

선천성 장관폐쇄의 방사선학적 분석

영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실
 황미수 · 변우목 · 김선용 · 장재천

서 론

신생아기에서 응급수술을 요하는 장관폐쇄를 동반한 선천성 기형의 생존율에 영향을 미치는 중요한 원인으로, 진단의 지연, 미흡한 수술전후 처리, 미숙아와 그리고 동반된 기형 등을 들수 있다.¹⁾ 이 요인중 특히 신속한 진단을 위하여, 임상 의사들은 구토증, 복부팽만, 태변배설의 이상 등의 소견을 유심히 관찰하여야 하며 방사선과 의사들은 빠르고, 정확하게 폐쇄부위를 찾고, 또한 생존율과 관계가 있는 동반된 기형을 발견하여야 한다. 또 신생아의 이러한 선천성기형의 진단에 있어서 발생학적 기전이 매우 중요한 역할을 하게 된다.

이에 본 저자들은 영남의료원에서 경험한 선천성 장관폐쇄를 나타내는 질환을 대상으로 방사선학적 소견을 분석하여 발생기전에 대한 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

대상 및 방법

1983년 개원후 부터 1987년 6월까지 영남대학교 부속 영남의료원에서 방사선학적 검사를 시행하였고 임상적, 외과적 수술 및 병리학적으로 확진된 선천성 장관폐쇄증을 동반한 25예를 대상으로, 각 질환의 발생빈도, 성별, 연령별로 분석하였으며, 방사선학적 소견을 관찰하였다.

성 적

1. 발생빈도

25예중 비후성유문부협착증이 6예, 중장 이상회증증이 4예, 선천성 거대결장이 8예, 쇄항이 5예였으며, 십이지장폐쇄증 및 회장폐쇄증이 각각 1예씩 있었다(Table 1).

2. 성별 및 연령분포

남아비는 16:9로 남아에서 많았으며, 특히 비후성유문부협착증은 6예중 5예에서 남아에서 발생하였다.

연령분포는 생후 1주내에 내원한 경우가 8예로, 이중 쇄항은 전예에서 출생직후에 내원하였다. 반면 선천성 거대결장은 8예중 6예가 생후 한달이후에 내원하였다(Table 2).

3. 임상소견

대부분의 경우 구토증 및 복부팽만을 주소로 내원하였으며, 선천성 거대결장은 그외에도 지속적인 변비를 주소로 하였다. 또한 비후성유문부협착증에서는 6예중 3예에서 상복부에 올리브크기의 종괴를 촉지할 수 있었다.

4. 방사선학적 소견

(I) 비후성유문부협착증(Photo. 1)

6예전부에서 상부위장관검사에서 유문부수축에 의한 소견, 즉 "String sign" 또는 "Double tract sign"을 보였으며, 그외 tit sign, beak sign, shouder sign 등도 같이 나타났다.

Table 1. Disease entity showing congenital intestinal obstruction

Disease	No. of patient
Hypertrophic pyloric stenosis	6
Duodenal atresia	1
Ileal atresia	1
Midgut malrotation	4
Congenital megacolon	8
Imperforated anus	5
Total	25

* 이 논문은 1987년도 영남대학교 의과대학 임상의학연구비에 의해 이루어짐.

Table 2. Distribution sex and age in 25 cases

Disease	No. of patient	Sex		Age				
		Male	Female	1W	2W	3W	4W	More
Hypertrophic pyloric stenosis	6	5	1	1	1	2	2	
Duodenal atresia	1		1	1				
Heal atresia	1		1	1				
Midgut malrotation	4	3	1		2	1		1
Congenital megacolon	8	5	3		1		1	6
Imperforated anus	5	3	2	5				
Total	25	16	9	8	4	3	3	7

