태변 전 증후군 3예

부산대학교 의과대학 소아과학교실, *소아외과학교실

박현석 · 김태형 · 김해영* · 박재홍

Three Cases of Meconium Plug Syndrome

Hyun Seok Park, M.D., Tae Hyung Kim, M.D., Hae Young Kim, M.D.* and Jae Hong Park, M.D.

Departments of Pediatrics and *Pediatric Surgery, College of Medicine, Pusan National University, Busan, Korea

Meconium plug syndrome (MPS) is the mildest and most common form of functional distal obstruction in the newborn. It is a transient obstruction of the distal colon and occasionally small bowel that is caused by inspissated immobile meconium. Neonates with MPS commonly presented with abdominal distension, bilious vomiting and problem with passage of meconium plugs. A plain abdominal radiograph often reveals generalized gaseous distention of the small bowel loops without an air-fluid level. A contrast enema is diagnostic, showing the outline of the meconium plug, and therapeutic if the plugs are passed out. In some cases of MPS there is failure to pass the meconium with the contrast enema, and emergent surgery is then required. We report here two cases of MPS that were diagnosed and treated by exploratory laparotomy and one case treated with Gastrografin enema. (Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006; 9: 249~255)

Key Words: Meconium plug syndrome, Neonate

서 론

신생아 초기에 발생하는 태변에 의한 질환 중 태변 전 증후군(meconium plug syndrome)과 태변성 장폐색증(meconium ileus), 태변성 복막염은 명확히 분리된 질환이 아니라 같은 스펙트럼에 있는 질환으

접수 : 2006년 7월 31일, 승인 : 2006년 8월 28일 책임저자 : 박재홍, 602-739, 부산시 서구 아미동 1가 10번지

부산대학교병원 소아과

Tel: 051-240-7298, Fax: 051-248-6205 E-mail: jhongpark@pusan.ac.kr 로 생각하고 있다¹⁾. 태변 전 증후군은 미숙아에서 더 흔히 발생하고^{2,3)} 농축되고 움직이지 않는 태변에 의해 원위부 결장 또는 직장 때로는 소장이 일시적으로 폐쇄되는 질환으로 낭종성 섬유증과는 관련이 없다. 태변성 장 폐색증은 끈끈하고 단백이 풍부한 농축된 태변이 회장 말단의 폐쇄를 일으키는 질환으로 서양에서는 신생아 장 폐쇄의 20%를 차지하고 있다⁴⁾. 비록 드물게 정상 신생아에서도 태변성장 폐색증이 발생하지만⁵⁾, 대부분의 태변성장 폐색증 환자는 낭종성 섬유증과 동반하여 발생한다⁶⁾.

태변 전 증후군의 발병 원인에 대해서는 아직 명확히 밝혀지지 않았으며, 빈도는 500명 내지 1,000

명의 신생아당 한 명으로 추정한다⁷⁾. 임상 증상은 복부 팽만, 구토 및 태변 배출의 장애로 나타난다. 이 태변 전 증후군은 주산기 대장 폐쇄를 일으킬 수 있는 거대 결장증, 항문 직장 기형, 소 좌측 대장 증후군(small left colon syndrome), 신경성 장 이형성증 (neuronal intestinal dysplasia), 거대 방관-소결장-장 저연동운동 증후군(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome)과 감별을 해야 한다. 태변 전 증후군의 치료로, 이전에는 개복 수술로 태변을 제 거하였으나, 1969년 Noblett의 논문 이후, gastrografin 관장을 이용한 비수술적 치료가 효과적으로 되어있다⁸⁾. 반복적인 관장에도 복부 팽만과 구토가 지속되거나, 태변 배출이 용이하지 않은 경우, 또는 진단이 불명확한 경우엔 시험적 개복술을 시행해야 한다.

발생 빈도를 고려해 볼 때 국내에서도 보다 많은 환자가 있을 것으로 추정되나 15명의 미숙아에서 발생한 태변 전 증후군을 초음파 유도하에 Gastrografin 관장으로 치료한 보고⁹가 있을 뿐이다.

