

비후성 유문 협착증의 임상적 고찰

왈레스 기념 침례병원 소아과

김윤희 · 정명섭 · 변순옥

A Clinical Study of Hypertrophic Pyloric Stenosis

Yoon Hee Kim, M.D., Myung Sup Jung, M.D. and Soon Ok Byun, M.D.

Department of Pediatrics, Wallace Memorial Baptist Hospital, Busan, Korea

Purpose: This study was done to analyze the changes in the clinical conditions and the diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis.

Methods: We report a retrospective clinical analysis of 39 patients with hypertrophic pyloric stenosis from Jan. 1992 to Aug. 2001. The age and sex distribution, family and birth history, clinical symptoms, the ultrasonographic and the operative sizes of pyloric canals were compared.

Results: The body weight was below the 3 percentile at admission in eight cases(20.5%). "Olive like mass" in right upper quadrant was palpated during physical examination in 23 cases(59%) and gastric peristaltic wave observed in six cases(15%). The ultrasonographic measurements showed that the pyloric muscle thickness to be 4.95 ± 0.99 mm(mean \pm SD), pyloric diameter 14.42 ± 2.64 mm, and pyloric length 20.17 ± 3.92 mm. Fredet-Ramstedt pyloromyotomy was employed in all cases. The operative measurements of the pyloric muscle thickness was 5.11 ± 1.01 mm, pyloric diameter 15.01 ± 2.47 mm, and pyloric length 22.32 ± 3.43 mm.

Conclusion: There was no significant difference between the ultrasonographic and operative measurements. Currently, the hypertrophic pyloric stenosis patients showed lesser clinical hallmarks of the disease. The earlier diagnosis using imaging studies before development of significant metabolic abnormalities is becoming an important factor that change the future outcomes of hypertrophic pyloric stenosis. (*J Korean Pediatr Soc* 2002;45:1389-1396)

Key Words: Hypertrophic pyloric stenosis

서 론

비후성 유문 협착증은 생후 2-3주경 신생아에게 주로 발생하는 비교적 흔한 질환으로 무담즙성 분출성 구토, 가시성 위유동파, 올리브양 종물을 특징으로 하는 질환으로, 2-3개월 이내의 영아에서 수술을 요하는 복부 질환 중 가장 많은 빈도를 차지한다¹⁾. 본 질환은

1627년 Hildanus에 의하여 처음 기술된 이래 1777년 Blair에 의하여 첫 증례가 보고되었고, 1887년 Hirschsprung이 2례를 기술함으로써 하나의 질환으로 정립되었다²⁾. 1907년과 1912년 Fredet와 Ramstedt가 유문근 절개술을 시행한 이래 현재까지 최선의 수술 방법으로 인정되고 있다³⁾. 특징적인 증상과 상복부의 올리브양 종물 축지로 진단이 가능하며 초음파와 상부위장관 조영술로 확진이 가능하다. 1977년 Teele와 Smith⁴⁾에 의해 초음파 검사를 이용한 비후성 유문 협착증의 진단이 처음 보고된 이래 간편하고도 안전한 방법인 복부 초음파 검사가 점차 많이 이용되고 있다.

접수: 2002년 5월 14일, 승인: 2002년 7월 25일
책임저자: 김윤희, 왈레스 기념 침례병원 소아과
Tel: 051)580-1306 Fax: 051)583-7114
E-mail: RASHOMON@lycos.co.kr

본 저자들은 1992년 1월부터 2001년 8월까지 만 9년 8개월간 침례병원에서 비후성 유문 협착증으로 입원 치료를 받았던 39명의 환자를 대상으로 임상소견을 분석 관찰하고 초음파 검사를 시행하고 수술시의 결과와 비교하여 초음파 검사의 진단적 의의를 알아 보고 변화되고 있는 비후성 유문 협착증의 경과, 진단, 치료 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1991년 1월부터 2001년 8월까지 9년 8개월간 침례병원 소아과에서 임상증상, 이학적 소견, X-선 검사, 초음파 검사 또는 상부위장관 조영술 및 수술로써 비후성 유문 협착증으로 확진된 39례를 대상으로 발생 빈도, 연령 및 성별분포, 가족력, 수유와의 관계, 임상 증상 및 진찰 소견, 검사소견, 증상출현의 시기, 진단, 치료 및 경과에 대하여 분석 관찰하였다.

결 과

1. 연령 및 성별분포

입원 당시의 연령별 분포를 보면 생후 2일에서 85일 사이의 연령 분포를 보였고 생후 2-5주가 24례로서 전체의 61.5%를 차지하였다. 남녀비는 남아 25례(64%), 여아 14례(16%)로 남녀비는 1.78 : 1이었다 (Table 1).

