

십이지장 폐색을 동반한 십이지장 전방문맥 1례

영남대학교 의과대학 외과학교실
허영수 · 김재황 · 서보양 · 권광보

서 론

간 문맥의 주행 이상은 아주 희귀하게 나타나는데 주로 십이지장 전방에 나타나며 아예 문맥 자체가 없는 경우도 있다.

1921년 Knight¹⁾ 등이 사체에서 십이지장 전방 문맥을 보고한 이래 1980년까지 50여례가 보고되었을 따름이고 국내에서는 “장” 등이 1례를 보고했다²⁾.

대개의 경우 타장기의 기형을 동반하였는데, 흔한 동반 기형으로는 장의 이상회전, 장기이상회전, 십이지장 기형, 췌장기형 그리고 심혈관계³⁾ 이상 등이다.

저자들은 최근 우심증, 장기이상회전, 십이지장 폐색을 동반한 십이지장 전방문맥을 수술 도중 발견하였다.

증 례

환아는 임신 39주에 제왕절개에 의해 출산된 생후 3일된 남아로서 출생시 체중은 2080gm의 저체중아였다.

출생시 1분 및 5분 APGAR score는 9로서 양호한 상태였으나, 그 이후 수유시에 구토가 있었다. 임신중 어머니에게서 양수과다증이 있었다. 이학적 소견상 상복부의 팽만외에는 별다른

소견이 없으며, 혈액, 소변 검사상에도 특별한 소견은 없었다. 단순 복부 촬영상 심장의 음영이 정상과 반대로 나타났고, 또한 크게 확장된 위장이 우상복부에서 보였고, 역시 확장된 십이지장 근위부가 위장의 우측에서 보였고 그외 소장외의 음영은 보이지 않았다. 입원 3일째 소아외과로 전과된후 십이지장 폐쇄를 의심하여 개복술을 시행하였다. 개복 결과 전체장기의 이상회전이 발견되었으며 크게 확장된 위장과 십이지장 근위부가 보였고 이하 부위의 소장 및 대장은 심하게 위축되어 있으며, 비장은 발견되지 않았다. 십이지장 제1부와 2부 사이에서 간 문맥이 십이지장 전방으로 통과하는 것을 관찰했으나 십이지장 폐색은 이 때문인것 같지는 않았다. 십이지장 이상을 확인하기 위해 L-tube를 계속 밀어 넣어 본 결과 제2부 십이지장에서 더 이상 진행되지 않았다. 이때 십이지장 제1부 중간 부위에서 함몰 현상을 관찰했다 (Fig. 1). 그리하여 제1부와 제2부 십이지장에 주행방향의 절개를 한뒤 장폐색의 원인인 wind sock membrane type의 십이지장 격막을 발견했고 격막제거술을 시행하였다. 그리고 향후 십이지장 전방문맥에 의한 통과 장애를 염려하여 십이지장-십이지장 양측 측방 문합술을 문맥앞으로 시행했다. 수술후 경과는 순조로웠고 술후 12일째 퇴원하였다. 현재까지 17개월째 특별한 문제없이 건강하게 자라고 있다.

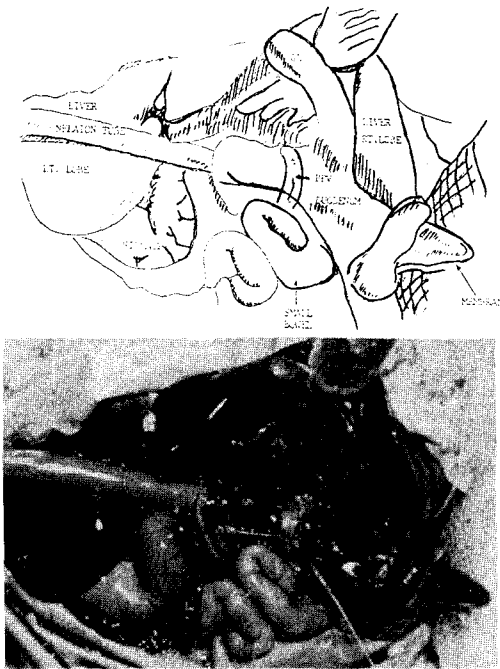


Fig. 1. Schematic diagram of the operative field(A) and intraoperative photograph (B) show preduodenal portal vein (PPV), & malrotation of Gastrointestinal tract.

고 찰

간 문맥의 주행이상은 대단히 희귀한 것으로, 1921년 Knight가 사체에서 처음 발견한 이래 80년까지 겨우 54례가 보고되었고 우리나라에서는 1988년 “장” 등이 십이지장 부분 폐색을 일으킨 1례를 보고했을 따름이다. Douglass⁴⁾ 등은 발생학적 기전을 기술했는데 이는 다음과 같다. 발생 초기의 원시 소화관은 두개의 평행인 난황정맥에 의해 배액되며 태아가 4mm때에 두 난황정맥은 3개의 문합분지에 의해 연결된다. 두 문합분지는 간내에, 중앙 문합 분지는 십이지장 후방에, 미문합 분지는 십이지장 전방에 위치한다. 태아가 9mm정도 될때 두 문합 분지와 미문합 분지는 위축되어 없어지고 중앙 문합 분지만 남아 십이지장 뒤로 S-형의 문맥을 만든다. 이 과정에서 이상이 생겨 십이지장 전방문맥등이 만들어진다. 이는 또한 타 장기의 기형을 자주 동반하는데 흔한 차례로 보면 장회전이상, 장기

Table 1. Malformations associated with 33 cases of preduodenal portal vein

Intestinal malrotation non-rotation and incomplete fixation	30
Abdominal situs inversus partial or complete	12
Duodenal malformations	11
stenosis...1	
diaphragm...7	
atresia...3	
Pancreatic malformations	10
Cardiovascular malformations and dextrocardia	9
Congenital periduodenal bands	8
Splenic anomalies	6
Biliary atresia	4
Sacral agenesis	1
Down's syndrome	1
Total	92

* Brown, reported in 1922.

