

선천성 장폐쇄증

- 대한소아외과학회 정회원을 대상으로 한 전국조사 -

대한소아외과학회

김인구 · 김상윤 · 김신곤 · 김우기 · 김재억 · 김재천 · 김현학
박귀원 · 박영식 · 박우현 · 송영택 · 양정우 · 오수명 · 유수영 · 이두선
이명덕 · 이석구 · 이성철 · 장수일 · 정상영 · 정성은 · 정을삼
정풍만 · 조마해 · 최금자 · 최순옥 · 최승훈 · 허영수 · 흥 정 · 황의호

=Abstract=

Intestinal Atresia

- A Survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons -

IK Kim, M.D., SY Kim, M.D., SK Kim, M.D., WK Kim, M.D., JE Kim, M.D.,
JC Kim, M.D., HH Kim, M.D., KW Park, M.D., YS Park, M.D., WH Park, M.D.,
YT Song, M.D., JW Yang, M.D., SM Oh, M.D., SY Yoo, M.D., DS Lee, M.D.,
MD Lee, M.D., SK Lee, M.D., SC Lee, M.D., SI Chang, M.D., SY Chung, M.D.,
SE Chung, M.D., ES Chung, M.D., PM Jung, M.D., MH Cho, M.D., KJ Choi, M.D.,
SO Choi, M.D., SH Choi, M.D., YS Huh, M.D., C Hong, M.D., EH Whang, M.D.

The Korean Association of Pediatric Surgeons

A survey on the intestinal atresias was made among 34 members of Korean Association of Pediatric Surgeons. The response rate was 82.4 %. Two hundred and fifteen patients from the January 1, 1994 to December 31, 1996 were analyzed. The lesions were 73 cases of duodenum(DA), 72 cases of jejunum(JA), 71 cases ileum(IA) and 2 cases cecum and sigmoid colon respectively. There were 2 cases of combined anomalies (DA + JA + IA and DA + JA). Male to female ratio was 1:1 in DA, and 1.8:1 in JA. Seventy-four cases(34.3 %) were premature babies(DA 35.2 %, JA:48.6 %, IA:19.2 %), and 62 cases(28.7 %) had low birth weight (DA:39.4 %, JA 33.0 %, IA:13.7 %). Antenatal diagnosis was made in 92 cases(43.6 %). However 22 cases (23.9 %) of them were transferred to pediatric surgeon after delivery. Maternal polyhydramnios was observed in 63 cases(28.9 %). Seventy-five cases(34.4 %) were taken only simple abdominal film for diagnostic studies. The associated malformations were observed in

Correspondence : In Koo Kim, M.D., *Pediatric Surgery*,
Department of Surgery, Asan Medical Center, 388-1
Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea

본 논문은 1998년 광주에서 개최된 제14회 대한소아외
과학회 춘계학술대회에서 주제토의로 발표되었음.

54 cases and were observed more frequently in DA(35 cases, 47.9%). Meconium peritonitis due to intrauterine bowel perforation was more frequently associated with IA compared to DA and JA. The overall mortality rate was 30%. (Abbreviations : Pt;p-value in total, P_{DJ,DI,JI};p · value between two groups among duodenal, jejunal and ileal groups)

Index Words : *Intestinal atresia, Duodenal atresia, Jejunal atresia, Ileal atresia*

서 론

선천성 장폐쇄증은 신생아기에 응급수술을 요하는 혼한 질환중의 하나이다. 담즙성 구토와 복부팽만이 가장 혼한 증상으로, 빨리 진단하여 적극적인 치료를 하지 못하면 장천공 등의 합병증으로 사망에 이를 수도 있다. 대한소아외과학회에서는 1998년 춘계 소아외과학회의 주제로 “선천성 장폐쇄증”로 정하고, 1994년부터 1996년 12월까지 3년간 본 학회 정회원들에 의하여 수술받은 장폐쇄증 환아를 대상으로 이 질환의 임상양상, 진단, 치료 및 합병증 등에 대하여 후향적으로 조사 분석하였다.

