

신생아기의 일시적 장폐쇄증: 허쉬스프룽병과의 비교 연구

영남대학교 의과대학 소아과학교실

최 광 해

Transient Intestinal Ileus in Neonate: A Study of Comparison with Hirschsprung's Disease

Kwang Hae Choi, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Purpose: Severe abdominal distension is not uncommon symptom in the neonate. Two major causes of this symptom are benign transient intestinal ileus (BTII) and Hirschsprung's disease (HD). But it is difficult to differentiate BTII from HD based on the symptoms and simple abdominal x-ray findings. The aim of this retrospective study was to assess the clinical aspects and diagnostic tests differencing two diseases.

Methods: From August 2004 to March 2009, nineteen patients with severe abdominal distension, who underwent barium enema, anorectal manometry, and rectal suction biopsy (triple tests) due to a suspicion of HD, were enrolled. A comparison of clinical data associated with BTII and HD based on the clinical features and results of triple tests.

Results: The age of onset of symptom was between 2 and 6 weeks in BTII and within 3 weeks in HD. On the barium enema, transitional zone revealed in 6 (50%) patients in BTII and 4 (57.1%) in HD. On anorectal manometry, the anorectal inhibitory reflex was present in 11 (91.7%) patients in BTII and 1 (14.3%) in HD. On rectal suction biopsy, ganglion cell was present in 9 (75%) patients in BTII and 0 (0%) in HD. Abdominal distension was improved within 3 months of life in all cases of BTII.

Conclusion: We think that anorectal manometry may be more simple and useful diagnostic method than barium enema and rectal suction biopsy for differential diagnosis of transient intestinal ileus and Hirschsprung's disease. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 12: 194~198)

Key Words: Neonate, Transient intestinal ileus, Hirschsprung's disease, Anorectal manometry

서 론

아직 명확히 원인이 밝혀지지 않았지만, 허쉬스프룽 병과 유사한 증상을 보이거나 대증적 치료로 호전되는 경

접수 : 2009년 8월 8일, 승인 : 2009년 9월 17일
책임저자 : 최광해, 705-717, 대구시 남구 대명동 317-1
영남대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 053-620-3537, Fax: 053-629-2252
E-mail: ckh@med.yu.ac.kr

우¹⁾가 보고되고 있는데, 이 질환군은 수술로 치료를 해야 하는 허쉬스프룽병과는 치료 방법이 다른 질환이므로 허쉬스프룽병과의 감별진단이 중요하다고 할 수 있다. 본 연구에서는 후향적으로 신생아기의 일시적 장폐쇄와 허쉬스프룽병에서 임상 양상과 검사법에 따른 결과의 비교를 통하여 양 질환의 감별 진단을 위한 검사법의 유용성을 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

1. 대상

2004년 8월부터 2009년 3월까지 영남대학교병원 소아청소년과에 심한 복부팽만으로 방문한 신생아 중 단순복부촬영을 하여 전체 장관의 심한 확장을 보이면서 직장에 공기 음영이 보이지 않아 바륨조영술, 항문직장압력 검사, 직장흡인 생검을 모두 시행한 19예를 대상으로 하였으며 이들을 일시적 장폐쇄군과 허쉬스프룽병군으로 분류하였다. 허쉬스프룽군은 수술에서 확진된 경우로, 일시적 장폐쇄군은 추적 관찰 중에 복부 팽만이 호전된 경우로 하였다.

2. 방법

1) **바륨조영술:** 이행부의 여부는 한명의 영상의학과 전문의가 관독하여 구불결장의 최대 직경이 직장의 직경보다 큰 경우로 정의하였다. 24시간 후 바륨의 잔류 여부는 전례에서 24시간 후 직장에 바륨이 남아 있어서 분석하지 않았다.

2) **직장흡인 생검:** 한명의 소아외과전문의가 직장흡인생검기(RSB-200, Alimtype Pty. Ltd., Australia)를 이용하여 항문에서 3~5 cm 부위에서 실시하였으며, 신경절 세포의 유무를 hematoxlin-eosin 염색을 하여 한명의 병리전문의가 관독하였다.

