

선천성 결장 폐쇄증의 경험

울산대학교 의과대학 서울아산병원 및 강릉아산병원¹ 소아외과학교실

황지희 · 김대연 · 김성철 · 김인구¹

서 론

선천성 결장 폐쇄증은 신생아에서 장 폐쇄증의 1.8~15%를 차지한다고 알려져 있을 만큼 매우 드문 질환 중의 하나이다¹. 결장 폐쇄증도 다른 장 폐쇄증과 마찬가지로 신속한 진단과 수술적 치료가 필요하다. 저자들은 23년 간 본원에서 경험한 선천성 결장 폐쇄증 환자의 의무기록을 바탕으로 선천성 결장 폐쇄증의 임상 양상과 진단 방법, 수술법을 분석하여 그 치료 성적의 향상을 도모하고자 하였다.

대상 및 방법

1989년 부터 2011년 까지 23년 동안 울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아외과에서 선천성 결장 폐쇄증으로 치료받은 총 6명의 환자에 대해 의무기록을 후향적으로 조사하였다.

결 과 (표 1)

각 증례별 임상 양상을 간략하게 정리하면 다음과 같다.

증례 1 : 만삭아, 결장조영술로 간만곡부 결장 폐쇄증으로 진단, 생후 2일째 폐쇄부 절제 및 단단 문합시행, 합병증 없이 잘 회복됨.

증례 2 : 만삭아, 결장조영술로 간만곡부 결장 폐쇄증으로 진단, 생후 3일째 폐쇄부 절제 및 단단 문합 시행, 회장 천공 동반되어 회장 일부 절제 및 단단 문합 시행, 합병증 없이 잘 회복됨.

증례 3 : 만삭아, 생후 2일째 타 병원에서 S-결장 폐쇄증으로 1차 수술 이후 지속적인 장 폐쇄와 폐혈증 소견 보여 생후 8일째 결장 조영술 다시 시행하여 문합부 협착 소견 발견되어 전원되어 음. 전원 후 생후 9일째 시행한 2차 수술 소견에서 결장 문합부 2 cm 하방에 막(membrane)형 폐쇄가 추가로 발견되어 S-결장루 형성, 우측 결장의 천공 소견으로 우반결장절제술 동시 시행, 추후 생후 3개월째 S-결장루 복원하였으며 합병증 없이 잘 회복됨(그림 1, 2).

증례 4 : 재태 기간 33주에 1780 gm으로

접수일: 12/9/26 게재승인일: 12/11/15
교신저자: 김성철, 138-736 서울시 송파구 아산병원길
86 울산대학교 의과대학 서울아산병원 외과학교실
Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)474-6701
E-mail: sckim@amc.seoul.kr

Table 1. Clinical Presentation and Treatment focused on Colonic Atresia

| Case No. | Final Diagnosis | Final diagnostic tool | Age* | Location | Associated complication | Operation |
|----------|------------------------|-----------------------|---------|-----------------|-------------------------------|-----------|
| 1 | CA | Initial BE | 2 days | Hepatic flexure | - | R & A |
| 2 | CA | Initial BE | 3 days | Hepatic flexure | Ileal perforation | R & A |
| 3 | CA with missed CA | Repeated BE | 8 days | Sigmoid | Ascending colonic perforation | R & A, C |
| 4 | JA with missed CA | Delayed BE** | 43 days | Sigmoid | - | C |
| 5 | ARM with incidental CA | Operative finding | 1 day | Sigmoid | - | C |
| 6 | rectal web | Initial BE | 5 years | Rectum | - | LAR |

Age*: Age at proper diagnosis

Delayed BE**: BE was performed at the age of 43days.

Abbreviations: CA; colonic atresia, JA; jejunal atresia, ARM ;anorectal malformation, BE; barium enema, R & A; resection and anastomosis, C; colostomy and later take-down, LAR; low anterior resection.

출생한 미숙아, 출생 직후 공장 폐쇄증으로 진단되어 생후 6일째 공장-공장 문합술 시행 후 장 운동이 돌아오지 않아 생후 43일째 시행한 결장조영술에서 수술당시 발견하지 못했던 S-결장 폐쇄증 발견하여 생후 46일째 S-결장루 조성, 이 후 생후 7개월째 결장루 복원하였으며, 합병증 없이 잘 회복됨 (그림 3, 4).

