

선천성 장 폐쇄증의 임상적 분석

경북대학교 의과대학 외과학교실

박진영

A Clinical Analysis of the Intestinal Atresia

Jinyoung Park, M.D.

*Department of Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University,
Daegu, Korea*

Intestinal atresia is a frequent cause of intestinal obstruction in the newborn. We reviewed the clinical presentation, associated anomalies, types of atresias, operative managements, and early postoperative complications in 36 cases of intestinal atresia treated at the Department of Surgery, Kyungpook National University Hospital between January 1994 and February 2003. Location of the lesion was duodenum in 17 patients, jejunum in 11 patients and ileum in 8 patients. The male to female ratio was 1:1.4 in duodenal atresia (DA), 2.7:1 in jejunal atresia (JA) and 7:1 in ileal atresia (IA). The most common type was type III (41.1%) in DA, and type I (52.6%) in JA and IA. The most common presenting symptoms was vomiting(88.2%) in DA, but in jejunoileal atresia, vomiting(89.4%) and abdominal distension(89.4%) were the most common sign and symptom. All cases of DA were diagnosed by plain abdominal radiography. There were 6 cases of DA with congenital heart disease, 3 cases of DA with Down syndrome and 3 cases of JA with meconium peritonitis. Segmental resection was performed in 13 cases, duodenoduodenostomy in 11 cases, membrane excision in 7 cases, jejunojejunostomy in 2 cases, gastroduodenostomy in 2 cases and ileocolic anastomosis in 1 case. There were 9 postoperative complications including 3 each of anastomotic leakage, wound infection, and intestinal obstruction 3 cases. The mortality rate for DA was 11.8% (2/17). Both deaths in DA were attributed to congenital heart disease. The mortality rate for JA was 18% (2/11). Both cases died with sepsis and short bowel syndrome. (J Kor Assoc Pediatr Surg 10(2):99~106), 2004.

Index Words : *Atresia, Intestine, Duodenum, Jejunum, Ileum*

서론

Correspondence : Jinyoung Park, M.D., Department of Surgery,
School of Medicine, Kyungpook National University. #52
Samduk-2-ga, Choong-gu, Daegu, 700-721, Korea.
Tel: 053)420-5605, Fax: 053)421-0510
E-mail: jpnugs@yahoo.co.kr

선천성 장 폐쇄증은 신생아 시기에 응급수술을 요하는 질환으로 신속한 진단과 수술적 치료가 필요하다. 선천성 장 폐쇄증은 신생아의 장 폐쇄증의 흔한 원인이며, 1733

결 과

Calder¹가 2예의 신생아에서 십이지장 폐쇄증을 처음으로 보고하였다. 1916년 Denmark의 Ernst²가 처음으로 십이지장 폐쇄증 환자 중 생존자를 보고하였으며, 그 이후로 선천성 장 폐쇄증 환자의 보고가 증가되었다³. 특히 지난 70년간 선천성 장 폐쇄증 환자의 생존율은 점점 증가되고 있으며, 1993년 Grosfeld⁵는 103예의 선천성 십이지장 폐쇄증 환자의 조기 술 후 생존율이 95%라고 보고하였다. 최근 선천성 장 폐쇄증 환자의 생존율이 증가하는 이유는 산전 초음파검사를 이용한 조기진단, 신생아 관리 및 치료의 발달, 신생아 마취의 발달, 동반된 선천성 기형의 조기 진단 및 치료의 발달, 수술 술기의 발달, 총 경정맥 영양법을 이용한 영양공급 등이 큰 역할을 하였다. 이에 저자는 10년간 본원에서 치료한 선천성 장 폐쇄증 환자의 의무기록을 바탕으로 선천성 장 폐쇄증의 발생 부위 및 환자의 생존율을 검토하여 선천성 장 폐쇄증의 치료 성적을 향상 시키기 위하여 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

본 연구는 1994년 1월부터 2003년 6월까지 경북대학교 의과대학 외과학 교실에서 경험한 선천성 장 폐쇄증 환자 36예를 대상으로 성별 및 발생빈도, 제태 기간과 출생 시 체중, 산전 진단 및 출생 장소, 양수 파다증, 임상소견, 수술 전 검사, 동반 기형, 형태학적 분류, 수술방법, 합병증 및 사망률 등을 후향적으로 검토하였다.

