

미숙아에서 발견된 태생기 회장-회장형 장중첩증 1예

계명대학교 의과대학 소아과학교실, *방사선과학교실, † 소아외과학교실

이보영 · 김여향 · 황진복 · 김천수 · 이상락 · 권태찬 · 이희정* · 박우현†

A Case of Ileao-ileal Intrauterine Intussusception in a Preterm Neonate

Bo Young Lee, M.D., Yeo Hyang Kim, M.D., Jin Bok Hwang, M.D.,
Chun Soo Kim, M.D., Sang Lak Lee, M.D., Tae Chan Kwon, M.D.,
Hee Jung Lee, M.D.* and Woo Hyun Park, M.D.†

Departments of Pediatrics, *Radiology, and † Pediatric Surgery,
Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

Intussusception in a preterm neonate is a very rare disorder. We experienced a case of intrauterine intussusception presented with symptoms of the small bowel obstruction in a preterm infant whose gestational age was 28⁺² weeks. Urgent ultrasonography of abdomen revealed no definite intussuscepted segment. At emergent surgery performed on the 11th days of life under the diagnosis of distal small bowel obstruction, an ileo-ileal intussusception with distal ileal atresia without perforation was found. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 8: 247~251)

Key Words: Preterm neonate, Intussusception, Intestinal atresia

서 론

장중첩증은 신생아기에는 드문 질환으로, 전체 장중첩증의 1%를 차지한다고 알려져 있다^{1,2)}. 미숙아에서는 더욱 드물어 전 세계적으로 약 40예가 보고되어 있고^{3,4)}, 국내에서도 산전 초음파 검사에서 진단되어 수술적 교정을 시행한 경우를 포함하여

몇 예의 보고가 있다⁵⁻⁸⁾. 미숙아에서 장중첩증은 임상 증상이 이 연령에서 흔히 발생하는 신생아 과사성 장염과 유사하여 감별 진단이 어렵다. 그리고 복부 팽만 증상을 보이므로 장 회전 이상, 장 형성 부전 혹은 협착증, 장 중복증, 태변 장 폐색증등 장 폐색 소견을 보이는 질환들과 감별되어야 하지만 미숙아에서의 장중첩증은 태생기에 발생하여 회장 폐쇄증 등의 장폐색을 이미 동반하고 있는 경우가 많아 임상적 감별 진단이 쉽지 않다. 또한, 장중첩증을 의심하여 복부 초음파 검사를 시행하여도 진단율이 14% 정도로 상대적으로 낮아³⁾ 미숙아 장중첩증의 진단이 늦어지는 경우가 많다.

저자들은 재태 연령 28주 2일의 극소 저출생체중

접수 : 2005년 7월 22일, 승인 : 2005년 8월 31일
책임저자 : 이상락, 700-712, 대구시 중구 동산동 194번지
계명대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 053-250-7535, Fax: 053-250-7783
E-mail: lsl@dsmc.or.kr

미숙아에서 태변 배출이 없고 생후 3일경부터 복부 팽만이 있어 생후 11일에 수술로 진단된 회장 폐쇄증을 동반한 회장-회장형 태생기 장증첩증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 생후 11일, 여아

주 소: 태변 배출 지연 및 복부 팽만

출생력: 재태 연령 28주 2일, 출생 체중 1,200 g, 질식 분만

산과력: 특이 소견 없음

현병력: 출생 시 호흡 곤란과 흉부 방사선 검사에서 유리질막 소견을 보여 미숙아 호흡곤란 증후군으로 진단하고 폐 활성화 물질 보충 요법과 인공 환기기 치료를 시행하였으며, 이후 호흡 곤란은 점차 호전을 보였다. 제 3병일부터 진행되는 복부 팽만이 관찰되면서 출생 후 6일까지 태변 배출이 보이지 않았다. 생후 6일경부터 심한 복부 팽만과 함께 담즙이 섞인 구토가 관찰되었으며, 혈변이나 축지되는 복부 종괴는 없었다.

