

## 선천성 거대결장에 동반된 공장의 선천성 근층결손

한양대학교 의과대학 병리학교실\* 및 일반외과학교실\*\*

박찬금\* · 박문항\* · 이중달\* · 정풍만\*\*

신생아에서 장폐쇄증으로 응급수술을 요하는 경우가 가장 흔하며 원인으로서는 장무공증, 선천성 거대결장, 쇠항, 선천성 식도폐쇄증 및 장 이상회전 등이 있다<sup>1)</sup>.

이중 선천성 거대결장은 비교적 흔한 원인이나 소장의 근층 결손에 의한 장폐쇄증은 매우 희유하여 영아 문헌상 단 3예 밖에 찾아 볼 수 없었다<sup>2-4)</sup>.

저자들은 생후 2일된 신생아에서 선천성으로 공장의 근층 결손이 좌결장곡까지 침범한 증례가 거대결장을 병발하여 장이 폐쇄된 예를 치험 하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

39세 아버지와 31세 어머니 사이의 네번째 질도로 만삭 분만한 남아로 생후 20시간부터 담즙성 구토와 복부 팽만이 나타났으며 출생후 전혀 태변 배설을 하지 않은 생후 42시간 남아가 내원하였다.

출생시 체중은 3.1 kg이었고 임신력에는 별다른 병력은 없었다. 가족력으로 첫째 딸 및 세째 딸은 정상으로 성장 발육하였으나 둘째 아들은 복부팽만과 담즙성 구토로 생후 5일째 타병원에서 수술을 받았으나 수술 다음날 사망하였고 환자의 친삼촌의 첫째 및 둘째 딸도 복부 팽만으로 신생아시 수술을 받고 사망한 예가 있다.

\*본 논문의 요지는 대한병리학회 1985년 제 10차 춘계 학술대회 석상에서 발표되었음.

입원시 체중은 2.8 kg(10~25%), 신장은 48 cm(10~25%) 이었으며 황달이 심했고 복부 팽만이 심했으나 장의 청진음은 현저히 감소되어 있었다. 직장은 비어 있었으며 직장 세척 관장후에도 태변은 거의 나오지 않았다.

입원시 검사소견은 WBC 17,900/mm<sup>3</sup>, RBC 422만/mm<sup>3</sup>, Hgb, 16.3 g/dl, Hct, 46.8%, platelet 347,000/mm<sup>3</sup>, 이었으며 혈액 전해질은 Na 146 mEq/l, K, 4.9 mEq/l, Cl 111 mEq/l이었고 total bilirubin은 10 mg/dl 이었으며 뇨검사는 정상이었다.

단순 복부 X-선상 직장 및 S-자 결장은 정상이나 소장은 팽대되어 있었고 우상복부에 확장된 소장의 분절이 보였다(Fig. 1).

임상적으로 신생아의 선천성 거대결장으로 진단하여 생후 48시간에 개복하였다. 수술 소견상 복강내 약 300 ml 가량의 장액성 복수가 있었으며 전체 소장과 상행결장, 횡행결장까지 확장되어 있었으나 좌결장곡이하 결장 및 직장은 확장되지 않았다. 또한 Treitz씨 인대 30 cm 하방의 공장 25 cm 분절이 주위의 다른 소장보다 장벽이 얇고 투명하였으며 심히 확장되어 있었고 그 분절의 장간막은 혈관이외는 결손되어 있었다.