이에 연자들은 만삭아에서 발생하여 시험적 개복 술로 진단된 2예와 술 전에 진단되어 Gastrografin 관 장으로 치료한 태변 전 증후군 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 1

환 아: 고○아(남아/3일) 주 소: 구토와 복부 팽만

출생력: 재태 연령 36⁺²주, 출생 체중 2,960 g, 제왕 절개 분만

가족력 및 과거력: 특이 사항 없음

현병력: 환아는 출생 6시간 후부터 수유를 하였으나, 담즙성 사출성 구토와 복부 팽만이 발생하고 생후 48시간까지 태변이 배출되지 않아 전원되었다.

진찰 소견: 내원 시 활력 징후는 체온이 36.7°C, 호흡수 48회/분, 심박수 132회/분이었다. 체중은 2,860 g이었고 급성 병색을 보였다. 결막은 창백하지 않았고, 공막에 황달은 없었다. 경부 림프절은 만

져지지 않았고, 천문은 부드럽고 평편하였다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였고, 호흡음은 정상이었다. 복부 팽만이 있었으나 부드럽고, 장음은 감소되어 있었다. 복부 촉진에서 종괴는 만져지지 않았고, 압통 및 반발 압통도 없었다. 사지의 함요 부종이나 운동 제한은 없었고, 피부에 발진이나 청색증은 없었다. 환아의 전반적인 움직임은 활발하였고 계속보채는 소견이 관찰되었다. 직장 수지 검사에서 약간의 태변이 묻어 나왔으나 가스의 배출은 없었다.

검사 소견: 입원 시 혈액 검사에서는 백혈구 수 5,900/µL, 혈색소 16.5 g/dL, 헤마토크릿 61.5%, 혈청 총 빌리루빈 6.37 mg/dL, (직접형 0.4 mg/dL), Na 141.6 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Cl 113.2 mEq/L이었으며, TSH 16.3 uIU/mL, free T4 1.8 ug/dL, 그 외 요검사, 신장 기능 검사에서는 특이 사항은 없었다.

방사선 소견: 단순 복부 방사선 촬영에서 경한 소장고리의 팽창이 관찰되고(Fig. 1), 바륨 관장에서 소결장과 결장 내에 다수의 덩어리 모양의 결손이 관찰되었다(Fig. 2).

치료 및 경과: 바륨 관장 검사에서 소결장 소견을 보여 전 대장 무신경세포증이 의심되어 충분한 전



Fig. 1. Plain abdominal radiograph of case 1 reveals moderately dilated small bowel loops without air-fluid level caused by meconioum plug in the colon.



Fig. 2. Barium radiograph of case 1 reveals a microcolon and multiple pellet-like filling defects in the colon.

해질 및 수액을 공급한 뒤, 생후 7일경 진단적 개복 술을 시행하였다. 회맹판 상부 25 cm 지점의 회장부터 S상 결장까지 굳은 태변으로 차 있고(Fig. 3A), 근위부 회장과 공장의 팽창이 관찰되어 태변 전 증후군으로 진단하였다. 회장 말단 30 cm 상부에서 장루 설치술(enterotomy)을 시행하였고, 태변은 세척하여 제거하였다. 대장에서 연동 운동은 양호하였으며, 대장 조직 검사에서 신경절 세포는 정상적으로 관찰되었다. 술후 복부 팽만이 사라지고 정상 배변을 보였다.

증례 2

환 아: 황○림(여아/5일) 주 소: 구토와 복부 팽만

출생력: 재태 연령 40⁺⁴주, 출생 체중 3,250 g, 질 식 분만

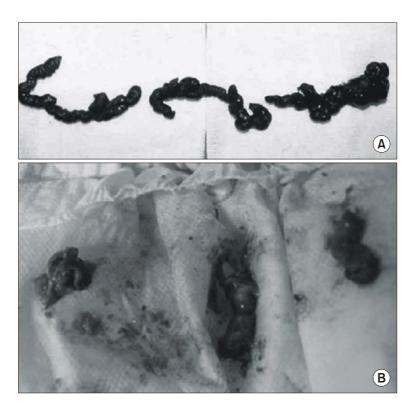


Fig. 3. Photographs show meconium plugs evacuated during explolatory laparotomy of case 1 (A) and multiple fragmented plugs evacuated by gastrografin enema of case 3 (B).