2. 가족력 및 출생력

가족력상 특이한 소견은 없었으며 첫째 아기가 39례 중 22례(56.4%)로써 가장 많았으며, 두번째 아기가 12례(30.8%), 세번째 아기가 3례(7.7%), 네번째 아

Table 1. Age and Sex Distribution of the Subjects on Admission

Age(weeks)	Male	Female	Total
0-1	1	2	3
2-3	3	3	6
4-5	12	6	18
6-7	4	3	7
8-9	4		4
10-11			
12-14	1		1
Total	25	14	39

기가 2례(5.1%)였다(Table 2).

3. 입원시 발육정도

입원시 체중이 3 백분위수 이하는 8례(20.5%)였다 (Table 3).

4. 수유와의 관계

39례 중에서 분유만을 수유한 경우가 14(35.9%), 모유만을 수유한 경우가 20례(51.3%), 모유와 분유를 병용한 경우가 5례(12.8%)였다(Table 4).

5. 증상출현시기

생후 2-3주 사이가 21례(53.9%)로 제일 많았으며, 생후 4-5주 사이가 12례(30.8%), 생후 6-7주 사이가 2례(5.1%)였다(Table 5).

6. 임상증상 및 진찰 소견

전례에서 무담즙성 분출성 구토를 관찰할 수 있었으며, 3례에서 커피 잔유물 모양의 토물을 볼 수 있었

Table 2. Birth Order of the Subjects

Birth order	No. of cases(%)
1st	22(56.4)
2nd	12(30.8)
3rd	3(7.7)
4th	2(5.1)
Total	39(100.0)

Table 3. Body Weight Percentile On Admission

Percentile	No. of cases(%)
<3	8(20.5)
3-10	17(43.5)
11-25	7(18.0)
26-50	5(13.0)
>51	2(5.0)
Total	39(100.0)

Table 4. Kinds of Feeding

Method	No. of cases(%)
Breast	20(51.3)
Formula	14(35.9)
Mixed	5(12.8)
Total	39(100.0)

Table 5. Onset Age of Symptoms

Time(week)	No. of case(%)
0-1	3(7.7)
2-3	21(53.9)
4-5	12(30.8)
6-7	2(5.1)
8-9	1(2.5)
Total	39(100.0)

Table 6. Symptoms and Physical Findings

Symptoms & signs	No. of cases(%)
Projectile vomiting	39(100.0)
Constipation	6(15.0)
Diarrhea	3(7.6)
Irritability	3(7.6)
Fever	2(5.1)
Coughing	2(5.1)
Palpable mass	23(59.0)
Dehydration	
Mild to moderate	19(48.7)
Severe	11(28.2)
Visible peristalsis	6(15.4)
Abdominal distension	3(7.6)
Jaundice	2(5.1)

다. 대부분의 경우 경도 내지 중등도의 탈수를 보였으며, 11명에서는 심한 탈수 현상을 나타냈다. 상복부에서 유문종괴가 촉진된 경우는 23례였다. 육안적으로 위유동과를 볼 수 있었던 경우는 6례였다. 구도외의 동반 증상으로는 변비가 6명, 설사가 3명, 전신황달이 2명이었다(Table 6).

7. 검사 소견

입원시 말초혈액과 혈장 전해질검사서 대부분 정상 범위내에 있었다. 혈액소치가 10 gm/dL 이하인 경우는 4례(10.4%)였으며, 혈중 전해질 농도 검사상 저염소혈증은 9례(23%), 대사성 알카리증 역시 9례(23%)였고 저칼리움혈증이 6례(15.3%)에서 나타났다(Table 7).

8. 진 단

유문종괴가 촉진되는 23례중 육안적으로 위유동과를 확인된 6례에서는 상부위장관 촬영이나 초음파 검사 없이 외과적 수술을 시행하여 확진 되었다. 이외의 33례에서 상부위장관 촬영술 또는 초음파 검사를 실

Table 7. Laboratory Findings

	No. of cases
Leukocytosis(WBC >10,000/mm ³)	18(46.1%)
Hypochloremia(Cl <95 mEq/L)	9(23.0%)
Metabolic alkalosis(CO ₂ >25 mEq/L)	9(23.0%)
Hypokalemia(K <3.4 mEq/L)	6(15.4%)
Anemia(Hb <10 gm/dL)	4(10.3%)

