

성인에서 다른 기형을 동반하지 않는 선천성 소위증

안형호^{1,*}, 조영석^{2,*}, 정옥현², 조혜정², 남광일²

¹전남대학교 의과대학 의학과, ²전남대학교 의과대학 해부학교실

Congenital Microgastria without Concomitant Anomalies in Adult

Hyeongho An^{1,*}, Young-Suk Cho^{2,*}, Wook Hyun Jung², Hye Jung Cho², Kwang Il Nam²

¹Department of Medicine, Chonnam National University Medical School

²Department of Anatomy, Chonnam National University Medical School

Abstract : Congenital microgastria is an extremely rare anomaly of which only 60 cases have been described in the literature. Congenital microgastria has been known as a result of impairment of normal foregut development. This report describes gastric variation found in the cadaver of 74-year-old Korean woman during educational cadaveric dissection in the anatomy laboratory. The stomach in this cadaver had the tubular form with a narrow body. Gross anatomical and histological studies were performed. It was confirmed that there was no history of stomach related disease or surgery before the decease. The arrangement of the small intestine was observed normally. The right and left gastro-omental arteries, which were surrounded by the greater omentum, ran along the greater curvature of the stomach and anastomosed with each other. The histological characteristics of the tissues from each region were same as it observed in the normal stomach. This case report shows an extremely rare congenital microgastria without other congenital anomalies in adult.

Keywords : Congenital microgastria, Congenital anomaly, Stomach, Greater curvature, Gastro-omental artery

선천성 소위증은 매우 드문 선천성 질환으로 성인에서는 1894년, 소아에서는 1956년 보고된 바 있으며 [1,2], 전 세계적으로 60여 건, 국내에서는 2007년에 1건이 보고되었다 [2]. 선천성 소위증은 앞창자의 발생 과정의 장애로 발생한다고 알려져 있고 [3,4], 이로 인해 위는 관 형태를

가지며, 지라없음증 (asplenia), 창자회전이상, 가로막탈장, 심장허파이상, 콩팥이상, 팔다리결손, 후두기관지갈림 등과 같은 선천성 기형들을 동반한다고 알려져 있다 [5]. 다른 선천성 기형을 동반하지 않는 선천성 소위증은 단 6건에 불과하다 [4,6-10]. 선천성 소위증의 증상들로는 위식도 역류, 구토, 흡인, 영양실조, 성장지연, 성장장애 등이 있다 [5,10].

본 증례에서는 인체해부실습 과정에서 발견된 위의 기형으로 다른 선천성 기형을 동반하지 않은 성인에서의 소위증에 대해 육안 해부학적, 조직학적 관점에서 고찰하고자 한다.

*These authors contributed equally to this work.

저자(들)는 '의학논문 출판윤리 가이드라인'을 준수합니다.

저자(들)는 이 연구와 관련하여 이해관계가 없음을 밝힙니다.

Received: December 8, 2021; **Revised:** December 14, 2021;

Accepted: December 20, 2021

Correspondence to: 남광일 (전남대학교 의과대학 해부학교실)

E-mail: atlas@jnu.ac.kr

증례 보고

전남대학교 의과대학 의학과 인체해부실습 중, 일반적인 방부법으로 처리된 한국인 여성 시신(74세)을 해부하던 과정에서 위의 해부학적 변이를 관찰하였다. 해부진행은 앞배벽 배꼽을 중심으로 정중면으로 절개한 뒤 피부, 피부 밑조직, 배곧은근집, 배곧은근의 순서로 노출하였고, 위를 확보하여 관찰을 진행하였다. 본 시신에서 발견된 위의 형태는 일반적 위의 모습과 다르게 위의 몸통 부분이 좁은 관 형태로 되어 있는 것을 관찰하였다. 위의 바닥부위가 있으나 일반적인 위의 바닥부위보다 좁아져 있었다(Fig. 1A). 위의 전체 길이는 199.72 mm이고, 위의 몸통 부위의 길이와 지름은 각각 62.72 mm, 29.84 mm이다. 위의 몸통 부분이 관 형태로 되어 있는 이유에 대해 몇 가지 가능성을 제시하고 확인해 보았다. 생전 고인은 위와 관련된 병력이나 수술 이력이 없음을 유가족을 통해 확인하였다. 또한 위절제술, 위샘창자연결술, 위빈창자연결술, Roux-en-Y 위우회술과 같은 수술적 처치에 의해 나타나는 샘창자와 빈창자의 위치와 배열과는 다르게 작은창자의 배열이 정상 위치에 있었으며, 크그물막에 둘러싸여 위의 큰굽이로

