

신생아 선천성 회장 폐쇄증

영남대학교 의과대학 외과학교실

허영수 · 김창식

영남대학교 의과대학 소아과학교실

신 소 문

서 론

선천성 회장폐쇄증은 드문 기형이나 대개 생후 수일내 증상이 발현되며 치료가 지연될 경우 예후에 치명적인 영향을 줄 수 있으므로 신생아기 응급수술을 요하는 가장 중요한 원인의 하나이다. 과거부터 회장폐쇄증은 공장-회장폐쇄증이라 하여 함께 취급하여 왔었다. 그러나 최근에 와서는 공장폐쇄증과는 임상적으로 상당한 차이점이 발견되어 이들 두 질환을 분리하여 취급하고자 하는 경향이 있다.¹⁾

최근 이들에 대한 이해와 지식의 발달, 진단방법의 개선, 조기수술, 적절한 수술전후 수액요법, 소아마취 및 소아외과학의 발달로 인하여 이환율과 사망율이 점차 감소되고 있다.

저자들은 최근 5년 4개월간 경험한 선천성 회장폐쇄의 임상적 결과를 분석하여 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

본 영남대학교 의과대학 일반외과학교실에서는 1988년 10월부터 1994년 2월까지 부속병원 소아외과에서 수술로 확인하여 경험한 8례의 선천성 회장폐쇄를 대상으로 이들의 성별 및 연령분포, 폐쇄의 원인, 산모의 임신중 병력, 미숙아의 동

반정도, 임상증상, 동반된 기형, 진단방법, 수술법 및 합병증등을 조사하였다.

성 적

1. 연령 및 성별분포

8명의 환자중 남자가 4명, 여자가 4명으로 남녀비가 동일하였으며, 입원시 연령분포가 생후 1일 2명, 2일 1명, 3일 3명, 5일 1명, 7일 1명으로 모두 1주 이내 발견 되었다. 이중 생후 3일이내가 6례로 전체의 75%를 차지하였다(표 1).

Table 1. Age and sex distribution

Age	Male	Female	Total
1 day	1	1	2
2 days	1	-	1
3 days	1	2	3
4 days	1	-	1
7 days	-	1	1
Total	4	4	8

2. 임신 주수 및 산과력

8명의 환자중 미숙아는 1명으로 저체중아였으며 7명은 만삭아였다(표 2).

산모의 임신중 병력으로 양수과다증은 1례에서도 없었으며, 양막조기 파열만 2례 있었다.

형제중 발생순위는 초산아는 없었으며, 둘째 4례, 셋째 3례, 넷째가 1례 순이었다(표 3).

Table 2. Gestational status

Gestational age	No. of cases
Full term	7
Prematurity	1

Table 3. Maternal parity

Parity	No. of cases
First born	—
Second born	4
Third born	3
Fourth born	1
Total	8

3. 환아의 출생시 체중과 산모의 나이 분포

환아들의 출생시 평균 체중은 3150(1940-3800) gm, 산모의 평균나이는 28(24~31)세 이었다(표 4, 5).

Table 4. Birth weight

Birth weight(gm)	No. of cases
1500-2000	1
2000-2500	0
2500-3000	2
3000-3500	3
3500 이상	2
Total	8

Table 5. Maternal age

Age	No. of cases
24-26	2
27-28	3
29-30	1
31-32	2
Total	8

4. 폐쇄의 분류

양쪽 장관사이에 점막과 점막하층으로 구성된 막상폐쇄인 경우(Type I)가 2례, 회장 양쪽 막힌 끝사이에 섬유대로 연결된 경우(Type II)가 2례, 양쪽이 완전히 분리된 맹관사이에 V자형의 장간막 결손이 있는 경우(Type IIIa)가 3례, 소위 "apple-peel" 형태(Type IIIb)가 1례이었으며, 다발성 무공증(Type IV)은 없었다(표 6).

Table 6. Type of atresia

Type	No. of cases
Type I	2
Type II	2
Type IIIa	3
IIIb	1
Type IV	—
Total	8

5. 임상 증상

주요 임상증상으로 복부팽만 및 구토가 7례에서 나타났고, 혈변이 1례에서 있었으며, 고위 쇄항으로 개복술에서 발견된 1례가 있었다(표 7).

