

## 비후성 유문 협착증을 동반한 선천성 회장 폐쇄증 1례

서울대학교 의과대학 소아과학교실\*, 제주대학교 의과대학 외과학교실<sup>†</sup>, 진단방사선과학교실<sup>‡</sup>, 소아과학교실<sup>§</sup>

임병찬\* · 이정하\* · 김광식<sup>†</sup> · 최국명<sup>‡</sup> · 신경수<sup>§</sup> · 홍정연<sup>§</sup> · 김연우<sup>§</sup>

### A Case of Ileal Atresia with Hypertrophic Pyloric Stenosis

Byung Chan Lim, M.D.\* , Jung Ha Lee, M.D.\* , Kwang Sig Kim, M.D.<sup>†</sup>  
Guk Myung Choi, M.D.<sup>‡</sup>, Kyung Sue Shin, M.D.<sup>§</sup>  
Jung Yun Hong, M.D.<sup>§</sup> and Youn Woo Kim, M.D.<sup>§</sup>

Department of Pediatrics\*, College of Medicine, Seoul National University, Seoul,  
Department of General Surgery<sup>†</sup>, Radiology<sup>‡</sup>, and Pediatrics<sup>§</sup>, College of Medicine,  
Cheju National University, Jeju, Korea

Ileal atresia, a subtype of intestinal atresia, is one of the well-recognized causes of bowel obstruction in newborns. Prenatal diagnosis of intestinal atresia is very important in its management and outcome. Unfortunately, there are few cases of ileal atresia diagnosed prenatally, so more appropriate diagnoses and management plans are needed. As an associated gastrointestinal malformation with ileal atresia, hypertrophic pyloric stenosis is rarely reported. We report one case of postnatally diagnosed ileal atresia associated with hypertrophic pyloric stenosis which was complicated initially by bowel perforation and later by vomiting due to pyloric obstruction. Vomiting in the postoperative period is a common problem. But, if vomiting continues after the operation for ileal atresia, hypertrophic pyloric stenosis should be considered as a possible cause of medically retractable non-bilious vomiting. (*J Korean Pediatr Soc* 2003;46:393-396)

**Key Words :** Ileal atresia, Hypertrophic pyloric stenosis

### 서론

선천성 장 폐쇄증은 신생아기에 응급 수술을 요하는 질환 중의 하나로 생존율이 1950년대에는 10% 미만이었으나<sup>1)</sup> 최근 신생아 중환자 관리, 수술 방법 및 신생아 마취 기술의 발달 등에 힘입어 1980년대 이후로 90%까지 높아졌다<sup>2)</sup>. 선천성 장 폐쇄증은 동반되는 기형의 중증도, 단장 증후군(short bowel syndrome) 및 천공에 의한 패혈증 등에 의하여 예후가 결정되며<sup>3)</sup>, 그 중 소장외의 원위부에 폐쇄를 일으키는 공회장 폐쇄증은 십이지장 폐쇄증이나 근위부 공장 폐쇄증에 비해 동반되는 기형의 발생 빈도가 적을 뿐 아니라 수술 후 장운동의 회복도 더 빠른 것으로 보고되어 있다<sup>4,5)</sup>. 그러나 공회장 폐쇄증과 같은 원위부 폐쇄증은 상대적으로 산전 진찰에서 발견되는 빈도가 적어 출생 후 신생아기에 진단되면 천공 등으로 인한 합병증이 동반되는 경우가 많다. 선천성 장 폐쇄증과 동반되는 기형으로는 심혈관

계, 비뇨기계, 사지 및 위장관계 기형 등이 있고, 위장관계 기형 중 가장 흔히 동반되는 기형은 장의 회전 이상으로 보고되어 있으며 비후성 유문 협착증은 매우 드물게 보고되고 있다<sup>6)</sup>. 저자들은 출생 후 복부 팽만 및 장천공과 패혈증성 쇼크로 응급 수술을 하고 회장 폐쇄증으로 진단된 신생아에서 수술 후 경구 식이 시 지속되는 구토로 비후성 유문 협착증이 동반된 것을 발견하고 유문부 근절개술을 시행한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례

**환 아 :** 이○○ 아기, 1일, 남아

**주 소 :** 수유 후 복부 팽만

**현병력 :** 제태 연령 40<sup>+</sup>주에 정상 질식 분만으로 출생한 환아로 산전 초음파 검사에서 경도의 위확장 소견이 있었으나 산모의 양수 과다증은 동반되지 않았고 출생 후 추가적인 검사와 환아의 상태를 관찰하기 위해 신생아 중환자실로 입원하였다.