증례 5 : 만삭아, 직장루가 없는 항문직장 기형 환자로 생후 1일 째 수술 시 S-결장에 막(membrane)형 폐쇄가 함께 있는 것이 우연히 발견하여 폐쇄부위에서 S-결장루 시행하였고, 생후 7개월째 Pena씨 술식과 생후 10개월째 폐쇄 부위의 절제 및 결장루 복원을 단계적으로 시행하였으나, 결장루 복원 후 협착이 합병되어 생후 22개월째 협착부 성

형을 추가로 시행하였으며, 현재 협착부 성형술 후 5개월째로 변비약 복용 중.

증례 6 : 만삭아, 3세때부터 지속적인 만성 변비(배변주기: 4~5일)와 간헐적인 복부 팽만을 호소하였으나 특별한 치료없이 지내다가 5세 내원하여 시행한 결장조영술에서 직장 웹(rectal web)을 발견하여 저위전방절제술을 시행(그림 5).

이상의 증례들을 종합 분석하여 보면, 연구기간 동안 대상 환자는 총 6 예였으며, 같은 기간동안 모든 선천성 장 폐쇄증으로 치료한 환자 265 예 중에서 2.7%를 차지했다. 남녀비는 각각 3 예로 동일하였다. 출생시 재태 기간은 37 주 미만의 미숙아가 1예이었으며 나머지는 만삭아였다. 결장 폐쇄의



Fig. 1. Image of simple X-ray at the age of 8days (Case No. 3).

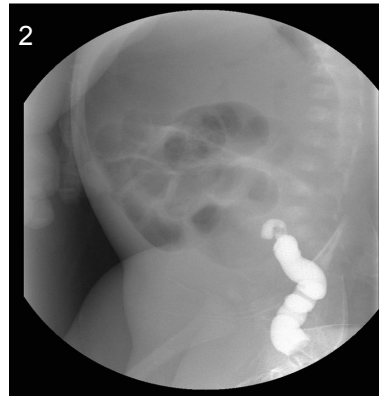


Fig. 2. Image of barium enema at the age of 8days (Case No. 3).
The contrast cannot advance further.

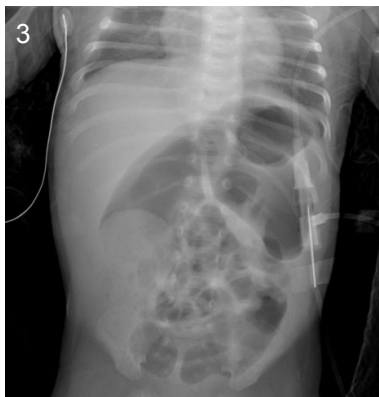


Fig. 3. Image of simple X-ray at the age of 43days (Case No. 4).

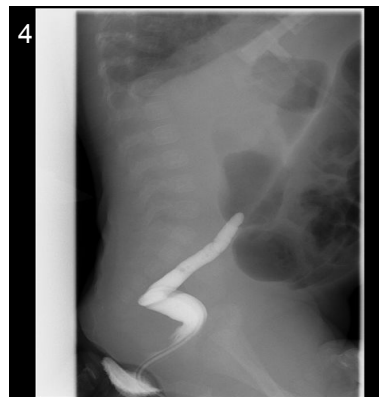


Fig. 4. Image of barium enema at the age of 43days (Case No. 4).
The contrast cannot advance further.

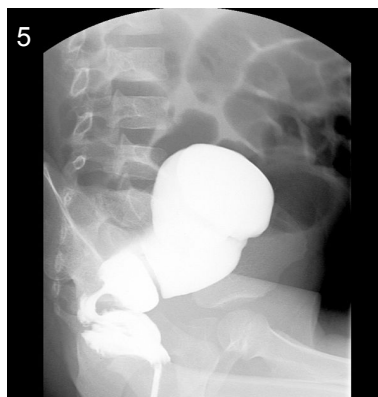


Fig. 5. Image of barium enema at the age of 5years (Case No. 6).

