

태변성 장 폐쇄의 임상적 특성 및 치료

연세대학교 의과대학 외과학교실, 세브란스 어린이병원 소아외과,
연세대학교 의과대학 영상의학교실, 세브란스 어린이병원 소아영상의학과¹

장은영 · 이미정¹ · 김명준¹ · 신계호 · 장혜경 · 한석주 · 오정탁

서 론

태변성 장 폐쇄는 태변의 높은 점도와 신생아 장관의 낮은 운동성에 의해 발생한다고 알려져 있으며 이로 인해 복부 팽만, 구토 및 태변 배출 실패 등의 증상을 보이는 질환이다¹⁻³. 최근 미숙아 출생률 및 미숙아 생존율의 증가에 의해 소아외과 의사가 태변성 장 폐쇄 환자를 접하는 빈도가 과거에 비해 늘어나고 있으며, 비슷한 임상 양상을 보이는 선천성 소장 폐쇄증, 히르슈슈프룽병 등과 함께 감별해야 한다^{3,4}.

태변성 장 폐쇄는 폐쇄의 원인과 부위에 따라 다양한 형태로 나타날 수 있으며 여러 가지 이름으로 불리는데 “meconium ileus equivalent”, “meconium plug syndrome”, “meconium-related ileus”, “meconium disease” 등은 모두 태변성 장 폐쇄를 보이는 질환의 다른 이름들이다. 물론 질환의 이름에 따른 세부적인 차이는 있으나 임상적

으로 이를 구분하기는 어려운 것으로 알려져 있다².

태변성 장 폐쇄의 치료는 수용성 조영제에 의한 관장술, N-acetylcysteine 경구투여, 일반적인 관장, 또는 수술에 의한 태변 제거 등의 다양한 방법들이 있으며 일반적으로는 수용성 조영제에 의한 관장술에 잘 반응하는 것으로 알려져 있다^{4,5}. 그러나 태변성 장 폐쇄가 미숙아 및 저체중 출생아에서 호발한다는 점에서 더 정확한 치료 치침이 필요하다. 이에 저자들은 신생아에서 발생한 태변성 장 폐쇄에 대하여 후향적 임상 고찰을 시행하였다.

대상 및 방법

세브란스 어린이병원 소아외과에서 2004년 3월부터 2010년 4월까지 6년 2개월간 태변성 장 폐쇄이거나 태변성 장 폐쇄가 의심되어 치료한 24명의 신생아 환자들을 대상으로 하였으며, 대상 환자들의 임상적 특성을 의무기록을 바탕으로 후향적 고찰을 시행하였다. 통계학적 분석은 SPSS 17 (SPSS Inc., Chicago, IL)을 이용하여 Two-sample t-test 및 Fisher's exact test를 사용하였으

본 논문의 요지는 2010년 6월 10일 대구에서 개최된 제 26 회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.
접수일: 10/8/31 게재승인일: 11/1/14
교신저자: 오정탁, 120-752 서울시 서대문구 성산로 250 연세대학교 의과대학 외과학교실 소아외과
Tel : 02)2228-2124, Fax : 02)313-8289
E-mail: jtoh@yuhs.ac

며 p값은 0.05 이하를 유의하게 보았다.

결 과

1. 태변성 장 폐쇄로 최종 진단된 경우 (표 1)

태변성 장 폐쇄로 진단된 신생아는 총 20명 (남아 10명, 여아 10명)으로 성비는 1:1이었으며, 평균 재태기간은 31.1 ± 4.6 주 (범위 24~

41.3 주)였고, 평균 출생 체중은 1.45 ± 0.90 kg (범위 0.60~3.50 kg)이었다. 13명(65%)이 1.5 kg 미만(평균 출생체중 0.87 ± 0.24 kg)의 극소저체중 출생아 (very low birth weight, VLBW)였고, 이들 중 10명(50%)이 1 kg 미만의 초극소저체중 출생아(Extremely low birth weight, ELBW)였다. 초기 진단이 선천성 소장폐쇄증으로 개복술을 바로 시행한 1명을 제외하고, 19명(95%)에서 수용성 조영제 관장술을 시행하