검사소견: 입원 당시 말초 혈액 검사에서 백혈구 11,390/mm³, 혈색소 13.9 g/dL, 혈소판 301,000/mm³으로 특이 소견 보이지 않았으나, 프로트롬빈 시간

19.3초, 활성화 부분 트롬보플라스틴 시간은 180.3초로 연장된 소견을 보였으며 C-반응 단백은 0.01 mg/dL이었다. 제 3병일 시행한 검사에서 혈소판이 194,000/mm³으로 이전 보다 감소하였고 C-반응 단백질은 0.81 mg/dL으로 상승하였으며, 복부 단순 촬영에서 장관의 팽대가 관찰되었다. 생후 6일 시행한 복부 단순 촬영에서 장관의 팽대와 연장 소견이 더욱 심해지면서 직장 내 공기 음영을 관찰할 수 없어 (Fig. 1), 복부 초음파 검사를 시행하였으나 종물 등 다른 이상 소견은 발견할 수 없었다. 제 10병일에 시행한 가스트로그라핀 대장 조영술에서 소결장과 함께 회장으로 조영제가 넘어 가지 않아 하부 소장의 폐색이 의심되었다.

치료 및 경과: 생후 3일부터 신생아 피사성 장염 의심 하에 광범위 항생제를 투여하였으나 증상이 호전되지 않았다. 복부 팽만 악화, 태변 배출 지연 등의 증상과 검사 소견을 종합하여 하부 소장 폐색을 의심하고 생후 11일에 응급 개복술을 시행하였으며 수술 소견 상 회장 말단부에서 상방 25 cm, 트레이즈씨 인대로부터 하방 45 cm 가량 떨어진 곳에서 회장-회장형 장증첩증이 관찰되었고 그 이하 부위의 회장에 폐쇄증이 동반되어 있었다(Fig. 2). 증첩된 장의 상부에서는 소장의 심한 팽만이 관찰되었으나 천공이나 복막염의 소견은 없어, 증첩된 장



Fig. 1. Abdominal radiography on the 6th days of life shows dilatation of multiple small bowel loops and empty rectum.



Fig. 2. Operation finding shows an intussusception (arrow) in distal ileum with dilated proximal small bowel loops and atretic distal intestinal loops.

과 폐쇄된 회장은 절단하고 단단문합술을 시행하였다. 제거된 조직의 병리학적 검사에서 용종, 메켈씨 게실 등의 선형 병변을 찾을 수 없었으며 괴사를 동반한 중첩된 회장과 그 이하 하부 회장의 폐쇄 소견이 관찰되었다. 수술 후 점차적으로 복부 팽만은 감소하였고 인공 환기기는 생후 17일에 이탈하였다. 생후 20일부터 튜브에 의한 경구 수유를 시도하여 점차 수유량과 체중이 증가되어 퇴원하였고, 현재 환아는 생후 13개월로 외래 추적 관찰 중으로 특이할 문제없이 정상적인 발육을 보이고 있다.

고 찰

장중첩증은 주로 소아기에 발생하며 전체 발생의 절반 정도가 생후 첫 해에 유발되지만 신생아기의 장중첩증 발병률은 매우 낮아 150년간 6,000예의 장중첩증 보고를 검토해 보았을 때 0.3~1.3%^{9,10)}를 차지하며 미숙아에서는 더욱 드물게 발생한다고 알려져 있다³⁾. 발생학적으로 회장 불수의근의 외벽층이 재태 연령 10주에 발생하여¹¹⁾ 대개 재태 연령 25주경에 이르면 정상 출생 만삭아의 60%에 해당되는 수축력을 가지게 되어 장관의 연동 운동이 가능하게 되므로¹²⁾ 임신 중기부터는 장중첩증이 유발될 수 있을 것으로 생각된다⁷⁾.

태생기 장중첩증은 특징적인 산전 초음파 소견이 없어 산전 진단이 매우 어려우므로 대부분 출산 후 장폐색의 증상이 나타나서야 진단되어 진다¹⁰⁾. 일부에서 장중첩증의 특징적 초음파 소견인 황소 눈 징후 혹은 과녁 모양 징후가 발견된 경우도 있었으나⁹⁾ Imai 등¹³⁾의 보고에 따르면 태생기 장중첩증 11예 중 의미 있는 산전 초음파 검사 소견은 태아 복수 뿐이었으며, 그 외에 장폐색으로 태변성 복막염을 동반한 경우가 6예에서 있었다. 본 증례의 산전 초음파 검사에서도 태아 복수를 포함한 어떠한 이상 소견도 발견되지 않았다.

