



A Case of Midgut Volvulus with Gastric Perforation and Periveintricular Leukomalacia in a Term Infant

Seul Gi Park, MD and Jong Hee Hwang, MD, PhD

Department of Pediatrics, Inje University Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Goyang, Korea

ABSTRACT

Intestinal malrotation with midgut volvulus (MV) is a life-threatening surgical emergency. Most events of MV occur in the neonatal period with bilious vomiting, abdominal distension, feeding intolerance, and bloody stools. Neonatal gastric perforation (GP) is a rare and life-threatening condition associated with high mortality. It occurs either in an idiopathic form or in association with gastrointestinal anomalies such as duodenal atresia and MV. The pathogenesis of both MV and GP is related to ischemic change and inflammatory response. MV and GP can lead to morbidities such as sepsis, intestinal ischemia, and organ failure, but not neurologic problems. We herein report the case of a term infant at 5 days after birth, with MV accompanied by GP, who developed periventricular leukomalacia.

Key Words: Intestinal volvulus; Stomach; Intestinal perforation; Leukomalacia, periventricular; Infant

Received: 28 September 2020

Revised: 11 November 2020

Accepted: 16 November 2020

Correspondence to: Jong Hee Hwang, MD, PhD

Department of Pediatrics, Inje University Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 170 Juhwa-ro, Ilsanseo-gu, Goyang 10380, Korea

Tel: +82-31-910-7583

Fax: +82-31-910-7108

E-mail: jhhwang@paik.ac.kr

서론

장 이상 회전(intestinal malrotation)은 생존출생아 500명당 1명의 빈도로 발생하는 것으로 되어 있으며 임상적으로 증상을 가지게 되는 중장 염전증(midgut volvulus)은 신생아 시기에서 발병하는 경우가 대부분으로 전체 중장 염전증 발생 빈도의 42.1%가 생후 4주 이내, 특히 생후 1주 이내에서는 50%의 높은 빈도로 증상을 나타내면서 진단이 된다^{1,2)}. 중장 염전증이 발생하면 패혈증, 장 허혈과 괴사, 장 천공으로 이환될 수 있으며 드물게는 위 천공(gastric perforation)이 동반될 수 있는데, 위 천공은 생명을 위협하는 중증의 질환으로 사망률이 증가하며 특히 미숙아에서 발생하는 경우에는 대부분의 경우에서 불량한 예후를 보고하고 있다³⁾.

위 천공은 매우 드문 질환으로 Siebold가 1825년에 처음으로 신생아의 위 천공을 보고하였는데⁴⁾, 생존출생아 2,900명당 1명의 빈도로 발생하며⁵⁾ 신생아에서 발생하는 위장관계 천공 중에서 대략 7% 정도의 빈도를 나타내며 특발성으로 자발(spontaneous)적으로 발생하거나 또는 위장관계의 기형이나 다른 동반된 질환이 있는 경우에 발생하는 것으로 되어 있다^{6,7)}.

중장 염전증의 임상 증상으로 담즙성 구토가 전형적이며, 장 허혈이 생기면서 혈변, 보챔, 복부 팽만과 흉만, 압통, 복막염이 나타나고 악화되면 패혈증성 쇼크 및 사망에 이르게 되며²⁾, 위 천공은 구토와 복부 팽만이 가장 흔한 임상 증상으로 일부에서는 빈호흡, 호흡곤란, 기면이 동

Copyright(c)

By Korean Society of Neonatology.

All right reserved.

This is an Open-Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>), which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

반되거나 복부 영상에서 기복증(pneumoperitoneum)이 관찰된다⁸⁾. 중장 염전증이나 위 천공의 치료는 응급으로 수술적 교정을 시행해야 하며, 장 허혈의 정도와 절제된 장의 길이에 따라 예후에 영향을 주게 된다.