3) **항문직장압력 검사:** 한명의 소아소화기분과 전문의가 항문직장압력기(Polygraph ID, Medtronic, Denmark)를 사용하여 측정하였으며, 카테터의 직경은 4 mm였다. 직장항문억제 반사는 공기 주입 전에 비해 압력 저하가 5 mmHg 이상으로, 2~5초 이상 지속되었다가, 공기를 빼면 다시 공기 주입 전 압력으로 회복되는 경우를 직장항문억제 반사가 있는 것으로 정의하였다.

결 과

1. 대상 환자의 특성

전체 19예 중 일시적 장폐쇄군이 12예(63.2%), 허쉬스프룽병군이 7예(36.8%)였다. 첫 내원 시 평균 연령은 일시적 장폐쇄군 28.0±6.9일(17~40), 허쉬스프룽병군 5.6±6.7일(1~19)이었다(Table 1).

2. 발생 시기

일시적 장폐쇄군의 경우 출생 후 2주 이전에는 0명(0%), 2~3주 2명(16.7%), 3~4주 5명(41.7%), 4~5주 3명(25.0%), 5~6주 2명(16.7%)으로 3주에서 4주 사이에 발생한 경우가 가장 많았다. 허쉬스프룽병군의 경우 출생 후 1주 이내가 5명(71.4%), 1~2주와 2~3주에 각각 1명(14.3%)이었다(Table 2).

3. 검사 방법에 따른 결과

바륨조영술에서 이행부위는 일시적 장폐쇄군 6예(50%), 허쉬스프룽병군 4예(57.1%)에서 관찰되었다. 직장 흡인 생검에서 신경절세포가 관찰된 경우는 일시적 장폐쇄군 9예(75%), 허쉬스프룽병군 0예(0%)였다. 항문직장압력 검사에서 항문직장억제 반사가 관찰된 경우는 일시적 장폐쇄군 11예(91.7%), 허쉬스프룽병군 1예(14.3%)였다(Table 3). 19명의 검사별 결과를 Table 4에 나타내었다.

4. 일시적 장폐쇄군에서 복부팽만의 호전 시기

복부팽만의 호전 시기는 생후 1개월 이전이 1예(8.3%), 1~2개월 8예(66.7%), 2~3개월 3예(25.0%)였으며, 전

Table 1. Clinical Characteristics of the Subjects

| Sex | BTII (%) | | HD (%) | |
|--------|-------------|----------------|-------------|----------------|
| | Age* (days) | No. of patient | Age* (days) | No. of patient |
| Male | 29.2±8.0 | 8 (66.7) | 7.0±7.5 | 5 (71.4) |
| Female | 25.5±3.9 | 4 (33.3) | 2.0±1.4 | 2 (28.6) |
| Total | 28.0±6.9 | 12 (100) | 5.6±6.7 | 7 (100) |

*Average age at first visit, No: number, BTII: benign transient intestinal ileus, HD: hirschsprung's disease.

Table 2. Onset Time of Abdominal Distension in Subjects

| Onset time (week) | BTII (%) | | | HD (%) | | |
|-------------------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|
| | Male | Female | Total | Male | Female | Total |
| 0~1 | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 3 (42,8) | 2 (28,6) | 5 (71,4) |
| 1~2 | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 1 (14,3) | 0 (0) | 1 (14,3) |
| 2~3 | 1 (8,3) | 1 (8,3) | 2 (16,7) | 1 (14,3) | 0 (0) | 1 (14,3) |
| 3~4 | 3 (25,0) | 2 (16,7) | 5 (41,6) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| 4~5 | 2 (16,7) | 1 (8,3) | 3 (25,0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| 5~6 | 2 (16,7) | 0 (0) | 2 (16,7) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |

BTII: benign transient intestinal ileus, HD: hirschsprung's disease.

Table 3. Findings according to Each Diagnostic Tests in Subjects

| Diagnostic methods | BTII | | HD | |
|---|----------|----------|----------|----------|
| | Positive | Negative | Positive | Negative |
| Barium enema transional znoe | 6 | 6 | 4 | 3 |
| Rectal suction biopsy ganglion cell | 9 | 3 | 0 | 7 |
| Anorectal manometry anorectal inhibitory reflex | 11 | 1 | 1 | 6 |

BTII: benign transient intestinal ileus, HD: hirschsprung's disease.

