

신생아 자발성 위천공의 임상적 고찰

권현희, 이주연, 남궁정만, 김대연, 김성철

울산대학교 의과대학 외과학교실, 서울아산병원 어린이병원 소아외과

Clinical Review of Spontaneous Neonatal Gastric Perforation

Hyunhee Kwon, Ju Yeon Lee, Jung-Man Namgung, Dae Yeon Kim, Seong Chul Kim

Department of Surgery, University of Ulsan College of Medicine and Department of Pediatric Surgery, Asan Medical Center Children's Hospital, Seoul, Korea

Purpose: Spontaneous neonatal gastric perforation is a rare but fatal disease with unclear etiology. In this study, we reviewed its clinical manifestations, outcomes, and discussed the etiology and prognostic factors.

Methods: There were 12 neonates with gastric perforation in our hospital from 1989 to 2015. Their medical records were reviewed retrospectively including birth record, associated disease, site and size of perforation, type of surgical management, clinical outcome. Also, the prognostic factors were analyzed.

Results: The median gestational age and birth weight was 32 weeks (range, 26-43 weeks; preterm birth rate, 66.7%) and 1,883 g (range, 470-4,400 g), respectively. Five patients had associated gastrointestinal anomalies including esophageal atresia and tracheoesophageal fistula (two patients), midgut volvulus, non-rotation and microcolon, and meconium plug syndrome. The median age at surgery was six days after birth (range, 2-13 days), and the median weight at surgery was 1,620 g (range, 510-3,240 g). Upper third part of stomach was the most frequently involved location of perforation. The size of perforation varied from pin point to involving the whole greater curvature. Primary repairs were done in seven cases, and in five cases, resections of necrotic portion were needed. Mortality rate was 33.3% (n=4), morbidity (re-operation) rate was 16.7% (n=2). The causes of death were sepsis (n=3), and heart failure from Ebstein anomaly (n=1). The median hospital stay was 92.5 days (range, 1-176 days). The factors mentioned as prognostic factors in previous studies showed no significant relations to the mortality and morbidity in our study.

Conclusion: There were improvements of outcomes in patients with large size perforation. As previous studies, we assume these improvements were possible due to the improvements of critical care medicine. Given that rare incidence, a multi-center study can help us get a better understanding of this disease, and a better outcome.

Keywords: Neonate, Gastric perforation

서론

신생아의 자발성 위천공(spontaneous neonatal gastric perforation)은 1825년 Siebold에 의해 처음 보고되었으며 드물고 치명적인 질환으로 알려져 있다[1,2]. 선천적인 위 근육층의 부재[3] 등이 발생기전으로 제시되었고, 발병과 관련된 외부적인 요인으로는 소화기관의 기계적 폐쇄, 미숙아, 기계호흡, 비위관 삽입 등[4,5]이 언급된 바 있으나 현재까지

원인은 확실하지 않다. 자발성 위천공으로 인한 사망률은 30%에서 70%까지 보고되었으며[6,7] 조기 진단과 즉각적인 혈액학 및 호흡기계적 치료를 통해 사망률의 개선은 이루어지고 있으나 여전히 높은 사망률을 보이고 있다[2,6,8]. 예후인자에 대한 논의에도 불구하고 여전히 확실한 예후인자는 알려지지 않았다. 이에 본 연구에서는 본원에서 자발성 위천공으로 수술 받은 신생아의 임상양상 및 치료 결과에 대하여 분석하고 예후인자에 대해 살펴보았다.

Received: July 17, 2017, Revised: September 26, 2017, Accepted: September 28, 2017

Correspondence: Seong Chul Kim, Department of Pediatric Surgery, Asan Medical Center Children's Hospital, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea.

