

선천성 장폐쇄증 2차 조사

- 대한소아외과학회 회원을 주 대상으로 한 전국조사 -

대한소아외과학회

김성철 · 김대연 · 김상윤 · 김인구 · 김인수 · 김재익 · 김재천 · 김현영,
박귀원 · 박우현 · 박진영 · 서정민 · 설지영 · 오수명 · 오정탁 · 이남혁,
이명덕 · 이석구 · 이성철 · 정상영 · 정성은 · 정연준 · 정풍만 · 최금자,
최수진나 · 최순옥 · 최승훈 · 최윤미 · 한석주 · 홍 정

서 론

선천성 장폐쇄증은 신생아기에 응급수술을 요하는 흔한 질환중의 하나이며, 또한 비교적 쉽게 산전에 진단이 가능한 질환이다. 대한소아외과학회에서는 2010년 춘계 소아외과학회의 주제토의를 “선천성 장폐쇄증”로 정하고, 2007년부터 2009년까지 3년간 본 학회 정회원들이 수술한 장폐쇄증 환아를 대상으로 이 질환의 임상양상, 진단, 치료 및 합병증 등에 대하여 후향적으로 조사 분석하였다. 또한 본 학회에서는 1994년부터 1996년 12월까지의 기간 동안 같은 조사(1차 조사)¹를 진행한 바 있기에 두 자료를 비교하여 시기에 따른 변화를 알아보았다.

대상 및 방법

2007년부터 2009년까지 만 3년간 수술받은 선천성 장폐쇄증 환아를 대상으로 하였으며, 17개 병원에서 222 증례가 등록되었다.

결 과

1. 환아의 등록지 분석결과

1) 증례(표 1, 2)

222명의 환아가 등록되었다. 십이지장폐쇄증이 76예, 공장폐쇄증이 65예, 회장폐쇄증이 81예(3예는 대장폐쇄)로 공회장폐쇄증의 발생율이 두 배 정도 높았다. 각 기형의 연도별 발생률은 비슷하였다. 남녀비는 비슷하였으며, 회장폐쇄증에서는 남아가 67.1% 이었다. 총 증례 수는 1 차(218예)와 비슷하였으나 출생률을 감안하여야 할 것이다. 각 기형별 비율은 1 차 때와 비슷하였다.

본 논문은 2010년 제26차 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.
접수일 : 10/7/19 계재승인일 : 10/7/28
교신저자 : 김성철, 138-736 서울시 송파구 아산병원길
86 울산대학교 서울아산병원 소아외과
Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)3010-6701
E-mail: sckim@amc.seoul.kr

Table 1. Annual No. of Cases (1st)				
	DA	JA	IA	Total
2007	24	18	37	79
2008	24	22	23	69
2009	28	25	21	74
Total	76(73)	65(72)	81(73)	222(218)

Table 3. Gestational Age (%) (%. 1st)				
	DA	JA	IA	Total
< 37wks	29(40.3)	42(64.6)	23(28.8)	94(43.3)
	(35.2)	(48.6)	(19.2)	(34.3)
≥ 37wks	43(59.7)	23(35.4)	57(71.3)	123(56.7)
Total	72	65	80	217

Table 5. Prenatal Diagnosis (%) (%. 1st)				
	DA	JA	IA	Total
Yes	57(75.0)	55(84.6)	41(50.6)	153(68.9)
				(43.6)
Polyhydramnios	42	26	13	81
No	19(25.0)	10(15.4)	40(49.4)	69(31.1)
Total	76	65	81	222

2) 재태기간과 출생체중

재태기간 37주미만의 미숙아의 비율은 43.3%(1 차 조사 34.3%)이었으며, 십이지장 폐쇄증에서 40.3%, 공장폐쇄증에서 64.6%, 회장폐쇄증에서 28.8%를 보였다(표 3). 출 생체중 2.5Kg 이하의 저출생체중아의 비율은 32.0%(1 차 조사 28.7%)이었으며, 십이 징장, 공장, 회장폐쇄증에서 각각 38.7%, 44.4%, 16.0%를 보였다(표 4).