성별 및 발생빈도

총 36예의 환자 중에서 십이지장 폐쇄증 17예, 공장 폐쇄증 11예, 회장 폐쇄증 8예 있었다. 남녀 비는 십이지장 폐쇄증은 1:1.4로 차이가 없었으나, 공장 폐쇄증과 회장 폐쇄증은 각각 2.7:1, 7:1로 남자에서 발생빈도가 높았다(표 1).

제태 기간

제태 기간 37주 미만의 미숙아는 총 8예(22.2%)였으며, 십이지장 폐쇄증에서 2예, 공장 폐쇄증에서 6예였으며, 회장 폐쇄증에서는 미숙아가 없었고 공장 폐쇄증에서 미숙아의 비율이 가장 높았다(표 2).

출생 시 체중

출생 체중 2.5kg미만의 저 체중 출생아는 36예 중 11예(30.6%)였으며, 십이지장 폐쇄증에서 5예, 공장 폐쇄증에서 5예, 회장 폐쇄증에서 1예가 있었고, 공장 폐쇄증에서 저 체중 출생아의 비율이 가장 높았다(45.4%)(표 3).

산전 진단 및 출생 장소

초음파를 통한 산전 진단이 이루어진 예는 총 13예(36.1%)였으며, 이중 7예는 본원에서 진단되었고, 나머지 6예는

Table 1. Incidence

	Duodenum	Jejunum	Ileum	Total (%)
Male	7	8	7	22 (61.1 %)
Female	10	3	1	14 (38.9 %)
Total	17	11	8	36 (100 %)

Table 2. Gestational Age

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total (%)
< 37 wks	2	6	0	8 (22.2 %)
37-42 wks	15	5	8	28 (77.8 %)
Total	17	11	8	36 (100 %)

Table 3. Birth Weight

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total (%)
< 2.5 kg	5	5	1	11 (30.6 %)
2.6 - 4.5 kg	12	6	7	25 (69.4 %)
Total	17	11	8	36 (100 %)

Table 4. Place of Birth and Prenatal Diagnosis

Prenatal diagnosis	Surgeon's hospital	Other hospital	Total (%)
(+)	7	6	13 (36.1 %)
(-)	8	15	23 (63.9 %)
Total	15	21	36 (100 %)

Table 5. Maternal Polyhydramnios

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total (%)
Yes	10	6	0	16 (44.4 %)
No	7	5	8	20 (55.6 %)
Total	17	11	8	36 (100 %)

Table 6. Symptoms

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total
Vomiting	15	10	7	32
Abdominal distention	4	9	8	21
Jaundice	8	2	3	13
Lethargy	6	2	4	12
Feeding intolerance	4	0	0	4
Aspiration	0	1	0	1

다른 병원에서 진단되어 본원으로 전원 된 경우였다. 23예는 산전 진단이 되지 않았는데, 이중 15예는 다른 병원에서 산전 진단 없이 본원으로 전원 된 경우였다 (표 4).

Table 7. Diagnostic Work-up

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total (%)
Simple x-ray only	17	6	2	25 (69.4 %)
Simple x-ray +barium enema	0	5	6	11 (30.6 %)
Total	17	11	8	36 (100 %)

Table 8. Associated Anomalies

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total
Congenital heart disease	6	0	0	6
Trisomy 21	3	0	0	3
Meconium peritonitis	0	3	0	3
Annular pancreas	2	0	0	2
Malrotation	1	0	0	1
Midgut volvulus	0	1	0	1
Anterior portal vein	1	0	0	1
Gastroschisis	1	0	0	1
Situs inversus	1	0	0	1
Total	15	4	0	19

산모의 양수과다증

산모의 양수과다증은 전체 환자 36예 중 16예(44.4%)에서 동반되었으며, 십이지장 폐쇄증은 17예 중 10예(58.8%), 공장 폐쇄증은 11예 중 6예(54.5%)동반되었으나, 회장 폐쇄증에서는 양수과다증이 동반되지 않았다 (표 5).