Tel: +82-2-3010-3498, Fax: +82-2-3010-6863, E-mail: sckim@amc.seoul.kr

Copyright © 2017 Korean Association of Pediatric Surgeons. All right reserved.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

대상 및 방법

1989년부터 2015년까지 본원에서 위천공이 확진된 신생아 12명이 조사대상에 포함되었다. 의무기록을 통해 모든 환자의 재태 연령, 출생 체중, 동반 질환 등의 출생 정보 및 출생 후 비위관 및 인공호흡기 적용 여부를 후향적으로 분석하였다. 또한 수술 전 활력 징후의 변화, 혈액학적 검사, 복부 단순 촬영(cross-table lateral view), 진찰 소견 및 수술 소견, 수술 방법, 수술 후 경과 등에 대하여도 후향적으로 분석하였다. 통계 분석은 IBM SPSS Statistics ver. 20 (IBM Co., Armonk, NY, USA)을 사용하여 통계 처리하였고($p < 0.05$), 수술 후 예후에 영향을 미치는 인자를 분석하는 방법으로는 Fisher's exact test를 사용하였다.

결 과

기간 내 위천공이 확진된 환자는 총 12명이었으며, 만삭아로 출생한 환자가 4명, 미숙아로 출생한 환자가 8명이었다. 남자는 9명, 여자는 3명으로 남자에게 더 많이 발생하였다.

출생 시 체중은 정상적인 체중으로 출생한 환자가 5명이었으며 저출생체중아는 7명이었고, 이 중 극소저출생체중아 3명(1,010 g, 1,052 g, 1,120 g), 초극소저출생체중아 2명(685 g, 470 g)이 포함되어 있었다. 분만 형태는 정상질식분만이 5명이었고 제왕절개로 출생한 환자는 7명이었다. 출생 후 위천공으로 수술 받기 전까지의 기간 동안 기계 호흡을 받은 환자는 6명이었다.

동반된 위장관 질환 여부는 총 12명 중 5명에서 발견되었는데, 식도 폐쇄증 및 원위부 기관식도썩길 2명(1명에서 항문막힘증 동반), 나머지 3명에서는 각각 중장염전, 작은결장증 및 장 회전이상, 태변마개증후군이 동반되어 있었다.

수술 전 혈액학적 검사에서 백혈구 수의 중앙값은 $4,800/\text{mm}^3$ (범위 1,100–22,300/ mm^3)였으며, 혈소판수의 중앙값은 $11,200/\text{mm}^3$ (범위 4,400–410,000/ mm^3), serum pH의 중앙값은 7.138 (범위 6.8 미만–7.33)로 모든 환자에서 산증이 있었다.

대상 환자 12명 모두 수술 전 복부 단순 촬영에서 기복증이 있었고, 개복술을 받았다. 수술 당시 연령의 중앙값은 생후 6일(범위 1–13일)이었으며, 몸무게의 중앙값은 1,620 g (범위 510–3,240 g)이었다.

천공 또는 괴사된 부위는 위의 상부에서 발생한 경우 4명(33.3%), 중부 3명(25%), 상부에서 중부에 걸쳐서 발생한 경우 1명(8.3%), 상부에서 하부에 걸쳐서 발생한 경우가 2명(16.7%)이었다. 나머지 2명은 천공 부위에 대한 기술이 되어 있지 않았다. 즉, 상부를 포함한 경우가 7명(58.3%)으로 가

장 많았으며, 하부를 포함한 경우는 위의 전체 부위에서 천공이 있었던 2명 이외에 하부 위 단독으로 천공이 발생한 경우는 없었다. 또한, 위의 좌우측 측면으로 보았을 때, 대만곡에서 발생한 경우가 7명(58.3%), 소만곡의 경우는 2명(16.7%)이었고, 3명의 경우 정확한 기술이 되어 있지 않았다. 천공 및 괴사의 크기는 20 mm 이상인 경우 5명(41.7%), 10 mm 이상 20 mm 미만인 경우 2명(16.7%), 10 mm 미만인 경우가 5명(41.7%)이었다.

수술 방법으로는 췌기절제술과 일차봉합술 두 가지 방법이 사용되었으며, 췌기절제술이 5명(41.6%), 일차봉합술이 7명(58.3%)이었다.