위치는 S-결장 3 예, 간만곡부 결장 2 예, 직장 1 예로 S-결장이 가장 많았다. 폐쇄부의 형태에 따른 유형은 Grosfeld 등²(1979)

이 발표한 선천성 장 폐쇄증 분류법에 따랐을 때, 제 3a형(증례 1, 2)과 제4형(증례 3, 4)이 각각 2 예로 다른 형태보다 많이 관찰

되었고, 그 밖에 제 1형(증례 5)과 웹 형(증례 6)이 각각 1 예 있었다. 결장 폐쇄이외에 합병된 동반손상여부는 장 천공이 2 예(증례 2, 3)에서 관찰되었고, 동반된 선천성 이상으로는 항문직장기형(증례 5)과 선천성 공장 폐쇄증(증례 4)이 각각 1 예에서 관찰되었다. 진단은 총 6 예중 최초 개복술 전에 결장조영술을 통하여 결장 폐쇄증을 진단한 경우가 4 예(증례 1, 2, 3, 6)였으며, 증례 3은 타병원에서 S-결장 폐쇄증 진단하여 수술을 하였으나 이후 지속적인 장 폐쇄와 패혈증 소견으로 시행한 2차수술시 막(membrane)형 폐쇄가 추가로 발견되었던 예이다. 그 외에 공장 폐쇄증으로 수술하였으나 당시에는 결장 폐쇄증을 인지하지 못하다가 추후에 결장조영술을 다시 시행하여 진단했던 경우가 1 예였고 나머지 1 예는 항문직장기형으로 S-결장루 시술 시 우연히 발견된 경우였다. 임상 증상은 증례 1~5 모두 출생 직후부터 구토와 복부팽만, 태변배출장애 등의 전형적인 장 폐쇄 소견을 보였다. 그러나 증례 6은 출생후 지속되는 만성 변비와 복부팽만을 호소하였으나 특별한 치료없이 지내다가 5세 때 내원하여 시행한 결장 조영술에서 직장의 웹(web)을 발견하게 된 경우였다.

고 찰

선천성 장 폐쇄증은 신생아기에 응급 수술을 요하는 질환으로 신속한 진단과 수술적 치료가 필요하다. 그 중 선천성 결장 폐쇄증은 그 빈도가 1,498~66,000 출생 당 1명 정도가 발생한다고 보고되는 희귀한 질환이다³⁴.

환이다³⁴.

선천성 결장 폐쇄증의 발생 원인으로 여타의 선천성 장 폐쇄증과 동일하게 자궁내 장간막 혈관의 사고(intrauterine mesenteric vascular accident)로 여겨지고 있고 이의 원인으로서는 장염전, 장간막 혈관폐쇄, 장중첩증, 내탈장, 복벽균열로 인한 장의 감동 등⁵⁻⁹이 있다. 이 외에도 선천성 총수담관 낭종과 동반된 선천성 결장 폐쇄증에 대해 총수담관 낭종의 직접적인 자궁내 장간막 혈관 압박이 원인으로 제기된 바 있으며¹⁰ 색전에 의한 내인성 혈관 폐쇄¹¹이나 태아수두증 등이 선천성 결장 폐쇄증의 드문 원인 중의 하나로 지목된 바가 있다¹²⁻¹⁴.

선천성 결장 폐쇄증은 남녀 비율이 거의 동일하며 대부분의 환자는 만삭아이다^{15,16}. 다른 선천성 이상이 동반되는 경우는 공장이나 회장 폐쇄증에 비해 훨씬 적다¹⁷.

임상적 증상 및 증후는 하부 위장관 폐쇄증의 전형적인 양상을 보이는데 담즙성 구토와 복부 팽만, 태변 배출 장애를 들 수 있다.

진단은 단순 복부 촬영과 초음파검사, 조영제 관장 등이 도움이 될 수 있다. 하지만 발생 빈도가 낮아 선천성 하부 위장관 폐쇄시 결장조영술을 시행하는 경우가 많지 않으므로 진단이 어렵다. 또한 동반된 근위부 위장관 폐쇄가 있거나 다중 폐쇄인 경우에는 진단이 더욱 어렵다. 게다가 선천성 결장 폐쇄증에서 근위부 위장관 폐쇄증 동반율은 20% 정도로 그 비율이 높게 보고되고 있다^{18,19}. 그러므로 선천성 장 폐쇄증 환자의 수술 시에는 생리 식염수 등을 이용하여 하부 장관의 개통 여부를 주의 깊게 확인하는 것