Table 7. Clinical feature

Symptom	No. of cases
Abdominal distension	7
Bilious vomiting	7
Bloody stool	1
Absence of anus	1

Note. Several patients had more than one symptom.

6. 진단 방법

4명에서 단순복부촬영만으로 진단이 가능 하였으며, 대장조영술을 추가 시행한 경우가 2례, 초음파 검사를 추가 시행한 경우가 1례, 개복시 발견된 1례가 있었다(표 8).

Table 8. Diagnostic method

Method	No. of cases
Plain abdominal X-ray only	4
Barium enema	2
Ultrasonography	1
Laparotomy	1

7. 수술 소견 및 수술 방법

Type I 2례, Type II 2례, Type IIIa 3례 모두 폐쇄근위부의 팽만된 장을 충분히 절제한후 단단 문합술을 시행하였다. IIIa형 중 1명은 고위쇄항으로 횡행결장 조루술을 동시에 시행하였다. IIIb형 1명은 개복시 이미 장괴사가 심하여 특별한 수술적 처치없이 시험개복술만 시행하였다.

8. 동반 기형

총 8례중 타장기에 선천성 기형을 동반하였던 경우는 IIIa형 1례밖에 없었다. 이 환아는 미숙아로 저체중아였으며, 고위쇄항 및 좌측신 무발육증, 우측 다낭신, 후복막낭종등을 동반하고 있었다.

9. 수술후 합병증 및 경과

수술후 합병증은 8례중 3례(37.5%)에서 폐혈증이 발생하였다. 술후 사망한 경우도 이 3례(37.5%)로 1례는 개복시 소장 및 대장 전반에서 이미 괴사가 형성되어 있었으며, 1례는 술전 폐혈증이 심하여 술후 회복 불가능하였고, 1례는 미숙아로 저체중아였으며 술후 경과는 양호 하였으나 타장기에 많은 기형을 동반하였던 경우 이었다.

현재까지 생존한 경우는 5례로 술후 평균 8.6(6~13)일간 고단위 영양 수액법을 시행 하였다.

고 찰

선천성 회장폐쇄는 신생아기에 응급수술을 요

하는 주요 원인의 하나로 조기진단 되지 못하면 흡인성 폐염, 불가피한 장절제로 인한 술후 영양장애 또는 폐혈증등으로 사망하게 된다.

최근에 와서는 이들에 대한 이해와 지식의 발달, 진단방법의 개선 및 조기수술, 술후 경정맥 고영양법 개발등으로 이환율과 사망율이 점차 감소되고 있다.

공장-회장 폐쇄증은 과거 1684년 Goeler가 처음으로 회장 폐쇄증에 대하여 보고 하였다.

이 질환의 빈도는 미국에서는 1/330명, 덴마크에서는 1/400-1/1500명으로 보고 하였다. Nixon등²⁾은 십이지장 폐쇄에 비해 공장-회장 폐쇄증이 2배 더 많은 빈도를 차지한다고 보고 하였다. 1969년 deLorimier등³⁾은 공장-회장 폐쇄증이 있는 환아 619명을 대상으로 조사하여 남녀비가 동일하며, 평균 몸무게는 2.7kg이며, 공장 폐쇄증이 1/3, 회장 폐쇄증이 1/4 차지 한다고 보고 하였으며, 다발성 무공증을 가진 환아의 1/2에서 저체중아였다고 보고 하였다. 그리고 십이지장 폐쇄가 있는 경우 30%에서 Down증후군을 동반하는데 반하여 공장-회장 폐쇄증은 그 경우가 드물다고 보고 하였다.

