

교액성 선천성 내부 탈장에 의해 발생한 단장 증후군 1례

인제대학교 의과대학 서울백병원 소아과, 일산백병원 *소아과, † 외과 및 ‡ 해부병리과

심창은 · 문진수* · 김기홍† · 김한성‡

A Case of Short Bowel Syndrome Due to Strangulated Congenital Internal Hernia in Children

Chang Eun Sim, M.D., Jin Soo Moon, M.D.*, Ki Hong Kim, M.D.†
and Han-Seong Kim, M.D.‡

Department of Pediatrics, Seoul Paik Hospital, Departments of *Pediatrics, † Surgery and
‡ Pathology, Ilsan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University, Korea

Short bowel syndrome in children, most commonly results after extensive bowel resection for necrosis of the bowel. It may be caused by several intestinal catastrophes such as volvulus, hernia and necrotizing enterocolitis. The risk factors on short bowel syndrome are the remaining length of the bowel, the age of onset, the absence of the ileo-cecal valve and the time after resection. Macro and micronutritional deficiencies are the most significant complications of short bowel syndrome. We report a 5 year-old girl, who had a strangulated congenital transmesenteric hernia leading to short bowel syndrome accompanied by iron deficiency anemia. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 7: 268~273)

Key Words: Short bowel syndrome, Congenital transmesenteric hernia, Iron deficiency anemia

서 론

선천성 또는 생후 수술적 절제로 전체 소장의 50% 이상이 소실되어 흡수 장애와 영양실조를 일으키는 것이 단장 증후군이다¹⁾. 소장 점막 표면적의 감소와 담즙산의 부족, 소장 내 병원균 이상 증식 등 기능 이

상이 동반되어 증상을 일으킨다. 그러나 소장의 성장 적응과 기능적 적응으로 인하여 이런 증상은 영구적인 것은 아니다.

저자들은 최근 5세 여아에서 교액성 선천성 내부 탈장으로 인해 소장 절제 이후 매일 여러 차례의 설사와 철결핍성빈혈을 보인 단장 증후군 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2004년 8월 31일, 승인 : 2004년 9월 17일
책임저자 : 문진수, 411-706, 경기도 고양시 일산구 대화동 2240
인제대학교 의과대학 일산백병원 소아과
Tel: 031-910-7107, Fax: 031-910-7108
E-mail: jsmoon@ilsanpaik.ac.kr

증 례

환 아: 이○○, 여아, 5세

주 소: 구토와 복통

과거력 및 가족력: 재태기간 40주에 3.1 kg로 정상 질식 분만으로 태어났으며 주산기 문제는 없었다. 예방 접종은 예정대로 모두 실시하였으며 다른 질환의 과거력 및 가족력은 없었다.

현병력: 본 환아는 평소 특별히 복부 증상이 없었



Fig. 1. Initial simple abdominal erect view shows marked dilated bowel loops and step ladder appearance.

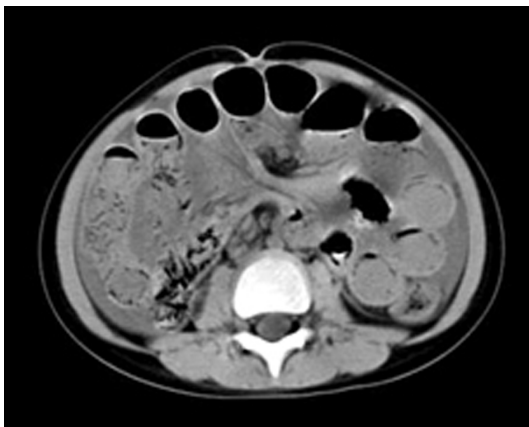


Fig. 2. Abdominal CT scan shows fluid and gas filled distension in small bowel loops with circling submucosal gas and left side herniation of bowel loops on mesenteric root.

던 환아로 저녁 식사 이후 생긴 비 사출성, 담즙이 섞이지 않은 구토와 복통을 주소로 응급실로 입원하였다.