Table 1. Clinical Characteristics of Meconium-Obstruction Patients

	Total	Conservative treatment	Operative treatment
No. of patients	20	10	10
Birth weight (kg)	1.45 ± 0.9	1.63 ± 0.99	1.27 ± 0.81
<1 kg	10	4	6
1~1.5 kg	3	1	2
≥ 1.5 kg	7	5	2
Gestational age (week)	31.1 ± 4.6	32.1 ± 3.9	30.1 ± 5.3
Water soluble enema	19	10	9
Age (day) of first enema performance	5.4 ± 3.2	4.6 ± 2.9	6.2 ± 3.5
No. of enema performance	1.6 ± 0.9	1.9 ± 1.0	1.3 ± 0.8
N-acetylcysteine use	7	4	3
Tentative diagnosis			
Meconium obstruction	17	10	7
Others	3*	0	3
Age (day) of Operation	NA	NA	11.6 ± 10.6
Operative method	NA	NA	
Resection & primary anastomosis [†]			5
Ileostomy			5
Duration from initial treatment to full strength feeding (day)	27.9 ± 16.0	23.6 ± 14.0	33.2 ± 17.8
Mortality	2	0	2

* 2 of small bowel atresia, 1 of necrotizing enterocolitis

[†] include enterotomy and intraluminal irrigation

Table 2. Comparison of Patients by Birth Weight

	<1.5 kg	≥ 1.5 kg	p-value
No. of patients	13	7	
Treatment			0.35
Conservative	5	5	
Operative	8	2	
Water soluble enema*			
Age (day) of first enema performance	5.8 ± 3.1	4.7 ± 3.5	0.51
No. of enema performances	1.8 ± 3.1	1.4 ± 0.5	0.35
Duration from treatment to full strength feeding (day)			
Conservative	33.8 ± 12.9	13.4 ± 3.4	0.009
Operative†	40.8 ± 18.3	16.5 ± 2.1	0.04
Mortality	2	0	0.52

* except 1 case who did not underwent water soluble enema

† except 2 cases of mortality

였다. 수용성 조영제는 가스트로그라핀(Gastrografin)이나 텔레브릭스(Telebrix)를 사용하였으며 환자 상태에 따라 초음파 하(9명) 또는 투시검사 하(10명)에서 관장술을 시행하였다. 10명 (50%)에서는 수용성 조영제 관장술 시행 및 글리세린이나 생리적 식염수 등의 일반적인 관장, N-acetylcysteine (NAC) 경구 투여에 의해 증상이 호전되어 보존적 치료에 성공하였으나, 증상의 호전이 없는 9명과 수용성 조영제 관장술을 시행하지 않은 1명에서는 수술이 시행되었다.

보존적 치료군과 수술군을 비교하면(표 1) 수술군에서 평균 출생 체중이 적고, 평균 재태기간이 짧았으며, 수용성 조영제 관장술의 최초 시행시기는 보존적 치료군보다 늦었으나 모두 통계적 의의는 없었다. 수술군에서의 초기 진단은 선천성 소장 폐쇄증 2명, 과사성 장염 1명, 태변성 장 폐쇄 7명이었으나 보존적 치료에 의해 호전되지 않아 수술을

시행하였다. 태변성 장 폐쇄와 관련된 사망은 수술군 2명으로 모두 1kg 미만의 초극소 저체중 출생아였고, 수술적 처치가 각각 생후 29일째 시행된 경우로, 수술 후 호흡부전, 파종혈관내응고 및 패혈증, 뇌실내출혈 등의 포괄적인 합병증이 발생하여 각각 수술 후 22일째 및 28일째 사망하였다.