이러한 폐쇄의 원인을 규명하기 위하여 여러 학자들이 보고 하였다. Tandler⁴⁾는 1900년에 폐쇄의 원인을 장관 분화과정에서 공포 형성과정의 부족과 관련이 있다고 보고 하였다. 또한 Louw등⁵⁾은 1955년 개 태아의 장관막 혈관을 결찰하여 태생 말기에 장폐쇄가 유발됨을 보고 하였으며, 태아에서도 무공증이 이와 비슷하게 발견되어 이러한 무공증이 임신후기 장관막 혈관의 이상으로 발생될 것이라고 강력히 시사 하였다. deLorimier등³⁾은 태생기에 장이상 회전, 내러니아, 장중첩증 또는 염전등에 의한 장관막의 순환장애로 장폐쇄가 발생한다고 보고 하였다.

과거 전통적으로 회장 폐쇄증은 공장 폐쇄증과 함께 동일한 소장폐쇄 질환으로 취급하여 왔다. 그러나 이들 두 질환에 있어 임상적으로 상당한 차이가 발견 되었으며 또한 많은 학자들이 이들 두 질환을 독립된 별개의 질환으로 구별해야 함을 강조함에 따라 최근에는 서로 구별하여 보고 할

러는 경향이 늘고 있다.³⁾

임상증상으로는 산모의 양수과다증, 담즙성 구토, 복부팽만, 황달 및 생후 첫 24시간내에 태변 배설불능증이 있을 수 있다. deLorimier⁹⁾의 보고에 의하면 양수과다증은 공장-회장 폐쇄시 24%로 나타났으며, 상부공장 폐쇄시 더흔히 발견 되었다고 보고 하였다(38%). 분만전 초음파 검사로 산모의 양수과다증 존재시는 소장협착, 장염전증, 태변성 복막염등의 소장폐쇄를 예측할 수 있다. 또한 담즙성구토는 공장폐쇄시 32%, 회장폐쇄시 20%로 보고 하였다.³⁾

복부팽만의 경우 상부공장 폐쇄시는 상복부 팽만만 있고, 전반적인 복부팽만은 하부장관 폐쇄시 볼 수 있다. 또한 과도한 복부 팽만은 횡격막을 압박해 호흡 부전을 초래 할 수 있다.

생후 복부팽만은 12~24시간 후에 발생하며, 출생시 이미 복부팽만이 있는 경우는 거대한 낭성태변성 복막염 존재를 암시한다고 보고 하였다.⁶⁾ 본 레에서의 주요 임상증상으로는 복부팽만 및 담즙성 구토가 7명의 환아에서 발견되었다.

진단적 방법으로는 대개 단순복부촬영을 실시하여 늘어난 장관을 볼 수 있으며, 상부 공장폐쇄시 보다 하부장관 폐쇄시 더 많이 늘어난 장관을 발견 할 수 있다.

신생아에서는 대장의 팽기분리(haustal marking)가 분명하게 나타나는 경우가 드물기 때문에 단순복부 촬영으로는 소장과 대장의 실질적인 구별없이 단순히 확장된 다발성 장관만을 보일 수 있다. 따라서 대장조영술을 시행하여 팽만된 장관이 소장인지 대장인지를 구별할 수 있고, used 또는 unused(micro)colon인지를 봄으로써 폐쇄된 부위를 결정할 수 있으며, 장의 회전 및 고정에 의한 맹장의 위치를 알 수 있다. 따라서 장이상회전증, 태변성 장폐쇄증, 장중복증, 장내허니아, 대장협착증, 신경결결여성 결장등의 질환들을 진단시에 대장조영술로 상당히 구분할 수 있다.^{7,8)}

본 예에서는 임상증상 및 단순복부촬영상 팽만된 장관 및 air-fluid level 등을 보고 응급수술을 시행 하였으며, 다른 질환과의 감별을 위해 2레에서는 대장조영술도 함께 시행하였다.

