 급성복증을 일으키는 질환으로 맥켈씨 계실염으로 인한 급성 복통이나 장간막 결손 부위로 장이 탈장이 되어 증상이 일어나는 경우가 있다. 넷째로는 해부학적 기형으로 다른 질환과 혼동을 일으켜 수술을 받게 되는 경우로 담낭부전은 초음파검사상에 담석증으로 이소성췌장은 위평활근종으로 오인된 예를 들 수 있다.

담관 낭종은 대부분 소아에서 발견되는 질환이지만⁴⁾ 저자들이 치험한 21예의 성인 환자들은 그 증상이 비특이적이거나 증상이 나타나기까지 병변이 진행되어야 하기 때문에 늦게 발견되었으리라고 생각이 된다. 담관 낭종은 복부 초음파나 컴퓨터 단층 촬영으로 쉽게 진단이 가능하여 21예중 19예에서 수술전에 진단이 되었으나 1예는 술전 초음파에서 급성 담도염 및 담낭염으로, 또 한 예는 수술전에 시행한 위내시경과 역행성 담도 조영술상 십이지장 계실에 의해 생긴 담도십이지장루(chledochoduodenal fistula)로 진단되어 수술을 받게 되었다. 21예의 담관 낭종 중 17예가 Todani type I이었고 4예가 type IV이었으며, 16예에서 담관 낭종 절제가 가능하였으며 5예에서는 낭포장 문합술(cystojejunostomy)등 배액술을 시행하였다. 나타나는 증상은 우상복부동통이 가장 흔하며 복부종물은 4예에서만 발견되었다. 담관낭종은 남자보다는 여자에게서 3~4배 많고 동양인에서 많은 것으로 알려져 있으며^{1,4)} 저자들의 조사에서도 성인에서의 담관 낭종은 남자 7명, 여자 14명으로 두배 정도 여자에게서 많았다.

환상 췌장은 Ravitch등¹³⁾에 따르면 성인기에서나 발견될 수 있는 유일한 선천성 소화관 기형이라고 하며 거의 대부분 증상을 나타내지 않으므로 사체 부검시 우연히 발견되는 것이 일반적이라고 한다. 소아에서 발견되는 환상 췌장은 약 40%에서 십이지장 협착증이 동반되는 것으로 알려져 있으나^{14,15)} 성인에서는 단지 15%에서만 십이지장 협착증이 동반된다고 한

다. 환상 췌장과 십이지장 협착증은 별개의 질환으로 같이 동반되는 이유는 소장이 태생기에 분화되는 과정에서 환상췌장에 의해 성장에 일시적인 장애를 받은 결과를 십이지장 협착이 생긴다고 한다. 이로인하여 음식물 정체와 생기므로 성인에서는 십이지장 폐양이 자주 동반된다고 하며 저자들이 치험한 환자도 십이지장 폐양이 동반되어 있었다. 저자들이 경험한 환자는 환상췌장으로 인한 십이지장 폐쇄증 환자로 식후 복부 팽만감, 소화불량등을 주소로 위내시경 및 상부위장관 조영술을 시행하였는데, 그 소견상 십이지장 종양이나 십이지장 협착증으로 생각하고 수술에 임했으며 수술전에 십이지장 협착증세가 환상췌장 때문에 왔으리라는 생각을 하지 못했다.

이소성 췌장은 대부분 위내시경의 특징적인 소견때문에 쉽게 진단이 내려지며 굳이 수술이 필요치 않은 질환이지만 간혹 타질환과 감별이 어려울 때가 있다. 저자들은 위와 십이지장에 발생한 각각 1예씩의 이소성 췌장을 경험하였는데 위점막하에 있는 이소성췌장은 위에 생긴 평활근종으로 생각하여 위 부분절제술을 시행하였으나 병리 조직 검사상 이소성 췌장이 밝혀진 경우이고, 십이지장에 생긴 환자는 위 내시경상 이소성 췌장일 가능성을 의심했으며, 결국 개복 수술후 십이지장을 열고 점막밑에 있는 이소성 췌장을 제거하였다.

우상복부 동통이 있어서 시행한 복부 초음파상 담석증이 의심되어 담낭 절제술을 시행하려고 개복하였으나 담낭 자체가 선천적으로 없거나 형성부전인 환자를 3예 치험하였다. 이들 환자는 수술후 위내시경상 만성 십이지장 폐양이 발견되었는데 이것이 복부 초음파검사상에서 담석으로 혼동을 일으켰던 것으로 추정되어 담낭 주위장기의 해부학적 변화나 질환에 의하여 타질환으로 오인되어졌다고 생각된다. 환자는 췌양치료 후 중세 소실되어 퇴원했는데 진단에 혼동을 피할 수 있다면 불필요한 개복술을 하지 않아도 좋았을 것으로 판단된다.