Table 4. Results according to Each Diagnostic Tests in All Subjects

| Group | Transitional zone | Ganglion cell | Anorectal inhibitory reflex |
|-------|-------------------|---------------|-----------------------------|
| BTII | + | + | + |
| BTII | - | + | + |
| BTII | + | + | + |
| BTII | + | + | + |
| BTII | - | - | + |
| BTII | + | + | + |
| BTII | - | + | + |
| BTII | - | + | + |
| BTII | + | + | - |
| BTII | - | + | + |
| BTII | + | - | + |
| BTII | - | - | + |
| HD | - | - | - |
| HD | - | - | - |
| HD | + | - | - |
| HD | + | - | - |
| HD | + | - | - |
| HD | - | - | + |
| HD | + | - | - |

BTII: benign transient intestinal ileus, HD: hirschsprung's disease.

Table 5. Age at Symptom Free in Benign Transient Intestinal Ileus

| Age (month) | Number of patient (%) |
|-------------|-----------------------|
| 0~1 | 1 (8,3) |
| 1~2 | 8 (66,7) |
| 2~3 | 3 (25,0) |
| Total | 12 (100) |

레가 3개월까지는 복부팽만이 호전되었다(Table 5).

고 찰

신생아시기에 허쉬스프룽병과 유사한 증상을 보이나 대증요법으로 호전되는 경우가 드물지 않지만 이에 대한 국내외 보고는 드물며 Yamauchi 등¹⁾이 처음으로 허쉬스프룽병과 유사한 증상을 보이나 허쉬스프룽병, 신경절 세포의 이상 혹은 태변과 연관된 장폐쇄증(benign transient non-organic ileus of neonates)이라고 명명하였으며 간헐적 글리세린 관장만으로 호전되었다고 하였다. 일시적 장폐쇄증은 임상적 증상이 허쉬스프룽병 유

사하여 임상양상만으로는 두 질환의 감별이 어렵다.

일시적 장폐쇄증에 대한 발병 빈도는 아직 알려지지 않았지만 Yamauchi 등¹⁾에서 보면 비록 한 대학병원의 외과에서 경험한 증례들이지만 1992년에서 1997년까지 5년간 복부팽만으로 전원된 신생아들 중에 허쉬스프룽병으로 확진된 경우는 10예이지만 비 기질적 일과성 장폐쇄증으로 진단된 경우가 51예로 월등히 많아 국내에서도 허쉬스프룽병보다 더 많은 증례가 있을 것으로 생각된다. 본 연구에서도 같은 기간에 복부팽만으로 검사를 한 경우 허쉬스프룽병으로 확진되어 수술한 경우가 7예, 일시적 장폐쇄군의 경우가 12예로 일시적 장폐쇄군의 경우가 더 많았다.

복부 팽만이 발생한 시기는 Yamauchi 등¹⁾의 결과에 따르면 허쉬스프룽병의 경우 거의 대부분이 생후 5일 이내에 복부팽만이 발생하였으며, 일시적 장폐쇄증에서의 복부팽만 발현이 허쉬스프룽병 보다 더 늦게 나타났다고 하였다. 본 연구에도 일시적 장폐쇄군의 경우 증상 발생이 대부분 생후 2주 이후에 생겼으며, 허쉬스프룽병군의 경우 대부분 2주 이내에 복부팽만이 발현하여 일시적 장폐쇄군이 허쉬스프룽병군 보다 늦게 복부 팽만이 발생하였다. 그러므로 생후 2주가 지나서 한 달 전후로 복부 팽만이 발생한 경우 먼저 일시적 장폐쇄증을 먼저 고려하는 것이 타당할 것으로 생각된다.

일시적 장폐쇄군과 허쉬스프룽병군의 감별에 직장흡인 생검과 항문직장압력 검사가 바륨조영술보다 더 유용한 것으로 보인다. 직장흡인 생검의 경우 허쉬스프룽병군에서는 전례에서 신경절 세포가 관찰되지 않았으며, 일시적 장폐쇄군에서 75%에서 신경절 세포가 관찰되어 일시적 장폐쇄군과 허쉬스프룽군을 감별하는데 유용하였다. 항문직장압력 검사의 경우 허쉬스프룽병군과 일시적 장폐쇄군에서 위양성과 위음성이 각각 1예씩만 나타나 항문직장압력 검사도 매우 유용한 감별 진단방법으로 생각된다. 그러나 직장흡인 생검의 경우 대부분 안전한 검사이기는 하지만 경우에 따라 직장출혈, 천공, 감염 등의 부작용이 발생할 수 있으며^{2,3)}, 약 13%에서 불충분한 점막하층 조직의 생검으로 인해 진단이 안 된 보고도 있다⁴⁾. 그러나 항문직장압력 검사의 경우 Huang 등⁵⁾에 의하면 허쉬스프룽병의 진단에 위양성과 위음성이 각각 1.9%로 나타나 매우 신뢰성이 높은 검사 방법으로 보고하였다. 그러므로 허쉬스프룽

병과 일시적 장폐쇄증의 감별 진단에 직장흡인 생검 보다 덜 침습적이고 안전한 항문직장압력 검사가 더 유용할 것으로 생각된다.