공장과 회장폐쇄는 각기 비슷한 발생빈도를 가지며, 상부공장이 31%, 하부공장이 20%, 상부 회장이 13%, 하부회장이 36%를 차지한다고 보고 하였다. 그리고 무공증이 단독인 경우가 90% 이상이고, 다발성인 경우는 6~20%를 차지한다고 보고 하였다.³⁾

공장-회장 폐쇄증의 분류는 1889년 Bland-Sutton⁹⁾이 처음 보고 하였고 Louw⁸⁾는 공장-회장 폐쇄증을 3가지 형태로 구분 하였다. Type I은 점막의 협착이나 격막이 있으며 장관의 벽이나 장간막은 정상인 경우, Type II는 장관의 양쪽 맹단이 섬유대로 연결되며 장간막은 정상인 경우, Type III는 폐쇄된 장관 사이에 장간막 결손이 있는 경우로 분류하였다.

deLorimier등³⁾은 559명의 공장-회장 폐쇄증이 있는 환자들을 조사하여 각각 Type I 19%, Type II 31%, Type III 46%로 보고 하였다.

다발성 무공증은 미숙아에서 발생 빈도가 높고 치사율도 높은 것으로 보고 되고있다. 그러나 과거에는 별도의 형태로 분류되지 않았다. Rittehouse등¹⁰⁾은 다발성 무공증의 빈도를 14%로 보고 하였으며, 한 신생아에서 25군데의 폐쇄된 장관을 가진 경우도 보고 하였다.

또 다른 드문 형태로 "apple-peel" 혹은 "Christmas-tree"형태의 폐쇄가 있다.

이 "apple-peel" 형태는 폐쇄의 시작이 트라이츠인대(Treitz ligament)에 인접한 상부 공장에서 부터 시작하므로 전체적인 장관의 길이가 짧고 장간막의 결손이 심하다. 따라서 선천성 공장-회장 폐쇄의 원인중 가장 예후가 나쁜 형태이다.

Rose Mar등¹¹⁾은 37명의 공장-회장 폐쇄증 환자 중 12명(32.4%)이 "apple-peel"형태의 이상을 가졌다고 보고 하였다. Blyth등¹²⁾은 다발성 무공증과 "apple-peel"형태의 특이한 폐쇄는 다른 동반된 질환이 많고 저체중아에 흔하며, 특이한 가족력을 가질 것이라고 보고하였다.

Martin등¹³⁾은 이러한 다발성 무공증과 "apple-peel" 폐쇄를 첨가하여 분류하였는데 "apple-peel" 형태를 Type IIIb, 다발성 무공증을 Type IV("string of sausages")로 분류하였다(그림 1).

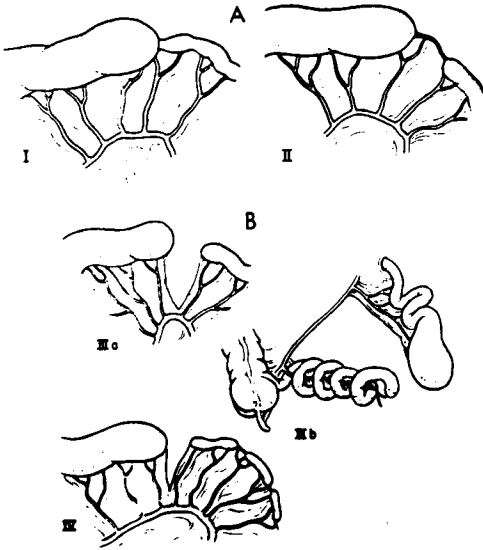


Fig. 1. Classification of intestinal atresia. Type I, mucosal(membranous)atresia with intact bowel wall and mesentery. Type II, blind ends are separated by a fibrous cord. Type IIIa, blind ends are separated by a V-shaped(gap) mesenteric defect. Type IIIb, "apple-peel" atresia. Type IV, multiple atresias("string of sausages").

본 예에서는 Type IIIa형이 8례중 3례(37.5%)로 가장 많았다.

수술방법으로는 Miculicz 회장루 조성술을 시행하였다가 나중에 복원시켜 주는 방법을 시행하였으나 최근에는 일차적인 문합술을 시행하는 경향이 있다. 그러나 심한 복막염이나 장의 생존여부가 불투명 할시 또한 심한 태변성 복막염이나 태변성 장폐쇄시는 전자를 시행할 수도 있다.¹⁴⁾

일차적인 문합술은 맹관부 또는 폐쇄 상부의 팽만부의 팽만된 장을 충분히 절제한 후 단단 혹은 end-to-oblique 문합술을 동시에 시행한다. 이때 폐쇄 하부의 좁은 장관에 생리식염수를 주사하여 서로 직경이 다른 상하부 장관의 문합을 용이하게 할 뿐아니라 하부 장관의 다른 폐쇄도 발견 가능하다. 본 레에서도 수술적 처치를 하였던 7명 모

두에서 폐쇄근위부의 팽만된장을 충분히 절제한 후 단단 문합술을 시행하였다.