가족력 및 과거력: 특이 사항 없음

현병력: 환아는 출생 6시간 후부터 수유를 시도하였으나, 담즙성 사출성 구토와 복부 팽만이 발생하고, 복부 방사선 촬영에서 장관의 확장이 관찰되어 항생제를 사용하면서 경과 관찰하였다. 생후 48시간까지 태변이 배출되지 않아 바륨 관장을 시행하였는데, 약간의 태변이 관찰되면서 장관 팽창된 것이외에는 특이 소견이 관찰되지 않았다. 이후 수회에 걸쳐 소량의 태변 배출이 있었으나 복부 팽만과 담즙성 구토가 지속되어 전원되었다.

진찰 소견: 내원 시 활력 정후는 체온이 36.5℃, 호흡수 42회/분, 심박수 150회/분이었다. 체중은 2,800 g이었고 급성 병색을 보였다. 결막은 창백하지 않았고, 공막에 황달은 없었다. 경부 림프절은 만져지지 않았고, 천문은 부드럽고 평편하였다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였고, 호흡음은 정상이었다. 복부 팽만이 있었으나 종괴는 만져지지 않았고 압통이나 반발 압통은 없었다. 사지의 함요 부종이나운동 제한은 없었고, 피부에 발진이나 청색증은 없었다. 환아의 전반적인 움직임은 저조하였고 직장수지 검사에서는 약간의 태변이 묻어 나왔으나 가스의 배출 소견은 없었다.

검사 소견: 입원 시 혈액 검사에서 백혈구 6,200/ μL, 혈색소 14.7 g/dL, 헤마토크릿 42%, 혈청 총 빌리루빈 10.8 mg/dL (직접형 0.5 mg/dL), Na 145 mEq/L, K 4.5 mEq/L, Cl 108.9 mEq/L이었으며, TSH 15.5 uIU/mL, free T4 1.5 ug/dL, 그 외 요검사와 신장기능 검사에서는 특이 사항이 없었다.

방사선 소견: 단순 복부 방사선 촬영에서 소장 고리가 공기로 팽창되어 있고 바륨 관장에서 소결장과 결장 내에 다수의 덩어리 모양의 결손이 관찰되었다.

치료 및 경과: 바륨 관장 검사에서 소결장 소견을 보여 소장 폐쇄를 의심하고 금식을 하면서 경과를 관찰하였으나, 증상이 지속되어 생후 6일에 진단적 개복술을 시행하였다. 수술 시야에서 소장은 팽창 되어 있었고, 바륨과 굳은 태변으로 가득 찬 대장은 위축되어 있어 태변 전 증후군으로 진단하였다. 수 술 시 시행한 대장의 조직 검사에서 정상 신경절이 관찰되었다. 술 후 구토 및 복부 팽만의 증상이 소실 되고 정상 배변을 보였다.

증례 3

환 아: 박○애(여아/2일)

주 소: 구토, 복부 팽만

출생력: 재태 연령 39⁺³주, 출생 체중 3,090 g, 질 식 분만

가족력 및 과거력: 특이 사항 없음

현병력: 산과력에서 특이 소견이 없는 환아로 출생 후 수유를 잘하지 못하고, 담즙성 비사출성 구토와 복부 팽만이 발생하였다. 생후 48시간까지 태변이 배출되지 않아 전원되었다.