Table 8. Diagnostic Methods of the Subjects

Method	No. of case(%)
Physical finding c Sx.	6(15.4)
UGS	11(28.2)
USG	10(25.6)
USG after UGS	10(25.6)
UGS after USG	2(5.1)

Abbreviations : UGS, upper gastrointestinal series; USG, Ultrasonogram

시하였다. 11명(28.3%)에서는 특징적인 전체적으로 비후된 원통형의 유문근층에 의해 좁아진 유문부로 조영제가 통과되면서 좁고 길게 연장된 유문관(string sign), umbrella sign, bird beak sign으로 상부위장관 촬영술만으로 진단되었다. 이 중에서 첫 상부 위장관 촬영술에서는 특징적인 소견이 관찰되지 않다가 이후 다시 시행한 위장관 촬영술에서 진단된 경우도 3례(7.6%) 있었다. 먼저 시행한 상부위장관 촬영술에서는 특징적인 소견이 관찰되지 않아 초음파 검사로 진단이 가능하였던 경우가 10례(25.6%)였다. 반면 초음파 검사를 먼저 시행한 후 진단이 불확실하여 위장관 촬영술로 진단을 내린 경우도 2례(5.1%)있었다. 초음파 검사만으로 진단을 내린 경우는 10례(25.6%)였다. 초음파 검사로 측정된 유문근층 두께는 4.0-8.0 mm(4.95±0.99 mm), 직경은 11.0-20.0 mm(14.42±2.64 mm), 길이는 15.0-25.0 mm(20.17±3.92 mm)였다. 초음파 검사상 비후성 유문 협착증으로 진단되었던 20례는 모두 수술을 하여 확진 되었고, 수술시 유문근층의 두께는 4.0-8.0 mm(5.11±1.01 mm), 유문직경은 12.0-20.0 mm(15.01±2.47 mm), 유문길이는 17.0-25.0 mm(22.32±3.43 mm)로 측정되었다(Table 9).

9. 치료 및 경과

총 39례에서 탈수증 및 전해질의 이상을 충분히 교

Table 9. Size of Pyloric Canal

Size(mm)	Ultrasonogram	Operation
Muscle thickness	4.95±0.99 (4.0-8.0)	5.11±1.01 (4.0-8.0)
Pyloric diameter	14.42±2.64 (11.0-20.0)	15.01±2.47 (12.0-20.0)
Pyloric length	20.17±3.92 (15.0-25.0)	22.32±3.43 (17.0-25.0)

Results are given as mean±standard deviation (range)

정한 후 Fredet-Ramstedt 유문근 절개술을 전신 마취하에서 시행하였다. 수술 후 퇴원까지의 입원 기간은 평균 6.7일이었다. 수술 후 평균 2-3일에는 정상적인 수유를 할 수 있었다. 입원기간이 연장된 경우는 수술에 대한 적응, 상기도 감염, 술부 감염이 있었다.

고 찰

비후성 유문 협착증은 비교적 흔한 기형으로 조기에 진단하여 적절한 외과적 수술을 하면 예후가 좋은 질환이다⁵⁾. 본 질환의 원인은 잘 알려져 있지 않으나 여러 학설이 나와 있다.

신경학적 가설로 Belding과 Kernonhan⁶⁾은 4,000례에서 longitudinal and cross section검사를 하여 유문부 신경절 및 신경 섬유수의 감소가 있는 것을 발견하여 신경절의 퇴행성 변화를 주장하였으며, 이는 무이완증, 히르시스프룽병처럼 근육층신경절기의 신경절 세포 발육부전이나 선천적 결여로 인해 발생한다는 가정이다. 그러나 Jona⁷⁾는 전자 현미경상 신경절이나 신경망의 간질 세포 및 유문부 평활근 세포의 이상없이 근육의 비후로 기능상의 원인론을 제안하였으며, Friesen 등⁸⁾은 신경절의 퇴행성 변화나 섬유수 감소보다는 신경절 미숙이라고 보고하였다.

Sptitz와 Zail⁹⁾은 유문협착증 환자의 혈중 가스트린 농도가 높음을 보고하였고, 반면 Roger 등¹⁰⁾은 환자에서 유의할만한 가스트린 변화가 없었다고 보고하였다. Moazam 등¹¹⁾은 가스트린보다 세크레틴이 유문부 근육 비후와 관계가 있다고 하였고, LaFerla 등¹²⁾은 Prostaglandin E2, Prostaglandin F2a 관련설을, Malmfors와 Sundler¹³⁾는 펩티드성 신경 관련설을 내 놓았다.