진찰 소견: 입원당시 몸무게 20 kg (50~75 백분위수), 신장 113.5 cm (50~75 백분위수)이었고 활력 징후는 체온 36°C, 혈압 90/50 mmHg, 맥박수 114회/분, 호흡수 24회/분이었다. 환아는 급성 병색을 보였고 의식은 명료하였다. 복부 소견상 복부팽만은 없었으며 간이나 비장은 촉진되지 않았다. 장운동은 약간 증가되어 있었고 배꼽 주변과 하복부에서 압통은 있었으나 반발통은 없었다.

검사 소견: 입원 당시 말초 혈액은 혈액소 15.1 g/dL, 적혈구용적 41%, 백혈구 20,570/mm³ (다핵구 91.8%, 림프구 4.9%, 단핵구 3.2%, 호염구 0.1%)였으며 혈소판 115,000/mm³, 혈구 침강속도는 2 mm/hr, C 반응 단백 0.1 mg/dL였다. 소변 검사상 정상이었다. 혈청 전해질 검사는 정상이었으며, 생화학 검사상 AST 47 IU/L, ALT 21 IU/L, 혈청 총단백 5.0 g/dL, 혈청 알부민 2.8 g/dL이었다.

방사선 소견: 입원 당시 복부 단순 촬영상 기계적 장 폐색 소견이 보이며(Fig. 1), 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 늘어난 소장에는 공기와 액체가 차 있었으며 장벽 공기 음영이 보였다(Fig. 2).

치료 및 경과: 환아는 응급실 입원 이후 복통 지속되고, 단순 복부 방사선 검사에서 기계적 장 폐색

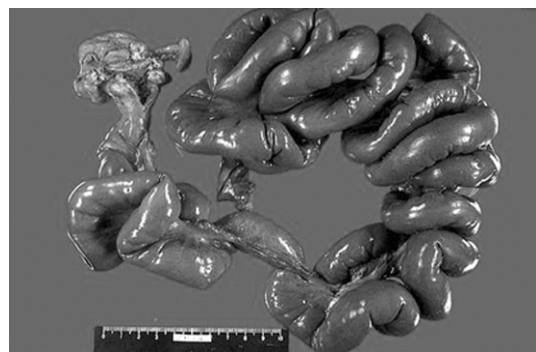


Fig. 3. Cecum, ileum and a part of jejunum are resected. Whole intestinal loop reveals hemorrhagic infarct (after fixation).

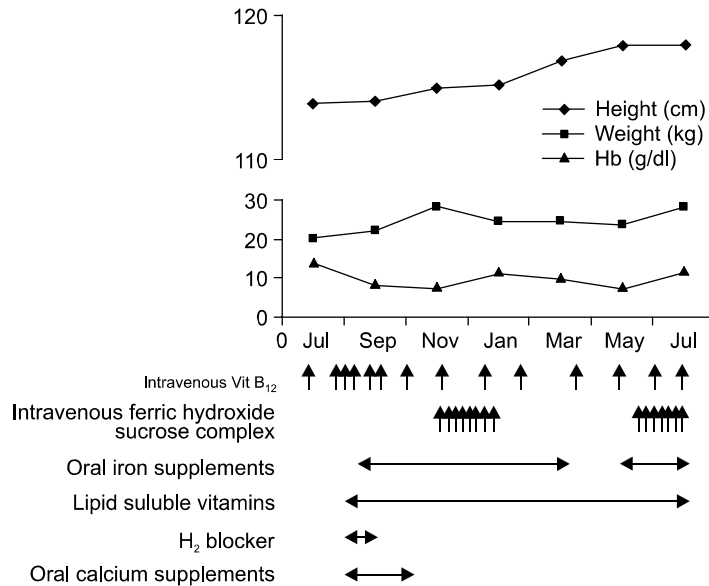


Fig. 4. Clinical course and treatment of the patient.

소견 및 복부 컴퓨터 단층 촬영에서 장벽 공기 음영이 보이며, 의식 상태는 기면 상태로 처지고 혈압이 90/50 mmHg에서 수축기 혈압 70 mmHg로 떨어지는 양상을 보여서 응급 개복술을 시행하였다. 수술 소견은 감돈된 내부 탈장이었으며 공장 약 50 cm를 제외하고 괴사된 공장 원위부에서 회장 전체를 절제하고 공장 근위부와 맹장의 근위부를 문합하였다 (Fig. 3). 회맹판(Ileocecal valve)은 보존하지 못하였다.