대상 및 방법 1994년부터 1996년까지 만 3년간 수술받은 선천성 장폐쇄증 환아를 대상으로 하였다. 전국 34인의 소아외과학회 정회원을 대상으로 설문을 통한 조사를 하였으며, 28인(82.4%)의 회원이 조사에 응하였다. 통계적 유의성 검정은 ANOVA, chi-square test를 이용하였다.

결 과

1. 환아의 등록지 분석결과

1) 증례

215명의 환아가 등록되었다. 십이지장폐쇄증이 73례, 공회장폐쇄증이 143례로, 공회장폐쇄증의 발생율이 두배정도 높았다. 십이지장, 공장, 회장의 폐쇄증이 동시에 발생한 예와 십이지장, 공장폐쇄증이 동시에 발생한 예가 각각 1례씩 있었다. 그 외 회장·상행결장, S·결장폐쇄증이 각각 1례씩 있었다. 십이지장폐쇄증에서의 남녀비는 1:1, 공회장폐쇄증에서는 1.8:1이었다(표 1).

2) 재태기간과 출생체중

재태기간 37주미만의 미숙아의 비율은 34.3%이었으며, 십이지장폐쇄증에서 35.2%, 공장폐쇄증에서 48.6%, 회장폐쇄증에서 19.2%로 유의한 차이를 보였다($p < 0.001$, 표 2). 출생체중 2.5 Kg이하의 저출생체중아의 비율은 28.7%이었으며, 십이지장, 공장, 회장폐쇄증에서 각각 39.4%, 33.0%, 13.7%로 유의한 차이를 보였다($p < 0.05$, 표 3).

3) 산전진단 및 출생장소

초음파를 통한 산전진단이 이루어진 예는 92례(43.6%)이었다. 이 중 22례(23.9%)는 산전진단이 이루어졌음에도 불구하고, 소아외과의가 없는 병원에서 출생한 후, 전원되었다(표 4). 한편 산모의 양수과다증은 28.9%에서 존재하였으며, 회장폐쇄증에서 9.6%로 가장 낮았다($p < 0.005$, 표 5).

4) 임상소견

담즙성 구토와 복부팽만이 가장 혼한 증상이었고, 회장폐쇄증에서는 복부팽만이 두드러졌다(표 6).

5) 수술전 검사

복부단순촬영만 시행된 예가 34.4%를 차지하였으며, 십이지장, 공장, 회장폐쇄증에서의 유의한 차는 없었다. 그 외 초음파, 상부위장관, 소장 혹은 대장조영술 등이 행하여졌다(표 7).

6) 동반기형

54례(24.8%)에서 동반기형이 존재하였으며, 십이지장폐쇄증에서 47.9%로 가장 높은 발생율을 보였다($p < 0.001$). 가장 많은 기형은 심장기형이었으며, 다운증후군은 15례에서 동반되어 십이지장폐쇄증 환아의 20.5%를 차지하였다. 그 외 항문직장기형, 식도폐쇄증, 복벽균열증, 제대류(omphalocele), 선천성 횡경막탈장 등이 동반된 예가 있었다

Table 1. Number of Registered Cases

	DA	JA	IA	Total
Male	37	41	52	130
Female	36	31	21	88
Total	73	72	73*	218 ⁺

* Two cases of ileocolic and sigmoid atresia

+ Two cases of DA+JA+IA and DA+JA

PT<0.05, PD_I<0.05, PD_J, P_{JI}>0.05**Table 2.** Gestational Age

	DA(n=71)	JA(n=72)	IA(n=73)	Total(n=216)
< 37wks	25(35.2)	35(48.6)	14(19.2)	74(34.3)
37~42wks	46(64.8)	37(51.4)	59(80.8)	142(65.7)