임상소견

임상 소견은 담즙성 구토와 복부 팽만이 가장 흔한 증상 이었으며, 그 이외에도 황달, 기면, 등의 순서로 증상이 많이 나타났다 (표 6).

수술 전 검사

수술 전 검사는 단순 복부촬영만 시행한 경우와 다른 진단방법을 부가적으로 시행한 경우로 나뉘었는데, 십이지장 폐쇄증은 17예 전예에서 단순 복부촬영만으로 정확하게 진단이 가능하였으며, 공장 폐쇄증은 11예 중 6예에서 단순 복부촬영만을 시행하였으며, 5예에서는 대장 조영술을 부가적으로 사용하여 진단을 내렸다. 회장 폐쇄증은 8

Table 9. Types of Duodenal Atresia

Types	No. of Cases
Atresia with gap between blind ends (Type III)	7
Atresia with continuity of bowel wall (Type I)	4
Atresia with fibrous cord (Type II)	2
Wind-sock anomaly	3
Stenosis	1
Total	17

Table 10. Types of Jejunoileal Atresia

Types	No. of Cases
Atresia with continuity of bowel wall (Type I)	10
Atresia with gap between blind ends (Type IIIa)	7
Atresia with fibrous cord (Type II)	1
Apple-peel deformity (Type IIIb)	1
Multiple atresia (Type IV)	0
Total	19

예 중 2예에서 단순 복부촬영만을 시행하였으며 6예에서는 단순 복부촬영이외에 대장 조영술을 부가적으로 시행하였다 (표 7).

동반기형

동반기형은 십이지장 폐쇄증 환자에서 선천성 심장기형 6예, 다운증후군 3예, 윤상 채장 2예가 동반되었으며, 공장 폐쇄증 환자에서 태변성 복막염 3예, 중장염전 1예가 동반되었다. 회장 폐쇄증 환자에서는 다른 동반 기형이 없었다 (표 8).

십이지장 폐쇄증의 형태학적 분류

십이지장 폐쇄증의 형태학적 분류는 장의 단절이 있는 III형이 7예로 가장 많았고, 장이 연결되어있는 1형이 4예, 바람개비 막 (wind-sock web)이 있는 경우가 3예, 섬유성 끈으로 연결되어있는 2형이 2예, 협착이 있는 경우가 1예 있었다 (표 9).

공장 및 회장 폐쇄증의 형태학적 분류

공장 및 회장 폐쇄증의 형태학적 분류는 장이 연결되어

있는 1형이 10예로 가장 많았으며, 장의 단절이 있는 3a형이 7예, 섬유성 끈으로 연결된 2형과 apple-peel 모양의 3b형이 각각 1예 있었다 (표 10).

수술방법

수술방법은 부분절제술을 시행한 경우가 13예로 가장 많았으며, 십이지장십이지장 문합술을 시행한 경우가 11예, 막 절제술을 시행한 경우가 7예, 공장공장문합술을 시행한 경우가 2예, 위십이지장문합술을 시행한 경우가 2예, 회장 폐쇄증으로 회장루를 시행한 후에 회장대장문합술을 시행한 경우가 1예 있었다 (표 11).

합병증 및 사망률

술후 합병증은 문합부 유출 3예, 장 폐색증 3예, 창상감염이 3예 있었으며, 십이지장 폐쇄증 환자 2예(사망률: 11.8%)에서 동반된 선천성 심장기형으로 사망하였으며, 공장 폐쇄증 환자 2예 (사망률: 18%)에서 폐혈증 및 3형에서 장 절제 후 단장 증후군으로 각각 사망하였다 (표 12).