3) 산전진단 및 출생장소(표 5, 6)

초음파를 통한 산전진단이 이루어진 예는 153예(68.9%)이었다. 이중 126예는 산전진

Table 2. Gender (%)

	DA	JA	IA	Total
Male	35(46.1)	29(45.3)	53(67.1)	117(53.4)
Female	41(53.9)	35(54.7)	26(32.9)	102(46.6)
Total	76	64	79	219

Table 4. Birth Weight (%) (%. 1st)

	DA	JA	IA	Total
≤ 2,500g	29(38.7)	28(44.4)	13(16.0)	70(32.0)
	(39.4)	(33.3)	(13.7)	(28.7)
≤ 1,500g	5	2	4	11
> 2,500g	46(61.3)	35(55.6)	68(84.0)	149(68.0)
Total	75	63	81	219

Table 6. Place of Birth and Prenatal Diagnosis (%) (%. 1st)

	Inborn	Outborn	Total
Prenatal Dx.(+)	126(88.1)	27(34.2)	153(68.9)
Prenatal Dx.(-)	17(11.9)	52(65.8)	69(31.1)
Total	143	79	222
	(64.4/45.5)		

단이 이루어졌음에도 불구하고, 소아외과의 가 없는 병원에서 출생한 후, 전원되었다. 한편 산모의 양수과다증은 81예에서 존재하였으며, 상부장관폐쇄증의 비율이 높았다. 1 차 조사에서는 43.6%에서 산전진단이 이루어졌다.

4) 수술전 검사(표 7, 8)

복부단순촬영만 시행된 예는 19.8%(1 차 조사 34.4%)로, 십이지장, 공장, 회장폐쇄증에서 모두 비슷하였다. 그외 초음파, 상부위장관, 소장 혹은 대장조영술, 컴퓨터단층촬영 등이 행하여졌다.

Table 7. Preoperative Workup-DA

	DA (%/%, 1 st)
S-abd. only	16 (+ CT in 1) (21.1/41.1)
+ USG	43 (+ CT in 1)
+ UGI	3
+ USG & UGI	10 (+ Endoscopy in 1)
+ USG & BE	1
+ USG, UGI & BE	3
Total	76

Table 8. Preoperative Workup-JIA

	JA (%/%, 1 st)	IA (%/%, 1 st)
S-abd. only	13(1)(20.0/30.6)	15(18.5/31.5)
+ USG	32(1)	36(2)
+ UGI	1	0
+ BE	4	17(1)
+ USG & UGI	4(1)	2
+ USG & BE	11(1)	11(2)
Total	65(4)	81(5)