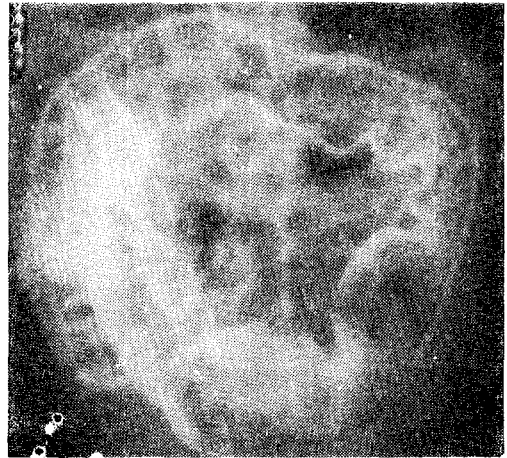
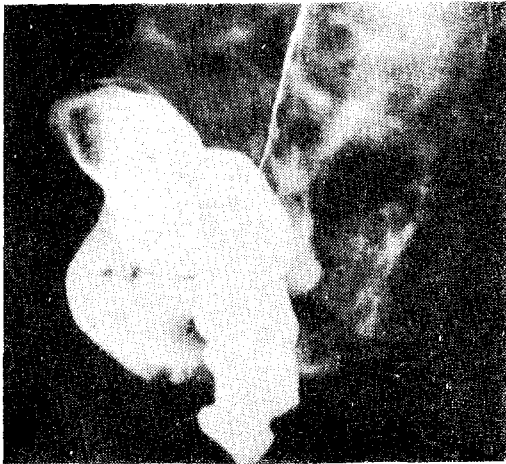


Photo. 5. Hirschsprung's disease.

Involved segment in rectum and distal sigmoid colon and abnormal dilated proximal colonic loop are seen. On 24 hour delay film, large amount of residual barium in colon is demonstrated.

Table 3. Type and associated fistula in 5 cases imperforated anus

Type & Fistula	Male (3)	Female (2)
Type lower	2	1
high	1	1
Fistula Rectovesical	1	

은 위 유분부의 원형(circular) 근육의 비후 및 신장(elongation)에 의한 것으로, 여기에는 신장신장 원으로 기술되어 왔으나, Wallgren²⁹, Belding³⁰ 과 Kernohan³¹, Rintoul³² 과 Kirkman³³ 등에 의해 후천성질환으로 생각되어지는 경향으로 되고 있다. 이 질환의 방사선학적소견은 단순복막사직상 소정의 공기유영이 감소되고, 위의 팽창을 볼 수 있으며, 환파하 위의 허포우뚱에 의한 "Catapillar sign"을

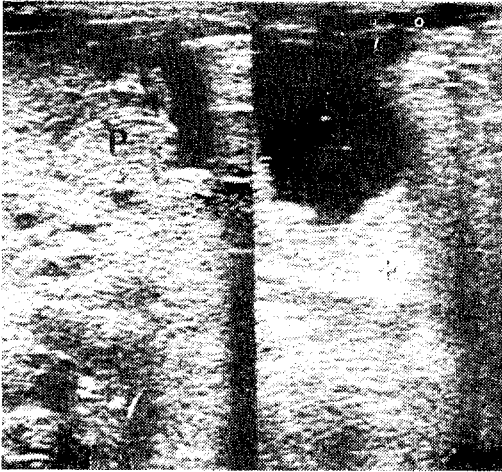


Photo. 6. Ultrasonographic study of hypertrophic pyloric stenosis. Abnormally thickened pyloric muscle and elongated pyloric channel(P) and distended proximal stomach are well demonstrated.

되는 폐쇄가 불완전함으로써 나타날 수 있다.¹⁷⁾ 십이지장폐쇄증의 단순복부사진에서는 특징적인 “double bubble sign”을 볼 수 있어 단순복부사진만으로도 진단이 가능하다.¹⁸⁾ 그러나 윤장폐장, 중장염진증, 복막인대 등에 의한 십이지장의 폐쇄에서도 가끔 보일 수 있어 감별진단을 필요로 할 때가 있다. 저자들의 경우에서도 1예의 십이지장폐쇄증에서 “double bubble sign”을 관찰할 수 있었다. 공장 및 회장폐쇄증 및 협착증에서는 상부위장관의 폐쇄증에 비해 막힌 부위의 진단이 힘들다. 확신