Table 11. Operative Procedure

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total
Segmental resection	1	5	7	13
Duodenoduodenostomy	11	0	0	11
Membrane excision	3	4	0	7
Jejunojejunostomy	0	2	0	2
Gastroduodenostomy	2	0	0	2
Ileocolic anastomosis	0	0	1	1
Intestinal obstruction	1	1	1	3
Total	17	11	8	36

Table 12. Postoperative Complications

	Duodenal atresia	Jejunal atresia	Ileal atresia	Total
Leakage	1	1	1	3
Intestinal obstruction	1	1	1	3
Wound infection	1	1	1	3
Sepsis	1	1	0	2
Renal failure	0	0	1	1
Short bowel syndrome	0	1	0	1
Total	4	5	4	13

고 찰

선천성 장 폐쇄증은 신생아기에 응급수술을 요하는 질환으로 신속한 진단과 수술적 치료가 필요하다. 선천성 장 폐쇄증은 신생아의 장 폐쇄증의 흔한 원인이며, 1733년 Calder¹가 2예의 신생아에서 십이지장 폐쇄증을 처음으로 보고하였다. 1916년 Denmark의 Ernst²가 처음으로 생후 11일된 십이지장 폐쇄증 환자에서 십이지장공장문합술로 성공적인 치료를 시행한 예를 보고하였으며, 그 이후로 선천성 장 폐쇄증 환자의 보고가 증가되었다³. 1969년 Fonkalsrud⁴는 선천성 심질환을 동반한 십이지장 폐쇄증 환자에서 50%의 높은 사망율을 보고하였으나 지난 70년간 선천성 장 폐쇄증 환자의 생존율은 점점 증가되고 있으며, 1993년 Grosfeld⁵는 103예의 선천성 십이지장 폐쇄증 환자의 조기 술 후 생존율이 95%라고 보고하였다. 이는 산전 초음파검사를 이용한 조기 진단, 소아마취의 발달, 총 경정맥 영양법을 이용한 영양공급, 동반된 선천성 심질환의 심장수술발달이 중요한 역할을 하였다.

Tandler⁶ (1902)는 선천성 십이지장 폐쇄증의 원인이 발생학적으로 태생 8주에서 10주 사이에 고형 단계였던

십이지장의 공포화 및 재소통의 부전으로 십이지장 폐쇄나 협착, 격막 등이 발생한다고 제안하였다. 특히 공장 및 회장 폐쇄증과 비교하여 빈번히 동반되는 선천성 심 질환이나 다른 기형으로 보아서 선천성 십이지장 폐쇄증은 자궁내 시기의 초기에 생긴다고 한다.

선천성 십이지장 폐쇄증 환자의 1/3에서 Down 증후군이 동반되는데^{4,7-9} 복부팽만이 없는 Down 증후군 환자에서 담즙성 구토를 하면 십이지장 폐쇄증을 의심해야 한다. 본 연구에서도 십이지장 폐쇄증 환자에서 선천성 심장기형 6예, 다운 증후군 3예, 윤상 체장 2예가 동반되어서 공장 및 회장 폐쇄증과 비교하여 십이지장 폐쇄증 환자에서 선천성 기형이 많이 동반되었다.

반면 선천성 공장 및 회장 폐쇄증의 원인에 대해서는 아직까지 정확하게 알려지지 않았지만, 1955년 Luow, Barnard¹⁰는 임신 후반기 개의 태아의 장관 막 혈관을 결찰 하여 임상적으로 신생아에서 볼 수 있는 비슷한 폐쇄증을 유발시켰다. 이 실험은 대부분의 공장 및 회장 폐쇄증이 태생 후기 장관 막 혈관사고로 인한 장의 허혈성 괴사에 따른 이차적 병변이라는 가설을 강하게 뒷받침하였다. 그 이후로 이 가설은 여러 동물을 이용한 실험에서 재

확인 되었다^{11,12}.

2001년 Sweeney¹³ 등은 공장 및 회장 폐쇄증 환자에서 동반된 기형의 빈도를 분석하여 장 폐쇄증의 proximity와 다른 주요 기형의 동반과의 긍정적인 연관성 여부를 분석하였으며 회장 폐쇄증 환자와 비교하여 공장 폐쇄증 환자에서 동반된 선천성 기형의 빈도가 높은 것을 발견하고 공장 폐쇄증의 일부는 기형적인 과정에 의해서도 발생할 수도 있다고 주장하였다. 본 연구에서도 공장 폐쇄증에서 태변성 복막염 3예, 중장염전 1예가 동반되었으나 회장 폐쇄증 환자에서는 다른 동반 기형이 없었다.