일반적으로 공장 및 회장폐쇄는 동일한 소장폐쇄 질환으로 취급하여 왔다. 그러나 이들 두 질환에 있어서 임상적으로 상당한 차이점이 발견되었으며, 또한 많은 학자들이 이들 두 질환을 독립된 별개의 질환으로 구별해야 함을 강조함에 따라 최근에는 서로 구별하여 보고하려는 경향이 늘고 있다. Heij등¹⁾은 1978년부터 1987년까지 만 10년간 공장폐쇄 21명, 회장폐쇄 24명을 대상으로 임상 분석 결과 공장폐쇄는 최근 증가 추세에 있고 미숙아 또는 저체중아에 많았으며 쌍생아 8명은 모두 공장폐쇄였다고 하였다. 또한 공장폐쇄에서 다발성 무공증의 빈도가 높게 나타났으며, 고농도 영양 주입기간도 오래 걸렸다. 회장폐쇄의 경우 출생전 장천공이 24명중 10명으로 높게 나타났으나 사망율은 오히려 낮게 보고되었다. 이것은 회장벽의 탄성도가 공장에 비해 낮아 장관이 심하게 늘어나지 못해 장천공의 유발 가능성은 높으나, 장관 기능 회복이 빠르기 때문인 것으로 설명할 수 있다.

이 질환의 가장 흔한 사인은 폐염, 복막염 및 패혈증이며 술후 가장 중요한 합병증은 문합부위 기능적인 장폐쇄, 문합부 누출 등이 있으며 그외 호흡부전, 미숙아, short-bowel 증후군 및 술후 장염전등이 예후를 결정하는 중요한 인자이다.^{2,3)} 본 예에서는 저자들이 경험한 선천성 회장 폐쇄증 8명의 환자중 패혈증이 발생하였던 3명 모두 사망하였다. 그중 1명은 대장과 소장의 전반에 걸쳐 괴사가 심하였으며, 1명은 술전 심한 패혈증 동반으로 사망하였고, 1명은 미숙아로 동반 기형이 많았으며, 술후 57일까지 생존하였으나 이후 영양장애, 패혈증으로 사망하였다.

요 약

저자들은 1988년 10월부터 1994년 2월까지 최근 5년, 4개월간 영남대학교 의과대학 부속병원 일반외과에 입원하여 수술로서 확진된 선천성 회장 폐쇄증 환자 8명을 대상으로 임상분석하여 다음과

같은 결론을 얻었다.

1. 총 8명중 남아 4명, 여아 4명으로 남녀비가 동일하였으며, 입원시 연령은 생후 3일내가 6례로 75%를 차지하였다.

2. 선천성 회장폐쇄의 원인으로는 Type IIIa가 3례(37.5%)로 가장 많았으며, Type I 2례, Type II 2례, Type IIIb 1례 이었으며, Type IV는 1례도 없었다.

3. 8명의 환자중 미숙아는 1명으로 저체중아였으며, 나머지 7명은 만삭아였다. 산모의 임신중 병력상 특별한 이상은 없었으며, 형제중 발생순위는 2째 아이에서 4례로 가장 많았다.

4. 주요 임상증상으로는 복부팽만과 구토로 7례에서 나타났고, 구토는 담즙성이었다.

5. 진단은 임상증상과 단순복부 촬영상 팽만된 장관 및 air-fluid level등을 보고 응급수술을 시행하였으며, 다른 질환과의 감별을 위해 2례에서는 대장조영술도 함께 시행 하였다.

6. 8명의 환자중 7명에서 장절제후 단단 문합술을 시행하였으며, 1명에서는 고위쇄항으로 횡행 결장조루술도 함께 시행 하였다.