한 진단을 위해서는 조영제에 의한 내장조영술이 도움을 줄수 있다. 폐쇄부위가 하부에 가까울수록 “microcolon”을 나타내게 되어, 폐쇄의 유부 및 위치선정에 도움이 될 수 있다.¹⁶⁾ 그외에 복강내 석회회음영이 관찰될 수 있다.^{19,20)} 저자들의 1예의 회장폐쇄증에서도 단순복부사진에서는 상부소장의 폐쇄를 의심했으나, 내장조영술상 microcolon을 나타내어 회장폐쇄증을 생각할 수 있었다.

중장이상회전증은 태생기 6주에서 10주에 걸쳐서 일어나는 중장회전이 불완전하게 일어나거나 역회전이 일어나는 경우에 나타난다.¹⁷⁾ 중장의 불완전회전이 다른 형태의 이상회전에 비해 많은 문제를 야기시키는데,²¹⁾ 중장염진(volvulus), 복막인대에 의한 폐쇄를 잘 동반한다. 저자들의 경우에서도 4예의 중장이상회전증에서 1예는 중장염진, 2예는 복막인대에 의한 십이지장폐쇄를 같이 동반하였다.

단순복부사진상 복막인대, 특히 Ladd's band에 의한 십이지장폐쇄를 나타내는 경우에는 double bubble sign(Photo.7)이 나타날 수 있으며 폐쇄하부에 공기음영이 없거나 감소되어 있으며, 간혹 공기가 차 있는 소장이 우측 상복부, 대장이 좌측하복부에서 보일 수가 있다.²²⁾ 상부위장관조영에서는 십이지장폐쇄를 보이나 다른 원인의 십이지장폐쇄와의 감별이 힘든 경우가 있다. 저자들에서도 2예의 복막인대에 의한 십이지장폐쇄를 상부위장관 조영술로만은 십이지장협착증과 감별이 용이하지 않았다. 그러나 내장조영술을 함께 실시하여 상행전장 및 맹장의 비정상적인 위치, 즉 우상복부 내측에 위치하거나, 비정상적으로 유동성이 심한 맹장 등의 이상회전소견을 봄으로써 진단을 할수 있다.

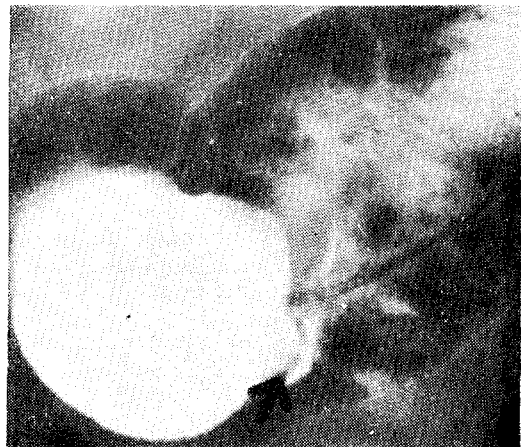


Photo. 7. Duodenal obstruction due to Ladd's band in midgut malrotation case. Double bubble sign is well demonstrated on simple abdominal x-ray study.

선천성거대직장(congenital megacolon)은 1887년 Hirschsprung에 의해 처음 기술된 이후 많은 보고에 의해 선경장세포의 결핍이 원인으로 밝혀졌다.^{29,30} 선천성거대직장은 대부분의 경우 직장 및 S자결장하부에 국한하여 침범되며(70~80%), 약 10%에서 결장전체를 침범할 수 있다.^{30,31} 저자들의 8례도 전부에서 직장 및 S자결장에 국한되어 나타났다.

난중복막자궁에서는 공기팽창조각이 조장 및 배강에 모일 수 있고, 직장하부의 공기음영이 안 보이게 된다. 또한 늦게 발견된 경우에는 확대된 배강에 많은 양의 대변이 축적된 양상을 보일 수 있어 어느 정도의 진단이 가능인데, 저자들의 경우 8세에 대 일하였던 1예에서 잘 관찰할 수 있었다(Photo 8).