Ladd¹⁴는 선천성 십이지장 폐쇄증을 내적 원인과 외적 원인에 의해서 분류하였는데, 내적 원인으로는 십이지장 무공증, 십이지장 협착 혹은 격막등이 있으며 외적원인은 환상 췌장, 장 회전이상, 전방 문맥, 장 중복증, 십이지장 띠 등이 있다. Gray, Skandalakis¹⁵는 선천성 십이지장 폐쇄증의 형태학적 분류를 3가지로 나누어서 기술하였다. 가장 흔한 제 1형은 십이지장의 근육벽은 정상이나 횡경막에 의해서 막혀있고, 제 2형은 짧은 섬유성 끈으로 십이지장이 연결되어있으며, 제 3형은 장간 막의 단절이 있는데 제 3형에서 담관 기형이 동반되는 경우가 가장 흔하다고 한다¹⁶. Grosfeld⁵ 등은 103예의 십이지장 무공증 및 협착증 환자 중에서 제1형이 71예로 가장 많았다고 보고하였으나 본 연구에서는 17예의 십이지장 폐쇄증 환자 중 제 3형이 7예로 가장 많았다.

Grosfeld¹⁷ 등은 선천성 공장 및 회장 폐쇄증의 분류에 대하여 발표하였는데, 제 1형은 장벽은 연결되어져 있으나 횡경막으로 막혀있는 경우, 제 2형은 짧은 섬유성 끈으로 연결되어진 경우, 제 3a형은 V형태의 장간 막 결손을 동반한 경우, 제 3b형은 apple-peel 형, 제 4형은 다발성으로 폐쇄증이 있는 경우를 말하며 제 3b형이 가장 많이 발생한다고 보고하였다. 하지만 본 연구에서는 총 19예의 공장 및 회장 폐쇄증 중 제 1형이 10예로 가장 많았다.

선천성 장 폐쇄증의 진단은 산전 초음파를 이용하여 출생 전에도 가능한데, 양수 과다증을 동반한 산모는 항상 장 폐쇄증의 가능성을 염두에 두어야 한다. 1958년 Lloyd, Clatworthy¹⁸는 상부 소장 폐쇄증의 경우 47%에서 양수 과다증이 동반되며 하부 소장 및 대장 폐쇄증의 경우에는 양수 과다증이 동반되지 않았다고 보고하였다. 본 연구에서도 십이지장 폐쇄증은 17예 중 10예(58.8%), 공장 폐쇄증은 11예 중 6예(54.5%)에서 양수 과다증이 동반되었으나, 회장 폐쇄증에서는 양수 과다증이 동반되지 않았다.

선천성 십이지장 폐쇄증은 산전 초음파상 양수 과다증과 늘어난 위 및 십이지장으로 진단이 가능하며^{7, 19} 단순 복부 촬영상에서 특징적인 쌍 기포(double bubble)를 나타낸다. 특히 초음파를 이용한 산전 진찰로 선천성 소화기질환이외에도 선천성 심 질환이나 신경계질환을 출생 전에 진단하여 환자의 생존율이 증가되고 있다¹⁹. 본 연구에서는 초음파를 통한 산전 진단이 이루어진 예는 총 13예(36.1%)였으며 1989년 Hancock, Wiseman⁷은 34예의 선천성 십이지장 폐쇄증 환자 중 15예(44.1%)에서 산전 초음파로 진단을 하였으며 산전 진단이 환자의 부모들에게 질환을 대체할 수 있도록 긍정적인 영향을 주었지만 비록 수술이 출생 후에 빨리 시행되더라도 선천성 십이지장 환자의 결과는 산전 진단에 의해서 변화되지 않았다고 보고하였다.