이 필수적이며 그 범위는 전체 결장을 포함하여야 한다. 선천성 결장 폐쇄증의 빈도가 매우 낮기 때문에 결장의 개통여부 확인이 간과되는 경우가 많은데, 이는 대한소아외과 학회²⁰ 설문조사하여 보고한 바 있다. 이 조사에 따르면 선천성 장 폐쇄증을 치료하는 소아외과 의사들을 대상으로 원위부 장의 개통 여부 검사 범위에 대해 물었을 때 응답자의 41.6%가 회맹관까지 시행한다고 응답하였다. 반면 58.6%의 소아외과의는 직장까지 검사한다고 답하였고, 항문까지 확인해야 한다는 의견도 있어 선천성 장 폐쇄증에서 원위부 장관의 개통 여부 검사의 중요성을 강조 하였다. 본 연구에서도 동반된 결장 폐쇄증을 발견하지 못하여 불가피하게 재차 수술을 해야 했던 예가 2 예로 33.3%나 되었다.

선천성 결장 폐쇄증의 수술 방법은 수 년 간에 걸쳐서 논의되어 왔다. 일차적 문합술과 결장루 조성 후 단계적 수술을 통한 문합술 중 어느 술식을 선택할 지에 대한 논쟁은 여전히 계속되고 있다. 비교적 다수의 보고에서 비만곡부 상방의 결장에서는 일차적 문합술을, 그 하방에서는 결장루 조성 후 단계적 문합술을 추천하고 있지만²¹⁻²⁴ 이는 절대적인 원칙은 아니며 환자의 동반 질환과 전신 상태를 고려하여 수술 방식을 결정해야 한다.

선천성 결장 폐쇄증의 예후는 매우 양호한 편으로, 즉각적으로 진단이 이루어지고 동반된 선천성 이상이 없는 경우 그 사망률은 10% 이하이다²⁵. 불량한 예후를 초래하는 위험인자로는 지연된 진단과 치료, 술기적 오류, 영양 결핍, 패혈증, 동반된 선천성

이상 등이 있다¹.

결 론

선천성 결장 폐쇄증은 발생율이 매우 낮고 임상 양상이 하부 위장관 폐쇄증과 비슷하여 수술 전에 정확한 진단을 내리기가 어려우나, 신속한 진단과 치료가 이루어진다면 그 예후는 양호하다. 따라서 신속한 진단을 위해서는 그 임상 양상을 숙지해야 하겠고, 특히 선천성 장 폐쇄증 환자를 수술할 때에는 전체 결장을 포함한 하부 장관의 개통 여부를 주의 깊게 확인하는 것이 동반된 결장 폐쇄증을 놓치지 않고 진단하는데 큰 도움이 될 것이다.

참 고 문 헌

1. Powell RW, Raffensperger JG: *Congenital colonic atresia*. J Pediatr Surg 17:166-70, 1982
2. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R: *Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings*. J Pediatr Surg 14:368-75, 1979
3. Sturim HS, Ternberg JL: *Congenital atresia of the colon*. Surgery 59:458-64, 1966
4. Davenport M, Bianchi A, Doig CM, et al.: *Colonic atresia: current results of treatment*. J R Coll Surg Edinb 35:25-8, 1990
5. PR, Mueller D, Crow J, et al: *Mesenteric defects as a cause of intestinal volvulus without malrotation and as the possible primary etiology of intestinal atresia*. J Pediatr Surg 29:1339-43, 1994
6. Coran AG, Eraklis AJ: *Atresia of the*