수술은 공장 분절 절제후 단단 문합하였고 우측 횡행결장에 결장루를 형성하였다. 수술후 환아는 결장루를 통하여 배변을 하였다. 환아는 정상적으로 성장하여 생후 3개월, 체중 5.6 kg때에 우측 횡행결장루를 봉합후 S-자 결장을 빼내어 Duhamel 수술을 하였다. 수술후 항문으로 끌어 내린 S-자 결장에 신경절이 없었다. 따라서 수술후 배변 장애가 지속되어 재수술을 고려하였으나 환자 가족의 형편으로 대장 세척 관장등 고식적 치료를 하던중 3차례의 장염 및 부분

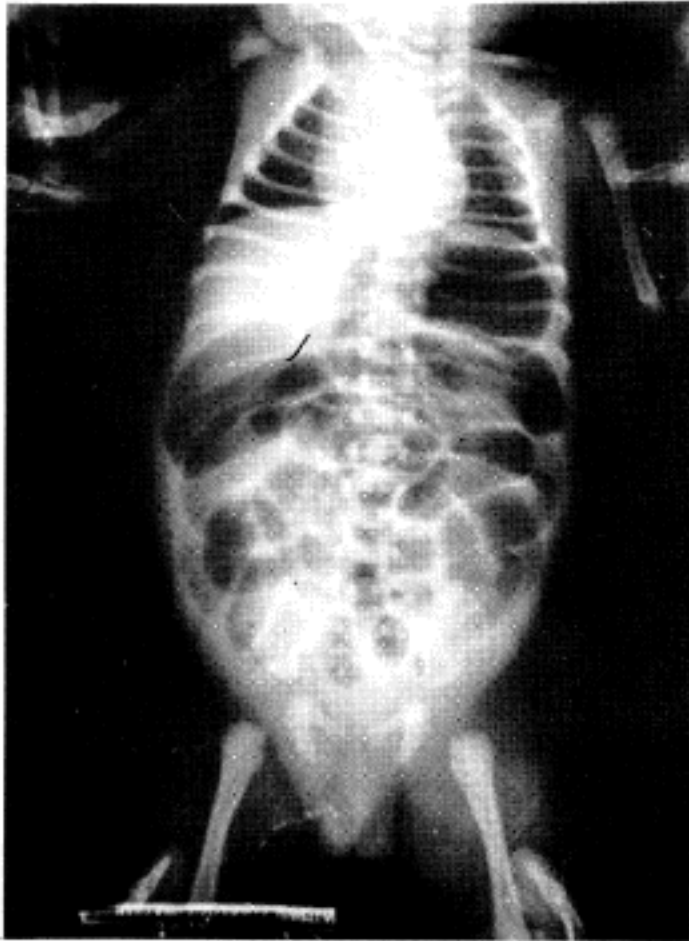


Fig. 1. AP View of simple abdomen X-ray shows dilated loops in RUQ.

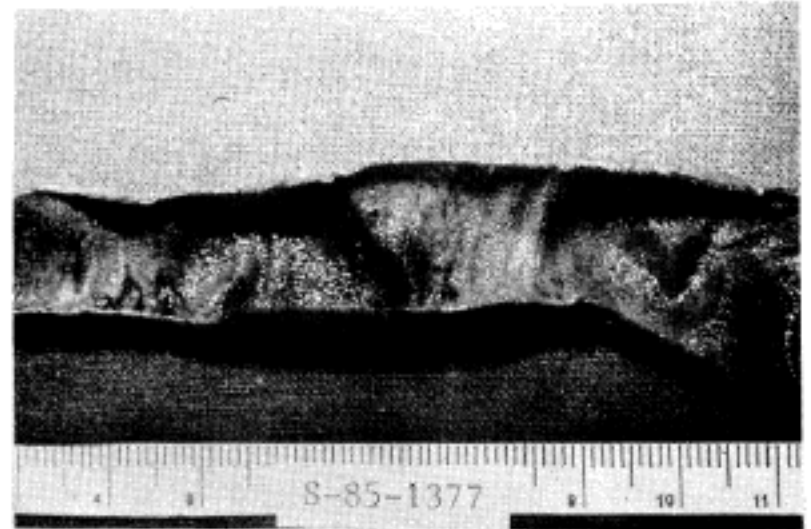


Fig. 2. Amuscular segment of the jejunum wall illustrating paper-thin character.