확진을 위해서는 비록배장 조영술을 실시하여 침범된 부위와 정상적인 부위와의 이행부를 추적하여야 한다. 그러나 선생아에서는 가끔 이행부위의 발견이 힘들 수가 있다. 최근에는 rectosigmoid index가 진단에 가끔 이용된다.³⁰ 비록배장 조영술에서는 반드시 24~48시간 추적검사를 하여 배강내 대변이 계속 정체되어 있는 것을 추적하는 것이 예



Photo. 8. Hirschsprung's disease. Markedly distended colonic loop containing large amount of fecal material density are seen on plain abdomen study.



Fig. 1. Classification of imperforated anus based on Ladd and Gross classification with Santulli's modification

우 중 하나이다.^{24,26,27} (Photo. 5). 그러나 비닐배장 조영술을 시행할때 열리지않는 경우에 비해 주의가 필요하다. 즉 Water intoxication에 유의하여야 하며, 여행부가 발견되면 더 이상의 비닐이 장부로 안 들어 가게 하여야 한다.²⁸

선천성거대결장과 같이 동반될 수 있는 이상은 장염(colitis),²⁹ 비노기계의 이상,²⁹ 즉 거대요도, 방광 기능의 이상 등이 같이 동반될 수 있다.

쇄항(imperforated anus)은 장관폐쇄의 가장 흔한 원인 중의 하나로, 항문과 직장하부까지 발생학적 으로 융생작용과 밀접하기 때문에 약 70%에서 비노생식기 또는 회음부의 부패를 형성하며, 또 40%에서 비노생식기의 기형을 같이 동반한다.^{30,31,32,33}

쇄항은 태생기 4주에서 8주에 걸쳐서 일어나는 urorectal septum의 하행이 불완전하거나, 후정의 저전한 하행이 안된 경우, 또는 항문도의 형성이 안됨에 생기며,³² 흉배를강도가 완전히 막히지 않아 남아에서는 약 70%에서 rectovesical, rectourethral 부패, 여아에서는 약 90%에서 rectovaginal, rectoperineal 사이에 부패를 갖게 된다.³² 저자들의 5예에서도 1예를 제외하고는 비노생식기와 부패를 형성하였다.

쇄항의 분류는 여러가지가 있으나, 최근에는 Santulli 등³⁴에 의한 low, high, intermediate형의

분류법이 채용되고 있으며, 7의 Ladd와 Gross³⁵의 분류법도 오랫동안 이용되고 있다(Fig. 1).

부부타수관영에서는 후생후 저간이 경피층에 따라 조장화 내장의 폐쇄장공기 행경음영을 보일 수 있으며, Wangenstein-Rice 적 방법³⁶에 의해 직장의 끝부분을 확인하는 방법이 많이 쓰이고 있다(Photo. 9). 그러나 직장하부에 대변이 차 있거나, 수축(spasm) 또는 공기가 불충분한 경우 정확한 위치결정에 불확실이 있을 수 있다.^{37,38} 임상적으로 많이 쓰이는 low, high, intermediate 형의 결정은 pubococcygeal line을 2:1이 하게 된다.³⁷

조영제에 의한 방사선검사는 부패를 이용하거나, 부패의 외부에 안 보이는 경우에는 항문위치에 직접 침공을 하여 보다 정확한 위치와 부패의 위치를 알 수 있게 한다.³⁹

요 약

1983년 5월부터 1987년 6월까지 영남대학교 영남의료원에서 선천성 장관폐쇄증으로 내원한 25예를 대상으로 각각의 임상조건 및 방사선학적 조건을 분석하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 비후성유분형좌증 6예, 중장이상화좌증 4예, 선천성 거대결장 8예, 쇠항 5예, 십이지장폐쇄증 및