본 연구 결과에서 허쉬스프룽병과 일시적 장폐쇄증의 감별 방법으로 바륨조영술은 이행부위가 일시적 장폐쇄군에서는 50%, 허쉬스프룽병군에서는 약 57%에서 양성으로 나타나 감별 진단에 큰 도움을 주지 못하였다. Garcia 등⁶⁾의 보고에 따르면 신생아기에는 곧창자구불창자지수(rectosigmoid index)와 이행부위의 민감도가 각각으로 3%, 50%, 특이도가 각각 56%, 78%이지만 영아기에는 민감도가 각각 100%, 80%, 특이도가 각각 79%, 92%로 영아기와 비교하여 신생아기에 민감도와 특이도가 떨어진다고 하였다. 이는 아직 장의 확장이 발생하기에 충분한 시간이 지나지 않았기 때문인 것으로 생각된다.

신경절세포가 있으면서 장폐쇄증을 일으키는 질환으로 일시적 장폐쇄증과 감별해야할 질환으로는 장신경형성이상(neuronal intestinal dysplasia)이 있다. 장신경형성이상의 진단은 신경절이 점막하신경층에 신경절세포가 7개 이상을 포함하는 거대 신경절이 있거나, 비정상적인 장소에 신경절세포가 있거나, acetylcholinesterase 증가 등의 병리조직학적 소견에 근거한다^{7,8)}. 일시적 장폐쇄증과의 감별점은 장신경형성이상은 주산기에 태변 배출 지연과 장폐쇄가 있으며 심한 배변장애로 보존적인 변비 치료나 항문내괄약근육 절개술을 하여 치료를 하여야 하며, 증상이 호전되는데 평균 1년 정도 걸리므로⁹⁾, 대부분 2~3개월 이내 임상증상의 호전을 보이는 일시적 장폐쇄증과는 감별이 된다.

일시적 장폐쇄증의 원인에 대하여서는 아직 정확히 밝혀지는 않았으나 Yamauchi 등¹⁾은 신생아기에만 이런 증상이 발생하고 나이가 들면서 증상이 호전되므로 장연동 운동의 미성숙으로 발생하는 것으로 추정하였다. 그러나 Kawai 등¹⁰⁾과 Kubota 등¹¹⁾은 우유단백알러지에 의해서 일시적 장폐쇄증이 발생한다고 주장하였으나, Lee 등¹²⁾이 허쉬스프룽병 유사증상을 가진 6개월 미만이 105명을 대상으로 한 연구에서는 알레르기 직장염은 7명(11.7%)이었고, 53명(88.3%)에서는 원인이 밝혀지지 않아 이들이 일시적 장폐쇄로 추정되며 향후 이에 대해서는 더 많은 연구가 있어야 할 것이다. 본 연구는 후향적인 조사로 연구 대상이 적었고 알레르기

직장장염에 대한 평가를 하지 않았으며, 또 일시적 장폐쇄에 대한 원인을 밝히는 목적이 아니었기에 일시적 장폐쇄의 원인에 대한 견해를 제시할 수 없었다는 한계가 있다.

결론적으로 생후 2주 이후에 심한 복부팽만이 나타나는 경우, 허쉬스프룽병과의 감별을 위해 바륨조영술보다 먼저 항문직장압력 검사를 시행하고 항문직장억제 반사가 없거나 불확실한 경우에 선별적으로 직장 흡인 생검을 하는 것이 불필요한 검사를 줄이는데 도움이 될 것으로 생각된다.

요 약

목적: 본 연구는 후향적으로 신생아기의 일시적 장폐쇄와 허쉬스프룽병에서 임상 양상과 검사법에 따른 결과의 비교를 통하여 양 질환의 감별 진단을 위한 검사법의 유용성을 알아보고자 하였다.

