

CASE REPORT

신생아에게서 발생한 복막인대와 돌창자결주머니가 동반된 고리췌장

김 호

순천향대학교 천안병원 소아청소년과

Annular Pancreas with Meckel's Diverticulum and Ladd's Band in Neonate

Ho Kim

Department of Pediatrics, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Cheonan, Korea

Annular pancreas is a rare congenital malformation consisting of pancreatic tissue surrounding the descending portion of the duodenum and induces intestinal obstruction. This is caused by incomplete rotation of the ventral pancreatic bud. In children, the annular pancreas is also associated with trisomy 21 and other congenital diseases such as Meckel's diverticulum, intestinal, or cardiac malformations. Here we presented a rare case of the annular pancreas with Meckel's diverticulum identified by the abdominal exploration of an 8-day-old girl who suffered from projectile bilious vomiting. A plain abdominal radiograph showed a 'double-bubble sign' with air in the stomach and duodenum, and the upper gastrointestinal series showed a dilated proximal duodenum, with partial obstruction of the descending duodenum. The exploration revealed an annular pancreas, Meckel's diverticulum, and Ladd's band without large bowel malrotation. Subsequently, she ate well and was discharged on the 27th hospital day.

Keywords: Annular pancreas; Meckel's diverticulum; Ladd's band

서 론

고리췌장은 십이지장 폐쇄를 유발하는 희귀한 선천 장관기형으로 1818년 Tiedemann에 의해 처음 기술되었고, 이후 1862년 Ecker가 부검 소견을 통해 '고리췌장(annular pancreas)'이라 명명하였다. 대부분의 경우 무증상으로 고리췌장의 실제 발병률을 정확하게 알기는 어려우나 약 12,000-15,000명 출생아 중 1명 정도이다. 고리췌장은 소아 및 신생아에게서 십이지장 폐쇄로 담즙성 구토를 유발할 수 있다. 불완전 고리췌장의 경우 출생 초기 수유 양이 적을 때는 증상이 나타나지 않다가 수유 양이 많아지거나 이유식을 시작하며 섭취음식이 고형이 될수록 상대적으로 좁아져 폐쇄증상이 나타나게 된다[1,2]. 고리췌장은 장폐쇄, 항문막힘증, 돌창자결주머니(Meckel's diverticulum), 심장기형이 동반되기도 하는데, 다운증후군(Down syndrome) 환자에게서 드물게 보고되고 있다[3].

돌창자결주머니는 난황관이 완전히 막히지 않아 발생하는 흔한 선천성 위장관기형으로 인구의 2%에서 발견된다. 증상이 나타나는 경우는 대부분 10세 미만의 소아이며, 임상증상은 합병증에 따라 하부 장출혈, 복통, 오심, 구토, 발열 등 다양한 증상을 나타내며, 그중 이소성 조직을 동반한 무통성 장출혈이 특징적인 증상이다[4].

복막인대(Ladd's band)는 태생기 장관의 발생단계에서 복강 밖으로 탈출하였던 장관이 시계 반대방향으로 회전하며 복강 내로 다시 들어와 고정되는 시기의 이상으로 발생하는 복막끈(peritoneal band)이다. 이 복막인대는 막창자(cecum)로부터 십이지장을 거쳐 우상복부로 가거나 십이지장에 부착되는데, 맹장이 우하복부로 내려와 후복막에 고정되는 것을 방해하고 때로는 십이지장 폐쇄를 유발한다[5].

저자는 염색체 이상이 동반되지 않은 신생아에게서 고리췌장과 돌창자결주머니, 복막인대가 함께 병발된 매우 드문 십이지장 폐쇄

Correspondence to: Ho Kim

Department of Pediatrics, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, 31 Suncheonhyang 6-gil, Dongnam-gu, Cheonan 31151, Korea