십이지장 및 상부 공장 폐쇄증 환자는 출생 직후부터 구토를 하며, 선천성 십이지장 폐쇄증의 증상은 출생 후 몇 시간 내에 구토를 하는데 85%에서 십이지장 폐쇄의 부위가 ampulla of Vater보다 하부이기 때문에 담즙성 구토를 한다. 하지만 폐쇄부위가 상부 소장이기 때문에 복부 팽만이 있는 경우는 거의 없다. 1985년 Rescorla, Grosfeld⁸은 58예의 십이지장 폐쇄증 환자 중 35예(60.3%)에서 구토를 동반하였고 단지 6예(10.3%)에서 복부 팽만이 동반되었다고 했다. 본 연구에서도 십이지장 폐쇄증 환자 17예 중 15예(88.2%)에서 구토를 동반하였고 단지 4예(23.5%)에서 복부 팽만이 동반되었다. 하부공장 및 회장 폐쇄증은 수 시간 혹은 수일동안 구토가 없을 수도 있다. 복부 팽만은 공장 폐쇄증의 80%에서 동반이 되며, 복부 팽만이 심한 경우에는 횡경막 거상에 의한 호흡장애가 올 수 있다.

Grosfeld, Rescorla⁴ (1993)는 비록 십이지장 폐쇄증이 상대적으로 응급수술을 요하는 질환이지만 환자의 혈역동학적 소견이 안정되고 전해질 및 수분공급이 충분히 시행된 후에 계획 수술을 시행해야 한다고 했다. 십이지장 폐쇄증은 다른 선천성 기형을 동반하는 빈도가 높아서 술전에 심장과 신장의 선천성 기형을 검사하기 위하여 초음파 검사를 시행하여야 하며, 비위 관을 넣어 동반 될 수 있는 식도 폐쇄증을 배제해야 한다고 했다. 또한 선천성 십이지장 폐쇄증 환자에서 담도 폐쇄증이 동반되는 경우가 있으므로 수술 시 흰 담즙을 포함한 위축된 작은 담낭이 보이면 담도 폐쇄증을 의심해 보아야 한다고 했다.

십이지장 폐쇄증의 수술 방법으로 과거에는 십이지장공

장문합술이 가장 좋은 방법으로 알려졌으나, 현재 대부분의 소아 외과 의사들은 십이지장십이지장문합술을 선호한다.^{8,20,21} 문합방법은 측측문합술 및 다이아몬드 모양의 문합술이 주로 이용된다. 특히 환상체장에 의한 십이지장 폐쇄증의 경우에는 누공 형성을 피하기 위하여 체장조직을 절제하지 말고 측측문합술을 이용하는 것이 좋다. 최근에는 복강경을 이용한 소아 수술이 점차 증가하는 추세인데 Bax²² 등 (2001)은 복강경을 이용한 십이지장십이지장 문합술을 보고하기도 했다.

Kumaran²³ 등 (2002)은 83예의 공장 및 회장 폐쇄증 환자 중 83%에서 확장된 장의 절제와 일차적인 문합술을 시행했다고 했고 Patil²⁴ 등 (2001)은 선천성 공장 및 회장 폐쇄증 환자의 수술방법을 비교하였는데 end-to-end linear 문합술이 end-to-back 문합술보다 술후 성적이 좋다고 보고하였다. 특히 제 4형의 다발성 형태의 공장 및 회장 폐쇄증은 수술 시에 확장된 소장과 하부소장과와의 재건술에 많은 어려움이 있고 술후 단장 증후군의 가능성이 많은데, 2002년 Alexander²⁵ 등은 다발성 공장 및 회장 폐쇄증 환자에서 13개로 나누어진 소장(1-8 cm)을 살리기 위하여 Fr. #10 silastic catheter를 이용한 intraluminal stenting 및 sutureless 문합술을 이용하여 단장 증후군을 예방하였다고 보고하였다. 수술 중에는 다른 하부 소장에 공존하는 이차적인 막의 여부를 알기 위하여 생리 식염수나 광유 등을 폐쇄부위 하부의 소장 내로 넣어서 회맹장 판막을 지나서 직장까지 통과여부를 확인해야 한다. Steinberg²⁶ 등(2000)은 선천성 장 폐쇄증 환자의 수술 중 하부 장관의 개방성을 알기 위하여 직장 채운 소식자를 이용한 새로운 방법을 보고 하기도 했다.