진찰 소견: 내원 시 활력 징후는 체온이 36.4°C, 호흡수 44회/분, 심박수 140회/분이었다. 체중은 2,860 g이었고 급성 병색을 보였다. 두경부 진찰에서 결막은 창백하지 않았고, 공막에 황달은 없었다. 경부 림프절은 만져지지 않았고, 천문은 부드럽고 평편하였다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였고, 호흡음은 정상이었다. 복부 팽만이 있었으나 부드럽고, 장음은 감소되어 있었다. 복부에서 종괴는 만져지지 않았고, 압통이나 반발 압통은 없었다. 사지의 함요 부종이나 운동 제한은 없었고, 피부에 발진이나 청색증은 없었다. 환아의 전반적인 움직임은 저조하였고 수지 직장 검사에서 약간의 태변이 묻어 나왔으나 가스의 배출은 없었다.

검사 소견: 입원 시 혈액 검사에서 백혈구 15,920/ μL, 혈색소 15.1 g/dL, 헤마토크릿 40.9%, 혈청 총 빌리루빈 6.36 mg/dL (직접형 0.24 mg/dL), Na 140.5 mEq/L, K 3.3 mEq/L, Cl 101.3 mEq/L이었으며, TSH 12.0 uIU/mL, T4 9.1 ug/dL, 그 외 요검사와 신장 기능 검사에서는 특이 소견이 없었다.

방사선 소견: 단순 복부 방사선 촬영에서 소장 고리가 공기로 팽창되어 있고 바륨 관장에서 소결장과 결장 내에 다수의 덩어리 모양의 결손이 관찰되었다. 복부 초음파 검사에서 직장과 S상 결장 내에고에코의 태변으로 추정되는 물질이 차 있었다(Fig. 4).

치료 및 경과: 소장 폐색을 의심하여 바륨 관장



Fig. 4. Transverse abdominal sonography of case 3 shows hyperechoic intraluminal meconium plugs in the rectum and sigmoid colon.

검사를 시행하였다. 바륨 관장 검사에서 직장은 정상 소견을 보였으나, 소결장이 관찰되었고, 결장 내에 태변으로 판단되는 음영 결손이 있었다. 바륨 관장 검사 후 바륨과 약간의 태변이 배출(Fig. 3B)되고, Gastrografin으로 장세척을 계속하여 태변이 배출되었다. 이후 환아는 증상이 완전 소실되었다.

고 찰

태변 전 증후군은 신생아에서 태변에 의한 장 폐쇄 중 가장 흔하고 경한 경과를 취하는 질환이다. 신생아들은 끈적끈적한 태변이 대장을 틀어막아 생후 첫 24시간 내에 태변을 배출하지 못한다. 태변전에 의한 폐쇄 부위의 가장 근위부는 근위부 결장이나 또는 회장이 될 수 있으며 생후 9일까지도 태변의 첫 배출이 지연될 수 있다^{10~12)}. 이 질환이 처음에는 만삭아에서만 발생한 것으로 기술되었으나¹³⁾ 미숙아에서 더 흔히 발생하는데^{2,3)} 미숙아에서 발생한 경우 "태변 질환(meconium disease)"이라고 다른이름을 쓰기도 한다¹⁴⁾. 본 증례에서는 두 명이 만삭아였고 한 명은 만삭에 가까운 미숙아였으며 산과

력에는 특이 소견이 없었다.

대변 전 증후군의 발병 기전은 명확하지 않으나고점도의 태변과 장운동의 감소에 의해 배출이 지연되면서 주로 좌측 대장에 태변의 축적으로 폐색이 발생하게 된다고 추정하고 있다²⁾. 태변 전 증후군은 고마그네슘혈증, 선천성 거대 결장증, 갑상선기능 저하증, 당뇨병 산모의 신생아 등에 동반되어발생한 경우가 있으나 대부분 선행 요인이 없으며, 태변의 축적으로 인해서 회장 폐쇄, 협착, 천공 및 태변성 복막염 그리고 장 염전이 합병될 수 있다^{2,15)}.