Tel: +82-41-570-2661, Fax: +82-41-572-4996, E-mail: bedreamer@naver.com

Received: Dec. 8, 2020 / Accepted after revision: Dec. 21, 2020

© 2021 Soonchunhyang Medical Research Institute

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

개인 산부인과에서 재태기간 40주 5일, 출생체중 3,900 g(범위, 75-90 백분위수), 출생신장 54 cm(범위, 95-97 백분위수), 출생두위 36 cm(범위, 75-90 백분위수)로 질식분만으로 출생한 여아가 2일 전 시작된 담즙성 분출성 구토와 체중 감소가 있어 출생 8일째 전원되어 순천향대학교 천안병원 신생아집중치료센터로 입원하였다. Apgar 점수는 1분 9점, 5분 10점이었고 산전초음파에서 특이소견은 없었으며, 양수과다증의 증거도 없었다. 산모는 26세 초산모로 특별한 기저질환, 가족력, 임신 중 약물복용은 없었다. 입원 당시 신체검사에서 체중 3,470 g(범위, 50-75 백분위수)으로 출생체중에 비하여 10% 이상의 체중감소가 있었고, 신장 54 cm(범위, 95-97 백분위수), 두위 36 cm(범위, 75-90 백분위수)였고, 활력징후는 체온 37.3°C, 혈압 65/30 mm Hg, 맥박 152회/분, 호흡 52회/분이었다. 신체 진찰에서 구강과 피부의 탈수현상은 없었으며, 청진에서 심음과 폐음은 정상이었고 복부 진찰에서 장음도 정상이었고, 복부팽만, 촉진되는 종물은 없었고 간이나 비장의 종대도 없었다. 두부 및 사지 및 기타 신체 부분의 이상소견은 없었고, 신경학적 검진에도 이상소견이 없었다. 입원 당시 일반 혈액검사에서 백혈구 10,040/mm³

(호중구 25.7%, 림프구 56.3%, 단핵구 11.5%, 호산구 1.3%), 혈색소 15.3/dL, 적혈구 용적률 45.4%, 혈소판 332,000/mm³이었다. 혈청 전해질검사에서 Na 140 mEq/L, K 5.1 mEq/L, Cl 97 mEq/L였으며 blood urea nitrogen 12.2 mg/dL, creatinine 0.5 mg/dL였고, 간기능검사는 aspartate aminotransferase 37 IU/L, alanine aminotransferase 17 IU/L, C-반응단백은 음성이었다. 혈액가스검사는 pH 7.499, PaCO₂ 18.4 mm Hg, PaO₂ 102 mm Hg, HCO₃⁻ 24.6 mEq/L, base excess 2.4로 대사성 산증은 없었다. 혈액으로 시행한 Venereal Disease Research Laboratory test, TORCH (*Toxoplasma gondii*, rubella, cytomegalovirus, and herpes simplex virus) immunoglobulin M 검사는 모두 음성이었다.

단순복부 방사선사진에서 쌍기포 징후(double bubble sign)가 보였으나 하부장관의 공기음영이 확인되어 십이지장 불완전 폐쇄가 의심되었다(Fig. 1). 이후 가스트로그라핀(Gastrografin, Bayer, Leverkusen, Germany)을 이용한 상부위장관조영술을 시행하였고, 십이지장 제2부위 아래로 조영제가 잘 통과하지 못하고 정체되다가 이 부위를 통과한 이후 대장까지 배출됨을 확인할 수 있었다(Fig. 2).

십이지장의 불완전 폐쇄를 의심하여 적절한 수액요법을 시행하고 출생 10일째 시험적 개복수술을 시행하였다. 수술은 기관 내 삽관 후 전신마취하에 상복부 정중선 우측절개를 하였다. 위와 십이



Fig. 1. Plain abdominal X-ray of an 8-day-old newborn with projectile vomiting. Dilated stomach and proximal duodenum 'double-bubble sign' indicates obstruction at the level of the duodenum, but there is a small amount of distal bowel gas (arrow) indicating that the obstruction is incomplete.

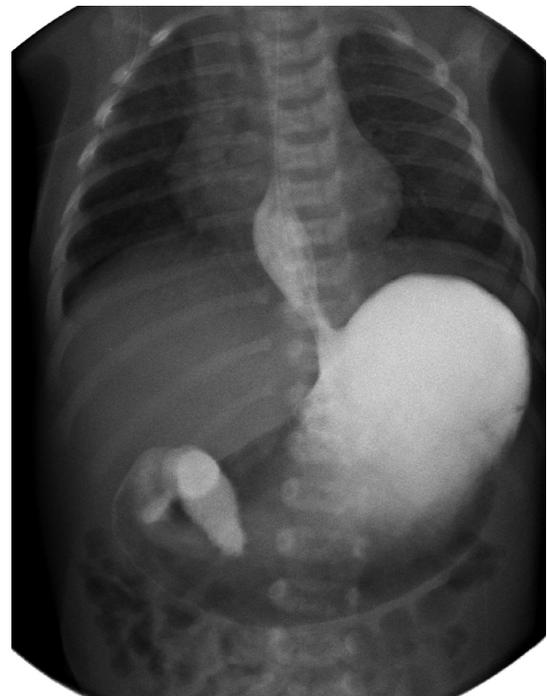


Fig. 2. In the front film views of the upper gastrointestinal contrast study, the stomach and second portion of the duodenum were dilated and no more contrasts passed.