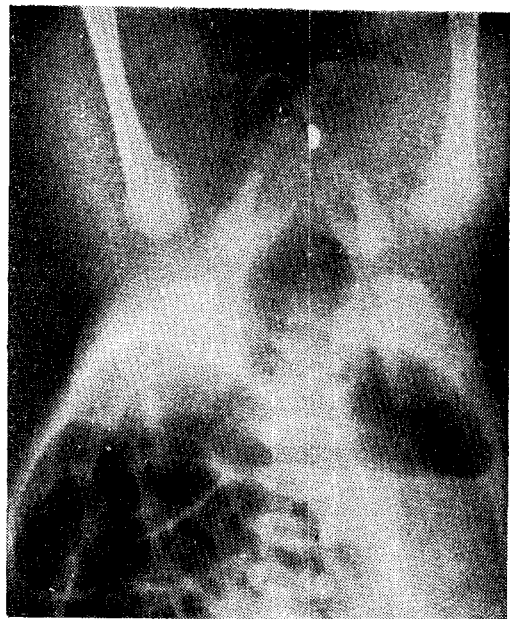
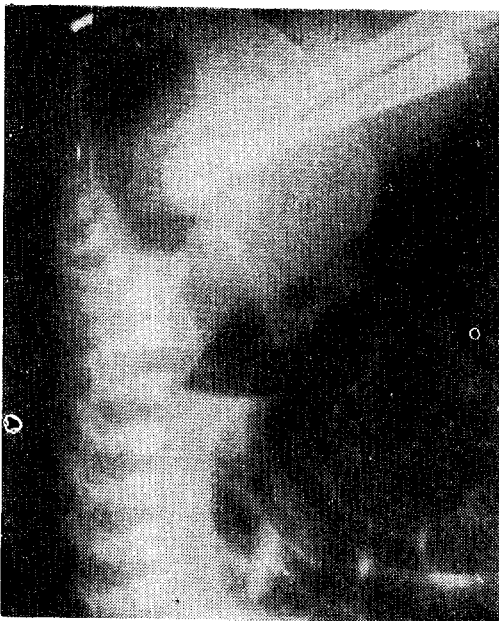


Photo. 9. Wangenstein-Rice view in imperforated anus.

회장폐쇄증이 각각 1예였다.

2. 남아비율: 16:9였으며, 특히 비후성유문부협착증은 6예중 5예가 남아였다.

3. 비후성유문부협착증은 전예에서 상부위장관조영에서 특징적인 String sign 및 beak sign, shoulder sign 등을 나타냈다.

4. 1예의 십이지장폐쇄증은 double bubble sign을 보였고, 회장폐쇄증은 단순복부 사진상 폐쇄소장공기팽창과 비장조영술에서는 microcolon을 나타내었다.

5. 4예의 중정이상회전증에서는 비장조영술상 맹장이 우측 상복부에 있었으며 2예는 Ladd's band에 의한 십이지장폐쇄를 보였다.

6. 선천성거대결장은 8예가 전부가 적장 및 하부 S자결장에 국한되어 나타났으며, 1예에서는 장입을 동반하였다.

7. 쇄향은 5예중 3예가 low type, 2예가 high type였고, 4예에서 회음부 및 비노생지기에 부전을 형성하였다.

위의 같은 결과와 함께 각각의 발생학적 기전과 병사신학적 소견의 문헌 고찰을 통하여 보다 신속하고 정확한 진단을 내리는데 도움을 주고자하였다.