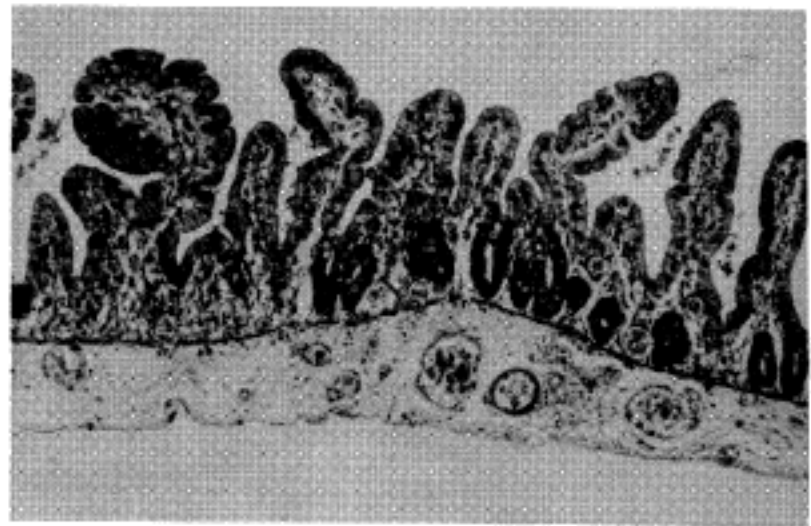


Fig. 3. Proximal jejunum showing absence of muscle coats. The mucosa rests directly upon the serosa in the segment with no musculature. (Masson's trichrome,  $\times 100$ )

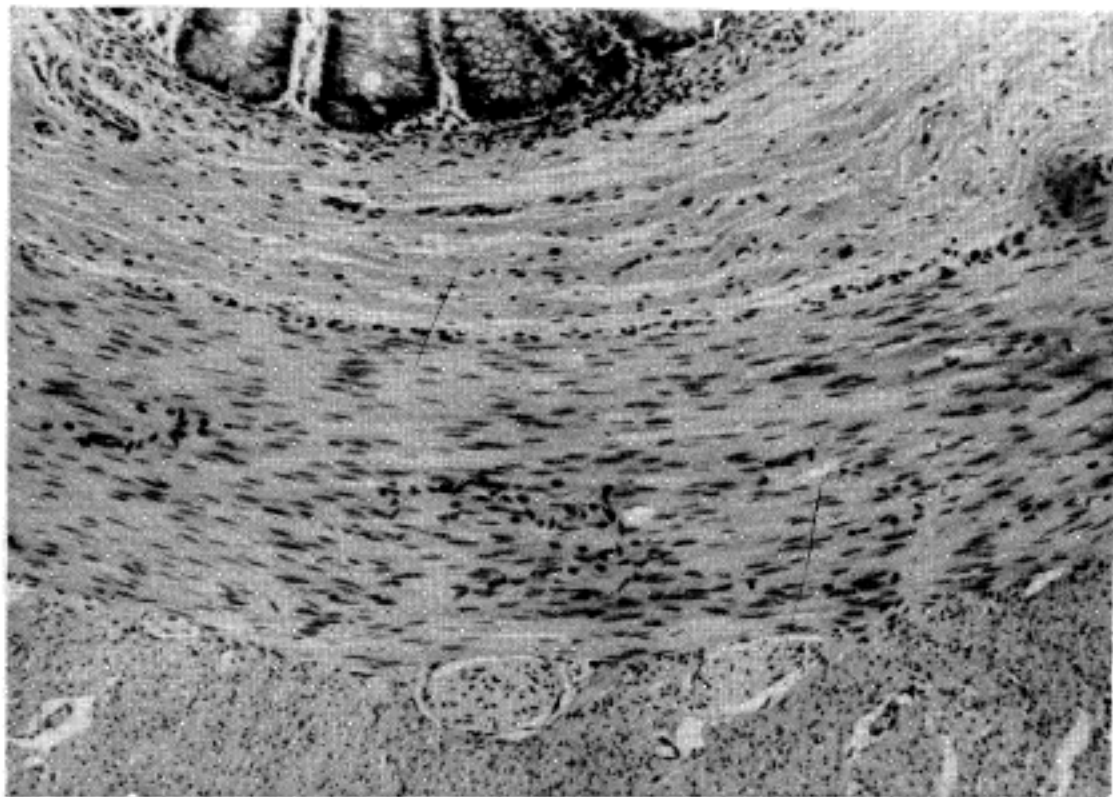


Fig. 4. Narrow segment of sigmoid colon showing absence of ganglion cells in submucosal and myenteric plexus. (H&E,  $\times 100$ )