신생아에서 장 이상 회전으로 중장 염전증과 위 천공이 같이 동반된 보고는 있으나⁷⁾ 이와 더불어 뇌 손상의 합병증까지 동반되는 경우는 아직 보고된 바가 없어, 이에 저자들은 선천적인 장 이상 회전으로 인해서 중장 염전증이 발병한 만삭아에서 위 천공으로 이환되고 뇌실 주위 백질연화증의 뇌 손상까지 동반된 증례를 처음으로 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

환이는 임신나이 39주 5일, 출생체중 2,740 g (10 백분위수), 키 50 cm (75 백분위수), 두위 32.5 cm (10백분위수), 아프가 점수 1분에 10점, 5분에 10점으로 정상 질식분만을 통해 개인 산부인과에서 출생한 여아로 출생 과정이나 출생 직후 저산소증이나 두개 내 손상의 병력은 없었다. 생후 첫날부터 모유와 조제분유를 혼합하여 수유하였고 잘 먹지를 못하고 복부 팽만이 관찰되었으나 태변 배출이 있어 경과만 관찰하였다. 생후 4일째 조리원에서 지내던 중 1회의 비사출성 구토가 있었고 얼굴과 가슴에 황달이 나타났고 생후 5일째 황달이 전신으로 진행되었고 혈액 검사에서 총 빌리루빈 수치가 14.5 mg/dL로 증가하여 황달 치료를 위해서 본원 신생아집중치료실로 전원 되었다. 산모는 29세로 임신력은 0-0-0-0으로 기저질환은 없었고 임신 중 시행한 혈액과 초음파검사는 정상이었으며 동반된 질환

이나 약물 복용력은 없었다.

입원 시 환이는 급성 병색을 보였으며 자발적으로 눈을 뜨지 못하고 늘어져 있으면서 통증 자극에만 눈을 찌푸리거나 약간의 사지의 움직임이 관찰되었고 크게 울지 못하고 신음소리를 내는 기면의 의식 정도를 보였다. 전신 피부는 창백하고 약간 거무스름하였고 신체 체중에서 체중은 2,700 g으로 1.4%의 생리적인 감소가 있었으며 활력 징후는 혈압 79/48 mm Hg, 심박수 165회/분, 호흡수 41회/분, 산소포화도 98%, 체온 36.6°C였다. 신체 진찰에서 두개에 두혈종이나 골절은 없었고 대천문은 용기되거나 침몰되어 있지 않았으며 동공 반사는 양쪽에 정상적으로 있었고 공막에 황달이 관찰되었다. 흉부 함몰은 없었으나 호흡은 불규칙하고 약하였고 복부는 발적은 없으나 매우 심하게 팽만 되어 있으면서 장음은 들리지 않았고 경관을 통해 13 mL/kg 정도의 다량의 녹색 위 잔류가 있었다. 흡철과 파악 반사는 없었으며 모로 반사는 약하게 관찰되었다. 모세혈가스분석 검사에서 pH 7.18, PaCO₂ 68 mm Hg, HCO₃ 25.6 mEq/L로 중증 호흡성 산증이 있어 기도 삽관 후 기계 환기 요법을 시작하였으며 혈액 검사에서 혈색소 19.2 g/dL, 백혈구 11,400/mm³, 혈소판 187,000/mm³, C-반응단백 0.1 mg/dL (참고치, <0.5), 나트륨 124 mEq/L, 칼륨 4.8 mEq/L, 혈당 222 mg/dL, 칼슘 8.2 mg/dL, 마그네슘 2.0 mg/dL로 저나트륨혈증과 고혈당증이 있었다. 총 빌리루빈 수치는 16.5 mg/dL로 증가되어 있었고 직접 빌리루빈 0.7 mg/dL, 망상 적혈구 4.0%, 아스파르테이트아미노전달효소 45 U/L, 알라닌아미노전달효소 17U/L, 직접과 간접 콤즈검사는 모두 음성이었다. 프로트롬빈 시간 14.9초(참고치, 11.8-14.3), 활성화 부분트롬보플라스틴 시간 37.5초(참고치, 29-44), 혈액요소질소 12 mg/dL, 크레아티닌 0.73 mg/dL이었다. 단순 복부X-선검사에서 기복증이 보였고(Figure 1),