들어오는 오른위그물막동맥과 왼위그물막동맥의 주행이 그대로 있음을 확인하였다. 따라서 위의 형태 변이는 수술에 의한 것이 아님을 확인하였다. 다음으로 선천성 소위증에 가능성을 두고 조직학적 검사를 진행하였다. 식도 부분, 위의 바닥, 관 형태의 몸통 부분, 관 형태가 끝나는 부분, 날문 부분, 샘창자 부분의 조직을 떼어 포르말린 용액에 추가적인 고정을 한 뒤 탈수, 투명, 포매 등의 과정을 거쳐 조직절편을 제작하였고, 이후 H&E 염색한 뒤 현미경으로 조직을 관찰하였다. 위 조직에서 사후 변화가 일부 관찰되었지만, 위의 모든 구역의 벽은 점막층, 점막밑층, 근육층, 장막층의 4개의 주요 층으로 구성되어 있었다. 위의 바닥, 몸통, 날문 부분의 표면상피와 분비샘의 분포가 정상 위에서 관찰되는 조직의 특성과 같음을 확인하였다(Fig. 1B). 본 시신에서 발견된 위는 육안 해부학적, 조직학적 소견으로 확인한 결과 매우 드물게 나타나는 성인에서의 선천성 소위증으로 보인다. 또한, 본 증례에서는 기준에 알려진 바와 같이 지라없음증, 창자회전이상, 가로막탈장, 심장허파이상, 콩팥이상, 팔다리결손, 후두기관지갈림 등의 선천성 기형들을 동반하지 않는 선천성 소위증으로 매우 드문 증례로 보여진다.

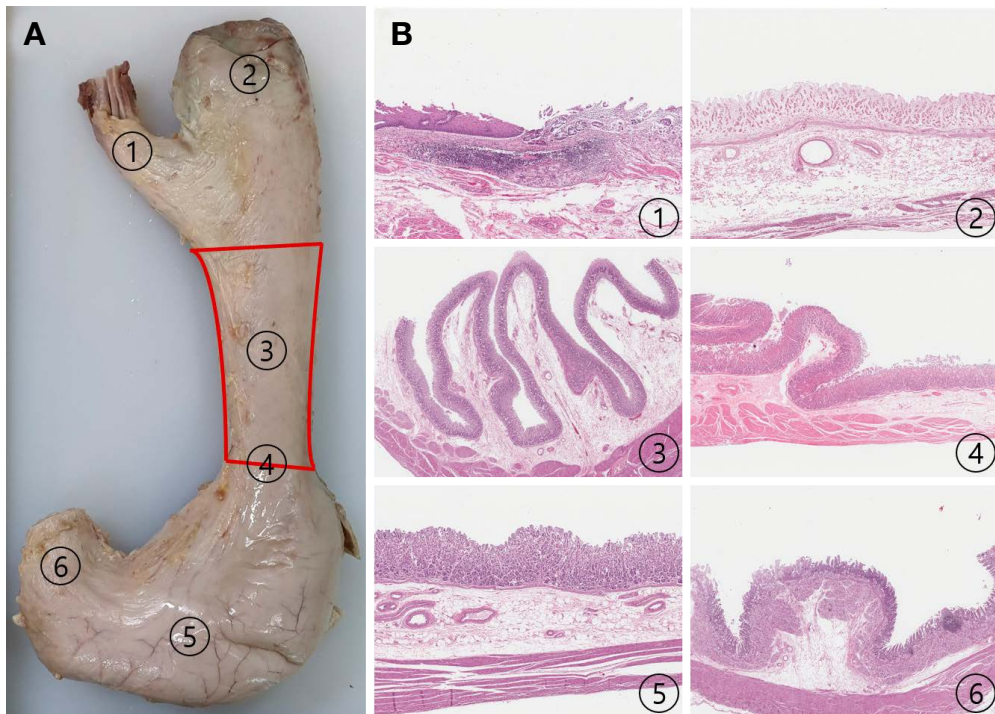


Fig. 1. Gross anatomical and histological characteristics of dissected stomach on the cadaver. (A) Gross appearance of dissected stomach on the cadaver of 74-year-old Korean woman. (B) Histologic findings of congenital microgastria biopsy on (1) esophagus; (2) fundus; (3) tubular formed body; (4) body between tubular and dilated parts; (5) pyloric antrum; (6) duodenum. H&E staining, $\times 20$.