수술 후에 환자의 일반 상태는 양호하였으며 충정맥영양을 투여 받았고, 제 6병일부터 경구 영양을 시작하였다. 이후 수양성, 황색, 비점액성 설사가 매일 5회 정도 발생하였다. 제 11병일에 퇴원하였으며 이후 식사는 골고루 잘 먹고 설사는 다량의 묽은 변 하루 1회 정도로 조절되었다. 그러나 혈청 콜레스테롤 저하가 있어서 흡수가 용이한 경구용 MCT (medium chain triglyceride) 및 지용성 비타민을 보충하였고, 철결핍성 빈혈이 발생하여 경구용 철분제제를 4개월간 복용하였으나, 혈색소는 7.1 g/dL로 지속적으로 저하를 보였다. 이에 정맥 주사용 철분 (ferric hydroxide sucrose complex)을 매주 1회 Fe 100 mg씩 7~8주간 투여하였으며, 5개월 이후 같은 스

케줄로 재차 투여하였다. 비타민 B₁₂는 근육주사를 사용하였다 (Fig. 4). 환자는 1년이 지난 현재 신체 계측은 몸무게 23.5 kg (50~75 백분위수), 신장 118 cm (50~75 백분위수)로 정상적인 성장을 보이고 있다.

고 찰

내부 탈장은 복강 내에 있는 정상 혹은 비정상적인 열공을 통하여 내장이 탈출하는 것을 말한다. 내부 탈장은 전체 장폐색증 환자의 0.2~0.9%를 차지하고 있으며 저자에 따라서는 0.5~3%로 보고하기도 한다^{2,3}. 이 중 가장 흔히 발견되는 것은 십이지장 주위탈장(paraduodenal hernia)으로서 전체 내부 탈장의 30~50%를 차지하며⁴, 그 외 맹장주위(paracecal), 윈슬로우공(foramen of Winslow), 경장간막(transmesenteric), 요부(pelvic), 방광상부(supravesical), 그리고 S상결장간(intersigmoid)탈장 순으로 발생한다³. 증상은 비전형적인 경우가 많아 수술 전 진단이 어렵고 소장의 감돈을 수반한 장폐색이 동반되면 사망률은 높다고 보고되고 있다⁴. 국내 증례보고는 대부분 성인의 예이며^{28~30}, 본 증례는 선천성 경

장간막 내부 탈장으로 감돈이 되었고, 단장 증후군을 동반한 예로는 국내 소아에서는 첫 보고이다.

단장 증후군은 선천성 혹은 광범위한 장관 절제술 후 초래되는 위장관의 운동, 소화 작용 및 흡수기능에 변화를 일으켜 흡수장애, 영양장애 및 성장장애를 일으키는 질환군이다¹⁾. 이는 장관 이상 회전증, 공장 및 회장 무공증, 태변으로 인한 장폐색, 장관 탈장등의 선행원인으로 인한 장관의 광범위한 외과적 절제술 후, 또는 선천성으로 초래된다¹⁾.

조직학적으로 소장 상피세포는 주상세포, 미분화세포, Paneth세포, 배상세포(goblet cell), 내분비세포, 그리고 이주세포(migrating cell)로 구성되며 이중 주상세포는 주로 흡수 기능을 하며 특히 미분화세포는 장관 점막의 음와(crypts) 저부에 위치하며 불규칙한 모양을 하고 있으며 이 세포가 분화한 딸세포는 용모의 상방으로 이주하여 주상세포로 변화, 결국 흡수기능을 담당하는데, 장관 절제술 후 생리적 보상과정(compensatory phase)에 주된 역할을 하리라고 추정되고 있다^{5~7)}.