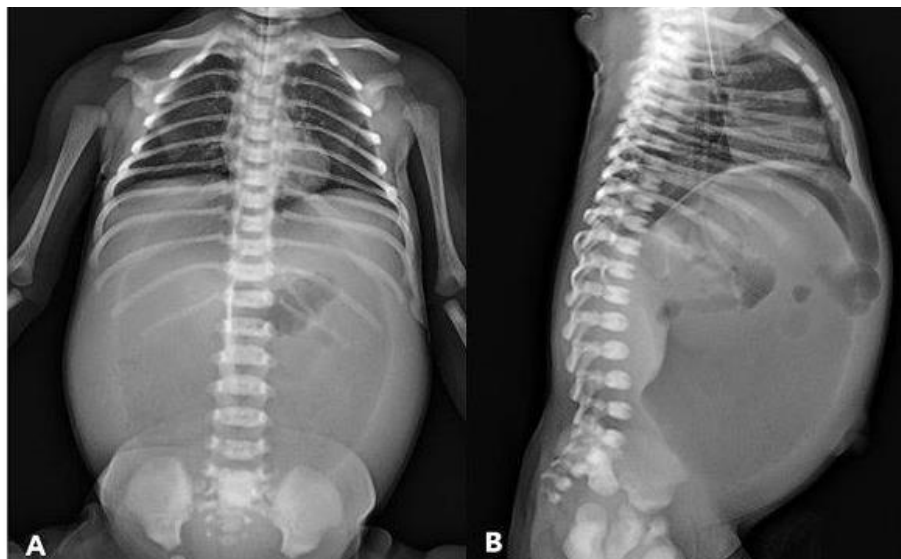


Figure 1. Abdominal radiograph shows pneumoperitoneum (A) and the absence of distal gas (B) at 5 days after birth.

조영 증강 복부 전산화단층촬영검사에서 기복증과 혈액복막이 있으면서 위 기저부(fundus)의 천공이 있었고 상장간막정맥이 상장간막동맥의 왼쪽에서 관찰되면서 상행결장과 맹장이 정상 위치에 서 관찰되지 않는 장 이상 회전과 간과 신장에 허혈성 경색을 의미하는 다발성 저음영 병변과 관류 감소가 관찰되어(Figure 2) 응급 수술을 시행하였다. 수술 소견은 위의 기저부에 3×4 cm의 선상 파열이 관찰되어 봉합하였으며 Ladd 띠에 의해 십이지장의 첫째 부위가 맹장과 말단 회장에 붙어있는 상태로 괴사 소견은 없어서 장의 절제 없이 Ladd 띠 분리 수술을 시행하였다(Figure 3). 전해질, 혈당 교정 및 감염의 합병증을 예방하기 위해 항생제 치료를 시작하였고 입원 2일째 나트륨 132 mEq/L, 혈당 164 mg/dL로 호전되고 있으나 C-반응단백은 5.4 mg/dL로 증가하였다. 또한, 3분간 전신의 강직 간대성 발작이 발생하여 페노바르비탈의 항경련제를 투여하였고 치료 후 경련은 사라졌으나 뇌파검사에서 중추부의 극과가 관찰되었다. 수술 후 음식과 총 중심정맥 영양법을 유지하였고 입원 3일째 나트륨 140 mEq/L, 혈당 97 mg/dL로 정상화되었으며 입원 5일째 자발 호흡

이 양호하여 기도 발판을 하고 입원 7일째 경관 수유를 시작하였고 뇌 초음파검사에서 뇌실 주위의 음영이 증가(periventricular echodensities)된 소견이 관찰되었다. 입원 12일째 혈액검사가 정상 이고 혈액배양검사에서 동정 되는 균이 없어서 항생제 치료를 중단하였고 입원 14일째 뇌 초음파검사에서 뇌실 주위 음영은 지속적으로 남아 있었다. 입원 25일째 150 mL/kg의 경구 수유가 가능하고 적절한 체중 증가가 이루어져 입원 28일째 뇌파검사를 재시행하였고 기존의 극과가 사라지고 정상 소견으로 호전되었으나 뇌 자기공명단층촬영검사에서 양쪽 전두엽의 낭종성 뇌실 주위 백질연화증이 관찰되어(Figure 4A), 재활의학과 협진을 시행하였고 경과만 관찰하기로 하면서 입원 30일째 퇴원하였다.