참 고 문 헌

- Louw, J. H.: Jejunoileal atresia and stenosis. J. Pediatr. Surg., 1: 8, 1966.
- Singleton, E. B.: Radiologic evaluation of intestinal obstruction in the newborn. RCNA 1: 571, 1963.
- Podolsky, M. L., and Jester, A. W.: Distribution of air in intestinal tract of infants during first twelve hours as determined by serial roentgenogram. J. Pediatr., 45: 633, 1954.
- Wallgren, A.: Preclinical stage of infantile hypertrophic pyloric stenosis. Am. J. Dis. Child., 72: 371, 1946.
- Belding, H. H., and Kernohan, J. W.: Morphologic study of myenteric plexus and musculature of pylorus with special reference to changes in hypertrophic pyloric stenosis. Surg. Gyne. Obstet., 97: 322, 1953.
- Rintoul, J. R., and Kirkman, N. F.: The myenteric plexus in infantile hypertrophic pyloric stenosis. Arch. Dis. Child., 36: 474, 1961.
- Riggs, W., and Long, L.: The value of the plain film roentgenogram in pyloric stenosis. AJR, 112: 77, 1971.
- Singleton, E. B., Wagner, M. L., and Dutton, R. V.: Radiology of the alimentary tract infants and children. 2nd ed. W. B. Saunders, Philadelphia, London, Toronto, 1977.
- Ball, T. L., Atkinson, G. O., and Gay, B. B.: Ultrasound diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. Real time application and the demonstration of a new sonographic sign. Radiology, 147: 449, 1983.
- Blumhagen, J. D., and Combs, J. B.: Ultrasound in the diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. J. Clin. Ultrasound, 9: 289, 1981.
- Khamapirad, T., and Athery, P.: Ultrasound diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. J. Pediatr., 102: 23, 1982.
- Hayden, C. K., Swischuk, L. E., and Lobe, T. E.: Ultrasound, The definitive imaging modality in pyloric stenosis. Radiographics, 4: 517, 1984.
- Gross, R. E.: The surgery of infancy and childhood. W. B. Saunders, Philadelphia, London, Toronto, 1953.
- Cockrill, H., Oliphant, and M. Grossman, H.: Intestinal strictures of neonates: a complication of ischemic bowel disease. AJR, 123: 764, 1975.
- Koga, Y., Hayashida, Y., and Ikeda, K.: Intestinal atresia in fetal dog produced by localized ligation of mesenteric vessels. J. Pediatr. Surg., 10: 949, 1975.
- Santulli, T. V., and Blanc, W. A.: Congenital atresia of the intestine; Pathogenesis and treatment. Ann. Surg., 154: 939, 1961.
- Moore, K. V.: The developing human. 3rd ed. W. B. Saunders, Philadelphia, London Toronto, 1982.
- Berdon, W. E., Baker, D. L., and Santulli, T. V.: Microcolon in newborn infants wi-