고 찰

위는 발생 4주에 앞창자가 방추 모양으로 확장된 모습으로 나타난다. 위의 발생이 진행됨에 따라 서로 다른 성장속도와 주변 장기의 위치 변화로 인해 그 모양과 위치가 크게 바뀐다. 위의 위치 변화는 세로축을 중심으로 위가 시계방향으로 90° 회전하기 때문에 왼쪽은 앞쪽으로 가고 오른쪽은 뒤로 가게 된다. 이 회전이 일어나는 동안에 위의 뒷벽이 본래의 앞벽보다 빨리 자라서 큰굽이와 작은굽이가 형성된다. 위의 머리쪽 끝과 꼬리쪽 끝은 원래는 정중선에 위치하여 있었는데, 발생이 진행되면서 위가 앞·뒤축을 중심으로 회전함에 따라 꼬리 부분(날문 부분)은 오른쪽 및 위쪽으로 움직이고, 머리 부분(들문 부분)은 왼쪽과 약간 아래쪽으로 움직인다. 그 결과 위의 최종 위치가 정해지고 위방향은 왼쪽으로 아래방향은 오른쪽으로 위의 축이 기울어진다[4,6].

선천성 소위증은 발생 5주에 등쪽위간막의 분화 이상으로 성장이 저하되어 위의 큰굽이와 작은굽이가 형성되지 않아 작은 주머니 형태나 관의 형태를 가지게 된다[5,11]. 선천성 소위증 대부분의 경우 위의 작은 저장공간으로 인해 식후구토, 위식도역류, 성장장애, 성장지연, 영양실조, 반복적인 흡인성 폐렴과 같은 특징적인 증상들이 나타나게 되며 이러한 증상들은 역류성식도염과 관련이 있다[3,10]. 하지만 본 증례에서는 위의 몸통에 해당하는 부위만 관의 형태를 띠고 있고, 일반적인 위의 크기보다는 좀 작지만 위의 바닥과 날문 안쪽에 해당하는 부위가 일부 있는 것으로 보여진다(Fig. 1A). 이러한 이유로 위식도역류, 구토, 흡인, 영양실조, 성장장애 등과 같은 선천성 소위증의 증상들이 나타나지 않아 유아기부터 성인까지 발견되지 않았고, 사후에 해부실습을 통해 관측된 것이 아닌가 추측해 볼 수 있다.

선천성 소위증은 흔히 회전이상, 지라없음증, 콩팥, 팔과 심장 이상과 같은 선천적 기형을 동반하기도 한다[5]. 선천성 소위증은 주로 다른 선천성 질환을 동반하지만, 매우 드물게 단독으로 발생하기도 하며 현재까지 6건의 증례가 보고되어 있다[4,6-10]. 본 증례 또한 다른 선천성 질환을 동반하지 않는 선천성 소위증으로 매우 드문 증례로 볼 수 있다. 선천성 소위증이 있는 환자에 대한 여러 생검 연구에서 정상적인 위 점막이 확인되었다[3,5]. 본 증례의 선천성 소위증 시신에서도 정상 위의 조직학적 특성과 같음을 확인하였다(Fig. 1B).

선천성 소위증에 대한 치료법으로는 음식물의 섭취량과 빈도의 조절, 수유자세 변경 및 정맥을 통한 영양공급 등의 보존적 요법을 시행하나 영구적인 치료 효과를 보지 못

하고 있다[12]. 선천성 소위증에 대한 수술적 치료로 초기에는 위루술, 위창자연결술 등의 영양공급을 위한 급식관을 만드는 방법이 사용되었는데[13], 최근에는 헌트-로렌츠 주머니법(Hunt-Lawrence pouch)이 가장 보편적으로 사용된다. 헌트-로렌츠 주머니 조성술은 원래 위전절제술 후 재건 술식으로 사용했던 방법이었으나[14,15], Niefeld 등이 처음으로 선천성 소위증에 대하여 이 수술 방법을 시행하였다[1]. 이 수술의 목적은 선천적으로 작은 위를 크게 하는 것이 아니라 빈창자를 이용해 위의 저장소 역할을 대신하게 하는 것으로, 위식도역류를 교정하며 정상적으로 경구섭취를 가능하게 하기 위함이다[6,11,13].