7. 동반된 기형은 Type IIIa 1례에서 고위쇄항, 좌측신 무발육증, 우측 다낭신 및 후복막낭종등을 동반하였다.

8. 수술후 합병증은 8례중 3례(37.5%)에서 패혈증이 발생 하였으며, 슬후 사망한 경우도 이들 패혈증을 동반한 3례 이었다. 나머지 5명은 현재 까지 특별한 문제없이 건강하게 잘 자라고 있다.

참고문헌

1. Heij HA, Moorman-Voestermans CG, Vos A : Atresia of jejunum and ileum : Is it same disease ? J Pediatr Surg 25 : 635-637, 1990.
2. Nixon HH, Tawes R : Etiology and treatment of small intestinal atresia : analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 duodenal atresias. Surgery 69 : 41-51, 1971.
3. deLorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM : Congenital and stenosis of jejunum and ileum. Surgery 65 : 819-827, 1969.
4. Tandler J : Zur entwicklungsgeschichte des mensch duodenum in frühen embryonalstadien. Morphol jahrb 29 : 187-216, 1990.
5. Louw JH, Banard CN : Congenital intestinal atresia : Observation on its origin. Lancet 2 : 1065-1067, 1955.
6. Careskey J, Grosfeld JL, Weber TR : Giant cystic meconium peritonitis(GCMP) : Improved survival based on clinical and laboratory observation. J Pediatr Surg 17 : 482-489, 1982.
7. Careskey J, Weber TR, Grosfeld JL : Total colonic agangliosis : analysis of 16 cases. Am J Surg 143 : 160-168, 1982.
8. Louw JH : Resection and end-to-end anastomosis in management of atresia and stenosis of the small bowel. Surgery 62 : 940-950, 1967.
9. Bland-Sutton J : Imperforate ileum. Am J Med Sci 98 : 457-462, 1889.
10. Rittenhouse EA, Beckwith JB, Chappel JS : Multiple septa of the small bowel : Description of an unusual case with review of the literature and consideration of etiology. Surgery 71 : 371-379, 1972.
11. Ros Mar Z, Diez-Pardo JA, Roesmiguel M : Apple-peel small bowel : a review 12 cases. Zur kinderchir Grenzgeb 29:313, 1980.
12. Blyth H, Dickson JAS : Apple-peel syndrome (congenital intestinal atresia) : A family study of 7 index patients. J Med Genet 6 : 275, 1969.
13. Martin LW, Zerella JT : Jejunoileal atresia : Proposed classification. J Pediatr Surg 11 : 399-403, 1976.
14. Rosenmann JE, Kosloske AM : A reappraisal of the Mickulicz enterostomy in infants and children. Surgery 91 : 34-37, 1982.

- Abstract -

Congenital Ileal Atresia in Newborn

Young Soo Huh, Chang Sig Kim

*Department of Surgery
College of medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Son Moon Shin

*Department of Pediatrics
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Newborns with ileal atresia frequently present with abdominal distension, bilious vomiting, and failure to pass meconium.

Diagnosis is usually established on plain x-ray of the abdomen by the findings of distended small bowel loops and air-fluid levels.

In the period of October 1988 to February 1994, 8 patients with congenital ileal atresia were operated and the following results were obtained.

1. Eight patients were comprised of 4 males and 4 females, the ratio of male and female was 1 : 1.
2. Six patients(75%) had been admitted to our hospital during three days of life.
3. Congenital ileal atresia was in 8 cases : Type I in two(25%), Type II in two(25%), Type IIIa in three(37.5%), Type IIIb in one(12.5%).
4. There was one premature patient who was small for gestational age.
5. Overall, abdominal distension and bilious vomiting occurring in seven patients, were frequent presenting complaints.
6. Diagnosis was possible with clinical symptom and simple abdomen.
7. Operative treatment was undertaken as soon as the diagnosis was made. In seven cases a primary end-to-end anastomosis was performed after resection of dilated proximal loop.
8. A total of four associated congenital anomalies were found in one patient.
9. Postoperative complications occurred in three cases(37.5%).

Key Words : Ileal atresia, Congenital