

태아 소장 부분염전에 의한 회장 무공증

계명대학교 동산병원 소아외과

박우현 · 박상만 · 최순옥

= Abstract =

Ileal Atresia Secondary to Intrauterine Segmental Volvulus

Woo-Hyun Park, M.D., Sang-Man Park, M.D., Soon-Ok Choi, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Keimyung University
Dongsan Medical Center, Taegu, Korea*

A 2-day-old male {Premie, Large for gestational age(LGA), Intrauterine period (IUP) 33 weeks, birth weight 2,955 gram} was transferred with marked abdominal distention, bilious return via the orogastric tube, respiratory difficulty, and generalized edema (hydrops fetalis). He was born by cesarean section to a 36 year-old mother. Antenatal ultrasonogram at IUP 31 weeks demonstrated multiple dilated bowel loops suggestive of intestinal obstruction. There was no family history of cystic fibrosis. Simple abdominal films disclosed diffuse haziness and suspicious fine calcifications in the right lower quadrant. Barium enema demonstrated a microcolon. Sweat chloride test was not available in our institution. At laparotomy, there noted 1) a segmental volvulus of the small bowel with gangrenous change, associated with meconium peritonitis, 2) an atresia of the ileum at the base of the volvulus, and 3) the terminal ileum distal to the volvulus was narrow and impacted with rabbit pellets-like thick meconium. These findings appeared to be very similar to those of a complicated meconium ileus. In summary, the ileal atresia and meconium peritonitis seemed to be caused by antenatal segmental volvulus of the small intestine in a patient with probable meconium ileus.

Index Words: Ileal atresia, Antenatal segmental volvulus, Meconium ileus, Meconium peritonitis

서 론

공회장 무공증(jejunoileal atresia)은 태아 창자의 허혈성 괴사로 인하여 발생한다고 알려져 있

며, 허혈성 괴사는 자궁내 태아 소장의 염전, 장 중첩증, 선천성 복벽결손시 탈출된 장간막혈관이 눌려서 오는 경우, 내탈장(internal hernia)감돈 등에서 보는 것 같이 자궁내 장간막 혈관 사고(intrauterine vascular accident)가 그 원인으로 알려져 있

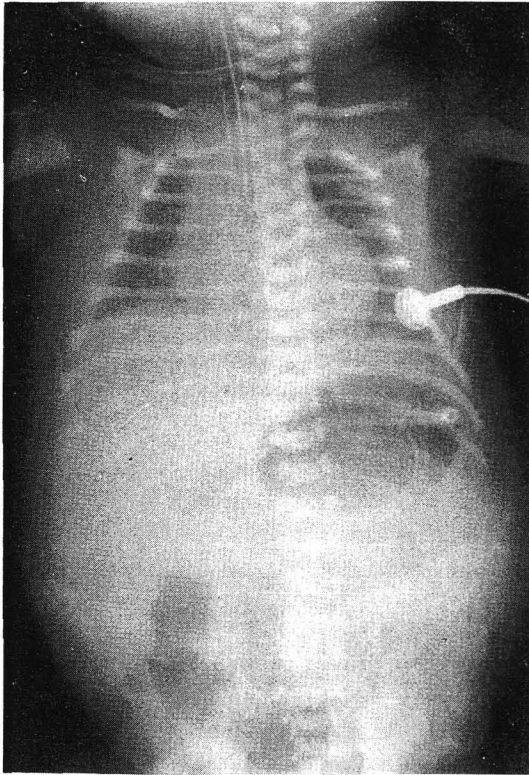


Fig. 1. This infantogram shows scanty gas shadow beyond the pylorus, diffuse haziness, and fine calcification in the right lower quadrant.