Pollock 등¹⁴⁾이 신생아, 조산아의 부검상 특징적인

병변이 관찰됨을 들어 선천성 질환이라고 하였으나, Wallgren¹⁵⁾은 출생직후 시행한 상부위장관 조영술상에서는 정상이었던 신생아에서 2-5주 후에 이 질환이 발견되는 경우와 조산아와 신생아에서 극히 드물게 발견되는 점을 들어 후천성 질환이라고 주장하였다.

본 질환은 유전성 내지 가족성 경향이 있다는 학설도 주장되었는데 본 질환을 앓았던 부모에서 태어난 아기에서의 발생률이 일반 발생률보다 6.9-7.3%나 높으며, 부모 중 모친이 이 질환을 앓았을 때에 부친보다 약 4배나 높다고 보고된 바 있다¹⁶⁾. 통계적으로 볼 때 가족내의 발생빈도는 특수한 유전양식에 의한 발생은 없으나 한가족 내에서 다발하는 경향을 보인다. Gross¹⁷⁾는 490례 중 12례에서 가족력을 보고하였다. 본 조사에서는 가족력상 특별한 사항은 없었다.

발생빈도는 문헌에 따라 다소 차이가 있으나 대체적으로 정상 분만아의 0.1-0.3%로 알려져 있고, 인종 및 지역적 분포에 큰 차이가 있는 것으로 보고되고 있다. 북유럽과 미국은 가장 발생 빈도가 높으며, 남유럽은 이보다 낮은 것으로¹⁸⁾ 보고되고 있다. 유대인과 흑인은 발생빈도가 낮으며 백인종에선 유색인종보다 발생 빈도가 높은 것으로 알려져 있다. 한국에서는 이 등¹⁹⁾이 소아과에 입원환자 5,361명 중 11례를 보고 하였다.

남녀비는 일반적으로 남아에서 호발하는 것으로 알려져 있는 바, 3-5배 많다는 보고가 대부분이다. 국내에서는 신과 황²⁰⁾은 3.3:1, 문 등²¹⁾은 3.8:1로 보고 하였다. 본 원에서는 다른 보고 만큼 남아의 분포가 크지 않으나 1.8:1로 남자에서 더 많았다.

출생 서열에 따른 빈도는 대체적으로 첫번째 출생아에서 호발하여, Lynn²²⁾은 28%, 우리나라의 경우 배 등²³⁾이 55.2%로 보고하였으며, 본 연구에서도 역시 첫번째 출생아가 56.4%를 차지하였다.

입원시 발육정도는 김²⁴⁾은 3 백분위수 이하가 54.7%라 하였고, 신과 황²⁰⁾은 3 백분위수 이하가 46.7%라고 보고하였다. 본 연구에서도 3 백분위수 이하는 20.5%로 다소 낮게 관찰되었다. Hulka 등²⁵⁾은 1994년에서 1996년 사이의 비후성 유문 협착증 환아를 비교하여 과거보다 근래에는 진단시기가 빨라지고 이환기간이 짧아지면서 환자의 체중이 증가되고 있다고 하였다.

수유 방법에 따른 발생 빈도는 Dodge²⁶⁾는 20.4%를 모유영양아로 보고하고 있으며, 국내에서는 허 등

²⁷⁾은 66.4%, 본 원에서는 51.3%가 모유영양이었다.

본 질환의 증세는 보통 생후 2-3주경에 나타나며, 미국아에서는 증상 출현 시기가 늦게 나타나며²⁸⁾, 드물게는 생후 12주에도 나타날 수 있다. 입병 및 진단 시 평균연령은 문 등²¹⁾은 평균 5.2주였고, 박 등²⁹⁾은 4-6주가 전체의 60.9%를 차지한다고 보고하였다. 본 저자들 연구에서도 입원시 평균 연령은 5.5주였다. Papadakis 등³⁰⁾은 70년대, 80년대, 90년대 별로 비교한 결과 증상 출현 시기는 변화가 없는 반면에 진단 시 평균 연령은 70년대는 5.4주, 80년대는 4.6주, 90년대는 3.4주로 점점 낮아지고 있다고 보고하였다.