재수술을 받은 환자는 2명으로 모두 위천공의 재발로 개복술을 시행 받았다. 그 중 한 명은 1,010 g으로 태어난 환자로, 첫 번째 수술 당시 위천공의 크기가 8 mm로 일차봉합술을 시행하였고, 이를 뒤 천공의 재발로 일차봉합술 시행하였다. 첫 번째 천공의 위치는 위 중간 부위의 후벽이었고, 두 번째 천공의 위치는 위기저부로 첫 번째 천공 부위와는 독립적인 곳으로 그 크기는 25 mm였다. 다른 환자는 2,125 g으로 출생하였고 치료 과정에서 Ehlers-Danlos syndrome으로 진단 받은 환자로, 첫 번째 수술은 위 기저부에서 전정부에 이르는 큰 천공으로 췌기절제술을 시행하였고, 8일 뒤 시행했던 두 번째 수술 시에는 위 분문부의 천공으로 상부 위 절제술을 시행하였고, 동반된 횡행결장의 천공으로 횡행결장 절제 및 횡행결장루 조성술을 시행하였다. 이 환자는 이후 담낭천공으로 두 번째 수술 후 1년 7개월 뒤 담낭절제술도 시행 받았다. 두 환자 모두 재수술 이후 경과호전을 보였다.

수술 후 사망한 환자는 4명으로, 그 중 3명은 위천공으로 인한 패혈증, 나머지 1명은 Ebstein's anomaly로 인한 심부전으로 사망하였다. 2000년 이전 출생아 중 사망한 2명은 동반 질환이 없었던 만삭아였다. 이 2명의 경우 천공의 크기가 각각 30 mm와 50 mm로 컸고, 만삭아이며 다른 위험요인이 없었음에도 나쁜 경과를 보였다. 그에 비해 2000년 이후 출생한 환자들 중 천공의 크기가 20 mm와 50 mm에 달했던 2명의 경우 수술 후 특별한 합병증 없이 경과 호전을 보였다. 2000년 이후 출생아 중 사망한 환자 2명 중 1명은 첫 번째 수술 후 약 한 달 후 괴사성 장염이 의심되는 소견이 있어 재수술을 요하였으나 보호자의 치료 거부로 인해 수술이 지체되어 사망하였으며, 다른 1명은 천공의 크기가 5 mm에 불과하였던 환자로 Ebstein's anomaly로 인한 심부전으로 사망하였다. 사망자를 포함한 재원일수는 92.5일(범위 1–176일)이었다(Table 1).

위천공으로 개복술 시행 후 사망을 포함한 합병증의 발생 위험요인을 분석한 결과 이전 연구들에서 언급된 미숙아, 저출생체중아 등은 생존군과 합병증 및 사망군에서 유의한 차

Table 1. Demographic Data of Neonate with Spontaneous Gastric Perforation

Patient no.	Birth history			Preoperative laboratory data				Operation			Cause of death			
	Gender	Gestational age (wk)	Birth weight (g)	Ventilator support	Associated GI anomalies	WBC (/mm ³)	Platelet (×10 ³ /mm ³)	pH	Age at operation (day)	Size of perforation (mm)		Site of perforation	Operative method	
1	M	43	4,400	—	—	6,100	78	6.88	3	30	U-L/GC	WR	Died	Sepsis
2	M	40	3,900	—	Midgut volvulus	4,800	410	—	5	20	M/GC	WR	Alive	—
3	M	38	3,110	—	—	2,300	118	7.287	4	50	U-M/GC	WR	Died	Sepsis
4	F	26	1,010	—	—	22,300	231	7.33	10	8	M/—	Primary repair	Second attack, alive	—
5	M	39	3,240	+	—	—	—	7.14	1	20	U/—	Primary repair	Alive	—
6	F	28	685	—	Non-rotation bowel anomaly, microcolon	9,700	255	7.011	11	5	U/GC	Primary repair	Died	Sepsis
7	F	28	1,052	+	—	1,100	51	7.136	7	50	M/GC	Primary repair	Alive	—
8	M	30	470	+	Meconium plug syndrome	1,500	59	7.02	9	Pin point	U/GC	WR	Alive	—
9	M	34	2,570	+	EA/TEF, imperforate anus	6,300	142	<6.8	9	10	—/LC	Primary repair	Alive	—
10	M	30	1,640	+	—	3,900	44	7.16	13	5	U/—	Primary repair	Died	Ebstein anomaly
11	M	27	1,120	+	VACTERL	10,800	112	7.02	2	15	—/LC	Primary repair	Alive	—
12	M	35	2,125	—	Ehlers-Danlos syndrome (type IV)	1,900	75	7.15	4	Huge	U-L/GC	WR	Second attack, alive	—