맥켈씨 계실은 전 인구의 2%가 갖고 있다고 알려져 있을 정도로 가장 흔한 선천성 소화관 기형이지만 대부분은 증상이 없기 때문에 일생 동안 별문제를 일으키지 않으나 약 3.7%에서는 문제를 일으켜서 수술을 받게 된다고 한다.^{3,10,12,16)} 따라서 개복시에 우연히 발견된 무증상의 맥켈씨 계실은 그냥 놔두는 것이 좋다

고 한다¹²⁾. 합병증을 일으킬 위험이 높은 맥켈씨 계실은 길이가 길고 기저부가 넓으며 계실내에 췌장 혹은 위점막 조직 등 이소성 조직을 가지고 있는 계실이라고 알려져 있다^{8,10)}. 저자들의 경우 맥켈씨 계실로 인한 장중첩 2예, 계실염으로 인한 천공 6예등 급성복증을 나타내는 경우가 많았으며 환자들의 연령분포는 17세에서 83세까지였다.

대장 중복증은 1예에서 경험하였는데 복부팽만감과 복부종괴를 주소로 내원하여 대장 내시경, 바리움 대장조영술 등 여러 검사를 시행하였으나 우측 대장의 기능적 폐쇄인 Ogilvie syndrome으로 진단되어 수술을 받게 된 경우이다. 수술 소견상 회맹부에서 원위부 15 cm에서 시작하는 50 cm 길이의 관형 대장이 정상대장에 붙어서 주행하는 대장 중복증이 발견되었는데 그 안에는 분변이 가득 차서 무게가 3.5 Kg이었다. 장 중복증은 대부분 어린이들에서 발견되며 이중 대장 중복증은 전체 중복증 중 약 20%를 차지한다고 한다. 대부분 증상이 없으나 장관형 중복증은 간혹 증상이 있으며 장관 염전을 일으키기도 한다^{6,9,13)}. 대장 중복증에서 악성종양이 발생했다는 보고는 없으므로 중복된 대장을 최소로 하는 부분 절제로 충분하며 만약 완전 절제가 불가능 할 경우 중복 장관사이에 있는 막을 절개하여 하나의 대장이 되게 할 수도 있다¹³⁾.

성인에서 발견되는 장 회전 이상은 대부분 무중상으로 지내왔거나 혹은 어렸을때 부터 간헐적인 소화불량 및 장 폐쇄 증상이 있었던 과거력을 갖는 특징이 있다^{2,5,9)}. 그러나 전혀 증상이 없다가 갑작스런 복통을 일으키는 급성 장 폐쇄 증세로 입원하게 되는 경우도 있어 장 이상 회전이상의 정도에 따른 다양한 해부학적 변형에 따라 임상 양상이 다양하게 나타나게 될 수 있다. 십이지장의 전면을 가로 지르는 Ladd's band에 의한 장폐쇄, band에 의한 상부 장간막 동맥의 압박, 그리고 여러 형태의 이차적 장유착이 이러한 환자에게서 간헐적인 장폐쇄 증상을 일으키게 한다. 장의 이상 회전은 상부 위장관 조영술로 진단이 가능한데, 간혹 바리움 이 십이지장을 지나가지 못하여 불충분한 검사로 끝나게 되는 경우가 있어 바리움 대장조영술로 맹장의 위치를 확인함으로써 진단에 도움을 줄때가 많다.

저자들의 경험한 장 이상회전 환자는 52세 남자로 최근 1년간 10 kg 이상의 체중감소와 식욕부진, 복부

팽만, 간헐적 복통 등을 주소로 내원하였는데 소장 조영술상 근위부 소장이 심하게 늘어나 있는 부분적 장 폐쇄소견을 보였으나 컴퓨터 단층촬영상 췌장암 등을 의심하게 하는 소견을 보여 수술전에는 환자의 연령상 선천성 기형으로 인한 질환일 가능성을 고려치 않았다. 결국 진단적 목적으로 시험적 개복술을 시행하여 Ladd band와 장 회전이상에 의한 소장폐쇄이 발견되어 유착박리술을 시행하였다. 또 수술전에 장천공으로 인한 복막염이나 자궁의 임신을 의심하였으나 장이상회전에 의한 장폐쇄가 있었던 26세 여자 환자도 있었다. 이 환자는 초음파 촬영상 복강내에 복수가 차있는 것이 보였으며 복부 전체에 압통 및 반사 압통, 복근 강직 등 복막염 증세를 보여 자궁의 임신파열등으로 인한 복강내 출혈이나 장천공 등을 의심하여 응급수술을 하였으나 장 이상 회전에 의해 장간막 전체가 염전되어 이로 인해 완전 장 폐쇄이 일어나 장의 교액성 삼출액이 복막염을 일으켰다고 생각되었다. 다행히 장의 완전 괴사는 일어나지 않았으며 유착박리 및 복원수술을 시행하였다.