퇴원 후 소아신경과 소아재활의학과에서 신생아 경련과 뇌실 주위 백질연화증에 대해 추적 관찰하였으며 생후 6개월째 뇌파검사가 정상으로 유지되어 항경련제는 중단하였다. 생후 12개월째 뇌 자기공명단층촬영검사에서 기존에 뇌실 주위에 있었던 낭종성 소견은 사라지면서 양쪽 측 뇌실 벽이 불규칙한 모양으로 변화되고 뇌량

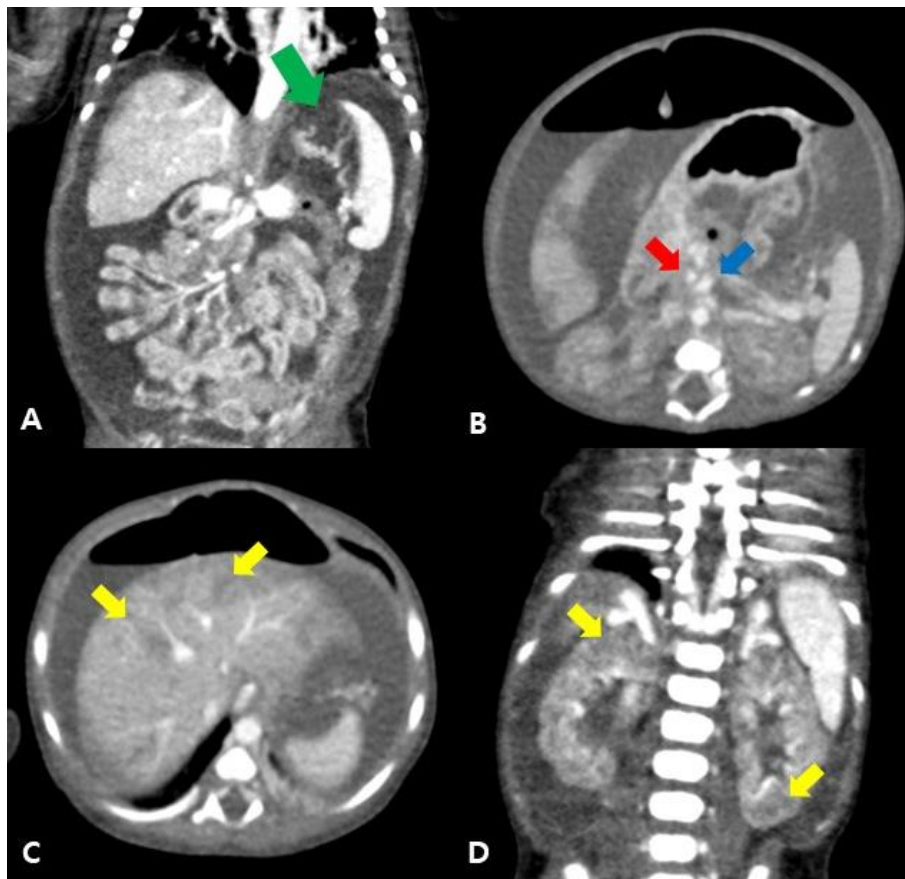


Figure 2. Enhanced abdominal computer tomography at 5 days after birth shows (A) pneumohemoperitoneum with perforation of the fundus of stomach (green arrow); (B) the superior mesenteric vein (blue arrow) located to the left of the superior mesenteric artery (red arrow); the decrease in hepatic (C) and renal (D) perfusion along with multifocal hypoattenuated lesions (yellow arrows) indicated an ischemic infarction.

이 얹아지는 전형적인 뇌실 주위 백질연화증의 장기적인 변화가 관찰되었다(Figure 4B, C). 생후 13개월째 체중과 키는 50 백분위수였으나 두위는 3백분위수로 성장 지연이 있었고 운동은 혼자 서고 걷는 것은 불가능하여 보조기를 이용해서 천천히 걸을 수 있어서 10개월 수준이었고, 언어는 “엄마”와 “아빠”를 유사한 발음으로 말할 수 있는 12개월 수준, 적응과 사회적 행동은 10개월 수준이었다. 생후 16개월째에 수분 정도 혼자 서는 것은 가능하였으나 보조기를 이용해서만 걸을 수 있어서 지속적으로 10개월 수준에서 머물러 있었으며 언어, 적응과 사회적 수준은 12개월 수준으로 운동 발달의 지연이 점차 심화되어 운동 치료를 시작하였다. 환이는 현재 생후 18개월로 중장 염전증과 위 천공 수술과 연관된 합병증은 없으나 운동 발달 지연으로 지속적인 재활 치료를 하면서 24개월째 베일리검사를 시행할 예정으로 외래에서 추적 관찰 중에 있다.