생후 6개월에서 18개월 사이의 소아 장중첩증 호발 연령에서 메켈씨 게실이나 폴립, 종양 등의 선형 병변이 원인이 되는 경우가 5% 정도로 알려져 있고¹⁴⁾, 만삭아에서는 58%에 이른다고 보고되고 있

다¹⁵⁾. 미숙아에서는 장중첩증의 빈도가 8.6%로 알려져 있으나³⁾ 여러 보고들을 검토해 볼 때^{2,9,15-17)}, 만삭아와는 달리 미숙아의 장중첩증에서는 선형 병변을 발견할 수 없는 경우가 많았으며, 본 증례도 특별한 선형 병변을 찾을 수 없었던 회장-회장형 장중첩증이었다.

미숙아 장중첩증의 호발 부위는 본 증례와 마찬가지로 회장이 가장 흔하여 68%가 회장형 장중첩증으로 나타났고, 이중 회장-회장형이 92%, 회장-대장형은 8%였으며, 공장에 유발된 장중첩증은 26%로 대부분 소장에서 유발된다고 보고하였다³⁾. Imai 등¹³⁾은 자궁 내에서 초래된 장중첩증과 회장 협착의 연관성에 대한 보고에서 수술 후 발견된 소장 폐쇄 42예 중 11예에서 장중첩증이 동반되어 있었고 이 중 9예가 회장-회장형 장중첩증이었다고 보고하였다.

미숙아의 장중첩증은 명확하게 밝혀진 바는 없으나 장관 혈관계의 허혈로 인해 발생하는 것으로 알려져 있다. 미숙아, 저출생 체중아, 저산소증, 산혈증, 저혈압, 호흡 부전, 제대 도관 삽입 등으로 인한 장관의 저관류와 산소 운반의 감소는 장관의 정체와 운동성 저하를 초래하여, 출생 후 신생아기의 장중첩증에서 주요한 위험 인자로 작용하게 된다^{1,15,18)}. 이와 유사하게, 자궁 내에서 초래된 장관 허혈로 태생기 장중첩증이 발생할 수 있고, 또한 중첩이 유발된 하부 장관에도 혈행 손상이 이차적으로 유발되어 장관 폐쇄증까지 초래하게 된다고 알려져 있다^{13,16,19)}. 즉, 자궁 내에서 일차적으로 장중첩증이 일어나고 이후 중첩된 장관이 괴사가 되면서 선천성 장관 폐쇄가 초래된다는 것이다. 본 증례에서도 수술 후 시행한 조직학적 검사에서 중첩된 장에 괴사가 관찰되었고 그 이하 부위에 장관의 폐쇄증이 관찰되어, 자궁 내에서 발생된 장중첩증으로 인한 혈행의 장애로 장관 폐쇄가 초래된 것으로 생각된다.

Avansino 등³⁾의 보고에 따르면 미숙아 장중첩증의 주 증상은 호흡 부전과 복부 팽만이 가장 흔한 증상으로 1,000 g 미만의 미숙아에서는 호흡 부전이 94%, 복부 팽만이 88%에서 나타났고, 1,000 g 이상의 미숙아의 경우 각각 81%와 93%로 복부 팽만이