이에 반해 태변성 장 폐색증은 비정상적으로 점 도가 높은 찐득찐득한 태변에 의해 주로 회장 말단 부가 막혀서 장 폐색을 일으킨다. 장에서 분비되는 점액의 단백 성분이 많고 뮤코 당단백질의 구성이 비정상적이기 때문에 태변을 찐득찐득하게 만든다 고 알려져 있다. 이 질환은 75%가 낭종성 섬유증 환 자에서 발생하고 나머지 5~10%는 정상 신생아에 서 발생한다. 태변 전 증후군과 태변성 장 폐색증은 비슷한 개념으로 혼동되어 사용되어지고 있으며 이 들은 같은 병리학적 기전을 공유하여 공통 스펙트 럼에 있는 태변성 질환으로 생각되고 있다¹⁾. 따라서 두 질환의 감별은 장 폐쇄의 위치와 정도로 구분하 고 있다. 본 증례에서는 점도가 높은 태변이 소장 말단에서부터 대장에 걸쳐 있고 임상적으로 낭종성 섬유증의 동반이 없었으며 태변을 제거한 후로는 정상적인 대변과 배변을 보여 태변 전 증후군으로 최종 진단하게 되었다.

대변 전 증후군은 신생아 초기에 경한 복부 팽만, 담즙성 구토 및 대변 배출 실패 등으로 발현되며 단순 복부 방사선 촬영에서 공기-액체면(air-fluid level) 없이 공기로 확장된 소장이나 일부 대장이 관찰되며 때로 공기-액체 면이 있더라도 시간이 경과함에 따라 크기가 증가하지 않는데 이는 공기가 축적된 대변에 갇혀있기 때문이다. 바륨 관장에서는 대변전의 윤곽이 보이는 특징적인 소견이 관찰될 수 있으며 대변 전으로 폐쇄가 있는 근위부는 장의 확장과 원위부는 위축으로 인한 소결장을 볼 수 있다. 본 증례에서도 소장의 팽창과 소결장 소견을 모두보였다.

태변 전 증후군으로 진단되면 비침습적 치료로 먼저 Gastrografin 관장을 시행하는데 복부 팽만 및 구토 등의 임상 증상이 호전되고 태변 배출이 용이 해 질 때까지 수 일간 반복적으로 시행할 수 있다. Gastrografin 관장은 Tween 80이라는 물질을 함유하 고 있어서 찐득찐득한 태변의 표면 장력을 줄여주 고 부드럽게 유화시켜서 배출이 용이하게 해줌으로 써 치료에 도움이 된다¹⁶⁾. 그러나 Gastrografin은 고 삼투압 용액이기 때문에 반복적인 관장은 탈수를 야기할 수 있어 Gastrografin을 1:4의 비율로 생리 식염수와 혼합하거나 환아에게 미리 충분한 수액을 공급한 후 관장을 시행해야 한다. 저체중아인 경우 는 7~10일간 기다리면 자연 호전되기도 하며, 일부 환자에서는 체온계로 항문을 자극하거나 직장 수지 검사, 생리 식염수로 관장을 하면 태변이 배출되기 도 한다10, 태변이 배출되면 장 운동은 정상이 되고 모든 증상이 소실된다. 그러나 선천성 거대 결장증 과 같은 기질적 질환이 있는 신생아에서도 태변 전 이 배출된 후 일시적으로 정상 배변을 보일 수 있기 때문에 지속적인 관찰이 필요하며 증상이 재발하면 다른 질환의 가능성을 고려해야 한다. 그러나 만약 비침습적 치료로 실패하면 수술적 치료를 고려해야 하다.

본 증례 1과 2는 저자들의 경험 부족으로 인해 바 륨 관장에서 관찰된 소결장을 근거로 전대장 무신 경절증과 감별을 위해 시험 개복술을 시행하였다. 그러나 증례 3에서는 복부 초음파 검사에서 직장과 S상 결장에 태변으로 추정되는 고에코의 물질이 차 있고 바륨 관장 후 찐득찐득한 태변이 잘 배출되어 타 질환을 쉽게 배제할 수 있었고 치료가 되었다. Goo 등⁹⁾도 미숙아에서 발생한 태변 전 증후군에서 초음파 유도하 Gastrografin 관장으로 치료한 경험을 보고하여 태변 전 증후군의 진단에 복부 초음파 검 사를 고려할 필요가 있을 것으로 생각된다. 신생아 에서 복부 팽만과 구토 및 태변 배출 장애가 있으면 태변 전 증후군, 태변성 장 폐색증, 선천성 거대 결 장증, 항문 직장 기형, 소 좌측 대장 증후군, 신경성 장 이형성증, 거대 방관-소결장-장 저연동 운동 증 후군 등과 감별이 필요하다.