PT<0.001, P_{JI}<0.001, PD_J, PD_I>0.05**Table 3.** Birth Weight

	DA(n=71)	JA(n=72)	IA(n=73)	Total(n=216)
~2.5kg	28(39.4)	24(33.3)	10(13.7)	62(28.7)
2.6~4.5kg	43(60.6)	48(66.7)	63(86.3)	154(71.3)

PT<0.005, P_{JI}, PD_I<0.05, PD_J>0.05

(표 8). 한편, 십이지장폐쇄증 환아중 16례(21.9 %)에서 윤상췌장이 동반되었으며, 장회전이상은 십이지장폐쇄증 환아중 23례(31.5 %), 공회장폐쇄증 환아중 12례(8.3 %)에서 관찰되었다. 공회장폐쇄증의 원인으로 생각되는 소장염전과 장중첩증은 각각 10례(6.9 %), 11례(7.6 %)에서 존재하였다. 태변성 복막염은 32례에서 발생하였으며, 공장폐쇄증에서 9례, 회장폐쇄증에서 23례이었다(표 9).

7) 형태학적 분류

십이지장폐쇄증(표 10)에서 장의 단절이 없는 폐쇄형이 19례로 가장 많았으며, 협착에 의한 협착형이 16례를 차지하였다. windsock형도 2례가 있었다. 11례에서는 기록의 미비로 폐쇄 형태를 확인하지 못하였다. 십이지장폐쇄증에서 Vater 유두부의 상부에 폐쇄가 발생한 예는 15례, 하부에 발생한 예는 50례이었으며, Vater 유두부가 격막에 개

Table 4. Place of Birth and Prenatal Diagnosis

Prenatal Dx.	Surgeon's hospit.	Other hospit.	Total
(+)	70	22	92
(-)	26	93	119
Total	96	115	211

P<0.001

Table 5. Maternal Polyhydramnios

	DA(n=73)	JA(n=72)	IA(n=73)	Total(n=218)
Yes	33(45.2)	23(31.9)	7(9.6)	63(28.9)
No	40(54.8)	49(68.1)	66(90.4)	155(71.1)

PT<0.001, P_{JI}, PD_I<0.005, PD_J>0.05

Table 6. Symptomatology

	DA(n=73)	JA(n=72)	IA(n=73)
Vomiting	46	51	52
Bilous aspirate	29	36	35
Abd. distension	22	15	62
Jaundice	22	14	14
Feeding intolerance	17	13	21
Meconium passage(-)	15	16	27
Lethargy	8	10	9
Aspiration	6	3	1

Table 7. Diagnostic Work-up

	DA(n=73)	JA(n=72)	IA(n=73)	Total(n=218)
Simple abdomen only	30(41.1)	22(30.6)	23(31.5)	75(34.4)
Simple abdomen + others	43(58.9)	50(69.4)	50(68.5)	143(65.6)

P_T>0.05

Table 8. Associated Anomalies

	DA(n=73)	JA(n=72)	IA(n=73)	Total(n=218)
No.of Pts*(%)	35(47.9)	10(13.9)	9(12.3)	54(24.8)
CHD	14	3	2	19
Trisomy 21	15	0	0	15
Trisomy 18	0	1	0	1
ARM	3	0	1	4
EA	3	0	0	3
Om-G	0	0	2	2
CDH	0	0	1	1

*P_T<0.001, P_{DJ}, P_{DI}<0.001, P_{JL}>0.05

Abbreviations: CHD:congenital heart disease, ARM:anorectal malformation, EA:esophageal atresia, Om-G:omphalocele and gastroschisis, CDH:congenital diaphragmatic hernia

Table 9. Associated Intraabdominal Conditions

	DA(n=73)	JA(n=72)	IA(n=73)	Total(n=218)
Annular pancreas	16	0	0	16
Malrotation	23	6	6	35
SB volvulus	0	7	3	10
Intussusception	0	4	7	11
Meconium peritonitis	0	9	23	32

구하는 예가 3례 있었다. 공회장폐쇄증(표 11)은 I형이 28례, II형이 28례, III_a형이 45례, III_b형이 14례, IV형이 13례이었으며, 협착은 10례가 있었다.