M, male (gender); F, female; GI, gastrointestinal; EA/TEF, esophageal atresia/tracheoesophageal fistula; VACTERL, vertebral anomalies, anal atresia, congenital heart disease, tracheoesophageal fistula or esophageal atresia, reno-urinary anomalies, and limb defect; U, upper stomach; M, middle stomach; L, lower stomach; GC, greater curvature; LC, lesser curvature; WR, wedge resection.

Table 2. Comparison of the Ratios of the Variables between Survival Group and Complication Group

	Survival (n=6)	Complication ^{a)} (n=6)	p-value
Male	5 (83.3)	4 (66.7)	1.000
Preterm	4 (66.7)	4 (66.7)	1.000
Cesarean section	4 (66.7)	3 (50.0)	1.000
Low birth weight	3 (50.0)	4 (66.7)	1.000
Out-of-hospital	2 (33.3)	4 (66.7)	0.567
pH (<7.1)	3 (50.0)	2 (33.3)	0.567
WBC (<5,000/mm ³)	3 (50.0)	3 (50.0)	1.000
Platelet (<100,000/mm ³)	2 (33.3)	3 (50.0)	1.000
Nasogastric tube	4 (66.7)	1 (16.7)	0.206
Diet	1 (16.7)	4 (66.7)	0.242
Ventilator	5 (83.3)	1 (16.7)	0.080
Associated GI anomaly	4 (66.7)	1 (16.7)	0.242
EA/TEF	2 (33.3)	0	0.455
Size (≥2 cm)	2 (33.3)	3 (50.0)	1.000
Wedge resection	2 (33.3)	3 (50.0)	1.000

Values are presented as n (%).

WBC, white blood cell; GI, gastrointestinal; EA/TEF, esophageal atresia/tracheoesophageal fistula.

^{a)}Mortality and morbidity.

이를 보이지 않았다. 또한 위천공 발생 시 본원에 재원 중이지 않았던 경우, 경구섭취 중이었던 경우, 식도폐쇄증 및 기관식도쇄갈의 동반, 위천공의 크기가 20 mm 이상인 경우, 첫 번째 수술 당시 위췌기절제술을 시행한 경우 등도 합병증/사망 발생과 유의한 관련성은 보이지 않았다. 패혈증 상태를 반영하는 지표로써 pH 7.1 미만의 심한 산혈증, 백혈구 감소증, 혈소판 감소증과 예후와의 관련성을 분석하였으나 유의한 관련성은 보이지 않았다(Table 2).

고 찰

신생아의 자발성 위천공은 위 벽의 근육층의 선천적 결손에 의해 발생한다는 기존의 개념에서 명명된 병명이다 [9,10]. 이후 여러 논문에서 미숙아, 신생아가사(neonatal asphyxia), 출생 후 스테로이드 투여력, 비강환기(nasal ventilation), 용모양막염 및 위장관 평활근의 박동조율세포(카할 간질세포, interstitial cell of Cajal)의 부족 등을 위천공의 위험요인으로 제시하였다[11,12]. 본 연구에서는 9명의 환자에서 앞서 제시되었던 위험요인 가운데 한 가지 이상을 갖고 있음이 확인되었다. 12명의 환자 중 8명이 미숙아였으며 저출생체중아가 7명으로 일반적인 미숙아, 저출생체중아 발생률보다 높았으며 위천공 발생과 연관성이 있을 것으로 추정된다. 본 연구에서는 1명의 환자에서 유일하게 천공 부위에서 시행한 조직검사상의 근육층 부재를 확인하였다.