장폐쇄증을 일으켰다. 생후 8개월시 대장조영촬영으로 좌결장곡에서 이행부를 확인하여 생후 1년에 제 2차 Duhamel 수술을 시행하였다. 현재 수술후 6개월로서 항문으로 배변을 하고 정상적으로 발육하고 있다.

### 병리학적 소견

절제한 공장의 육안적 소견은 길이가 약 25 cm 이었고 장벽이 매우 얇고 투명하였으며 혈관들이 확장되어 있었다(Fig. 2). 광학 현미경적 소견은 근육층이 없이 정상 점막이 장막에 직접 부착되어 있었으며(Fig. 3), 양측 절제 변연부에서는 근육층이 출현하는 정상 공장으로 갑자기 이행되었다. 장벽에는 충혈과 출혈이 보였다.

제 2차 Duhamel 수술에서 얻은 결장조직은 좌결장곡이 확장되어 있었고 그 이하 부위의 결장은 정상 내강이었다. 절제한 좌결장곡이하 대장에서 광학 현미경적 소견은 점막하 신경총 및 장근 신경총에 신경절 세포는 없고 신경섬유가 비후된 소견이 보였다(Fig.

4). 이상 소견으로 본예는 좌결장곡까지 침범된 선천성 거대결장에 공장 분절 근육층 결손증이 동반된 예이다.

### 고 안

신생아에서 장폐쇄증상으로 응급수술을 요하는 경우는 전 응급수술의 약 1/4로 가장 흔한 원인이다. 신생아 장폐쇄의 원인으로는 장무공증, 선천성거대결장, 쇄항, 선천성 식도폐쇄증, 장이상회전등이 있으며 그 이외에도 드물원인들이 있다<sup>1,5,6)</sup>. 신생아의 선천성 거대결장은 비교적 드물다<sup>6)</sup>. 특히 소장 근층결손에 의한 장폐쇄증은 1967년 Emanuel<sup>2)</sup>등이 처음 보고 하였다. 그후 1969년 Steiner등<sup>3)</sup>, 1973년 Carroll<sup>4)</sup>이 신생아 장폐쇄증의 희귀한 원인으로 소장의 근층 결손증을 보고하였다.

현재까지 보고된 3예를 정리하여 보면(Table 1), 타장기의 합병 이상은 없었으며 1예는 소장 전체, 2예는 회장의 원위부에 국한되어 장근육층이 결손되어 있었다. 증상으로는 출생시부터 심한 복부팽만 및 구토

Table 1. Congenital absence of intestinal musculature

Characteristics	Emanuel et al(1967)	Steiner et al(1969)	Carroll(1973)	Authors(1986)
Gestation	37 wk	Full-term	Full-term	Full-term
Family history of congenital anomalies-siblings	+	-	?(one stillborn)	2nd son-dead at 5 days old
Physical examination: Birth weight	2523 gm	2740 gm	1930 gm	3100 gm
Early abdominal distention	+	+	+	+
Patent krectum, no meconium	+	+	+	+
Abdominal mass	-	+(RLQ)	-	-
Radiologic findings Preoperative diagnosis as small-bowel obstruction	+	+(ileocecal intussusception)	+	+(congenital megacolon)
Barium enema	Normal	Normal	Normal	-
Number of laparotomies	1 Extensive(entire small intestine)	3 Limited (distal ileum)	4 Limited (distal ileum)	3 Limited (proximal jejunum)
Pathology Gross, small intestine	Sausage link	Dilated small bowel	Dilated small bowel	Dilated small bowel
Colon	Normal Normal	Normal	Dilated right colon	
Microscopic: Absenbce of musculature in small intestine	+	+	+	+
	(entire small intestine)	(distal ileum)	(distal ileum)	(proximal jejunum)
Colon	Normal	Normal	Normal	Aganglionosis
Age at death	62 hr	40 days	124days	alive

를 나타내었고 직장내에는 태변이 없었다. 또한 이들의 예후는 전에에서 영아기에 사망하였다.