8) 장운동의 회복

수액요법의 도움없이 경구식이만으로 영양 및 수분공급이 가능하기까지의 기간은 심이지장폐쇄증과 공회장폐쇄증에서 차이를 보이지 않았다(표 12). 심이지장협착은 진정한 심이지장폐쇄증에 비

Table 10. Types of Duodenal Atresia

Types	No. of Cases
Atresia with continuity of bowel wall	19
Atresia with fibrous cord	7
Atresia with gap between blind ends	9
Complete diaphragm	3
Stenosis due to stricture	16
Stenosis due to diaphragm with a central hole	6
Windsock web	2
Unknown	11
Total	73

Table 11. Types of Jejunoileal Atresia

Types	No. of Cases
Atresia with continuity of bowel wall(type I)	28
Atresia with fibrous cord(type II)	28
Atresia with gap between blind ends(type IIIa)	45
Christmas tree deformity(type IIIb)	14
Multiple atresia(type IV)	13
Stenosis	10
Unknown	7
Total	145

하여 평균 12.7일 대 17.3일로 빠른 장운동의 회복을 보였다($p < 0.05$). 공회장폐쇄증의 경우, 근위부 공장폐쇄증에서의 장운동 회복기간은 26.3일로, 나머지 공회장폐쇄증에서의 19.3일에 비하여 유의하게 길었다($p < 0.05$). 근위부 공장폐쇄증에서 주름형 성술(plication)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)을 한 경우의 장운동 회복은 28.2일, 하지 않은 경우는 25.5일로, 그 효과는 관찰되지 않았다. 3b형의 경우 다른 형에 비하여 유의한 차를 보이지

않았다.

9) 합병증 및 사망률

십이지장폐쇄증에서의 사망은 10례(13.7%), 공회장폐쇄증에서의 사망은 20례(13.8%)로 비슷하였다(표 13). 사망원인으로는 패혈증이 가장 많았으며, 자의퇴원, 문합부 누출 등이 뒤를 이었다. 합병증은 공장폐쇄증에서 십이지장이나 회장폐쇄증에서보다 많이 발생하였는데, 이는 문합부 누출 및 기능부전, 장유착 등에 기인하였다.

2. 설문지 분석결과

설문지에는 30인의 환원이 답하였다.

1) 십이지장폐쇄증이 의심되는 환아에서 시행하는

수술전 검사는?

복부단순촬영	8
복부단순촬영+복부초음파	3
복부단순촬영+상부위장관촬영	1
복부단순촬영+대장촬영	2
복부단순촬영+복부초음파+상부위장관촬영 +대장촬영	1

2) 십이지장폐쇄증에서 원위부 장의 개통여부 검

Table 12. Time for Full Feeding without IV Supplementation

	Time(days)	P-value
Duodenal atresia(n=31)	17.3±9.4	
Duodenal stenosis(n=22)	12.7±4.0	< 0.05
Jejunoileal atresia		
Type IIIb(n=12)	26.5±14.7	
Others(n=102)	19.6±21.6	> 0.05
Upper jejunal atresia(n=32)	26.3±19.2	
Others(n=87)	19.3±22.3	< 0.05
Upper jejunal atresia		
plication or tapering(+)(n=9)	28.2±18.0	
plication or tapering(-)(n=23)	25.5±20.0	> 0.05

Table 13. Morbidity and Mortality

	DA(n=73)	JA(n=72)	IA(n=73)	() : Morbidity Total(n=218)
No. * of Pts.	20(10)	38(10)	24(10)	82(30)
Sepsis	6(3)	4(3)	8(5)	18(11)
Leakage	0	8(4)	1(1)	9(5)
Self · discharge	3(3)	2(2)	1(1)	6(6)
Resp. failure	2(2)	0	1(1)	3(3)
Heart failure	2(2)	0	0	2(2)
NEC	0	0	3(2)	3(2)
Adhesive ileus	3	10	1	14(0)
anastomotic malfunction	0	5	0	5(0)
Barium peritonitis	0	1(1)	0	1(1)
Others	4	11	11	26(0)

*Morbidity : $P_{T} < 0.005$, $P_{DJ} < 0.05$, $P_{JI} > 0.05$

사는 어디까지?