주 증상으로 수유 후 10-30분 후 비담즙성 분출성 구도가 특징적이며 시간이 지남에 따라 유문부 비후가 진행되어 정도와 횡수가 증가되면서 위염이나 부종된 위점막의 모세혈관 파열에 의하여 토물속에 혈액 및 잠혈이 혼합되어 있을 수도 있다. 본 원에서도 3례에서 커피 잔유물 모양의 토물을 볼 수 있었다. 위연동과는 수유직후와 구도직전에 현저하게 나타나며 Pollock 등¹⁴⁾은 90%, 오³¹⁾는 33%, 김 등²⁴⁾은 18.5%로 보고하였다. 본 원에서는 15.3%(6명)에서 발견되었다. 진찰 소견상 올리브 모양의 종괴는 가장 중요한 소견으로 복부근육이 이완되었을 때, 즉 수면 도중이나 수유 중에 더 용이하며 대부분 심부에 위치하므로 반복하여야 촉지되는 경우가 많으며, 대부분 제부 또는 우측 늑골하연 중간 또는 우측 복직근 외측에서 만져진다. Donovan³²⁾은 100%, 오 등³¹⁾은 90%, 박 등²⁹⁾은 65.2%, 김 등²⁴⁾은 18.5%로 보고하였다. 본 원에서는 23명(59%)에서 만져졌다. Hulka 등²⁵⁾은 1970년대초 비후성 유문 협착증환자의 종괴 발견율이 79%였으나 1990년대 초에는 23%까지 급감되었으며, 이는 비침습적인 초음파 검사의 저변 확대로 진찰 소견이 소홀시 되고 있기도 하지만, 과거보다 비후성 유문 협착증의 진단이 더 이른 나이에 이루어지고 있기 때문이라고 분석하였다. 과거에는 유문종괴와 위연동과로 비후성 유문 협착증을 진단하였던 반면 최근에는 방사선학적 검사를 거의 100%에서 시행하고 있는 추세로 바뀌고 있다³⁰⁾. 우리나라의 경우 김 등²⁴⁾이 1998년 일반외과 정회원을 대상으로 한 설문조사에서 상복부 종괴가 촉지되면 1/3의 회원들은 더 이상의 검사 없이 수술을 시행하는 반면, 2/3의 회원들은 방사선학적 검사를 시행한 후 수술을 한다고 하였다.

구도로 인한 수분 손실로 탈수 증상이 나타난다.

신생아기에는 세포내액에 비하여 세포외액의 비율이 높기 때문에 조기에 탈수증상이 나타나고 교정하지 않으면 위험하다. 위산 소실로 저염소성 대사성 알칼리증, 저칼리움혈증이 나타나게 된다. 이러한 전형적인 대사 이상시 모순적 산성뇨(paradoxical aciduria)도 관찰된다. 종래에는 비후성 유문 협착증을 응급수술을 요하는 질환으로 생각하였으나 최근에는 오히려 수술 전에 충분히 탈수 및 전해질 교정을 한 후 수술을 시행하여야 된다는 견해로 바뀌어 마취로 인한 합병증을 최소화 시키려 하고 있다³³⁾. 비후성 유문 협착증은 수술 전 탈수교정에 약 24시간 정도 소요될 수 있다³⁴⁾. “전형적인 선천성 비후성 유문 협착증”은 탈수 및 전해질 장애, 영양 장애, 체중 감소 등을 동반하므로 정확한 조기 진단과 탈수 상태 및 전해질 이상을 신속히 교정하여 수술시기와 수술 후 회복을 앞당기는 것이 중요한 과제다. 구도가 심해질수록 탈수로 인한 혈액 농축과 신장기능 저하가 초래되고 산성대사물 축적으로 결국 산혈증이 초래된다. Chen 등³⁵⁾, Papadakis 등³⁰⁾, Hulka 등²⁵⁾은 70년대와 80년대에 비하여 90년대 발병한 환자의 진단시 평균연령이 어러지고, 이환 기간이 짧아지며, 통계적으로 성장장애, 대사이상, 탈수 정도가 감소하여 전형적인 ‘sick 환자’들이 감소하고 있다고 보고하였다. 이는 비침습적이고, 경제적이며, 정확도가 높은 초음파 진단이 대중화되어 특히 일차 진료의들도 초기에 검사를 할 수 있게 되었기 때문이라고 분석하였다.

황달을 동반하는 경우도 이따금 있으며 칼로리 공급 감소, 일레우스로 인한 장관 혈행의 증가로 글루쿠론산 전이효소, 유문종괴의 기계적 압박, 심한 탈수증, 복강내압 증가로 인한 간혈류량 감소 등 여러 주장들이 있으며, 수술 후 5-10일에 저절로 소실된다고 한다²⁶⁾.