고찰

신생아에서 위 천공의 발생 기전과 원인에 대해서는 명확하게 알려져 있지는 않으나 위 근육의 선천적 결손, 위 근육에서 C-KIT+ 비만 세포나 창자 길잡이 세포(intestinal pacemaker cell)의 부족, 신생아 가사에 의한 장 허혈, 심한 공기삼킴증(aerophagy)이나 말단 폐색에 의한 위 내 압력의 증가, 높은 산도와 궤양, 손상 등과 관련되어 있는 것으로 보고하고 있다^{6,9-11}). 위 천공은 원위부 선천 식도기관루를 가진 식도 폐쇄에서 잘 알려진 합병증으로 대개는 십이지장폐쇄, 공장협착, 중장 염전증, 선천 횡격막 탈장과 같은 선천적 기형을 가진 경우에서 발생하며 미숙아, 신생아 호흡곤란 증후군, 지속적 비강 양압 환기와 같은 기계 환기 요법, 스테로이드 사용 등과 연관성이 있다고 보고하였다^{5,7,12,13}). 본 증례의 환이는 장 이상 회전으로 중장 염전증이 진행되면서 말단 폐색에 의한 위 내 압력의 증가로 위 천공이 동반되었을 가능성이 높는데 Terui 등⁷도 20년간 위 천공이 발생한 신생아 11명을 조사한 결과 3명(27%)에서 원인이 중장 염전

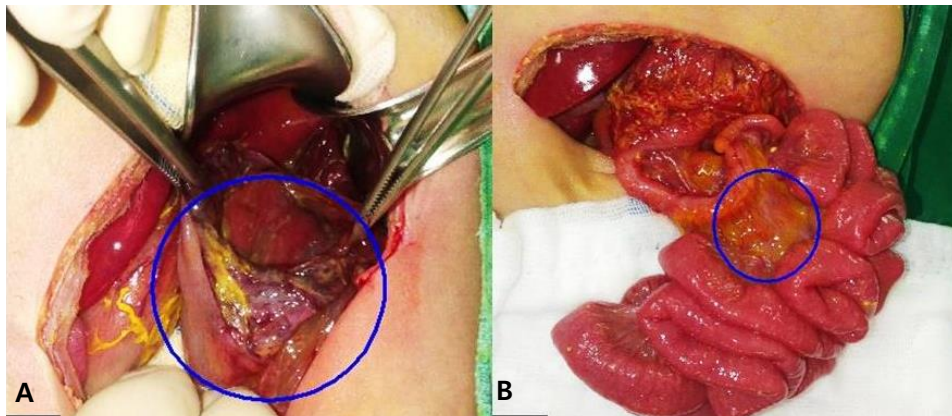


Figure 3. Intraoperative images show (A) the rupture of the fundus of stomach (blue circle); (B) Ladd bands running across the duodenum to the terminal ileum and cecum located in the left abdomen (blue circle).



Figure 4. (A) Brain magnetic resonance imaging (MRI) findings at 28 days after birth show cystic changes of the periventricular white matter in both frontal lobes (sky-blue arrow). The thinning of the corpus callosum (B) and the wavy wall of both lateral ventricles (red arrow) (C) are demonstrated on the brain MRI at 12 months.

증과 관련이 있다고 하였다.