() : + CT

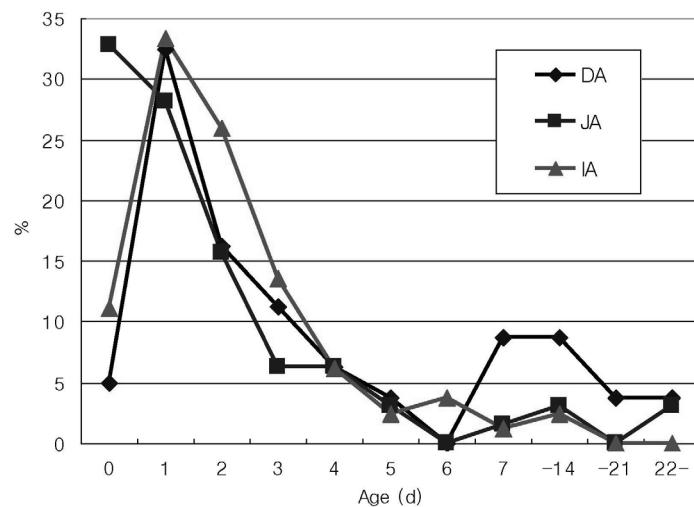


Fig. 1. Age of operation

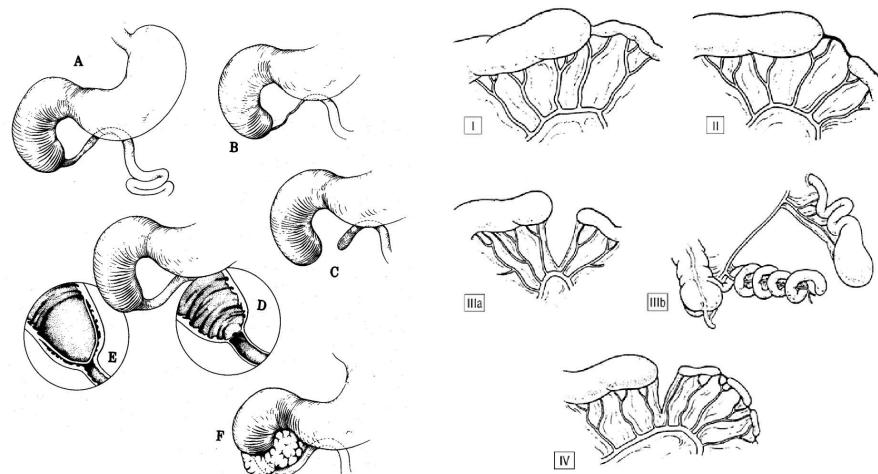


Fig. 2. Classification of duodenal and jejunooileal atresia

Table 9. Types & Operation Methods - DA

Method \ Type	A	B	C	D	E	F	?	Total
DD	19	1	16	4	2	12	10	64
Web Excision				4	4			8
DJ			1	1				2
GJ	1							1
GJ & G	1*							1
Total	21	1	17	9	6	12	10	76

* : EA with TEF and stomach perforation

Table 10. Ampulla of Vater and Biliious Aspirate in DA

Aspirate \ Location	Proximal to Atresia	On Web	Distal to Atresia	?	Total
Biliious	32	1*	10	2	45
Nonbiliious	11		14	2	27
?	1	2**	1		4
Total	44	3	25	4	76

* : Dodenoduodenostomy

** : web excision

Table 11. Types & Operation Methods - JIA

Method \ Type	I	II	IIIa	IIIb	IV	?	Total
R & A	25	22	47	8	15*	5	122
Web Excision	7						7
Stomy	2	4	8	2**			16
Total	34	26	55	10	15	5	145

* : Multiple anastomoses in 2, and STEP in 1

** : Bishop-Koop

5) 수술 시기(그림 1)

공장폐쇄증은 출생일에, 십이지장과 회장폐쇄증은 출생 다음 날 수술한 경우가 가장 많았다. 대부분 생후 4 일 이내에 수술을 하였으며, 3 주 이후에 수술한 예도 있었다.

6) 형태학적 분류(그림 2) 및 수술

십이지장폐쇄증(표 9)에서 장의 단절이 없

는 폐쇄형이 21 예로 가장 많았으며, 막에 의한 폐쇄는 15 예를 차지하였다. 환상췌장은 12 예에서 보고되었다. 10 예에서는 기록의 미비로 폐쇄 형태를 확인하지 못하였다. 십이지장폐쇄증에서 폐쇄부의 상부에 화타씨유두부가 있는 경우가 44 예, 하부에 유두부가 있는 경우가 25 예, 화타씨유두부가 격막에 개구하는 예가 3예 있었다. 하지만 폐

Table 12. Plication or Tapering (%)

	DA	JA	IA	Total
Plicarion	4(5.3)	0	1(1.3)	5(2.3)
Tapering	1(1.3)	18(27.7)	6(7.5)	25(11.3)
(-)	71(93.4)	47(72.3)	73(91.3)	191(86.4)
Total	76	65	80	221

Table 13. Associated Diseases (%/%. 1st)

	DA (n=76)	JIA (n=146)	Total (n=222)
No. of pts.	47 (61.8)	33 (22.6)	80(36.0/24.8)
Trisomy	21	13	0
G-I		20	11
CHD		17	12
G-U		3	7
Others		7	11

Table 14. Associated G-I diseases

	DA (n=76)	JIA (n=145)	Total (n=221)
Malrotation	11	5	16
Anorectal malformation	3	2	5
Meckel's diverticulum	2	1	3
Duplication cyst	0	2	2
EA with TEF	2	0	2
Gastroschisis	0	1	1
Preduodenal portal vein	1	0	1
GB agenesis	1	0	1