**과거력 및 가족력 :** 특이 사항 없음.

**진찰 소견 :** 처음 입원할 당시 신체 검진상 맥박수는 130회/

접수 : 2002년 12월 2일, 승인 : 2003년 2월 7일

책임저자 : 김연우, 제주대학교병원 소아과

Tel : 064750-1115, 754-3926 Fax : 064757-8276

E-mail : yeonukim@cheju.ac.kr

분, 호흡수는 48회/분, 체온은 37°C이었으며, 체중은 3,500 g (50-75 백분위수)이었다. 입원 당시 환아는 활발해 보였고 잘 울었으며, 호흡 곤란은 보이지 않았다. 대천문은 편평하였고, 흉부는 대칭적으로 팽창하였으며 호흡음은 양측 폐야에서 대칭적으로 들렸고 나음이나 천명음은 들리지 않았다. 심음은 규칙적이었으며, 심잡음은 들리지 않았다. 복부는 부드럽고 편평하였으며 장음은 감소되어 있지 않았고 압통도 없었다. 사지의 기형은 관찰되지 않았고 신경학적 검진에서 이상 소견 보이지 않았다.

**방사선 소견 :** 출생 후 촬영한 단순 복부 촬영상 특이 소견을 보이지 않았고(Fig. 1), 생후 2일에 시행한 단순 복부 촬영 및 복부 초음파 검사, 복부 전산화 단층 촬영에서 장관의 심한 확장 소견과 복강내의 유리 가스(free air) 및 액체 저류 소견을 보였다(Fig. 2). 생후 17일에 누공 조영술(fistulogram)을 시행하여 문합 부위 주변의 농양을 확인한 후 제거하였으며 생후 20일에 시행한 복부 초음파 검사에서 유문부의 비후 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 3).

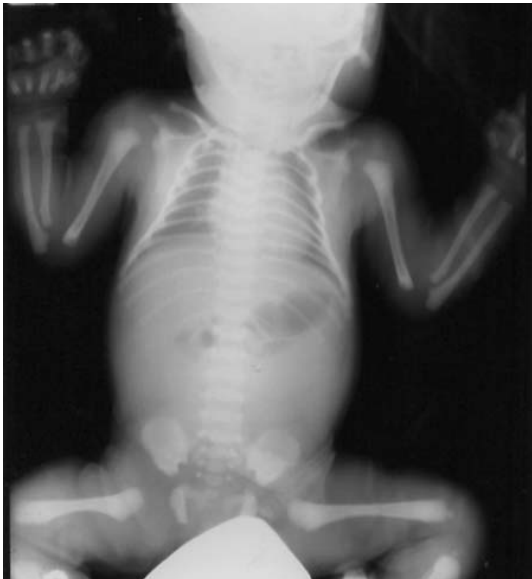
**치료 및 경과 :** 생후 1일에 태변 배출은 되지 않았지만 진찰 소견과 방사선 소견상 특이 사항이 없어 수유를 시작하였다. 생후 2일에 갑작스런 복부 팽만 및 기면 상태를 보여 복부 초음파 검사와 복부 전산화 단층 촬영상 장 폐쇄에 의한 천공이 의심되어 응급 수술을 시행하였다. 수술 후 급성 신부전과 저혈압을 동반한 패혈증성 쇼크 소견을 보였고, 항생제 치료에도 불구하고 지속적인 C반응성단백(C-reactive protein)의 상승과 복부 팽만, 그리고 방사선 소견상 장 폐쇄 소견을 보여 생후 11일에 2차 수술을 하여 문합부 주위의 괴사된 장을 절제하였다. 그 후 경구 식이가 가능하였으나 수술 부위의 누공을 통한 배농이 지속되어 생후 17일에 누공 조영술을 시행하여 농양을 제거하였다. 이후

C반응성단백과 배농 등의 염증 소견이 감소하여 생후 20일에 경구 식이를 다시 시작하였으나 약물 치료에 반응이 없는 구토가 지속되어 시행한 복부 초음파 검사에서 비후성 유문 협착증이 발견되어 생후 22일에 유문부 근절개술을 시행하였다. 생후 25일에 다시 경구 식이를 시작하였고, 구토 없이 경구 식이가 잘 진행되어 생후 28일에 총정맥 영양을 중단하였으며 생후 36일에 퇴원하여 외래에서 추적 관찰 중이다.