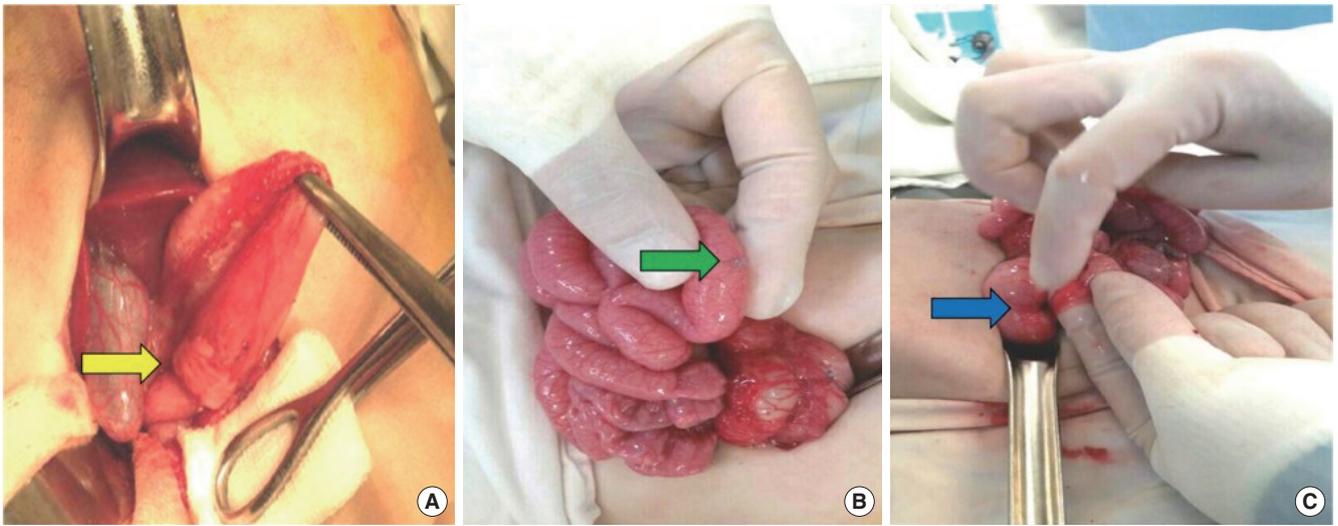


Fig. 3. Operative findings of the annular pancreas (A, yellow arrow), diverticulum (B, green arrow), and Ladd's band (C, blue arrow).

지장의 제1부위 및 제2부위의 상부가 확장되어 있었으며 십이지장 하행부가 췌장조직에 의해 환상으로 둘러싸여 있었다(Fig. 3). 수술은 십이지장-십이지장문합술(diamond-shaped duodenoduodenostomy)을 시행하였다. 십이지장 제3부위부터 그 이하 장기 및 복강 내 장기를 육안적으로 확인하였다. 돌막창자판막(ileocecal valve) 상방 15 cm에 장간막 반대편에 위치한 돌막창자결주머니를 확인하고 결주머니절제술을 시행하였다(Fig. 3). 조직검사에서 이소성 위 점막은 없었다(Fig. 4). 상행결장은 후복벽에 고정되지 않았고, 근위부에서 장 회전이상 없는 복막인대(Ladd's band)가 확인되어 Ladd 술식(Ladd procedure)을 시행하였다(Fig. 3). 환아는 수술 후 신생아집중치료실에서 금식 및 수액요법을 하였고, 수술 후 2일에 고빌리루빈혈증이 발생하여 광선요법을 시행하였다. 수술 후 6일부터 수유를 시작하여 점진적으로 수유를 증량하였으나 입위관(oro-gastric tube)를 통한 담즙양상의 위장류는 없었고 구토도 없었다. 수술 후 8일에 입위관을 제거하고 복부절개 부위의 발사를 하였으며 전신상태는 비교적 양호하였다. 이후 시행한 선천성 대사이상 선별검사서 특이점이 없었고, 염색체검사는 46,XX 정상이었으며 심장초음파검사에서도 이상이 보이지 않았고, 난청검사와 망막검진에서도 특이점이 없었다. 수술 후 12일에는 체중 3,850 g으로 증가하고 활동성도 좋아 다른 합병증 없이 퇴원하였다.