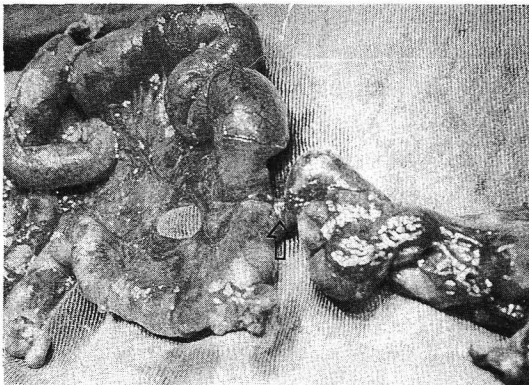


Fig. 2. This photograph shows a segmental volvulus with gangrenous change, ileal atresia(↑) at the base of the volvulus, and narrow ileum distal to the volvulus.

다^{1,8}. 국내에도 자궁내 장중첩증에 의한 소장 무공증은 현재 3례 보고 되었으나^{1,3}. 저자들이 조사한 바로는 소장 염전에 의한 소장 무공증은 현재까지

국내에 보고된 것이 없다.

최근 계명대학교 동산병원 소아외과에서 재태기간 33주에 출생한 남아에서 자궁내 소장 부분 염전에 의한 소장무공증 및 태변성 복막염을 경험하였기에 소장 무공증의 발생원인을 중심으로 문헌고찰을 하여 보고하는 바이다.

증 례

환아 권 ○ 길(병력번호 1753-337)은 임신 33주, 체중 2,955 g으로 본원에서 36세 산모의 2번째 아기로 제왕절개로 분만된 Premie-LGA로서 출생 직후 호흡곤란과 심한 복부 팽만으로 바로 기관내 삽관을 받고 신생아 호흡기에 연결되었다. 가족력상 cystic fibrosis를 의심할 만한 병력은 없었으며 산과병력상 양수과다증등 특이한 소견은 없었으나 임신 31주에 시행된 복부 초음파검사상 태아 장관 확장소견이 보여서 장관 폐쇄증이 의심되었다. 이학적 검사상, 환아는 기관내 삽관된 상태로 호흡기에 연결되어 있었으며 심한 전신부종(hydrops fetalis), 심한 복부 팽만 및 복벽 홍조(abdominal wall erythema)가 있었으며 경구위장관에서 담즙성 액이 배출되었다. 단순복부사진에서 위장 공기 음영 외에 복수로 전반적인 복부 팽만이 보였고 우측 하복부에 경한 석회화 음영이 보였다(그림 1). 복부 초음파 검사에는 여러 방으로 구성된 깨끗하지 못한 액체 저류소견을 보였고, 대장 조영술 검사에서 microcolon 소견을 보였다. 임상병리 소견 검사상 Hb 13.5g/dL, Hct 48.2%, platelet 304,000/mm³, WBC 20,900/mm³, serum electrolyte, BUN & creatinine은 정상이었으며, serum albumin 2.7g/dL이었다. 생후 2일째 하부소장폐쇄에 의한 태변성 복막염 진단 하에 개복 하였다. 수술소견으로 여러 방을 가진 태변성 가성낭종에 괴사된 소장과 태변이 가득 차 있었으며 염전 되어 괴사된 회장의 매듭부위에 소장무공증이 있었으며 염전된 매듭 원위부 회장(회맹장 밸브까지 약 12cm)의 직경이 좁아져 있었으며 토끼 똥과 같은 단단한 태변으로 가득 차 있었다(그림 2). 괴사된 소장을 절제하고 Mikulicz형 소장루 설치를 하였고, 중심정맥영양을 위해 중심정맥에 실라스틱 관(Nutricath