그러나 이 환자는 미숙아, 극소저출생체중아였으며 동맥관 개존증, 신생아 호흡곤란 증후군으로 스테로이드, 이부프로펜을 투약한 병력 등의 위험요인이 동반되어 있었다.

본 연구에서 동반된 소화기계의 질병이 있었던 경우는 5명이었으며, 과사성 장염은 1명의 환자에서 두 번째 위천공 당시 동반되어 있었던 것이 유일했다. 비록 예후와의 유의한 관련성은 찾을 수 없었으나 위천공의 발생과 관련성이 있음을 추론할 수 있다. 원위부 식도루가 있는 식도폐쇄 환자 2명에서 위천공이 발생하여 호흡기에서의 압력이 위천공을 유발할 수도 있는 것으로 생각된다. 천공이 발생한 부위별로는 위의 상부 단독에서 일어난 환자 4명(33.3%), 상부 및 기타 부위를 포함하여 천공이 일어난 환자 3명(25%)으로 대부분의 천공이 위의 상부를 포함하고 있었다. 신생아의 위 근육층에는 정상적으로 틈(gap)이 있는데, 이 틈은 특히 미숙아에서 더 많으며, 주로 위의 기저부에 많다는 연구 결과를 통해 이를 설명할 수 있다[13]. 위의 대만곡, 소만곡 기준으로는 대만곡 부위에서 발생한 천공이 가장 많았다(n=7). 이는 기존 연구에서 신생아 위천공이 대만곡에서 호발한다는 보고와 유사하였다[8].

첫 수술 후 이틀 만에 재발하여 재수술하게 된 환자의 경우, 첫 수술(위 중간 부위의 천공) 당시 재수술에서 발견한 천공 부위(기저부)에서 이상을 발견하지 못하였다. 당시 육안적으로 확인하기 어려운 국소적인 천공이 있었고, 그것이 시간이 지남에 따라 악화되었을 것으로 추정된다. 이러한 경우 첫 수술 시 확인된 천공 부위에 대한 수술 완료 후 카르민 등을 이용한 누출 검사(leakage test)를 진행하였다면 수술 부위의 안정성 및 발견하지 못한 천공 부위에 대해서도 확인할 수 있었을 가능성이 있다. 그러나 두 부위 이상에서 동시에 천공이 발생하는 비율이 매우 낮음[14]을 고려할 때 누출 검사를 모든 경우에 시행하는 것은 근거가 부족하다고 할 수 있다.

기존 연구에서 남자, 저나트륨혈증(혈장 나트륨 <130 mEq/L), 산혈증(pH <7.3) 등이 나쁜 예후와 사망률과 관련이 있음이 보고되었다[6,9]. 그러나 본 연구에서는 예후와 유의한 관련성을 보인 변수는 찾을 수 없었다(Table 2). 본 연구에서의 사망률은 33.3%로 최근 보고된 사망률과 비슷한 수준이었으나 여전히 높은 사망률을 보였다[6,8].