주된 증상이었다. 그 외에도 담즙이 착색된 구토, 혈변이나 잠혈 양성 변, 복부 종괴 순으로 관찰되었다. 이중 1,000 g 이상의 미숙아에서 혈변이 25%, 복부 종괴의 촉지가 12.5%로 소아 장중첩증의 특이한 증상인 혈변과 복부 종괴가 흔하게 나타나지는 않았다. 따라서 미숙아에서 발생하는 신생아 장중첩증은, 만삭아의 장중첩증이 뚜렷한 장관 폐쇄의 증상을 나타내는 것과 달리, 비특이적이며 신생아 괴사성 장염의 증상과 매우 유사하기 때문에 오인되는 경우가 많다. Nock 등¹⁸⁾의 보고에 따르면 미숙아에서 장중첩증은 신생아 괴사성 장염의 경우 보다 증상이 빨리 나타나서 평균 출생 후 11일경에 나타나고, 괴사성 장염은 출생 후 20일 경에 나타나 증상 발현 시기에 차이를 보였다. 본 증례에서도 지연된 태변 배출과 함께 제 3병일부터 진행되는 복부 팽만과 급성기 반응 물질의 증가 소견을 보였고 제 6병일에는 혈변이나 복부 종괴가 없이 복부 팽만이 악화되고 담즙이 섞인 구토가 나타나 상대적으로 빈도가 높은 신생아 괴사성 장염을 우선적으로 고려하여 광범위 항생제를 투여하였다. 비록 태변 배출 지연이 생후 6일경까지 지속되었으나 초기에 복부 팽만이 뚜렷하지 않았고 미숙아에서 태변 배출 지연은 흔히 관찰되는 소견으로 외과적 절환을 의심하는데 다소 지연된 점이 있었다. 이후 괴사성 장염에 대한 적절한 치료를 시행하여도 복부 팽만 등의 제반 증상이 호전되지 않아 생후 11일에 장폐색을 의심하여 시험적 개복술을 시행하였다.

미숙아 장중첩증의 방사선학적 소견 역시 괴사성 장염과 매우 유사하여 단순 복부 촬영에서 장관의 팽대가 흔히 나타나고, 심한 경우 복강 내 유리된 공기 음영이 나타날 수 있으며 장벽 내 공기 음영도 관찰될 수 있다³⁾. 초음파 검사의 진단율은 14%, 조영제를 이용한 관장 검사의 진단율은 8%로 진단율이 낮아 대부분의 미숙아 장중첩증은 수술 중 진단되었다^{3,5,20)}. 따라서 복부 초음파 검사는 장중첩증에서 매우 유용한 검사 방법이나 미숙아에서는 진단에 큰 도움이 되지 않으며, 본 환아에서도 제 6병일에 복부 초음파 검사를 시행하였으나 당시 중첩된 장은 발견되지 않았다. 이후 가스트로그라핀을 이

용한 대장 조영술 검사에서 하부 소장 폐쇄가 의심되어 응급 개복술을 시행하였으며 수술 중 회장-회장형 장중첩증으로 진단되었다. 장중첩증이 흔히 유발되는 장소가 만삭아의 경우 대부분 소장-대장 중첩증이기 때문에 바륨 관장으로 비교적 쉽게 진단되어 일찍 수술적 처치를 받게 되는 반면에, 본 증례에서처럼 미숙아의 경우 소장, 특히 회장-회장 중첩증이 가장 흔하여³⁾, 조영제를 이용한 관장을 시행하여도 진단이 힘들고 오히려 천공의 위험성이 있으며, 수술적 치료 역시 지연되게 되므로 불량한 예후를 가지게 된다¹⁰⁾. 그러므로 미숙아 장중첩증의 수술 소견은 천공을 동반하는 경우가 60%로 비교적 높게 관찰된다³⁾. 이런 이유로 만삭아와는 달리 미숙아 장중첩증에서는 단순 문합술을 시행하는 경우는 절반 정도이며 장폐쇄, 천공, 복막염, 염증으로 인한 장관의 유착, 협착 등으로 부분 절제술이 흔히 요구된다³⁾.

본 증례에서 출생 후 태변 배출의 지연과 함께 장관 폐색증상이 보였으나 방사선학적 진단에서 특이 소견 보이지 않았고, 환아가 극소 저출생 체중 미숙아인 점을 고려하여 신생아 괴사성 장염으로 생각했기 때문에 외과적 처치가 늦어졌다. 본 증례와 마찬가지로 산전 초음파 검사에서 특이 소견 보이지 않고 출생 후 검사에서 특별한 병변을 찾을 수 없을 때에도 태변 배출 지연을 포함한 장관 폐색 증상의 기간이 길어질 경우 다양한 외과적 절환들과 함께 장중첩증이 반드시 배제되어야 하며, 미숙아 장중첩증의 예후와 합병증을 고려할 때 빠른 외과 처치가 필요할 것으로 판단된다.