No.18)을 삽입하였다. 술 후 남은 소장의 길이는 약 45 cm 였다. 임상적으로는 태변성 장폐쇄증이 근본 원인으로 생각되었으나 땀염소 검사는 본 병원에서는 불가능하여 시행하지 못했다. 술 후 중심 정맥 영양법과 알부민을 투여함으로 전신 부종은 점차 호전되어 술 후 7일에는 거의 정상 피부 조직 소견을 보였으며, 이 때 몸무게는 2,060g이었다. 이 때부터 중심정맥영양법과 병행해서 서서히 경구로 먹이기 시작했으며 술 후 21일 경에는 정상 우유 200ml 정도 먹을 수 있었다. 이때 몸무게가 2,460g이었다. 술 후 23일에 2차 수술을 실시하였다. 소장루를 박리하여 소장 절제하고 단단문합술을 실시하였다. 술 후 폐합병증(폐렴)이 발생하여 상당 기간 동안 보조환기요법(assisted ventilation)을 받았으며 1차 술 후 42일에 시행한 간기능 검사상 Bilirubin total/direct 4.47/3.0mg/dL, ALP 368U/L, AST 30.4U/L, ALT 22.6U/L 로 울체성 황달 소견이 보였는데, 장기 중심정맥영양법이 그 중요한 원인으로 생각되었다. 호흡상태가 호전되지 않아서 계속 보조환기요법을 받았으며 Fi O₂ 0.9-1.0 에도 계속 저산소혈증이 지속되었다. 임상적 및 흉부 단순 사진상 기관지폐이형증(bronchopulmonary dysplasia) 소견을 보여서 진단하고 치료했으나 1차 수술 후 72일에 폐기능부전으로 사망하였다.

고 안

공회장 무공증(jejunoileal atresia)은 태아 창자의 허혈성 괴사로 인하여 발생한다는 것이 Louw와 Barnard(1955년)⁴의 동물실험으로 증명된 이후 정설로 받아 들여지고 있으며 그 후 여러 사람에 의해 이를 뒷받침하는 실험 및 임상보고가 있었다^{5, 6}. 허혈성 괴사는 자궁내 태아 소장의 염전, 장중첩증, 선천성 복벽결손시 탈출된 장간막 혈관이 좁은 복벽결손 부위에 눌러서 오는 경우, 내탈장(internal hernia)감돈 등에서 보는 것 같이 자궁내 장간막 혈관 사고(intrauterine vascular accident)가 그 원인으로 알려져 있다. 국내에도 자궁내 장중첩증에 의한 소장 무공증은 현재 3례 보고 되었고¹⁻³ 복벽구열(gastroschisis)과 동반된 소장 무공증의 보고

가 있으나⁹ 저자들이 알기로는 염전에 의한 소장 무공증은 현재 보고된 것이 없다. Cywes 등¹⁰은 190명의 공회장 무공증환아의 41% 즉 78명에서 자궁내 장간막 혈관사고의 흔적을 볼 수 있었다고 보고하면서 그 중요한 원인으로 장이상회전증 37명, 소장염전 23명, 선천성 복벽결손(gastroschisis and omphalocele) 6명, 태변성 장폐쇄증 5명, 태변성 복막염 4명, Hirschsprung씨병과 동반된 부분염전 3명 순으로 보고하였다.

신생아 태변성 장폐쇄증(meconium ileus) 환자의 95%에서 cystic fibrosis 를 동반하며 cystic fibrosis 환자의 10-15%에서 태변성 장폐쇄가 발생하는 것으로 알려져 있다¹¹. 그러나 드물게는 cystic fibrosis 동반 없이 태변성 장폐쇄가 올 수 있다¹². 태변성 장폐쇄증은 주로 백인에 호발하며 백인 이외의 종족 즉 동양인이나 흑인에는 거의 발생하지 않은 것으로 알려져 있다¹¹. 태변성 장폐쇄증은 약 반 수에서 합병증이 발생한다^{11, 13-15}. Grand¹³는 태변성 장폐쇄증 환자의 약 30%에서는 태변이 팽창하여 확장되어 있는 회장이 무게에 의해 염전을 일으킨다고 했다. 이염전이 일어나는 시기에 따라, 소장 괴사, 천공, 태변성 복막염, 태변성 가성낭종, 및 소장무공증등이 속발된다고 볼 수 있다. 출생 상당 기간 전에 염전이 일어 날 경우나 태변의 압력에 의해 장의 일부가 괴사되어 천공이 되어 비감염성 태변성 복막염이 발생하고, 시간이 지남에 따라 차차 흡수되고 일부는 석회화 현상, 일부는 섬유화 현상으로 치유되면서 소장 무공증 내지 협착증을 유발시킨다고 볼 수 있다. 출생에 가까운 시기에 장염전이 일어날 경우는 급성 태변성 복막염이 발생하며 부분적으로 가성 낭종 형성을 할 수 있다고 볼 수 있다. 태변성 장폐쇄에서 소장 무공증 발생 빈도는 6%-21% 로 보고되었다^{13, 14, 16}.