소장근층결손증의 발생기전에 관해서는 유전적으로 태생기의 결손인지 또는 장무공증 및 위장관계의 자연적 천공에서 추측하고 있는 장관혈류 장애에 의한 허혈에 의한 것인지 확실치 않다<sup>3)</sup>.

Potter<sup>7)</sup> Castleton과 Hatch<sup>8)</sup>는 선천성 결손을 Steiner등<sup>3)</sup>은 오히려 유전적 결손을 그 발생기전으로 생각하고 있다. 반면 Carroll<sup>4)</sup>은 정상 소장에서 근층 결손부위가 갑자기 이행되는 점으로 미루어 선천성 결손보다는 허혈에 의한 장천공의 전단계로서 근층결손이 먼저 온다고 생각하고 있다. 본예에서는 소장 분절 근층 결손이 긴 분절을 침범한 선천성 거대결장과 병발하여 발생하였고 복강내 장액성 복수가 300 ml 정도 있었으며 근층결손부위의 장간막이 혈관이외에는 다른 조직이 소실되었으며 장벽에 충혈 및 출혈의 흔적이 있는 것으로 미루어 출생 전후시기에 선천성 거대결장으로 인한 장폐쇄의 이차적 변화로 발생했을 가능성도 배제할 수 없다.

### 결 론

저자들은 출생시부터 심한 복부 팽만, 구토 및 태변 배출이 안된 생후 2일의 신생아에서 광범한 선천성 거대결장에 동반된 공장의 분절 근층결손증을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### REFERENCES

- 1) Rickham PP, Lister J, Irving IM: *Neonatal Surgery*. 2nd Ed. Butterworths 1978, p353
- 2) Emanuel B, Gault J, Sanson J: *Neonatal intestinal obstruction due to absence of intestinal musculature. A new entity J Pediat Surg 2:322, 1967*
- 3) Steiner DH, Maxwell JG, Hasmussen BL, Jones R: *Segmental absence of intestinal musculature. An*

*unusual cause of intestinal obstruction in the neonate. Am J Surg 111:964, 1969*

- 4) Carroll RL JR: *Absence of musculature of the distal ileum. A cause of neonatal intestinal obstruction. J Pediat Surg 8:29, 1973*
- 5) Dehner LP: *Pediatric Surgical Pathology. 1st Ed, Saint Louis, CV Mosby, 1975, p267*
- 6) Raffensperger JG: *Swenson's Pediatric Surgery. 4th Ed. Appleton Century Croft, 1980, p511*
- 7) Potter EL: *Pathology of the Fetus and the Infant. 2nd Ed. Chicago, Year Book Medical Publisher, 1961, p347*
- 8) Castleton KB, Hatch FF: *Idiopathic perforation of the stomach in the newborn. Arch Surg 76:874, 1958*

### — Abstract —

### Congenital Absence of Intestinal Musculature Associated with Long Segment Hirschsprung's Disease

Chan Kum Park, M.D., Moon Hyang Park, M.D.  
Jung Dal Lee, M.D. and Poong Man Jung, M.D.

*Department of Pathology, General Surgery,  
School of Medicine, Han Yang University*

Intestinal obstruction is the commonest cause for emergency surgical intervention in the newborn. An extremely rare cause of intestinal obstruction in the neonate is a congenital abnormality consisting of segmental absence of intestinal musculature with intact serosa and mucosa.

This report represents not only the fourth reported case of this anomaly but also the first case associated with long segment Hirschsprung's disease in English-written literatures.