X선 소견으로는 단순 복부촬영에서 위내 가스 충만과 장내 가스의 감소를 볼 수 있으며 상복부 위장관 촬영술에서는 전체적으로 비후된 원통형의 유문근층에 의해 좁아진 유문부로 조영제가 통과되면서 좁고 길게 연장된 유문관(string sign, double track sign), 정상 전정부와 대단히 좁아진 유문부 경계 부위에서 조영되는 umbrella sign, bird beak sign과 위운동의 항진 및 위배출 시간 증가 등의 소견을 볼 수 있다. 위장관 조영술시 조영제 사용으로 유발될 수 있는 구도로 인한 기관 내 흡입과 질식, 방사선의 과다노출, 판독오류 문제 등으로 최근에는 복부초음파

검사가 많이 사용되고 있다. 1977년 Teele와 Smith⁴⁾가 초음파 진단을 처음 시행한 이래 유문직경 또는 유문근층 두께 또는 유문부의 길이의 유용성을 주장하는 논문이 많이 나왔었다. Haller와 Cohen³⁶⁾은 유문근층 두께 4 mm 이상, 유문직경 15 mm 이상, 그리고 유문부 길이 18 mm 이상의 측정치가 모두 만족되거나 double tract sign에 두 가지 측정치가 만족되면 진단이 가능하다고 하였다. Stunden 등³⁷⁾은 200명의 환아를 대상으로 유문근층의 두께는 4 mm 이상으로 Haller와 Cohen³⁶⁾과 일치하였으나 유문직경은 12 mm 이상, 유문부 길이는 15 mm 이상으로 Wilson과 Vanhoutte³⁸⁾는 각각 4 mm 이상, 13 mm 이상, 19 mm 이상을 주장하였다. 이외 Westra 등³⁹⁾은 비후성 유문 협착증 환자의 평균 유문부 체적은 1.4-5.1 mL를 보여 체적 1.4 mL 이상을 가장 신뢰할 수 있는 소견이라고 하였다. 본원에서 시행한 22례의 초음파 검사상 유문근층 두께는 4.0-8.0 mm(4.95 ± 0.99 mm), 직경은 11.0-20.0 mm(14.42 ± 2.64 mm), 길이는 15.0-25.0 mm(20.17 ± 3.92 mm)였다. 본 연구에서는 수술전 초음파 검사를 시행한 22례에서 수술시의 측정치가 초음파 측정치보다 전반적으로 길었으나 유의한 차이는 보이지 않았다.

치료 방법은 크게 내과적 치료와 외과적 치료로 나눌 수 있는바, 내과적 치료 방법은 적당한 영양 공급으로 생명을 유지한다면 자연적으로 유문이 열린다는 설에 근거를 둔 것으로 위세적으로 위점액 및 내용물을 제거하여 구토를 감소시키면서 소량씩 자주 먹이고, 수액 및 전해질 변동의 교정을 시도하고 아트로핀 등의 항경련제를 투여하는 방법이다. 수유는 소량씩 자주 먹이며 평상시 보다 더 농축된 우유나 곡류를 주고 수유 후 1시간 이상 반좌위를 유지시키게 한다. 이러한 내과적 치료 방법은 외과적 요법에 비하여 입원 기간이 길고 비경제적이며 성장 발육에 영향을 미칠 우려가 있으며 사망률이 높은 것으로 알려져 있다⁴⁰⁾.

외과적 치료방법은 Fredet-Ramstedt 수술이 현재까지 가장 좋은 치료방법으로 알려져 있고 수술 후 합병증으로 십이지장 파열, 근육층의 불완전한 절개로 인한 폐쇄, 장유착 등이 있으나 매우 드물며 수술 사망률은 0.5% 미만으로 알려져 있다.

요 약

목적 : 비후성 유문 협착증은 비교적 흔한 기형으로 조기에 진단하여 적절한 외과적 수술을 하면 예후가 좋은 질환으로, 최근 초음파검사의 대중화가 이루어지면서 임상적 양상의 변화가 보고되고 있다. 저자들은 비후성 유문 협착증 환자를 대상으로 임상소견을 분석 관찰하고 초음파 검사를 시행하여 수술시의 결과와 비교하여 초음파검사의 진단적 의의를 알아보고 변화되고 있는 비후성 유문 협착증의 경과, 진단, 치료 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

방법 : 1991년 1월부터 2001년 8월까지 9년 8개월간 침례병원 소아과에서 진찰 소견, X-선 검사, 초음파 검사 또는 상부위장관 조영술 및 수술로써 비후성 유문 협착증으로 확진된 39례를 대상으로 발생빈도, 연령 및 성별분포, 가족력, 수유와의 관계, 임상증상 및 진찰 소견, 검사 소견, 증상 출현의 시기, 진단, 치료 및 경과, 초음파 소견과 수술시 측정치에 대하여 후향적 분석을 하였다.