Table 15. Associated Intra-abdominal Conditions in JIA (%) (%. 1st)

	JA (n=65)	IA (n=80)	Total (n=145)
Intussusception	1	6	7
Small bowel volvulus	1	8	9
Meconium peritonitis	16(24.6) (12.5)	28(35.0) (31.5)	44(30.3) (22.1)

쇄부의 상부에 화타씨유두부가 있는 44 예 중 32예에서 담즙성 액체가, 하부에 유두부가 있는 25 예 중 14 예에서 비담즙성 액체가 위관을 통하여 배액되었다고 보고되었다(표 10). 공회장폐쇄증(표 11)은 I형이 34 예, II형이 26 예, IIIa형이 55 예, IIIb형이 10 예, IV형이 15 예이었다. 각각의 형태에서

이루어진 수술은 표와 같다. 3 예에서는 일차 수술시 다른 부위의 폐쇄성 병변을 진단하지 못하여, 재수술을 하였는데, 공장폐쇄증에서 대장폐쇄, 십이지장 막 각각 1 예, 대장폐쇄증에서 회맹판의 막 1예이었다. 30 예에서는 주름형성술(plication)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)과 함께 이루어졌다(표 12).

7) 동반기형(표 13-15)

80예(36.0%)에서 동반기형이 존재하였으며, 1 차 조사에서는 24.8%에서 존재하였다. 십이지장폐쇄증에서 61.8%로 가장 높은 발생율을 보였다. 다운증후군은 13 예에서 동반되어 십이지장폐쇄증 환아의 17.0%를 차

Table 16. Time for Full Feeding

Mean ± S.D. (days)	
DA (n=70)	14.9 ± 7.2
JA (n=53)	23.7 ± 17.5
IA (n=72)	17.1 ± 16.3

Note : Cases with mortality, short bowel syndrome, leakage, NEC or missed obstruction are excluded.

지하였다. 항문직장기형, 식도폐쇄증, 복벽개열증 등이 동반된 예도 있었다. 한편, 십이지장폐쇄증 환아 중 16 예(21.9%)에서 환상췌장이 동반되었으며, 장회전이상은 십이지장폐쇄증 환아 중 11 예, 공회장폐쇄증 환아 중 5 예에서 관찰되었다. 공회장폐쇄증의 원인으로 생각되는 장중첩증과 소장염전은 각각 7 예, 9 예에서 존재하였다. 태변성복막염은 44 예에서 발생하였으며, 공장폐쇄증에서 16 예, 회장폐쇄증에서 28 예이었다. 1 차 조사와 비교하여 동반기형이 많이 보고되었다.

8) 장운동의 회복(표 16)

수액요법의 도움없이 경구식이만으로 영양 및 수분공급이 가능하기까지의 수술 후 기간은 공장폐쇄증에서 23.7일로, 십이지장폐쇄증이나 회장폐쇄증에 비하여 유의하게 길었다($P<0.05$). 문합부로부터 십이지장-공장 이행부나 회맹판 까지의 거리에 대한 기록이 불충분하여 근위부 공장폐쇄증에서의 장 운동회복 기간, 주름형성술(plication)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)의 효과 등을 알아볼 수 없었다.

Table 17. Mortality (%)

	DA	JIA	Total
1994-1996	10/73(13.7)	20/145(13.8)	30/218(13.8)
2007-2009	3/76(3.9)	5/146(3.4)	8/222(3.6)

9) 사망률(표 17)

사망은 총 8예(3.6%)에서 보고되었으며, 십이지장폐쇄증에서의 사망은 3 예, 공회장폐쇄증에서의 사망은 5 예(1 예는 상태가 위중하여 수술하지 못하고 사망) 이었다. 사망원인으로는 괴사성장염, 폐고혈압, 패혈증, 질식, 백혈병, 만성폐질환 등이었다. 1 차 조사에서는 13.8%의 사망률을 보고하였다.