- colon. Surgery 65:828-31, 1969
7. Ogunyemi D: *Gastroschisis complicated by midgut atresia, absorption of bowel, and closure of the abdominal wall defect.* Fetal Diagn Ther 16:227-30, 2001
 8. Ashburn DA, Pranikoff T, Turner CS: *Unusual presentations of gastroschisis.* Am Surg 68:724-7, 2002
 9. Basaran UN, Inan M, Gucer F, et al.: *Prenatally closed gastroschisis with midgut atresia.* Pediatr Surg Int 18:550-2, 2002
 10. Al Wafi A, Morris-Stiff G, Lari A: *Colonic atresia secondary to a choledochal cyst.* Pediatr Surg Int 13:422-3, 1998
 11. Erskine JM: *Colonic stenosis in the newborn: the possible thromboembolic etiology of intestinal stenosis and atresia.* J Pediatr Surg 5:321-33, 1970
 12. Alexander I: *Congenital varicella.* BMJ 2:1074, 1979
 13. Hitchcock R, Birthistle K, Carrington D, et al.: *Colonic atresia and spinal cord atrophy associated with a case of fetal varicella syndrome.* J Pediatr Surg 30:1344-7, 1995
 14. Sauve RS, Leung AK: *Congenital varicella syndrome with colonic atresias.* Clin Pediatr (Phila) 42:451-3, 2003
 15. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R: *Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings.* J Pediatr Surg 14:368-75, 1979
 16. Rescorla FJ, Grosfeld JL: *Intestinal atresia and stenosis: analysis of survival in 120 cases.* Surgery 98:668-76, 1985
 17. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, et al.: *Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases.* Arch Surg 133, 1998
 18. Barlas E, Gunyuz T: *Atresia of the colon.* J Pediatr Surg 40:1258-1268, 2005
 19. Ibrahim K: *Colonic atresia: surgical management of outcome.* Pediatr Surg Int 17:631-635, 2001
 20. SC Kim, DY Kim, SY Kim, IK Kim, IS Kim, JE Kim, JC Kim, HY Kim, KW Park, WH Park, JY Park, JM Seo, JY Seol, SM Oh, JT Oh, NH Lee, MD Lee, SK Lee, SC Lee, SY Chung, SE Jung, YJ Jeoung, PM Jung, KJ Choi, SJN Choi, SO Choi, SH Choi, SH Choi, YM Choi, SJ Han, J Hong: *Intestinal atresia -The second national survey.* J Kor Asso Pediatr Surg 16:1-10, 2010
 21. Freeman NV: *Congenital atresia and stenosis of the colon.* Br J Surg 53:595-9, 1966
 22. Coran AG, Eraklis AJ: *Atresia of the colon.* Surgery 1969;65:828-31
 23. Schiller M, Aviad I, Freund H: *Congenital colonic atresia and stenosis.* Am J Surg 138:721-4, 1979
 24. Boles Jr ET, Vassy LE, Ralston M: *Atresia of the colon.* J Pediatr Surg 11:69-75, 1976
 25. Watts AC, Sabharwal AJ, MacKinlay GA: *Congenital colonic atresia: should primary anastomosis always be the goal?* Pediatr Surg Int 19:14-7, 2003

Clinical Experience with Colonic Atresia

**Jihee Hwang, M.D., Dae-Yeon Kim, M.D., Seong-Chul Kim, M.D.,
In-Koo Kim, M.D.¹**

*Division of Pediatric Surgery, University of Ulsan College of Medicine,
Asan Medical Center, Seoul and GangNeung Asan Hospital¹,
GangNeung, Korea*

Colonic atresia (CA) is the rare cause of intestinal obstruction, and diagnosis of CA is difficult. But only few research has been performed, so little information has been available. The purposes of this study was to analyze the clinical findings of CA so that help physicians make decision properly. Children with CA who were treated at the division of pediatric surgery at Asan Medical Center in the period from January 1989 to December 2011 were evaluated retrospectively. A total of 6 children were treated with CA. These accounted for 2.7% of all gastrointestinal atresias managed in Asan Medical Center. Only one child was premature and low birth weight, the others were fullterm neonates and showed normal birth weight. Vomiting and abdominal distension were common symptoms and simple X-ray and barium study were used for diagnose of CA. But only 66.7% of the babies were diagnosed as CA pre-operatively. And 2 children out of 6 underwent re-operation due to missed CA at the time of the first operation. In aspect of types of atresia, the type IIIa were two, type IV were two, type I was one case, and one child showed rectal stenosis due to rectal web. Various operations were done according to individual findings and associated diseases. The 50% (n=3) of children underwent the primary anastomosis and the others (n=3) underwent colostomy first and staged operation later for missed CA or associated disease. All of them were recovered any significant complications. Therefore, the prognosis of CA is satisfactory if diagnosis and surgical management could be made properly. But because of the low incidence of CA, delay of diagnosis and treatment may occur. To prevent delay of diagnosis, we suggest prompt evaluation of doubtful infant and careful inspection of distal patency of bowel including whole colon and rectum when operating patients with intestinal atresia at any level.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 18(2):68~74), 2012.

Index Words : *Colon, Atresia, Diagnosis*

Correspondence : *Seong-Chul Kim, M.D., Division of Pediatric Surgery, Asan Medical Center, Asanbyeongwon-gil 86, Sonpa-gu,, Seoul 138-736, Korea*
Tel :02)3010-3498, Fax : 02)474-6701
E-mail: sckim@amc.seoul.kr