**수술 소견 :** 생후 2일에 응급으로 시행한 수술에서 회맹장 판



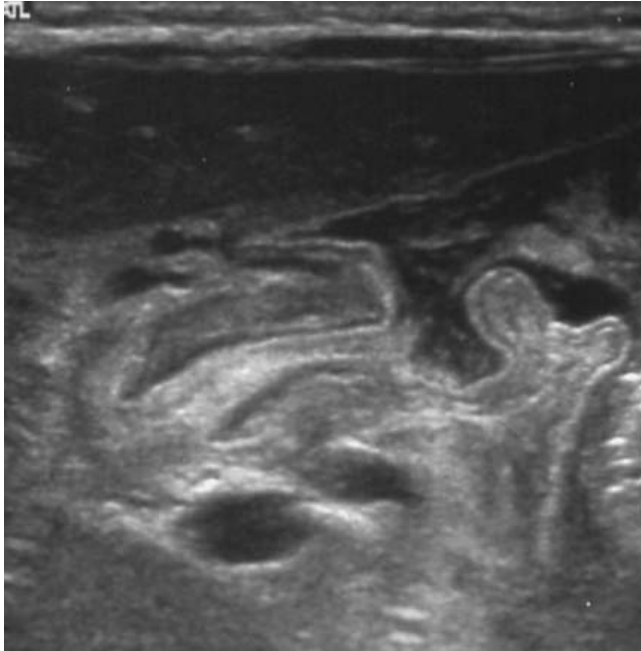
**Fig. 2A.** Infantogram on second hospital day when vomiting and lethargy developed shows diffuse bowel dilatation and bowel wall thickening.



**Fig. 1.** Infantogram on first hospital day shows relatively normal bowel gas pattern and no visible abnormal calcification.



**Fig. 2B.** Abdominal computed tomography shows free air and large amount of fluid collection in the peritoneal cavity. Diffuse bowel wall thickening and bowel dilatation are also noted.



**Fig. 3.** This long axis ultrasonogram shows hypertrophied pyloric muscle both in length and thickness.

막(ileocecal valve)으로부터 30 cm 상방에 천공된 맹관(stump)을 확인할 수 있었고, Grosfeld의 공회장 폐쇄증의 분류에 따라 제3형(type III)의 형태를 보였다. 맹관의 말단 부위와 원위부 장관의 측면 부위와의 문합술(end to back anastomosis)을 시행하였고, 생후 11일에 시행한 수술에서는 문합부 주위의 괴사된 장을 절제하고 말단 대 말단 부위의 문합술(end to end anastomosis)을 시행하였다.

### 고 찰

선천성 공회장 폐쇄증은 신생아기 장 폐색의 중요한 원인 중의 하나로 소장 폐쇄증으로 분류되는 십이지장 폐쇄증과 비슷한 빈도로 발생하는 것으로 알려져 있다. 발병 기전으로 십이지장 폐쇄증이 태생 초기에 기관 형성 과정의 이상(malformative process)과 관련이 있는 것에 반해 공회장 폐쇄증은 배아형성(embryogenesis)이 끝난 후에 장간막 혈관의 허혈 손상(ischemic event)과 관련이 있다고 보고되고 있다<sup>7)</sup>. 공회장 폐쇄증이 십이지장 폐쇄증보다 심혈관계, 비뇨기계, 위장관계 등의 동반 기형의 발생 빈도가 적은 것도 발병 기전과 연관지어 생각해 볼 수 있다<sup>9)</sup>. 그러므로 공회장 폐쇄증의 환자에서는 심 초음파 검사 또는 신장 초음파 검사 등의 선별 검사를 시행하지 않는 것이 일반적이나 동반된 위장관 계통의 기형이 장 이상 회전증, 장중첩증, 장의 다른 부위의 폐색 등으로 수술 방법이나 수술 후의 처치에 영향을 미칠 수 있으므로 환자의 치료 과정에 세심한 주의를 기울여야 할 필요가 있다.