이 증례 연구의 출판을 위해 입원 당시 환자의 보호자로부터 의학적정보의 연구자료 이용 동의를 얻었다.

고 찰

신생아에게서 수유 후 반복되는 구토는 특별한 치료 없이 자연적으로 호전되는 증상일 수도 있으나 식도 폐쇄, 위출구 폐쇄, 십이



Fig. 4. Microscopic finding shows small intestine containing mucosa, submucosa, and smooth muscle of bowel wall without gastric or pancreatic heterotopia (H&E, $\times 12.5$).

지장 폐쇄 및 협착, 선천성 공장회장 폐쇄, 태변 마개 증후군 등 외과적 질환을 고려하여 접근해야 한다. 특히 본 증례와 같이 체중감소가 동반되는 담즙성 구토가 있는 경우 십이지장 폐쇄를 가장 먼저 의심하여야 한다[6].

선천성 십이지장 폐쇄는 신생아 장 폐쇄증의 약 절반을 차지하며 2,500명 출생아 중 1명에서 발생하는 것으로 보고되고 있다. 병리학적으로 완전 또는 불완전 폐쇄로 구분되며, 완전 폐쇄의 원인으로는 1, 3형 십이지장 폐쇄, 완전 고리체장 등이 있고, 불완전 폐쇄의 원인으로는 복막인대, 불완전 고리체장, 십이지장전문막, 상장간막동맥증후군, 중복낭종 등이 있다.

담즙 섞인 구토와 복부팽만이 동반되는 경우 Vater 팽대부 이하부위의 폐쇄를 추정할 수 있으며, 이 경우 출생 후 2일 이내에 증상

을 보인다고 하나 본 증례의 경우 복부팽만이 동반되지 않았으며 출생 6일부터 담즙성 구토가 시작되어 불완전 폐쇄를 추정할 수 있었다.

고리췌장은 조직학적으로 정상적인 췌장조직이 십이지장 하행부를 고리모양으로 둘러싸 십이지장 폐쇄를 유발한다. 췌장의 발생 과정을 보면 재태 3주경 원시 십이지장에서 배쪽 췌장삭이 나타나며 재태 4주경 등쪽 췌장삭이 나타난다. 2개의 배쪽 췌장삭 중 좌측은 퇴화되고 우측이 십이지장과 함께 회전하여 등쪽 췌장삭과 재태 6-7주에 융합된다. 등쪽 췌장삭은 췌장의 몸통과 꼬리부를 형성하고 배쪽 췌장삭은 췌장의 머리 부분의 하부와 갈고리돌기를 형성하게 된다. 이때 배쪽 췌장삭이 십이지장과 함께 회전하지 못하여 십이지장을 둘러싸면 고리췌장이 된다. 이러한 고리췌장은 해부학적으로 췌장의 실질이 십이지장을 완전히 둘러싼 완전 환상췌장과 췌장의 실질이 완전히 둘러싸지 않고 십이지장의 제2부위 둘레의 일부를 둘러싸 '악어의 턱' 모양을 한 불완전 고리췌장의 두 가지 형태로 분류된다[2,7]. 본 증례의 경우 불완전 고리췌장으로 인한 십이지장 부분폐쇄로 출생 직후 증상을 보이지 않고 수유 양이 늘어남에 따라 출생 6일째부터 담즙성 구토가 나타났으며, 입원 후 시행한 단순복부 방사선사진(Fig. 1)과 상부위장관조영술(Fig. 2)에서 하부장관에서 공기음영이 보였고 정체되었던 조영제가 대장까지 배출됨을 확인할 수 있었다.