광범위 소장 절제 이후 영양, 수분 및 전해질의 흡수불량이 나타나지만 수 주에서 수 개월 이내에 남아 있는 소장에서 적응이 일어난다^{8,9)}. 적응 과정은 장의 구경과 벽이 두꺼워지는 근육층의 비후와 위점막의 증식이 있다. 후자는 단위 장의 길이, 장세포의 수의 증가, 장 증식 속도의 증가 및 용모의 높이와 음와 깊이가 늘어나는 것이다¹⁰⁾. Enteroglucagon, glucagon-like peptides, neurotensin, peptide YY, GH (growth hormone) 및 IGF (insulin-like growth factor)와 같은 많은 호르몬들이 장 점막의 성장에 관여하며^{11~13)}, 더욱이 경구용 식이는 gastrin, cholecystokinin 및 neurotensin과 같은 호르몬의 분비를 자극하여 장의 적응을 장려한다. 장의 적응에 영향을 주는 요인에는 glutamine, polyamines 및 epidermal growth factor 등이 있다^{14~16)}. 본 환자에서는 빠른 경구용 식이를 통하여 비교적 빠른 장 적응을 보였다.

항콜린제 약물이나 opiate 등의 지사제 사용은 금기로 되어있으나 급성 설사기에는 신중히 사용하여야 하며 H₂ 길항제와 제산제(antacid)의 사용은 소아에서는 도움이 되지 않는다고 하였으나¹⁷⁾, 수술 직

후 위증의 과다 분비를 억제하기 위해 H₂ 길항제의 사용은 유효하다. 위증의 과다 분비는 수술직후의 일시적 현상으로 십이지장에서는 장관 내 산도와 그 양을 감소시켜 장관 내 소화와 흡수를 증진시키며 교질 입자 응집과 지방산의 용해를 증진시키며 궁극적으로 장관 내 소화와 흡수를 증진시킨다고 한다^{18,19)}. 또한 최근에는 GH, IGF-1 및 GLP-2(glucagon like peptide- 2)와 같은 호르몬 치료가 소아의 단장 증후군에서 사용되기도 한다^{20,21)}. 본 증례에서는 급성설사기에 H₂ 길항제를 사용하여 설사 빈도가 감소하는 효과를 볼 수 있었다.

그 외 단장증후군의 수술적 치료로는 tapering enteroplasty, longitudinal intestinal lengthening, serial transverse enteroplasty 및 intestinal transplantation 등이 시도되고 있다^{22,23)}.

예후는 절제범위와 부위, 남아 있는 장관의 생리적 보상기능, 회맹판의 보존여부 등에 좌우되며²⁴⁾, 특히 회맹판의 보존여부와 절제부위가 큰 영향을 미치는데 Benson 등이 연구한 예에서는 40 cm의 길이만 남은 경우 회맹판의 보존은 생존에 필수적이라고 하였다²⁵⁾. 절제부위에 따른 예후도 공장부위가 절제되고 회장부위가 보존된 경우에는 회장은 보상적 흡수 행위가 활발하며, 장관이행시간이 공장에 비해 느리고, 또한 생리적 보상능력이 공장에 비해 우월하며 그 예후가 좋다고 한다. 회장이 절제된 경우에는 지용성 비타민 결핍, 비타민 B₁₂ 결핍 및 담석증의 위험성이 증가한다^{26,27)}. 본 증례에서는 회장과 회맹판을 보존하지 못하게 되어 지용성 비타민 및 지질을 보충해 주고 있으며, 또한 비타민 B₁₂의 결핍이 나타나 이를 보충하였다. 또한, 철결핍성 빈혈 소견을 보여 경구용 철분 제제를 장기간 사용하였으나 반응이 미미하여 정맥 주사용 철분 제제를 보충하였다. 본 환자는 비록 짧은 소장의 길이와 회맹판의 부존에도 불구하고 비교적 임상적 상태가 좋은 상태이며 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