신생아에서 중장 염전증은 패혈증, 정맥혈전증, 허혈성 장폐쇄 등의 합병증이 발생하거나 중증의 경우 사망으로 이르게 되는데, 위 천공이 동반되는 경우에는 사망률이 더 증가하여 25%–67%의 높은 빈도를 나타내며 특히 미숙아에서 중장 염전증과 위 천공이 같이 발생하는 경우 사망률은 100%까지도 보고하고 있다^{7,11,13}. 특히 중장 염전증과 위 천공이 동반된 경우에서 불량한 예후에 영향을 주는 요인으로 미숙아, 대사성 산증, 낮은 출생체중, 지연된 수술 등이 보고되고 있다^{7,11,13}. 본 증례에서는 중장 염전증이나 위 천공으로 패혈증이나 장 괴사의 소견은 없었으나 간과 신장의 허혈성 경색, 뇌실 주위 백질연화증과 같은 위장관 외의 장기 허혈과 중증 뇌 손상의 합병증이 발생하였다. 특히 뇌 손상이 동반된 경우는 국내외의 연구에서 만삭아 뿐만 아니라 미숙아에서도 아직까지 보고된 바가 없어 큰 의미가 있는 합병증 소견이라 하겠다. 이러한 합병증이 발생한 요인으로 환아는 적정 체중의 만삭아이면서 분만 전후기로 가사나 저산소증을 유발할 만한 호흡기 질환이 없는 상태임에도 기면이나 경련이 발생한 상황으로 보아 중장 염전증과 위 천공으로 호흡곤란, 고탄산혈증, 장기 허혈 등의 소견이 지속됨으로써 저산소성 허혈 뇌병증을 일으켰을 것으로 생각된다. 환아는 출생 첫날부터 수유 진행이 원활하지 않고 복부 팽만이 동반되었으나 적극적인 모니터 없이 지속적인 수유가 진행되었던 상태로 적절한 검사와 치료가 조기에 이루어지지 못한 상태였다.

그 외에 뇌실 주위 백질연화증의 위험요인으로 알려진 미숙아, 태반 기능 부전, 용모양막염, 조기 패혈증, 저산소증, 중증의 저혈압, 뇌실내출혈, 동맥관개존 등에 대해서는^{14,15} 본 증례와 연관성이 떨어진다. 개인 산부인과에서 전원 되어 태반 조직 검사는 시행되지 않았으나 산모의 임상 소견과 혈액검사에서 감염을 의심할 만한 소견은 없었고 환아의 혈액과 소변 배양검사서 균이 동정 되지 않았고 입원 당시의 C-반응단백질도 정상 소견이어서 조기 패혈증의 관련성은 없는 것으로 생각된다.

신생아에서 급성 장 허혈은 주산기 가사, 중증 감염, 중증 탈수 그리고 장 이상 회전에 의해서 발생하는 것으로 되어 있다¹⁶. 또한 장 천공은 주산기 가사, 저산소성 허혈 그리고 혈액 순환 장애에 의한 괴사성 장염과 연관되어 있는데, 이는 뇌, 심장, 신장으로 가는 혈류량을 보존하기 위해 심장 박출량의 신경학적 재분포를 통해서 내장 기관으로 가는 혈류를 조절하는 유도 반사(the driving reflex)에 의해 장 허혈과 조직 손상이 유발되어 천공이 발생하는 것으로 되어 있다¹⁶. 본 증례에서 간이나 신장에서도 이미 허혈성 경색의 병변이 관찰되는 것으로 보아 위장관계 외의 다른 기관에서도 허혈이 진행되고 있을 만큼 중증의 상태였고, 장 이상 회전과 중장 염전증으로 장 허혈이 나타나면서 장으로 분배되는 혈류량이 감소하고 유도 반사에 의해서 뇌로 가는 혈류량을 유지하려고는 하였으나 위 천공까지 동반된 상황에서 진단이 되기까지 장기의 허혈은 더 악화되어 결

국 뇌 혈류의 감소에도 영향을 주었을 가능성을 고려해 볼 수 있을 것이다. 실제로 일부 동물 연구에서 허혈과 재관류에 의해 뇌와 장의 손상을 각각 유발하였을 때 뇌와 장의 손상을 영향을 주는 염증 지표가 동일하게 발현되는 것으로 보아 장의 허혈성 손상과 뇌의 허혈성 손상은 서로 연관성이 있다고 보고한 바가 있다¹⁷.

본 증례는 중장 염전증으로 인해 위 천공이 발생할 수 있으며 특히 장기적인 손상이 지속되는 경우에는 뇌 손상의 합병증이 동반될 수 있음을 보여주는 첫 번째 사례로 의미가 있겠다. 특히 이러한 위장관계의 중증 질환에서 진단이 지연되었을 때 위장관계 뿐만 아니라 다른 기관의 이환에 치명적인 영향을 줄 수 있으며 의식의 변화나 경련과 같은 신경학적인 임상 소견이 동반될 때에는 패혈증이나 중증 탈수뿐만 아니라 뇌 손상의 유무를 확인하기 위해서 뇌 초음파나 뇌 자기공명단층촬영 등의 영상의학적 검사를 고려하고 신경학적 발달에 대해서 장기적인 추적 관찰을 시행해야 할 것으로 생각된다. 무엇보다도 임상적으로 위장관계 이상 소견이 나타나는 경우에는 세밀한 관찰을 통해 응급 질환에 대한 조기 진단과 적절한 치료가 이루어질 수 있도록 집중적인 감시가 필요할 것이다.