2. 설문지(Questionnaire) 분석결과

전국 소아외과학회 정회원을 대상으로 설문을 통한 조사를 하였으며, 24인의 회원이 조사에 응하였다. 1 차 조사에서는 28인의 회원이 응답하였다.

1) 십이지장폐쇄증이 의심되는 환아에서 시행하는 수술 전 검사는?

- 복부단순촬영 4
- 복부단순촬영 + 복부초음파 13
- 복부단순촬영 + 복부초음파 + 상부위장관촬영 4
- 복부단순촬영 + 복부초음파 + 대장촬영 2
- 복부단순촬영 + 대장촬영 1

2) 십이지장폐쇄증에서 원위부 장의 개통여부 검사는 어디까지?

Treitz ligament	2
회맹판	14
직장	8

3) 십이지장폐쇄증에서 원위부 장의 개통 여부 검사는 어떻게?

육안 검사	3
공기	1
생리식염수	20

4) 십이지장폐쇄증에서 원위부 폐쇄를 놓친 경험은?

있다	0
없다	24

5) 십이지장폐쇄증에서 선호되는 우회술 은?

십이지장-십이지장 문합술	22
십이지장-공장 문합술	2

6) 십이지장폐쇄증에서 장문합의 방법은?

단층봉합(one layer)	11
이층봉합(two layer)	5
후벽 단층, 전벽 이층봉합(posterior -one layer, anterior-two layer)	8

단절봉합(interrupted)	19
연속봉합(continuous)	5

7) 십이지장폐쇄증에서 장회전이상이 동반되어 있을 시 Ladd procedure를 하십니까?

예	22
---------	----

아니오	1
-----------	---

증례에 따라(case by case)	1
----------------------------	---

8) 십이지장폐쇄증에서 주름형성술(pli-cation)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)을 하십니까?

장이 많이 늘어나(dilatation) 있는 경우	9
아니오	15

9) 십이지장폐쇄증 수술시 transanastomotic tube를 사용하십니까?

예	4
아니오	20

10) 공회장폐쇄증이 의심되는 환아에서 시행하는 수술 전 검사는?

복부단순촬영	1
복부단순촬영 + 복부초음파	6
복부단순촬영 + 복부초음파 + 대장촬영	8
복부단순촬영 + 대장촬영	9

11) 공회장폐쇄증에서 원위부 장의 개통 여부 검사는 어디까지?

회맹판	10
직장	14
설문에는 항문이 빠져 있었으나, 항문까지 확인해야 한다는 의견이 있었다.	

12) 공회장폐쇄증에서 원위부 장의 개통 여부 검사는 어떻게?

육안 검사	3
-------------	---

공기 1	아니오 11
생리식염수 20	
13) 공회장폐쇄증에서 원위부 폐쇄를 놓친 경험은?	
있다 3	
없다 21	
14) 공회장폐쇄증에서 장문합의 방법은?	
단층봉합(one layer) 11	
이층봉합(two layer) 12	
후벽 단층, 전벽 이층봉합(posterior-one layer, anterior-two layer) 1	
단절봉합(interrupted) 18	
연속봉합(continuous) 6	
15) 공회장폐쇄증에서 장회전이상이 동반되어 있을 시 Ladd procedure를 하십니까?	
예 23	
아니오 1	
16) 공장폐쇄증에서 주름형성술(plication)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)을 하십니까?	
장이 많이 늘어나(dilatation) 있는 경우 18	
아니오 6	
17) 회장폐쇄증에서 주름형성술(plication)이나 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)을 하십니까?	
장이 많이 늘어나(dilatation) 있는 경우 13	

요 약

본 조사는 2007년부터 2009년까지 3년간 본 학회 정회원들에 의하여 수술받은 장폐쇄증 환아를 대상으로 한 후향적 조사이다. 또한 본 학회에서는 1994년부터 1996년까지 3년간의 중례를 대상으로 같은 조사(1 차 조사)를 진행한 바 있다. 1 차 조사와 비교하여 본 조사에서 보이는 특징은 아래와 같이 요약할 수 있다.