선천성 소위증은 매우 드문 선천성 질환으로 대부분 다른 선천성 질환을 동반하며 유아기 때 많이 발견된다. 본 증례에서는 다른 선천성 질환을 동반하지 않았으며, 성인에게서 사후에 발견된 선천성 소위증으로 위의 형태가 일부 관 형태를 보이는 매우 드문 증례로 선천성 소위증에 대한 이해를 돕기 위한 좋은 자료가 될 수 있을 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Neifeld JP, Berman WF, Lawrence W Jr, Kodroff MB, Salzbberg AM. Management of congenital microgastria with a jejunal reservoir pouch. *J Pediatr Surg*. 1980;15:882-5.
2. Kim SM, Park JP, Lee SH, Oh JT, Han SJ. Congenital Microgastria: Treatment with a Hunt-Lawrence Pouch. *J Korern Surg Soc*. 2007;73:350-4. Korean.
3. Kroes EJ, Festen C. Congenital microgastria: a case report and review of literature. *Pediatr Surg Int*. 1998;13:416-8.
4. Ramos CT, Moss RL, Musemeche CA. Microgastria as an isolated anomaly. *J Pediatr Surg*. 1996;31:1445-7.
5. Vasas P, Mudan SS, Akle CA. Congenital microgastria with limb defect combined with megaduodenum: case report and review of literature. *Indian J Surg*. 2011;73:122-4.
6. Menon P, Rao KL, Cutinha HP, Thapa BR, Nagi B. Gastric augmentation in isolated congenital microgastria. *J Pediatr Surg*. 2003;38:E4-6.
7. Gorman B, Shaw DG. Congenital microgastria. *Br J Radiol*. 1984;57:260-2.
8. Jones VS, Cohen RC. An eighteen year follow-up after surgery for congenital microgastria-case report and review of literature. *J Pediatr Surg*. 2007;42:1957-60.
9. Shepherd P, Smeulders N, Coleman AH, Chitty LS. Congenital microgastria: a rare cause of failure to visualise the fetal stomach. *Prenat Diagn*. 2011;31:1010-2.
10. Filisetti C, Maestri L, Meroni M, Marinoni F, Riccipetitoni

- G. Severe Dumping Syndrome in a 6-year-old Girl with Congenital Microgastria Treated by Hunt-Lawrence Pouch. *European J Pediatr Surg Rep.* 2017;5:E17-20.
11. Velasco AL, Holcomb GW 3rd, Templeton JM Jr, Ziegler MM. Management of congenital microgastria. *J Pediatr Surg.* 1990;25:192-7.
12. Spigland N, Yazbeck S. Complications associated with surgical treatment of congenital intrinsic duodenal obstruction. *J Pediatr Surg.* 1990;25:1127-30.
13. Moulton SL, Bouvet M, Lynch FP. Congenital microgastria in a premature infant. *J Pediatr Surg.* 1994;29:1594-5.
14. Hunt CJ. Construction of food pouch from segment of jejunum as substitute for stomach in total gastrectomy. *AMA Arch Surg.* 1952;64:601-8.
15. Lawrence W Jr. Reservoir construction after total gastrectomy: an instructive case. *Ann Surg.* 1962;155:191-8.

간추림 : 선천성 소위증은 앞창자의 발생 과정의 장애로 발생한다고 알려져 있으며 지금까지 60여 건의 보고만 있는 매우 드문 선천성 질환이다. 이 보고는 한 의과대학 인체해부실습 중 74세 한국인 여성 시신에서 관찰된 위의 변이에 관한 것이다. 본 시신에서 발견된 위의 형태는 위의 몸통 부분이 좁은 관 형태로 되어 있었으며, 이러한 원인을 확인하기 위해 육안 해부학적, 조직학적 연구를 시행하였다. 고인 생전의 위와 관련된 병력이나 수술 이력이 없음을 확인하였고, 작은창자의 배열이 정상위치에 있었으며, 큰그물막에 둘러싸여 위의 큰굽이로 들어오는 오른위그물막동맥과 왼그물막동맥의 주행을 확인하였다. 위의 여러 부위별 시료를 얻어 조직학적 검사를 진행하였고, 각 부위별로 확인한 조직들은 일반적인 위에서 관찰되는 조직학적 특성과 같음을 확인하였다. 본 증례는 매우 드물게 나타나는 성인에서의 선천성 소위증이며, 또한 다른 선천성 기형들을 동반하지 않는 매우 드문 증례로 보여진다.

찾아보기 낱말 : 선천성 소위증, 선천성 기형, 위, 큰굽이, 위그물막동맥