결 과 :

1) 입원시 연령은 생후 2-5주가 24명(61.5%)으로 가장 많았고, 증상이 나타난 시기는 생후 2-5주가 33명(84%)으로 가장 많았으며 병력 기간은 3-4주 이내에 내원한 경우가 대부분이었다.

2) 남녀비는 남아 25명, 여아 14명으로 남아가 전체의 64%로 많았고 초산아가 22명(56.4%)으로 가장 많았다.

3) 수유와의 관계는 인공 영양아 14명, 모유영양아 20명, 혼합 영양아 5명으로 유의한 차이가 없었다.

4) 입원시 체중이 3 백분위수 이하는 8명(20.5%)이었다.

5) 임상 증상으로서는 전례에서 무담즙성 분출성 구토를 보였고, 진찰 소견으로서 유문부 종양이 23명(59%)에서 측정되었으며 위유동파는 6명(15%)에서 관찰할 수 있었다.

6) 입원시 혈중 전해질 농도 검사상 저염소혈증은 9명(23%), 대사성 알카리증 역시 9명(23%)이었고 저칼리혈증이 6명(15.3%)에서 나타났다.

7) 초음파 검사상 유문근층 두께는 4.0-8.0 mm(4.95 ± 0.99 mm), 직경은 11-20 mm(14.42 ± 2.64 mm), 길이는 15.0-25.0 mm(20.17 ± 3.92 mm)였다.

8) 수술시 측정된 유문근층 두께는 4.0-8.0 mm (5.11±1.01 mm), 유문 직경은 12.0-20.0 mm (15.01±2.47 mm), 유문 길이는 17.0-25.0 mm (2.32±3.43 mm)였다.

9) 치료로 Fredet-Ramstedet 유문근 절개술을 시행하였다.

10) 수술 후 소수에서 구토 증세를 보였으나 시간 경과에 따라 호전되었으며 수술 후 퇴원까지의 평균 입원 일수는 6.7일이었다.

결론: 비후성 유문 협착증은 탈수 및 전해질 장애, 영양 장애, 체중 감소를 동반하므로 정확한 조기 진단과 탈수 상태 및 전해질 이상을 신속히 교정하여 수술시기와 수술 후 회복을 앞당기는 것이 중요한 과제다. 저자들은 비후성 유문 협착증 환아에서 수술시의 측정치가 초음파 측정치보다 전반적으로 길었으나 유의한 차이는 보이지 않음을 확인하였다. 근래 비후성 유문 협착증 전형적인 소견들이 감소하면서 진단시 점점 더 초음파 등 영상검사에 의존하게 되었다. 초음파 검사로 대사적 이상이 나타나기 전 조기 진단이 가능해지면서 향후 예후에 중요한 인자로 작용하여 임상양상 변화가 예상된다.

참 고 문 헌

- 1) Bell MJ. Infantile pyloric stenosis: Experience with 305 cases at Louisville children's Hospital. *Surgery* 1968;64:983-8.
- 2) Ravitch MM. The history of pyloric stenosis. *Surgery* 1960;48:1111-43.
- 3) Benson CD. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatric Surgery*. 4th ed. 1986:881.
- 4) Teele RL, Smith EH. Ultrasound in the diagnosis of idiopathic hypertrophic pyloric stenosis. *N Engl J Med* 1977;296:1149-50.
- 5) Benson CD, Lloyd JR. Infantile pyloric stenosis: A review of 1120 cases. *Am J Surg* 1964;107:429-33.
- 6) Belding HH III, Kernonhan JW. A Morphologic study of the myenteric plexuses & musculatures of the pylorus with special references to the changes in hypertrophic pyloric stenosis. *Surg Gynec Obstet* 1953;97:322-34.
- 7) Jona JZ. Electron microscopic observation in infantile pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 1978;13:17-20.
- 8) Friesen SR, Boley JO, Miller DR. The myenteric plexus of the pylorus: Its early normal develop-