최근 장 폐쇄증 환자의 생존율이 증가하는 추세인데⁵, 그럼에도 불구하고 후기 술후 합병증에 관한 여러 가지 보고가 있다²⁷⁻²⁹. 2004년 Escobar³⁰ 등은 169예의 십이지장 폐쇄증 혹은 협착증 환자에서 12%의 술후 합병증을 보고하였다. 합병증으로는 맹관 증후군, 비정상적 십이지장 운동을 동반한 거대 십이지장, 십이지장 위 역류, 위염 등이 생길 수 있으므로 선천성 장 폐쇄증으로 수술을 시행한 환자에서는 지속적인 추적관찰이 중요하다. 본 연구에서는 대부분의 환자에서 장기적인 외래 추적 관찰이 잘 되지 않아서 정확한 후기 술 후 합병증에 관한 정보를 얻을 수가 없었다.

Rescorla⁸ 등은 선천성 십이지장 폐쇄증 환자에서의 사망은 주로 동반된 선천성 기형과 관련이 많고, 공장 및 회

장 폐쇄증의 경우는 술 후 발생한 단장 증후군과 이에 따른 장기간의 총 경정맥 영양법의 합병증 등이 관여한다고 하였다. 저자의 경우에도 십이지장 폐쇄증 환자의 사망 2예가 모두 동반된 선천성 심장 기형으로 사망하였고 공장 및 회장 폐쇄증의 경우는 심한 형태의 장 폐쇄증으로 인한 술 후 단장 증후군 및 폐혈증으로 각각 사망하였다.

요 약

1994년 1월부터 2003년 6월까지 경북대학교 의과대학 의과학 교실에서 경험한 선천성 장폐쇄증 환자 36명을 대상으로 재태기간과 출생시 체중, 산전진단 및 출생장소, 임상조건, 수술전 검사, 동반기형, 수술방법, 형태학적 분류, 합병증 및 사망률을 후향적으로 검토하였다. 총 36예의 환자중에서 십이지장 폐쇄증 17예, 공장 폐쇄증 11예, 회장 폐쇄증 8예 있었다. 남녀비는 십이지장 폐쇄증은 1.4:1, 공장 폐쇄증 2.7:1, 회장 폐쇄증의 경우는 7:1 이었다. 형태학적 분류에서 십이지장 폐쇄증은 3형이 7예로 가장 많았으며, 공장 및 회장 폐쇄증은 1형이 10예로 가장 많았으며, 3a형이 7예 있었다. 임상 소견은 담즙성 구토와 복부 팽만이 가장 흔한 증상이었다. 수술 전 검사는 십이지장 폐쇄증은 전예에서 단순복부촬영만으로 정확하게 진단이 가능하였다. 동반 병변은 십이지장 폐쇄증 환자 중 선천성 심기형 6예, 다운증후군이 3예 있었고, 공장 및 회장 폐쇄증에서는 3예에서 태변성 복막염이 동반되었다. 수술방법은 부분절제술을 시행한 경우가 13예로 가장 많았다. 술 후 합병증은 문합부 유출 3예, 장 폐색증 3예, 창상 감염이 3예 있었으며, 십이지장 폐쇄증 환자 2예 9사망률:11.8%)에서 동반된 선천성 심 기형으로 사망하였으며, 공장 폐쇄증 환자 2예 (사망률 : 18%)는 폐혈증과 3b 형에서 장 절제 후 단장 증후군으로 각각 사망하였다.

참 고 문 헌

1. Calder J: *Two examples of children born with preternatural conformation of the guts.* Med Ess Edinb 1:203, 1733
2. Ernst NP: *A case of congenital atresia of the duodenum treated successfully by operation.* Brit M J 1:644, 1916
3. Webb CH, Wangenstein OH: *Congenital intestinal*