이상회전 그리고 십이지장 완전 및 부분폐색 등 그의 채장 및 심혈관 이상을 동반한다고 한다⁵⁾.

Brown등이 1922년 분류한 동반기형의 종류는 Table 1과 같다³⁾.

십이지장 전방문맥은 임상적으로 십이지장의 기형 즉 부분폐색이나 완전폐색을 동반하지 않는 십이지장의 통과장애는 일으키지 않는 것으로 보인다⁵⁾. 이는 이론상 문맥은 벽이 얇고 또 내부의 압력이 낮으므로 십이지장을 충분히 압박할 수 없다고 보여주기 때문이다. 그러므로 십이지장 전방문맥 자체를 수술하는 예는 거의 없으며 대개 십이지장의 Diaphragm이나 membrane, web 그리고 band, annular pancreas 등 동반된 기형에 의해 십이지장 통과장애가 나타나고 이에 대한 수술시 발견되고 있다^{6,7,8)}. 십이지장 통과장애 환자에서 십이지장 전방문맥이 발견될 때는 반드시 통과장애의 주원인을 찾아야 한다고 생각한다. 이는 L-tube나 Foley catheter를 ballooning시켜 통과시킴으로써 쉽게 확인할 수 있으며 이상이 발견되면 십이지장 절개를 통해 확실한 교정이 가능하다^{9,10,11)}.

또한 십이지장 통과장애 환자의 수술시 십이지장 전방으로 위치한 구조가 보이면 반드시 십이지장 전방문맥의 가능성을 생각하고 확인하여 수술중 잘못손상 당하는 일이 없도록 해야 한다고 사료된다. 수술은 이러한 근원적 기형을 제거해 주어야 하고 필요시 short-circuiting anastomosis를 시행하면 된다¹⁰⁾.

요 약

저자들은 최근 생후 3일된 dextrocardia와 situs inversus 및 십이지장 완전 폐색을 동반한 환자에서 십이지장 전방 문맥을 발견하였다. 이에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Knight, S.O. : An anomalous portal vein with its surgical danger, *Ann. Surg.*, 74 : 697, 1921.
2. 장유석, 성승모, 김상윤 : 신생아에서 십이지장 폐색을 일으킨 전방문맥 1예, *대한외과학회지*, 34 : 6, 752-756, 1988.
3. P. BRAUN, P.P. Collin, and J.C. Ducharme : Preduodenal portal vein of two cases and review of the literature, *Can. J. Surg.*, 17 : 316, 1974.
4. Kouglass, B.E., Baggensioss, A.H., and Hollingheal, W.H. : Anatomy of portal vein and its tributaries, *Surg. Gynec. & Obstet.*, 91 : 562, 1950.
5. Braum, P. and Cujendet, A. : Preduodenal portal vein progress in pediatric surgery, Vol 3. 1971, p.121.
6. Bernard, L.J., Perry, F.A., and Walker, M. : Preduodenal portal vein causing obstruction with bleeding duodenal ulcer, *Ann. Surg.*, 150 : 909, 1959.
7. Block, M., and Zikria, E.A. : Preduodenal portal vein causing duodenal obstruction associated with pneumatosis cgatoids intestinalis, *Ann. Surg.*, 153 : 407, 1961.
8. Rovarta, E. : Vena porta preduodenaly otras malformacinoes, *Rev. Espan Ped.*, 14 : 487, 1958.
9. Bradic, I., Letica, C.O., and Pasini, M. : Combined in trinsic and extrinsic duodenal obstruction, *I. Leinderchir*, 21 : 377, 1977.
10. Esscher, T. : Preduodenal portal vein, A case of intestinal obstruction. *J. Pediatry Surg.*, 15 : 609, 1980.
11. Richardson, W.R., and Martin, L.W. : Pitfalls in surgical management of incomplete duodenal diaphragm, *J. Peduatri. Surg.*, 4 : 303, 1969.

-Abstract-

Preduodenal Portal Vein Associated with Duodenal Obstruction

- A case report -

Young Soo Huh, Jae Hwang Kim, Bo Yang Suh, and Koing Bo Kwun

*Department of General Surgery
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Portal vein anomalies include absence, duplication, and malposition (preduodenal portal vein). Duplication of the portal vein or a preduodenal portal vein are hazards at the time of biliary or duodenal surgery, or liver transplantation.

Preduodenal portal vein, which was first reported by knight in 1921, is extremely rare congenital anomaly and may cause duodenal obstruction.

Recently, we experienced a case of preduodenal portal vein associated with dextrocardia, situs inversus, and duodenal obstruction in a 3 days old male newborn and report with review of the references.

Key word : Preduodenal portal vein, duodenal obstruction.