- | | |
|-----------------------|----|
| Treitz ligament | 3 |
| 회맹판 | 12 |
| 직장 | 13 |

3) 십이지장폐쇄증에서 선호되는 우회술은?

- | | |
|---------------------|----|
| 십이지장-십이지장 문합술 | 26 |
| 십이지장-공장 문합술 | 4 |

4) 십이지장폐쇄증에서 장문합의 방법은?

- | | |
|---|----|
| 단층봉합(one layer) | 15 |
| 이층봉합(two layer) | 8 |
| 후벽 단층, 전벽 이층봉합(posterior-one layer, anterior-two layer) | 7 |
| 단절봉합(interrupted) | 24 |
| 연속봉합(continuous) | 3 |

5) 십이지장폐쇄증에서 장회전이상이 동반되어 있을 시 Ladd procedure를 하십니까?

- | | |
|--------------|----|
| 예 | 26 |
| 아니오 | 1 |
| 증례에 따라 | 3 |

6) 십이지장폐쇄증에서 주름형성술이나 장의 직경을 줄이는 수술을 하십니까?

- | | |
|-----------|----|
| 예 | 12 |
| 아니오 | 12 |

7) 십이지장폐쇄증 수술시 transanastomotic tube를 사용하십니까?

- | | |
|---------|---|
| 예 | 5 |
|---------|---|

아니오

증례에 따라(case by case)

8) 십이지장폐쇄증과 식도폐쇄증 및 원위부 기관

- 식도루가 동반되어 있다면 어느 것을 먼저 수술 하시겠습니까?

- | | |
|-------------------------------------|-------|
| 십이지장폐쇄증 | 10(4) |
| 식도폐쇄증 및 원위부 기관 · 식도루 | 17(3) |
| ()는 다단계 계획수술(staged operation)을 하겠 | |
| 다는 회원 수 | |

9) 공회장폐쇄증이 의심되는 환아에서 시행하는 수술전 검사는?

- | | |
|--------------------|----|
| 복부단순촬영 | 6 |
| 복부단순촬영+대장촬영 | 11 |
| 복부단순촬영+복부초음파 | 3 |

10) 공회장폐쇄증에서 원위부 장의 개통여부 검사는 어디까지?

- | | |
|-----------|----|
| 회맹판 | 4 |
| 직장 | 25 |

11) 공회장폐쇄증에서 장문합의 방법은?

- | | |
|------------|----|
| 단층봉합 | 16 |
| 이층봉합 | 13 |
| 단절봉합 | 22 |
| 연속봉합 | 3 |

12) 공회장폐쇄증에서 주름형성술(plication)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)을 하십니까?

예	22
아니오	4

13) 공회장폐쇄증에서 굴뚝수술(chimney operation)이나 Bianchi 수술의 경험이 있으십니까?

굴뚝수술	10
Bianchi 수술	2

14) 대장폐쇄증의 수술은?