방법: 2004년 8월부터 2009년 3월까지 심한 복부팽만으로 방문한 신생아 중 단순복부촬영을 하여 전체 장관의 심한 확장을 보이면서 직장에 공기 음영이 보이지 않아 바륨조영술, 항문직장압력 검사, 직장흡인 생검을 모두 시행한 19예를 대상으로 하였으며 이들을 일시적 장폐쇄군과 허쉬스프룽병군으로 분류하였다.

결과: 총 19예 중, 일시적 장폐쇄군의 경우 남아 8명(66.7%), 여아 4명(33.3%)이었다. 발생 시기는 일시적 장폐쇄군은 출생 후 2주에서 6주, 허쉬스프룽병군은 출생 후 3주 이내였다. 바륨조영술에서 이행부위는 일시적 장폐쇄군 6예(50%), 허쉬스프룽병군 4예(57.1%)에서 관찰되었다. 항문직장압력 검사에서 항문직장억제 반사가 관찰된 경우는 일시적 장폐쇄군 11예(91.7%), 허쉬스프룽병군 1예(14.3%)였다. 직장 흡인 생검에서 신경절세포가 관찰된 경우는 일시적 장폐쇄군 9예(75%), 허쉬스프룽병군 0예(0%)였다. 복부팽만의 호전 시기는 생후 1개월 이전 1예(8.3%), 1~2개월 8예(66.7%), 2~3개월 3예(25.0%)였으며, 전례가 3개월까지는 복부팽만이 호전되었다.

결론: 생후 2주 이후에 심한 복부팽만이 나타나는 경우, 허쉬스프룽병과의 감별을 위해 바륨조영술보다 먼저 항문직장압력 검사를 시행하고 항문직장억제 반

사가 없거나 불확실한 경우에 선별적으로 직장 흡인 생검을 하는 것이 불필요한 검사를 줄이는데 도움이 될 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Yamauchi K, Kubota A, Usui N, Yonekura T, Kosumi T, Nogami T, et al. Benign transient non-organic ileus of neonates. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:168-74.
- 2) Cusick EL, Buick RG. Injury to the common iliac artery during suction rectal biopsy. *J Pediatr Surg* 1995;30:111-2.
- 3) Rees BI, Azmy A, Nigam M, Lake BD. Complications of rectal suction biopsy. *J Pediatr Surg* 1983;18:273-5.
- 4) Alizai NK, Batcup G, Dixon MF, Stringer MD. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: what is the optimum method? *Pediatr Surg Int* 1998;13:121-4.
- 5) Huang Y, Zheng S, Xiao X. Preliminary evaluation of anorectal manometry in diagnosing Hirschsprung's disease in neonates. *Pediatr Surg Int* 2009;25:41-5.
- 6) Garcia R, Arcement C, Hormaza L, Haymon ML, Ward K, Velasco C, et al. Use of the recto-sigmoid index to diagnose Hirschsprung's disease. *Clin Pediatr* 2007;46:59-63.
- 7) Scharli AF. Neuronal intestinal dysplasia. *Pediatric Surg Int* 1992;7:2-7.
- 8) Koletzko S, Jesch I, Faus-Kebetaler T, Briner J, Meier-Ruge W, Muntefering H, et al. Rectal biopsy for diagnosis of intestinal neuronal dysplasia in children: a prospective multicentre study on interobserver variation and clinical outcome. *Gut* 1999;44:853-61.
- 9) Gillick J, Tazawa H, Puri P. Intestinal neuronal dysplasia: results of treatment in 33 patients. *J Pediatr Surg* 2001;36:777-9.
- 10) Kawai M, Kubota A, Ida S, Yamamura Y, Yoshimura N, Takeuchi M, et al. Cow's milk allergy presenting Hirschsprung's disease-mimicking symptoms. *Pediatr Surg Int* 2005;21:850-2.
- 11) Kubota A, Kawahara H, Okuyama H, Shimizu Y, Nakacho M, Ida S, et al. Cow's milk protein allergy presenting with Hirschsprung's disease-mimicking symptoms. *J Pediatr Surg* 2006;41:2056-8.
- 12) Lee JH, Choe YH, Lee SK, Seo JM, Kim JH, Suh YL. Allergic proctitis and abdominal distention mimicking Hirschsprung's disease in infants. *Acta Paediatr* 2007; 96:1784-9.