선천성 거대 결장은 대부분 소아기에 발견되는 질환이지만¹¹⁾ 성인에 발견되는 환자는 만성 변비를 질환으로 여기지 않고 성인기까지 지내다가 비로소 진단 받는 경우이다. 성인기에 발견되는 선천성 거대 결장은 보고에 의하면 최고 69세 환자도 보고되었으나 대부분 20대 남자이며 여자보다 4배이상 많은 것으로 보고되어지고 있으며¹¹⁾ 저자들의 경험 환자에도 3명 모두 남자인데, 20대가 2예, 60세 환자가 1예 있었으며, 평균 연령은 38세였다. 바리움 대장조영술로 거대 결장을 확인 할 수 있으며 최종적으로 직장 생검을 통하여 확진을 내릴 수 있다.

결 론

1) 성인의 선천성 소화관 기형 환자 50예의 평균 연령은 37.3세(17~83세)였고 남녀비는 남자 24명 여자 26명으로 성별 차이는 없었다.

2) 총 12종류의 선천성 소화관 기형을 치험하였으며 그 중 담관 낭종이 21예로 제일 많았으며 그 다음은 맥켈씨 계실 8예, 계실염 6예, 장폐쇄 2예였다.

3) 수술전 확진율은 54%였으나, 쉽게 진단이 가능한 담관 낭종을 제외하면 27.5%였다.

이상의 결과로 성인에서 볼 수 있는 소화관 기형의 수술전 진단을 수술전에 진단하기는 어려우나 연령이 많거나 혹은 증상 기간이 짧다고 해서 선천성 기형의 가능성을 배제할 수는 없으며, 성인 환자에서도 모호한 증상으로 진단이 어려울때 선천성 기형이 아닌지를 생각해 보아야 한다.

REFERENCES

- 1) Armando GS, Wayne HW, James GC: *Symptomatic congenital lesions of the alimentary tract in adults. Am J Surg* **162**: 545, 1991
- 2) Berardi RS: *Anomalies of midgut rotation in the adult. Surg Gynecol Obstet* **151**: 113, 1980
- 3) CE Leijonmarck, Kerstin BS, J Frisell, L Raf: *Meckel's diverticulum in the adult. Br J Surg* **73**: 146, 1986
- 4) Eiichi Nagata, Katsuji Sakai, Hiroaki K, Kazuhiro H: *Choledochal cyst: Complications of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. World J Surg* **10**: 102, 1986
- 5) Findlay CW Jr, Humphreys GH II: *Congenital anomalies of intestinal rotation in the adult. Int Abstr Surg* **103**: 417, 1956
- 6) George WH, Ali G, James AO, Nicholas AS, Harry CB: *Surgical management of alimentary tract duplication. Ann Surg* **209**: 167, 1989
- 7) Jarmo AS, Kari V, Ala-Kulju: *Congenital esophageal cysts in adults. Ann Thorac Surg* **44**: 135, 1987
- 8) Jon Arne S, Sverre S, Odd S: *Intraluminal duodenal diverticulum: Case report and update of the literature 1975~1986. Am J Gastroenterol* **83**: 988, 1988
- 9) konings-Beetstra EI, Van der Jagt EJ: *Malrotation of the midgut: a rare complication in an adult patient. Eur J Radiol* **11**: 73, 1990
- 10) Mackey WC, Dineen PA. *A fifty year experience with Meckel's diverticulum. Surg Gynecol Obstet* **156**: 56, 1983
- 11) Mindelzun RE, Hicks SM: *Adult Hirshsprungs disease: radiographic findings. Radiology* **160**: 623, 1986
- 12) Moore T, Johnston B: *Complications of Meckel's diverticulum. Br J Surg* **63**: 453, 1976
- 13) Ravitch MM: *Duplications of the gastrointestinal tract. In KJ Welch JG, MM Ravitch, et al. Pediatric Surgery, 4th ed. Chicago: Yearbook Medical Publishers, 911-920, 1986*
- 14) Whelan TJ Jr, Hamilton GB: *Annular pancreas. Ann Surg* **146**: 252, 1957
- 15) William LJ, John CM, Kenneth WW: *Annular pancreas in the adult. Ann Surg* **176**: 163, 1972
- 16) Williams RS: *management of Meckel's diverticulum. Br J Surg* **68**: 477, 1981