- 총 중례 수는 비슷하였으나 출생률을 감안하여야 할 것이다.
- 각 기형별 비율은 비슷하였다.
- 미숙아 및 저출생체중아의 비율은 증가하였다.
- 산전진단율은 증가하였다.
- 복부단순촬영만 한 경우는 감소하였다.
- 다른 기형이 동반된 예가 증가하였다.
- 사망률이 13.8 %에서 3.6 %로 감소하였다.

장운동의 회복은 공장폐쇄증에서 십이지장이나 회장폐쇄증에서 보다 더뎠다. 하지만 십이지장-공장 이행부에서 문합부까지의 거리가 기술되지 않은 예가 많아 소위 “High Jejunal obstruction”에서의 장운동 회복기간을 알아 보지 못 하는 아쉬움이 있었다. 또한 주름형성술(plication) 또는 장의 직경을 줄이는 수술(tapering)의 효과도 시행한 예 수가 작고, 문합부 위치의 기술 부족으로 알아 보지 못하였다. 십이지장폐쇄증의 화타씨유두부와 위치 역시 향후 보다 정확한 수술기록을 토대로 조사되어야 할 것으로 생

각된다.

치료 성적의 눈부신 향상은 여러 회원들의 각고의 노력과 의학의 발달에 기인한 것으로, 사망률 0%를 향한 노력이 지속되어야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. 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,홍정,황의호: 선천성 장폐쇄증 - 대한소아외과학회 정회원을 대상으로 한 전국조사- 소아외과 5(1):75-81, 1999

Intestinal Atresia – The Second National Survey

**SC Kim, M.D., DY Kim, M.D., SY Kim, M.D., IK Kim, M.D.,
IS Kim, M.D., JE Kim, M.D., JC Kim, M.D., HY Kim, M.D.,
KW Park, M.D., WH Park, M.D., JY Park, M.D., JM Seo, M.D.,
JY Seol, M.D., SM Oh, M.D., JT Oh, M.D., NH Lee, M.D.,
MD Lee, M.D., SK Lee, M.D., SC Lee, M.D., SY Chung, M.D.,
SE Jung, M.D., YJ Jeong, M.D., PM Jung, M.D., KJ Choi, M.D.,
SJN Choi, M.D., SO Choi, M.D., SH Choi, M.D., YM Choi, M.D.,
SJ Han, M.D., J Hong, M.D.**

Korean Association of Pediatric Surgeons

The members of the Korean Association of Pediatric Surgeons conducted a retrospective study of two hundred and twenty-two cases of intestinal atresia for the period from January 1, 2007 to December 31, 2009. Seventeen hospitals were involved. There were 76 duodenal, 65 jejunal, and 81 ileal atresias (3 colonic). The male to female ratio was 0.85:1 in DA and 1.34:1 in JIA. Ninety-four patients(43.3%) were premature babies (DA 40.3%, JA 64.6%, IA 28.8%), and 70 babies (32.0%) had low birth weight (DA 38.7%, JA 44.4%, IA 16.0%). Antenatal diagnosis was made in 153 cases (68.9%). However, 27 infants (17.6%) with antenatal diagnosis were transferred to the pediatric surgeon's hospitals after delivery. Maternal polyhydramnios was observed in 81 cases (36.59%) and most frequent with proximal obstruction. In forty-four cases (19.8%), only simple abdominal film was taken for diagnostic study. The associated malformations were more frequently observed in DA - 61.8% in DA and 22.6% in JIA. Meconium peritonitis, small bowel volvulus and intussusception were more frequently associated with ileal atresia. The overall mortality rate was 3.6 %. (Abbreviations: DA;duodenal atresia, JA;jejunal atresia, JIA;jejunoileal atresia, IA;ileal atresia)

(J Kor Assoc Pediatr Surg 16(1):1~10), 2010.

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

Correspondence : Seong-Chul Kim, M.D., Division of Pediatric Surgery, University of Ulsan College of Medicine and Asan Medical Center, 388-1, Poongnap-Dong, Songpa-Ku, Seoul 138-736, Korea

Tel : 02)3010-3498, Fax : 02)3010-6701

E-mail: sckim@amc.seoul.kr