요 약

단장 증후군은 선천적 원인 혹은 후천적으로 장

절제술 이후 발생하여 흡수 장애 및 영양실조를 보인다. 최근에는 정맥영양, 식이요법, 호르몬 치료 및 수술적 치료로 대부분의 경우에는 정상적인 성장과 생활을 영위하게 되었다. 저자들은 내부 탈장으로 외과적 절제술 후 단장 증후군의 임상증상과 검사 소견을 보인 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Silverman A, Roy CC. Pediatric Clinical Gastroenterology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1983;287-94.
- 2) Bartlett MK, Wang CA, William WH. The surgical management of paraduodenal hernia. Ann Surg 1968; 168:249-54.
- 3) Choi SO, Park EH. Transmesenteric hernia. J Korean Surg Soc 1990;38:130-3.
- 4) Gagic NM. Right paraduodenal hernia. Can J Surg 1982;25:71-2.
- 5) Bell MJ, Martin LW, Schubert WK. Massive small bowel resection in an infant; Long-term management and intestinal adaptation. J Pediatr Surg 1973;8: 197-204.
- 6) Lesson CR, Lesson TS. Histology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunder CO, 1975;356-8.
- 7) Eastwood GL. Small bowel morphology and epithelial proliferation in intravenously alimented rabbits. Surgery 1977;82:613-20.
- 8) Goulet O, Ruemmele F, Lacaille F, Colomb V. Irreversible intestinal failure. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004;38:250-69.
- 9) Thiesen A, Drozdowski L, Iordache C, Neo CC, Woudstra TD, Xenodemetropoulos T, et al. Adaptation following intestinal resection; mechanisms and signals. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2003;17: 981-95.
- 10) Sacks AI, Warwick GJ, Barnard JA. Early proliferative events following intestinal resection in the rat. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1995;21:158-64.
- 11) Williams RCN. Intestinal adaptation mechanisms of control. N Engl J Med 1987;298:1444-50.
- 12) Booth IW, Lander AD. Short bowel syndrome. Bailliere's Clin Gastroenterol 1998;12:739-73.
- 13) Drucker DJ. Biological actions and therapeutic potential of the glucagon-like peptides. Gastroenterology 2002;122:531-44.
- 14) Jeppesen PB, Mortensen AP. Enhancing bowel adaptation in short bowel syndrome. Curr Gastroenterol Rep 2002;4:338-47.
- 15) Wilmore DW. Growth factors and nutrients in the short bowel syndrome. J Parenter Enter Nutr 1999;23: 117-20.
- 16) Sham J, Martin G, Meddings JB, Sigalet DL. Epidermal growth factor improves nutritional outcome in a rat of short bowel syndrome. J Pediatr Surg 2002; 37:765-9.
- 17) Chatrwalla Y, Colon AR, Scaloni JW. The use of cimetidine in the newborn. Pediatrics 1980;65:301-2.
- 18) Cortot A, Fleming LR, Malagelada JR. Improved nutrient absorption after cimetidine in short bowel syndromes with gastric hypersecretion. N Engl J Med 1979;300:79-80.
- 19) Murphy JP, King DR, Dubois A. Treatment of gastric hypersecretion with cimetidine in the short bowel syndrome. N Engl J Med 1979;300:80-1.
- 20) Jeppesen PB, Mortesen PB. Experimental approaches: dietary and hormone therapy. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2003; 17:1041-54.
- 21) Jeppesen PB. clinical significance of GLP-2 in short bowel syndrome. J Nutr 2003;133:3721-4.
- 22) Bianchi A. Intestinal loop lengthening a technique for increasing small intestinal length. J Pediatr Surg 1980;15:145-51.
- 23) Kim HB, Lee PW, Garza J, Duggan C, Fauza D, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty for short bowel syndrome: a case report. J Pediatr Surg 2003;38:881-5.
- 24) Strauss E, Gerson CD, Yalow RS. Hypersecretion of gastrin associated with the short bowel syndrome. Gastroenterology 1974;66:175-80.
- 25) Benson CE, Lloyd JR, Crabbenhoft KL. The surgical and metabolic aspects of massive small bowel resection in the newborn. J Pediatr Surg 1967;2: 227-40.
- 26) Levine GM, Deren JJ, Steiger E, Zinno R. Role of oral intake in maintenance of gut mass and disaccharide activity. Gastroenterology 1974;67:975-82.
- 27) Wilmore DW. Factors correlating with a successful outcome following extensive intestinal resection in newborn infants. J Pediatr 1972;80:88-95.
- 28) 백홍규. Strangulated obturator hernia 및 Internal her-

- nia 1예의 경험. 건국의학학술집 1993;3:217-22.
- 29) 백승연, 최혜영, 이선화. 감돈을 동반한 회장의 소망내 탈장: 1예 보고. 대한방사선의학회지 1994;31:1133-6.
- 30) 김도산, 김태완, 유명주, 윤조한, 노상현. Mesocolic hernia 1예에 대한 증례 보고. 대한대장항문학회지 1996;12:297-301.
-