결론적으로, 임상적으로 장 폐쇄 증상이 경하고 진행이 빠르지 않으면 태변 전 증후군, 태변성 장 폐색증을 염두에 두고 우선 바륨 관장을 시행하여 대장에 태변 전이 있으면 초음파 검사를 시행하여 감별진단에 도움이 되게 하여 불필요한 검사나 수 술을 피하는 것이 바람직하다. 태변이 완전 제거될 때까지 Gastrografin 관장을 시행하고 태변 배출 후 증상이 완전 소실되는지를 관찰하는 것도 필요하 다.

요 약

저자들은 산과력에서 특이 소견이 없는 3명의 신생아에서 출생 직후부터 경한 복부 팽만, 담즙성 구토 및 태변 배출 지연이 발생하여 시험적 개복술을 시행하여 회장 말단에서부터 대장에 박혀 있는 굳은 태변을 제거한 2예와 바륨 관장과 초음파 검사로 진단 후 gastrografin 관장으로 치료한 1예의 태변 전증후군 3례를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Olsen MM, Luck SR, Lloyd-Still J, Raffensperger JG. The spectrum of meconium disease in infancy. J Pediatr Surg 1982;17:479-81.
- 2) Fuchs JR, Langer JC. Long-term outcome after neonatal meconium obstruction. Pediatrics 1998;101:E7.
- Hussain SM, Meradji M, Robben SG, Hop WC. Plain film diagnosis in meconium plug syndrome, meconium ileus and neonatal Hirschsprung's disease. A scoring system. Pediatr Radiol 1991;21:556-9.
- Caniano DA, Beaver BL. Meconium ileus: a fifteen-year experience with forty-two neonates. Surgery 1987;102:699-703.
- Fakhoury K, Durie PR, Levison H, Canny GJ. Meconium ileus in the absence of cystic fibrosis. Arch Dis Child 1992;67:1204-6.
- Dillon PW, Cilley RE. Newborn surgical emergencies. Gastrointestinal anomalies, abdominal wall defects. Pediatr Clin North Am 1993;40:1289-314.
- 7) Gryboski JD. The colon, rectum and anus. In: Gryboski JD, editor. Gastrointestinal problems in the

- infant. Philadelphia: Saunders, 1975:499-564.
- Noblett HR. Treatment of uncomplicated meconium ileus by Gastrografin enema: a preliminary report. J Pediatr Surg 1969;4:190-7.
- Goo HW, Kim KS, Kim EA, Pi SY, Yoon CH. Sonography-guided Gastrografin enema for meconium plug syndrome in premature newborns: preliminary results. Korean J Radiol 2004;50:281-8.
- Loening-Baucke V, Kimura K. Failure to pass meconium: diagnosing neonatal intestinal obstruction. Am Fam Physician 1999;60:2043-50.
- Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH. Neonatal meconium blockage in the ileum and proximal colon. Radiology 1979;132:79-82.

- Shigemoto H, Endo S, Isomoto T, Sano K, Taguchi K. Neonatal meconium obstruction in the ileum without mucoviscidosis. J Pediatr Surg 1978;13:475-9.
- 13) Clatworthy HW Jr, Howard WH, Lloyd J. The meconium plug syndrome. Surgery 1956;39:131-42.
- 14) Vinograd I, Mogle P, Peleg O, Alpan G, Lernau OZ. Meconium disease in premature infants with very low birth weight. J Pediatr 1983;103:963-6.
- 15) Burge D, Drewett M. Meconium plug obstruction. Pediatr Surg Int 2004;20:108-10.
- 16) Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KJ, Vane DW. Changing patterns of treatment and survival in neonates with meconium ileus. Arch Surg 1989;124: 837-40.