최근의 연구들에서 위천공의 빠른 진단이 예후를 개선할 수 있다는 보고가 나오고 있다[2,6,15]. 이는 대사 및 전해질 불균형이 비가역적인 상태로 진행되기 전 교정이 가능해졌기 때문이다. 또한 혈액학적 지표 관찰 장비의 발전, 유효혈장량 개선을 위한 수액 치료 등의 중환자 의학의 발달도 예후 개선에 관여함이 보고된 바 있다[2,6,15]. 본 연구에서도 천공의 크기가 각각 30 mm, 50 mm, 20 mm, 50 mm로 비교적

큰 편이었던 4명의 치료 결과에서, 동반된 위험요인이 없었던 초기 치료 그룹에서의 환자 2명은 사망하였으나 후기 치료 그룹에서의 환자 1명은 심한 산혈증(pH 7.192), 혈소판 감소증, 극소저체중출생 등의 위험요인에도 불구하고 수술 후 경과호전을 보였다. 이는 중환자 의학의 발달, 특히 2000 년대에 도입된 고빈도인공환기, 산화질소 사용 등의 치료의 영향인 것으로 추론된다.

본 연구의 대상 수가 예후인자에 대한 유의한 분석을 이끌어내기에는 부족하였고, 후향적인 분석이었던 것 또한 본 연구의 한계점으로 생각할 수 있다. 추후 다기관을 토대로 한 전향적인 연구를 통해 높은 사망률을 개선하기 위한 예후인자 분석이 이루어져야 할 필요성이 있다.

CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

REFERENCES

1. Duran R, Inan M, Vatansever U, Aladağ N, Acunaş B. Etiology of neonatal gastric perforations: review of 10 years' experience. *Pediatr Int* 2007;49:626-30.
2. Leone RJ Jr, Krasna IH. 'Spontaneous' neonatal gastric perforation: is it really spontaneous? *J Pediatr Surg* 2000;35:1066-9.
3. Macgillivray PC, Stewart AM, MacFarlane A. Rupture of the stomach in the newborn due to congenital defects in the gastric musculature. *Arch Dis Child* 1956;31:56-8.
4. Campbell JR. Gastrointestinal perforations in the newborn. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, eds. *Pediatric surgery*. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986. p.824-6.
5. Cho YH, Kim HY, Kim SH, Byun SY, Park KH, Han YM. Gastric perforation in the neonatal period: differences between preterm and term infants. *Neonatal Med* 2015;22:150-5.
6. Yang CY, Lien R, Fu RH, Chu SM, Hsu JF, Lai JY, et al. Prognostic factors and concomitant anomalies in neonatal gastric perforation. *J Pediatr Surg* 2015;50:1278-82.
7. Durham MM, Ricketts RR. Neonatal gastric perforation and necrosis with Hunt-Lawrence pouch reconstruction. *J Pediatr Surg* 1999;34:649-51.
8. Lin CM, Lee HC, Kao HA, Hung HY, Hsu CH, Yeung CY, et al. Neonatal gastric perforation: report of 15 cases and review of the literature. *Pediatr Neonatol* 2008;49:65-70.
9. Chung MT, Kuo CY, Wang JW, Hsieh WS, Huang CB, Lin JN. Gastric perforation in the neonate: clinical analysis of 12 cases. *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi* 1994;35:460-5.
10. Rosser SB, Clark CH, Elechi EN. Spontaneous neonatal gastric perforation. *J Pediatr Surg* 1982;17:390-4.
11. Jactel SN, Abramowsky CR, Schniederjan M, Durham MM, Ricketts RR, Clifton MS, et al. Noniatrogenic neonatal gastric perforation: the role of interstitial cells of Cajal. *Fetal Pediatr Pathol* 2013;32:422-8.
12. Ohshiro K, Yamataka A, Kobayashi H, Hirai S, Miyahara K, Sueyoshi N, et al. Idiopathic gastric perforation in neonates and abnormal distribution of intestinal pacemaker cells. *J Pediatr Surg* 2000;35:673-6.
13. Dunham EC, Goldstein RM. Rupture of the stomach in newborn infants: report of two cases. *J Pediatr* 1934;4:44-50.
14. Hwang S, Park J, Chang S. Clinical review of spontaneous gastric perforation in the newborn. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2003;9:30-40.
15. Telle JT. Idiopathic neonatal gastric perforation: report of six cases. *J Indiana State Med Assoc* 1968;61:602-5.