ARTICLE INFORMATION

Ethical statement

The study was approved by Institutional Review Board (IRB) of Inje University Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine (IRB No. 2020-03-009). Informed consent was waived by the board due to a retrospective nature of our study.

Conflicts of interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

Author contributions

Conception or design: S.G.P., J.H.H.

Acquisition, analysis, or interpretation of data: S.G.P., J.H.H.

Drafting the work or revising: S.G.P., J.H.H.

Final approval of the manuscript: J.H.H.

ORCID

Seul Gi Park <https://orcid.org/0000-0001-8492-3918>

Jong Hee Hwang <https://orcid.org/0000-0002-4510-0545>

Acknowledgments

None

REFERENCES

1. Lin JN, Lou CC, Wang KL. Intestinal malrotation and midgut volvulus: a 15-year review. *J Formos Med Assoc* 1995;94:178-81.
2. Langer JC. Intestinal rotation abnormalities and midgut volvulus. *Surg Clin North Am* 2017;97:147-59.
3. Linkner LM, Benson CD. Spontaneous perforation of the stomach in the newborn; analysis of thirteen cases. *Ann Surg* 1959; 149:525-33.
4. Nafatalewa DK, Misenga JB, Musapudi EM, Yebalaya PM, Mujinga DT, Ilunga GN. Spontaneous neonatal gastric perforation: about a case. *Pan Afr Med J* 2018;30:72.
5. Kara CS, Ilce Z, Celayir S, Sarimurat N, Erdogan E, Yeker D. Neonatal gastric perforation: review of 23 years' experience. *Surg Today* 2004;34:243-5.
6. Ohshiro K, Yamataka A, Kobayashi H, Hirai S, Miyahara K, Sueyoshi N, et al. Idiopathic gastric perforation in neonates and abnormal distribution of intestinal pacemaker cells. *J Pediatr Surg* 2000;35:673-6.
7. Terui K, Iwai J, Yamada S, Takenouchi A, Nakata M, Komatsu S, et al. Etiology of neonatal gastric perforation: a review of 20 years' experience. *Pediatr Surg Int* 2012;28:9-14.
8. Yang T, Huang Y, Li J, Zhong W, Tan T, Yu J, et al. Neonatal gastric perforation: case series and literature review. *World J Surg* 2018; 42:2668-73.
9. Amadeo JH, Ashmore HW, Aponte GE. Neonatal gastric perforation caused by congenital defects of the gastric musculature. *Surgery* 1960;47:1010-7.
10. Tan CE, Kiely EM, Agrawal M, Brereton RJ, Spitz L. Neonatal gastrointestinal perforation. *J Pediatr Surg* 1989;24:888-92.
11. Duran R, Inan M, Vatanserver U, Aladag N, Acunas B. Etiology of neonatal gastric perforations: review of 10 years' experience. *Pediatr Int* 2007;49:626-30.
12. Jawad AJ, Al-Rabie A, Hadi A, Al-Sowailem A, Al-Rawaf A, Abu-Touk B, et al. Spontaneous neonatal gastric perforation. *Pediatr Surg Int* 2002;18:396-9.
13. Durham MM, Ricketts RR. Neonatal gastric perforation and necrosis with Hunt-Lawrence pouch reconstruction. *J Pediatr Surg* 1999;34:649-51.
14. Herzog M, Cerar LK, Srsen TP, Verdenik I, Lucovnik M. Impact of risk factors other than prematurity on periventricular leukomalacia: a population-based matched case control study. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2015;187:57-9.
15. Park HA, Hwang JH. The risk factors of periventricular leukomalacia among very low birth weight infants. *Neonatal Med* 2020; 27:51-56.
16. Jeican II, Ichim G, Gheban D. Intestinal ischemia in neonates and children. *Clujul Med* 2016;89:347-51.
17. Chen Y, Chang KT, Lian DW, Lu H, Roy S, Laksmi NK, et al. The role of ischemia in necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg* 2016; 51:1255-61.