- th intestinal obstruction. *Radiology*, 90 : 878, 1968.
19. Steinfeld, J. R., and Harrison, R. B. : Extensive intramural intestinal calcification in a new born with intestinal atresia, case report. *Radiology*, 107 : 404, 1973.
 20. Martin, C., Leonidas, J., and Amoury R. A. : Multiple gastrointestinal atresia with intraluminal calcification and cystic dilatation of bile ducts ; a newly recognized entity resembling "a string of pearls." *Pediatrics*, 57 : 268, 1976.
 21. Simpson, A. J., Leonidas, J. C., and Krasna, I. H. : Roentgen diagnosis of midgut malrotation ; Value of upper gastrointestinal radiographic study. *J. Pediatr. Surg.*, 7 : 243, 1972.
 22. Houston, C. S., and Wittenborg, M.H. : Roentgen evaluation of anomalies of rotation and fixation of the bowel in children. *Radiology*, 84 : 1, 1965.
 23. Ehrenpreis, T. : Megacolon in newborn clinical and roentgenological study with special regard to pathogenesis. *Acta Paediatr.*, 32 : 358, 1945.
 24. Tiffin, M. F. M., Chandler, L. R. M., and Faber, H. K. : Localized absence of ganglion cells of myenteric plexus in congenital megacolon. *Am. J. Dis. Child.*, 59 : 1071, 1940.
 25. Whitehouse, F. R., and Kernohan, J. W. : Myenteric plexus in congenital megacolon. *Arch. Int. Med.*, 82 : 75, 1948.
 26. Berdon, W. E., and Baker, D. L. : The roentgenographic diagnosis of Hirschsprung's disease in infancy. *AJR*, 93 : 432, 1965.
 27. Bermman, C. Z. : Roentgenographic manifestations of congenital megacolon (Hirschsprung's disease) in early infancy. *Pediatrics*, 18 : 227, 1956.
 28. Pockaczewsky, R., and Leonidas, J. C. : The "rectosigmoid index" a measurement for the early diagnosis of Hirschsprung's disease. *AJR*, 123 : 770, 1975.
 29. Kilcoyne, R. F., and Taybi, H. T. : Conditions associated with congenital megacolon. *AJR*, 108 : 615, 1970.
 30. Brown, D. : Congenital deformities of anus and rectum. *Arch. Dis. Child.*, 30 : 42, 1955.
 31. Quan, L., and Smith, D. W. : The VATER association. *J. Pediatr.*, 82 : 104, 1973.
 32. Santulli, T. V., Schullinger, J. N., and Kieseewetter, W. B. : Imperforate anus ; a survey from the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. *J. Pediatr. Surg.*, 6 : 484, 1971.
 33. Frederic, N. S. : Caffey's pediatric X-ray diagnosis ; Vol. II, 8th ed., Year Book Medical Publishers Inc. Chicaco, 1985.
 34. Sauntulli, T. V., Kieseewetter, W. B., and Bill, A. H. : Anorectal anomalies ; a suggested international classification. *J. Pediatr. Surg.*, 5 : 281, 1970.
 35. Ladd, R. E., and Gross, R. E. : Congenital malformations of the anus and rectum ; a report of 162 cases. *Am. J. Surg.*, 23 : 167, 1934.
 36. Wangenstein, O. H., and Rice, C. O. : Imperforate anus ; a method of determining the surgical approach. *Ann. Surg.*, 92 : 77, 1930.
 37. Winslow, O., Litt, R., and Altman, D. : Imperforate anus from a roentgenologic view point. *AJR*, 85 : 718, 1961.
 38. Berdon, W. E., Baker, D. L., and Santulli, T. V. : The radiologic evaluation of imperforate anus, an approach correlated with current surgical concepts. *Radiology*, 90 : 466, 1968.
 39. Wagner, M. L., Harberg, F. L., and Kumer, A. P. : The evaluation of imperforate anus utilizing percutaneous injection of water soluble iodide contrast materials. *Pediatr. Radiol.*, 1 : 34, 1973.

--Abstract--

Radiologic Analysis of Congenital Origin Intestinal Obstruction in Neonate and Childhood

Mi Soo Hwang, Woo Mok Byun, Sun Yong Kim and Jae Chun Chang

*Department of Diagnostic Radiology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Congenital origin intestinal obstruction are important disease due to required emergency operation. So accurate and rapid diagnosis is needed for decreased mortality and morbidity.

Radiologist must detect to accurate obstruction site and also associated other congenital anomalies.

And also embriological bases are very important role to the diagnosis of theses diseases.

We were analysed radiologically and clinically 25 cases with congenital origin intestinal obstruction with review of literature.

1. Hypertrophic pyloric stenosis 6 cases, midgut malrotation 4 cases, congenital megacolon 8 cases, imperforated anus 5 cases, ileal atresia 1 case and duodenal atresia 1 case.
2. Male and female ratio were 16:9. Especially on hypertrophic pyloric stenosis, 5 cases were male infants.
3. All cases of hypertrophic pyloric stenosis represented string sign and also pyloric beak sign, shoulder sign on UGI.
4. 1 case duodenal atresia showed double bubble sign on simple abdomen x-ray and ileal atresia showed mechanical small bowel obstruction sign with microcolon.
5. On midgut malrotation, cecum was located in right upper abdomen on 4 cases. And 2 cases were associated with Ladd's band, 1 case with volvulus and 1 case with mesenteric defect.
6. Involved site of all congenital megacolon were localized to rectosigmoid colon.
7. On 5 cases imperforated anus, 3 cases were low type and 2 case high type. Rectoperineal and rectourgenital fistula were demonstrated on 4 cases.