- atresia. *Am J Dis Child* 41:262-284, 1931
4. Fonkalsrud EW, de Lorimier AA, Hays DW: *Congenital atresia and stenosis of the duodenum: a review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics*. *Pediatrics* 43:79-83, 1969
 5. Grosfeld JL, Rescorla FJ: *Duodenal atresia and stenosis: Reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up*. *World J. Surg.* 17(3), 301-309, 1993
 6. Tandler J : *Entwicklungsgeschichte des menschlichen Duodenum in fruhen Embryonalstadien*. *Morphol Jahrb* 29:187, 1902
 7. Hancock BJ, Wiseman NE: *Congenital duodenal obstruction: the impact of an antenatal diagnosis*. *J Pediatr Surg.* 24:1027-1031, 1989
 8. Rescorla FJ, Grosfeld JL: *Intestinal atresia and stenosis: Analysis of survival in 120 cases*. *Surgery* 98:668-676, 1985
 9. Nixon HH, Tawes R: *Etiology and treatment of small intestinal atresia: Analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 duodenal atresias*. *Surgery* 69:41-51, 1971
 10. Luow JH, Barnard CN: *Congenital intestinal atresia - Observations on its origin*. *Lancet* 2:1065, 1955
 11. Abrams JS: *Experimental intestinal atresia*. *Surgery* 64:185-191, 1968
 12. Koga Y, Hayashida Y, Ikeda K, et al: *Intestinal atresia in fetal dogs produced by localized ligation of mesenteric vessels*. *J Pediatr Surg* 10:949-953, 1975
 13. Sweeney B, Surana R, Puri P: *Jejunoileal atresia and associated malformations: Correlation with the timing of in utero insult*. *J Pediatr Surg* 36:774-776, 2001
 14. Ladd WE: *Congenital duodenal obstruction*. *Surgery* 1:878-885, 1937
 15. Gray SW, Skandalakis J.E: *Embryology for Surgeons*. Philadelphia, Saunders, 147-148, 1972
 16. Knechtle SJ, Filston HC: *Anomalous biliary ducts associated with duodenal atresia*. *J Pediatr Surg* 25:1266-1269, 1990
 17. Grosfeld JL, Ballantine TVN, Shoemaker R: *Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings*. *J Pediatr Surg.* 14:368-375, 1979
 18. Lloyd, JR, Clatworthy HW Jr: *Hydramnios as an aid to the early diagnosis of congenital obstruction of the alimentary tract: A study of the maternal and fetal factors*. *Pediatrics* 21:903-909, 1958
 19. Touloukian RJ, Hobbins JC: *Maternal ultrasonography in the antenatal diagnosis of surgically correctable fetal abnormalities*. *J Pediatr Surg.* 15:373-377, 1980
 20. Kimura K, Mukohara N, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumoto Y: *Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years*. *J Pediatr Surg* 25:977-979, 1990
 21. Weber TR, Lewis JE, Mooney D, Connors R: *Duodenal atresia: a comparison of techniques of repair*. *J Pediatr Surg* 21:1133-1136, 1986
 22. Bax NM, Ure BM, van der Zee DC, van Tuijl I: *Laparoscopic duodenoduodenostomy for duodenal atresia*. *Surg Endosc* 15:217-219, 2000
 23. Kumaran N, Shankar KR, Lloyd DA, Losty PD: *Trends in the management and outcome of jejunoileal atresia*. *Eur J Pediatr Surg* 12:163-167, 2002
 24. Patil VK, Kulkarni BK, Jiwane A, Kothari P, Poul S: *Intestinal atresia: an end-to-end linear anastomotic technique*. *Pediatr Surg Int* 17:661-663, 2001
 25. Alexander F, Babak D, Goske M: *Use of intraluminal stents in multiple intestinal atresia*. *J Pediatr Surg* 37:1-3, 2002
 26. Steinberg R, Freud E, Simhi E, Blumenfeld A, Zer M: *A simple method of intraoperative confirmation of intestinal patency*. *Pediatr Surg Int* 16:538-539, 2000
 27. Adzick NS, Harrison MR, de Lorimier AA: *Tapering duodenoplasty for megaduodenum associated with duodenal atresia*. *J Pediatr Surg* 21:311, 1986
 28. Kokkonen ML, Kalina T, Jaaskelainen J, Louhimo I: *Duodenal atresia-late followup*. *J Pediatr Surg* 23:216, 1988
 29. Ein SH, Shandling B: *The late functioning duodenal atresia repair*. *J Pediatr Surg* 21:798, 1986
 30. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR 3rd, Engum SA, Rouse TM, Billmire DF: *Duodenal atresia and stenois: Long-term follow-up over 30 years*. *J Pediatr Surg* 39:867-871, 2004