돌창자결주머니는 태생기에 발생한 난황관(omphalomesenteric duct)의 잔유물로 돌창자의 장간막 반대편에 위치하며 조직학적으로 소장외의 모든 층을 포함하는 진성 개실(true diverticulum)이다. 비교적 임상적 문제를 일으키는 경우는 드물지만 영아시기 장증첩증이나 장 회전이상으로 인한 장폐쇄를 유발할 수 있으며, 이외에도 결주머니염, 천공 등이 발생하기도 한다. 증상이 있는 환자에서 위점막이나 췌장점막과 같은 이소성 점막이 발견되는데, 이소성 위점막을 포함한 돌창자결주머니는 소아기에 무통성 혈변 증상을 보이며 과테크네슘산나트륨($^{99m}\text{Tc-Na-pertechnetate}$)을 이용한 신티그래피(scintigraphy)를 이용하여 진단할 수 있다. 하지만 증상이 없는 경우는 성인기까지 발견되지 못하고 다른 이유로 시행된 개복술에서 우연히 발견되기도 한다[4]. 본 증례의 경우에도 고리췌장으로 인한 십이지장 부분폐쇄의 개복술 중 우연히 발견되었으며, 조직검사서 위점막 또는 췌장조직은 발견되지 않았다(Fig. 4).

복막인대 역시 태생학적으로 장 회전이상을 유발할 수 있으며 십

이지장 폐쇄의 원인이 되기도 한다. 상행결장이 후복막에 고정되지 않고 맹장의 위치가 우상복부에 위치하게 하기도 한다[8]. 본 증례에서 상행결장은 후복막에 고정되지 않았으며 근위부에서 시작된 복막인대는 장 회전이상이나 십이지장 폐쇄를 유발하지는 않았다.

고리췌장이 나타날 수 있는 가장 흔한 선천성 결함은 다운증후군이다. 다운증후군 환자에게는 고리췌장 외에도 장 회전이상, 식도 또는 십이지장 폐쇄증, 기관식도루, 돌창자결주머니, 선천성 심장질환 등이 동반될 수 있다[9]. 본 증례의 신생아의 염색체검사는 46,XX로 정상 여성이었으며 심장질환은 발견되지 않았다.

저자들은 다운증후군과 같은 염색체 이상 없이 복막인대, 돌창자결주머니, 고리췌장이 모두 동반된 매우 드문 십이지장 폐쇄 1예를 경험하였으며, 이는 고리췌장에 관한 그간의 국내외 보고에서 찾아볼 수 없었다. 상기 세 가지 기형이 장 회전이상과 관련된 공통된 유전자 차원의 결함으로 발생하였을 것으로 판단되나 본 증례에서는 그 원인 유전자에 대한 확인을 시행하지 못하였다. 하지만 본 증례를 통하여 십이지장 폐쇄를 의심하여 개복술을 시행할 경우 하부장관까지 면밀히 관찰하여 동반된 기형의 유무를 꼭 확인할 필요가 있음을 알 수 있었다.

REFERENCES

1. Jackson JM. Annular pancreas and duodenal obstruction in the neonate: a review. *Arch Surg* 1963;87:379-83.
2. Sandrasegaran K, Patel A, Fogel EL, Zyromski NJ, Pitt HA. Annular pancreas in adults. *AJR Am J Roentgenol* 2009;193:455-60.
3. Sencan A, Mir E, Gunsar C, Akcora B. Symptomatic annular pancreas in newborns. *Med Sci Monit* 2002;8:CR434-7.
4. Sagar J, Kumar V, Shah DK. Meckel's diverticulum: a systematic review. *J R Soc Med* 2006;99:501-5.
5. Filston HC, Kirks DR. Malrotation: the ubiquitous anomaly. *J Pediatr Surg* 1981;16(4 Suppl 1):614-20.
6. Gfroerer S, Theilen TM, Fiegel HC, Esmaili A, Rolle U. Comparison of outcomes between complete and incomplete congenital duodenal obstruction. *World J Gastroenterol* 2019 Jul;25:3787-97.
7. Cai P, Zhu Z, Chen J, Chen L, Pan J, Zhi W, et al. A newborn patient with both annular pancreas and Meckel's diverticulum: a case report of an unusual association. *Medicine (Baltimore)* 2018;97:e0583.
8. Raphaeli T, Parimi C, Mattix K, Javid PJ. Acute colonic obstruction from Ladd bands: a unique complication from intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 2010;45:630-1.
9. Kallen B, Mastroiacovo P, Robert E. Major congenital malformations in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1996;65:160-6.