일단계(one stage)	12
이단계(two stage)	9
우측대장 일단계, 좌측대장 이단계(right-one, left-two stage)	2

요 약

대한소아외과학회 회원들을 대상으로 시행한 조사결과이기 때문에 별도의 고안이 필요없을 것으로 생각되며, 다만 한두가지를 언급하고자 한다. 통상 성서(textbook)에서는 선천성 장폐쇄증을 십이지장폐쇄증과 공회장폐쇄증으로 나누어 기술하고 있다. 본 조사에서는 십이지장, 공장, 회장을 각각 나누어 분석하여 보았다. 재태기간의 조사에서 공장폐쇄증에서 미숙아의 비율이 가장 높았고(48.6%), 장운동의 회복기간을 비교분석한 자료에서는 상부 공장폐쇄증 환아에서 나머지 공회장폐쇄증 환아보다 유의하게 길게 나타남을 관찰할 수 있었다. 이는 상부 공장폐쇄증이 있을 때 이차적으로 확장된 십이지장이 그 직경이 정상으로 돌아와 정상적인 장운동을 회복할때까지 상당한 시간이 걸릴 수 있으며 이 폐쇄증에는 다발성 폐쇄증이 빈발하는것도 긴 회복시간과 관계가 있다고 생각된다. 상부 공장폐쇄증의 또 한가지 특성은 소위 크리스마스 나무 (Christmas tree)기형이라고 하는, 전상부 장간막동맥의 결손을 동반하는 기형이 이 폐쇄증의 상당 부분을 차지하기 때문에 그 하부의 공회장폐쇄증과는 다른 특이한 소견을 나타낸다고 생각된다. 이에 Donnellan등은¹ “high jejunal obstruction”에 대하여 “Abdominal Surgery of Infancy and Childhood”에서 따로 기술하고 있다. 따라서 추후 조사에서는 이점은 참고하여야 할 것으로 생각되었다.

상부 공장폐쇄증 환아에서의 주름형성술 또는

장의 직경을 줄이는 수술의 효과는 통계적으로 의미가 없는 것으로 분석되었으나, 상기 술식을 시행한 예수가 적기 때문에(9례) 이 점에 대하여서도 추후 조사에서 재검토하여야 할 사항으로 생각되었다.

주제 토의(topic discussion)시간에 가장 큰 쟁점이 되었던 점은 임신 기간과 출생시 체중이 우리의 예상과 다른 결과를 보였기 때문이다. 특히 공장폐쇄증(jejunal atresia)에서 72례의 환아 중 35례(48.6%)가 37주 미만의 조산아이었는데 출생시 체중에서는 24례(33.3%)만이 2.5 kg 미만의 저체중으로 분석되었다. 등록된 환아들의 분석과정에 잘못이 있었는지 재조사하여 보았으나, 분석과정에는 오류가 없었음이 확인되었다. 또 한가지 큰 쟁점이 되었던 사항은 십이지장폐쇄증의 화타씨유두부와의 위치가 문제이었다. 등록된 환아의 기록에서 정확하게 기술이 안된 예가 상당수있어 이점은 공회장폐쇄증의 정확한 형(type)과 같이 재조사 하였으며, 대부분의 회원들이 재조사에 성실히 협조하여 좀더 명확한 자료를 얻을 수 있었다. 이외에도 병인론에 입각한 분류법인 십이지장폐쇄증과 공회장폐쇄증으로 나누지 않고 십이지장, 공장, 회장을 따로 분석하였느냐는 지적도 많았다. 장폐쇄증의 분석에서는 협착증은 제외하고 폐쇄증 만을 분석하여야 한다는 주장도 있었다.

회원들이 근무하고 있는 병원의 사정이 다르기는 하지만 조사 기간동안 각 회원들이 치험한 환아의 숫자는 큰 차이가 없었던 점은 본 질환의 발생율이 지역간 차이가 없는 것으로 추정되었다. 그러나 치료방법은 수술술식과 사용 기술에 굉장히 다양성이 있음을 알게 되었다. 대한소아외과학회 회원들의 다양한 소아외과 연수배경이 한가지 원인으로 생각되었다. 이번 주제토의를 통하여 우리 소아외과회원 각자들도 많은 것을 느끼고 생각하게 되었으리라고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Donnellan WL, Schafer JC: High Jejunal obstruction, in Donnellan WL(eds): Abdominal Surgery of Infancy and Childhood, chapter 17. Harwood Academic Publishers, Luxembourg, 1996, Pp17/1-17/7