본 환아는 cystic fibrosis를 의심할 가족력은 없었으며, 땀염소검사가 본 병원에서 불가능하여 cystic fibrosis 동반 여부는 확인 할 수 없었지만, 임상 및 수술 소견으로 미루어 보아서 태변성 장폐쇄증시 보는 소견과 유사하였다. 즉 태변성 장폐쇄증이 기본 질환이었고, 이로 인해 염전된 소장이 괴사 천공으로 태변성 복막염과 태변성 가성낭종이 형성되었으며, 염전 소장의 매듭부위가 허혈성 변화로

장무공증을 야기시켰다고 생각해 볼 수 있다..

참 고 문 헌

1. 정풍만, 박문향 : 자궁내 장중첩증에 의한 회장 폐쇄증. 대한의학협회지 30(2):209-212, 1987
2. 나상근, 김상표, 최순옥, 박우현 : 자궁내 장중첩증에 의한 선천성 회장폐쇄증. 대한외과학회지 36(3):410-414, 1989.
3. 이명덕 : 자궁내 장중첩증에 의한 소장폐쇄증. 1995년 5월 대한소아외과학회 월례 학술 집담회에서 발표
4. Louw JH, Barnard CN: Congenital intestinal atresia: Observation on its origin. *Lancet* 2:1065-1067, 1955
5. Blanc WA, Santulli TV, Andersen DH: Pathogenesis of jejunoileal atresia. *Am J Dis Child* 98: 564-565, 1959
6. Bernstein J, Vawter G, Harris GBC, Young V, Hillman LS: The occurrence of intestinal atresia in newborns with meconium ileus: The pathogenesis of an acquired anomaly. *Am J Dis Child* 99: 804-818, 1960
7. Santulli TV, Blanc WA: Congenital atresia of the intestine : Pathogenesis and treatment. *Ann Surg* 154: 939-948, 1961
8. Touloukian R: Antenatal intestinal adaptation with experimental jejunoileal atresia. *J Pediatr Surg* 13(6):468-474, 1978
9. 정풍만: 복벽구열(gastroschisis)과 동반된 소장 무공증. 구두 대화(Personal communication)
10. Cywes S, Rode H, Millar AJW: Jejunoileal atresia and stenosis, in Freeman NV, Burge DM, Criffiths DM, Malone PSJ(eds): *Surgery of the newborn*, Chapter 12. Edinbrugh, Churchill Livingston, 1994, Pp117-137
11. Ein SH: Meconium ileus, in Freeman NV, Burge DM, Criffiths DM, Malone PSJ: *Surgery of the newborn*, chapter 12. Edinbrugh, Churchill Livingston 1994, Pp, 139-157
12. Dolan TF Jr, Touloukian RJ: Familial meconium ileus not associated with cystic fibrosis. *J Pediatr Surg* 9:821-824, 1974
13. Grand RJ: Changing patterns of gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis. *Clin Pediatr* 9: 588-593, 1970
14. O Neill JA, Grosfeld JL, Boles ET, Clatworthy HW : Surgical treatment of meconium ileus. *Am J Surg* 119:99, 1970
15. Shwachman H: Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis. *Pediatr Clin North Am* 22: 787-805, 1975
16. Holsclaw DS, Eckstein HB, Nixon HH : Meconium ileus : A 20-year review of 109 cases. *Am J Surg* 108:233, 1964