요 약

미숙아에서 드물기는 하나 심한 복부 팽만과 담즙이 섞인 구토, 혈변 등의 증상이 비교적 일찍 초래되는 경우 장중첩증을 감별 진단으로 고려하여야 한다. 저자들은 극소 저출생 체중 미숙아에서 괴사성 장염과 유사한 증상을 보였으나 생후 11일경에 수술로 진단된 회장 폐쇄를 동반한 태생기 회장-회장형 장중첩증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함

께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Yoo RP, Touloukian RJ. Intussusception in the newborn: a unique clinical entity. *J Pediatr Surg* 1974;9: 495-8.
- 2) Price KJ, Robertson NR, Pearse RG. Intussusception in preterm infants. *Arch Dis Child* 1993;68:41-2.
- 3) Avansino JR, Bjerke S, Hendrickson M, Stelzner M, Sawin R. Clinical features and treatment outcome of intussusception in premature neonates. *J Pediatr Surg* 2003;38:1818-21.
- 4) Martinez Biarge M, Garcia-Alix A, Luisa del Hoyo M, Alarcon A, Saenz de Pipaon M, Hernandez F, et al. Intussusception in a preterm neonate; a very rare, major intestinal problem--systematic review of cases. *Perinat Med* 2004;32:190-4.
- 5) Goo HW, Kim EA, Pi SY, Yoon CH. Sonographic diagnosis of neonatal intussusception with perforation in a premature neonate. *Am J Roentgenol* 2002; 178:515-6.
- 6) 양정인, 김행수, 양성천, 유희석, 오기석. 산전 일과성 태아 복수를 보인 자궁내 장중첩증. *대한주산회지* 2001;12:362-6.
- 7) 홍 정. 태생기 장중첩증에 의한 선천성 회장 폐쇄증. *대한외과학회지* 1997;52:732-7.
- 8) 박영준, 최 훈, 이철민, 이제훈, 이홍균, 박교훈 등. 산전 진단된 장중첩증 1예. *대한산부인과학회지* 2001; 44:396-9.
- 9) Rachelson MH, Jernigan JP, Jackson WF. Intussusception in the newborn infant. *J Pediatr* 1955;47:87-94.
- 10) Wang NL, Yeh ML, Chang PY, Sheu JC, Chen CC, Lee HC, et al. Prenatal and neonatal intussusception. *Pediatr Surg Int* 1998;13:232-6.
- 11) Dumont RC, Rudolph CD. Development of gastrointestinal motility in the infant and child. *Gastroenterol Clin North Am* 1994;24:655-71.
- 12) Berseth CL. Gastrointestinal evolution of small intestine motility in preterm and term infants. *J Pediatr* 1989;115:646-51.
- 13) Imai Y, Nishijima E, Muraji T, Hashimoto K, Hayashi Y, Itoh H. Fusion of intussusceptum and intussusciens in intrauterine intussusception: a rare type of intestinal atresia. *Pathology international* 1999;49: 962-7.
- 14) Ein SH. Leading points in childhood intussusception. *J Pediatr Surg* 1976;11:209-11.
- 15) Patriquin HB, Afshani E, Effman E, Griscom T, Johnson F, Kramer SS, et al. Neonatal intussusception, report of 12 cases. *Radiology* 1997;125:463-6.
- 16) Todani T, Tabuchi K, Tanaka S. Intestinal atresia due to intrauterine intussusception: analysis of 24 cases in Japan. *J Pediatr Surg* 1975;10:445-51.
- 17) Smith VS, Giacoia GP. Intussusception associated with necrotizing enterocolitis. *Clin Pediatr* 1984;23: 43-5.
- 18) Nock ML, Wilson-Costello D. Intussusception in a premature neonate. *Clin Pediatr* 2002;41:721-4.
- 19) Grosfeld JL, Clatworthy HW Jr. The nature of ileal atresia due to intrauterine intussusception. *Arch Surg* 1970;100:714-7.
- 20) Gorgen-Pauly U, Schultz C, Kohl M, Sigge W, Moller J, Gortner L. Intussusception in preterm infants: case report and literature review. *Eur J Pediatr* 1999;158: 830-2.