- ment and it's changes in hypertrophic pyloric stenosis. *Surgery* 1956;39:21-9.
- 9) Spitz L, Zail SS. Serum gastrin levels in congenital hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 1976;11:33-5.
- 10) Rogers IM, Drainer IK, Moore MR, Buchana KD. Plasma gastrin in congenital hypertrophic pyloric stenosis. *Ann Surg* 1978;188:623-5.
- 11) Moazam F, Rodgers BM, Talbert JL, McGuigan JE. Fasting and postprandial serum gastrin levels in infants with congenital hypertrophic pyloric stenosis. *Ann Surg* 1978;188:623-5.
- 12) LaFera G, Watson J, Fyfe AHB, Drainter IK. The role of prostaglandins E2 and F2a in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Ped Surg* 1986;21:410-2.
- 13) Malmfors G, Sundler F. Peptidergic innervation in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Ped Surg* 1986;21:303-6.
- 14) Pollock WF, Norris WJ, Gordon HE. The management of hypertrophic pyloric stenosis at the Los Angeles Children's Hospital(A review of 1,422 cases). *Am J Surg* 1957;94:335.
- 15) Wallgren A. Preclinical stage of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Am J Dis Child* 1946;72:371.
- 16) Gibbs MK. Congenital hypertrophic pyloric stenosis. *Surgical Experience*. *Mayo Clinic Proc* 1975;50:312-6.
- 17) Gross RE. Congenital hypertrophic pyloric stenosis. In: Gross RE editor. *The surgery of infancy and childhood*. Philadelphia:WB Saunders Co, 1953:130-43.
- 18) Carter CO. Inheritance of congenital pyloric stenosis. *Brit Med Bull* 1961;17:251-4.
- 19) 이철구, 김태일, 박태규, 이근수. 선천성 비후성 유문 협착증의 임상적 고찰. *소아과* 1971;14:519-26.
- 20) 신계호, 황정열. 비후성 유문 협착증의 임상 고찰. *대한외과학회지* 1999;56:532-8.
- 21) 문은진, 이혜진, 서순상. 선천성 비후성 유문 협착증의 임상적 고찰. *소아과* 1991;34:637-43.
- 22) Lynn HB. The mechanism of pyloric stenosis and its relationship to preoperative mechanism. *Arch Surg* 1960;81:453-9.
- 23) 배형일, 유성희, 서정옥. 선천성 비후성 유문 협착증. *외과학회지* 1983;25:878-9.
- 24) 김인구, 김상윤. 영아 비후성 유문 협착증. *소아외과* 1998;4:149-55.
- 25) Hulka F, Cambell TJ, Cambell JR, Harrison MW. Evolution in the recognition of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatrics* 1997;100:2:E9.
- 26) Dodge JA. Infantile hypertrophic pyloric stenosis in Belfast 1957-1969. *Arch Dis Child* 1975;50:

- 171-8.
- 27) 허 길, 박희두, 이형진, 양정우. 선천성 비후성 유문 협착증. 대한외과학회지 1983;25:878-83.
 - 28) Rudolph AM. Pediatrics. 17th. ed. Norwalk, Connecticut:Appleton-Century-Crofts Co, 1982:950-3.
 - 29) 박광선, 박영기, 김종완, 오창규, 양만규. 선천성 비후성 유문 협착증의 임상적 고찰. 소아과 1989;32:27-33.
 - 30) Papadakis K, Chen EA, Luks FI, Lessen MS, Wesselhoeft CW. The changing presentation of pyloric stenosis. American Journal of Emergency Medicine 1999;17:67-9.
 - 31) 오정상. 선천성 비후성 유문 협착증에 대한 임상적 고찰. 소아과 1979;22:43-8.
 - 32) Donovan EJ. Congenital hypertrophic pyloric stenosis in infancy. Ann Surg 1946;124:708.
 - 33) Steven IM, Allen TH, Sweeny DB. Congenital hypertrophic pyloric stenosis: The anaesthetist's view. Anaesth Intens Care 1973;1:544-6.
 - 34) Spicer RD. Infantile hypertrophic stenosis: A review. Br J Surgery 1962;69:128-35.
 - 35) Chen EA, Luks FI, Gilchrist BF. Pyloric stenosis in the age of ultrasonography: Fading skills, better patients? J Pediatr Surg 1996;31:829-30.
 - 36) Haller JD, Cohen HL. Hypertrophic pyloric stenosis: Diagnosis using ultrasonogram. Radiology 1986;161:335-9.
 - 37) Stunden RJ, LeQuesne GW, Little KT. The improved ultrasound diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. Pediatr Radiol 1986;16:200-5.
 - 38) Wilson DA, Vanhoutte JJ. The reliable sonographic diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. J Clin Ultrasound 1984;12:201-4.
 - 39) Westra SJ, de Groot CJ, Smits NJ, Staalman CR. Hypertrophic pyloric stenosis: Use of the pyloric measurement in early US diagnosis. Pediatr Radiol 1989;172:615-9.
 - 40) Sabiston DC. Davis Christopher's textbook of surgery. 11th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1977:1378-9.