최근 수술적으로 교정 가능한 선천성 기형들에 대해 산전 초음파에 의한 조기 진단의 중요성이 점점 커지고 있다. 산전 진찰에 의하여 진단된 소장 폐쇄증의 경우에도 많은 경험과 전문화된 인력이 준비되어 있는 병원에서 분만하여 출생 후 수술적 교정을 하게 되면 수술 후 합병증이 줄어들게 되어 출생 후에 진단된 경우보다 좋은 경과와 예후를 가질 것으로 예측할 수 있다. 그러나 이에 대한 구체적인 연구 자료가 부족하고, 특히 공회장 폐쇄증 및 십이지장 폐쇄증으로 대표되는 소장 폐쇄증에 있어서도 산전 조기 진단이 생존율 향상에 뚜렷하게 기여하지 못한다. 그 이유로서 첫째로 산전 진찰로 진단되는 빈도가 적다는 사실이다. 일반적으로 산전 초음파에서 장 폐쇄증이 의심되는 소견은 산모의 양수 과다증과 위, 십이지장, 근위부 공장 등과 같이 폐쇄 부위 보다 근위부의 장관 확장 소견을 들 수 있다. 그러나 폐쇄 부위가 원위부일수록 이와 같은 지표들이 뚜렷하지 않은 경우가 많다. 실제로 Tam 등<sup>5)</sup>의 연구에 의하면 십이지장 폐쇄증을 제외한 공회장 폐쇄증 환자에서 산전 진단이 가능하였던 경우는 전체의 약 30%이었고, 그 중에서 70% 가량이 근위부 공장 폐쇄증이였다. 둘째로 동반되는 중증의 기형이 많고, 장운동 회복 기간이 길어서 조기 수술을 하여도 회복이 충분하지 못한 근위부 공장 폐쇄증이 대부분 산전 진찰에서 진단 가능하기 때문일 것으로 추정해 볼 수 있다<sup>5)</sup>.

저자들의 증례에서는 산모의 양수과다증이 없었고, 산전 태아의 위의 확장 소견이 의심되었으나 뚜렷하지 않아 산전 조기 진단이 힘들었다. 그러나 출생 후 2일에 순환 부전과 심한 대사성 산증 등의 임상적인 소견으로 장천공을 의심할 수 있었다. 수술 후 수액 요법의 도움 없이 경구 식이만으로 영양과 수분 공급이 가능하기까지의 기간은 27일로 국내의 연구 결과<sup>8)</sup>와 큰 차이를 보이지 않았고, 수술 후 초기의 패혈증, 급성 신부전, 1차 수술 문합 부위 주변에 발생한 괴사성 장염 그리고 총정맥 영양과 관련된 담즙 정체성 황달 등의 합병증에도 불구하고 비교적 좋은 결과를 얻을 수 있었다. 그러나 좀 더 정확한 산전 진단 방법의 개발과 위험성이 예측되는 산모를 전문화된 기관에서 분만하게 하는 것이 선천성 장 폐쇄증에서 안전한 치료와 좋은 예후를 기대할 수 있는 부분이라고 생각된다.

이 증례에서 한가지 더 언급해야 할 것은 병발 빈도가 드문 비후성 유문 협착증이 동반된 점이다. 문헌 고찰에 의하면 식도 폐쇄증 및 십이지장 폐쇄증에서는 병발한 증례들이 보고되어 있으나 공회장 폐쇄증에서는 아직까지 동반된 경우가 보고되지 않았다<sup>6,7)</sup>. 김 등<sup>9)</sup>의 선천성 소장 폐쇄증의 임상적 고찰에 대한 연구에서 1례가 동반된 것을 확인할 수 있었으나 폐쇄 부위에 대한 정확한 기록이 되어 있지 않았다.

비후성 유문 협착증의 발병 기전은 아직 밝혀지지 않았고, 증상이 발현되는 시기는 생후 2주에서 3주 사이로 보고되어 있다<sup>10)</sup>. 동반되는 주요 기형으로는 장 회전 이상, 식도 폐쇄증, 비뇨기계의 폐쇄 등이 있으며, 기형이 동반되는 비율은 각각의 기형들의 발병률보다 약 2배 정도 높은 것으로 알려져 있다<sup>11)</sup>. 식도

폐쇄증과 동반된 경우 대부분 수술 후에도 지속되는 구토에 의해 순차적으로 진단된 경우가 많으며, 또한 해부학적인 위치의 근접성과 두 질환이 같이 발병하는 경우에 대한 그 동안의 경험으로 인하여 진단이 보다 용이하나 공회장 폐쇄증에서 동반된 경우에는 수술 후 비담즙성 구토와 상복부의 종괴 등의 비교적 비후성 유문 협착증의 특징적인 소견으로 임상적인 의심이 가능하지만 원위부 장관 문합술을 시행한 환아에서 경구 식이 후 지속되는 구토가 있을 경우에 감별 진단으로 고려하는 것은 쉽지 않을 것으로 생각된다. 또한 기형 형성 과정이 발생 기전에 중요한 역할을 하지 않을 것으로 생각되는 공회장 폐쇄증과 발병 기전이 명확하지 않은 비후성 유문 협착증이 함께 발병한 것에 대한 인과적 연관성을 찾기도 어려울 것이다. 그러나 비후성 유문 협착증이 공회장 폐쇄증에서도 동반 가능한 위장관계 기형 중의 하나로 인식하고 있는 것이 수술 후의 적절한 치료 과정에 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다.

### 요 약

복부 팽만과 장천공 및 패혈증성 쇼크로 수술 후 진단된 신생아의 회장 폐쇄증에서 비후성 유문 협착증이 동반된 증례로서 회장 폐쇄증의 산전 진단 및 치료 과정에 있어서 다른 부위의 폐쇄증과의 차이를 인지하고, 문합 수술 후 지속적인 구토 증상을 보이는 공회장 폐쇄증 환아에 있어서 수술과 관련된 합병증 이외에 다른 위장관계의 동반 기형의 유무도 확인해야 하며 그 감별 진단에 비후성 유문 협착증도 고려해야 할 것으로 생각된다.

### 참 고 문 헌

- 1) Evans CH. Collective review : atresia of the gastrointestinal tract. Surg Gynecol Obstet 1951;92:1.
- 2) Rescorla FJ, Grosfeld JL. Intestinal atresia and stenosis : analysis of survival in 120 cases. Surgery 1985;98:668-76.
- 3) Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engun SA. Intestinal atresia and stenosis : a 25-year experience with 277 cases. Arch Surg 1998;133:490-7.
- 4) De Lorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum. Surgery 1969;65:819-27.
- 5) Tam PKH, Nicholls G. Implications of antenatal diagnosis of small intestinal atresia in the 1990s. Pediatr Surg Int 1999;15:486-7.
- 6) Kimble RM, Harding J, Kolbe A. Additional congenital anomalies in babies with gut atresia or stenosis : when to investigate, and which investigation. Pediatr Surg Int 1997;12:565-70.
- 7) Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal atresia and associated malformations : correlation with the timing of in utero insult. J Pediatr Surg 2001;36:774-6.
- 8) 김인구, 김상윤, 김신곤, 김우기, 김재역, 김재천 등. 선천성 장폐쇄증 -대한소아외과학회 정회원을 대상으로 한 전국조사-. 소아외과 1999;5:75-82.
- 9) 김효신, 임혜진, 정옥승, 서손상. 선천성 소장폐쇄 33례의 임상적 고찰. 소아과 1987;30:291-6.
- 10) 김인구, 김상윤, 김신곤, 김우기, 김재역, 김재천 등. 영아 비후성 유문 협착증 -대한소아외과학회 정회원을 대상으로 한 전국조사-. 소아외과 1998;4:149-55.
- 11) Applegate MS, Druschel CM. The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in New York State, 1983 to 1990. Arch Pediatr Adolesc Med 1995;149:1123-9.