환자들을 출생체중 1.5kg 미만군과 이상군으로 나누어 분석한 결과(표 2)를 보면, 1.5kg 미만군이 1.5kg 이상군에 비해 수술적 처치율이 높았고(8/13 vs. 2/7, 61.5% vs. 28.6%), 수용성 조영제 관장술의 최초 시행시기가 늦었으며(5.8 ± 3.1 vs. 4.7 ± 3.5 일), 관장술의 시행 횟수가 많았고 (1.8 ± 1.0 vs. 1.4 ± 0.5 회), 높은 사망률을 보이지만 (15.4% vs. 0%) 통계학적으로 유의하지는 않았다. 그러나 보존적 치료 및 수술 환자 모두에서 정상식이(full strength feeding)를 시작한 날은 1.5kg 미만군이 1.5kg 이상군에 비해

Table 3. Characteristics of Hirschsprung's Disease Patients

Case	Birth weight (kg)	Gestational age (week)	Type of aganglionosis	Treatment	Mortality
1	2.56	38.4	Total intestine	Jejunostomy	Expire
2	2.87	39.0	Total colon	Duhamel-Martin Op.	
3	3.50	37.6	Total intestine	Ileostomy	Expire
4	3.58	40.7	Rectosigmoid	One-stage transanal endorectal pull-through Op.	

늦었는데 이는 통계학적으로 유의했다.

2. 히르슈슈프룽병으로 최종 진단된 경우 (표 3)

최종 진단에서 히르슈슈프룽병으로 진단된 환자는 모두 4명으로 평균 출생 체중은 3.13 kg (범위 2.56~3.58 kg)이었으며, 37주 이상의 재태기간을 보였다(평균 38.9주). 4명 중 2명은 전장관형, 1명은 전결장형이었으며 3명 모두 수용성 조영제 관장술에 일시적으로 증상이 호전되었으나 다시 악화되는 소견을 보여 추가적인 검사 및 개복술이 필요한 경우였다. 나머지 1명은 직결장 경계부에 이행부위가 있었는데 이 환자는 출생 후 태변성 장 폐쇄로 진단받고 보존적 치료로 증상이 호전되어 생후 29일째 퇴원하였다가 다시 복부 팽만, 변비 등의 증상으로 생후 34일째 재입원하여 히르슈슈프룽병으로 진단된 경우였다.

고 찰

신생아에서 태변과 관련된 여러 가지 형태의 장 폐쇄 질환은 크게 낭성섬유증(cystic fibrosis)과 동반되어 나타나는 경우

와 낭성섬유증의 동반 없이 나타나는 경우로 나눌 수 있다. 일반적으로 낭성섬유증과 동반되어 있는 경우를 “meconium ileus”라고 부르나, 이와 대별하여 낭성섬유증과 동반되지 않은 태변성 장 폐쇄는 여러 가지 명칭들을 혼란스럽게 사용되고 있다^{2,6,7}. 국내에서는 낭성섬유증이 매우 드물기 때문에⁸ 거의 모든 태변성 장 폐쇄 환자들은 meconium ileus가 아닌 태변성 장 폐쇄(meconium obstruction, 이하 태변성 장 폐쇄) 환자라고 추정된다.

태변성 장 폐쇄가 여러 가지 이름으로 불리는 것은 태변에 의해 폐쇄가 발생하는 장관의 위치가 다양하여 이에 따른 증상이 조금씩 다르게 나타나는데 기인한다고 할 수 있다. 그러나 임상적으로는 구별하기가 어려운 경우가 많고 기본적으로 같은 원인에 의해 발생한다고 생각되어 최근에는 “meconium-related ileus”와 같이 통합적인 명칭을 사용하기도 한다^{2,7}. 태변성 장 폐쇄가 발생하는 원인은 아직 명확하지는 않지만 태변의 높은 점도와 신생아 장관의 낮은 운동성에 의해 발생한다고 알려져 있으며, 이런 이유로 미숙아 또는 극소 저체중 출생아에서 호발하는 것으로 알려져 있다^{9,10}. 본 연구에서도 대상 환자의 65%가 출생 체중이 1.5 kg 미만(평

균 출생 체중 0.87 kg)이었고 50 %는 1 kg 미만이어서 기존의 연구 결과에 부합한다.

태변성 장 폐쇄가 의심되는 환자에서 수용성 조영제 관장술은 진단 및 치료의 목적으로 사용되고 있다. 1969년 Noblett¹¹ 가 가스트로그라핀을 진단과 치료에 처음 사용 한 이후로, 반복적인 수용성 조영제 관장술의 시행이 보존적 치료의 성공률을 높일 수 있고¹², 투시 검사 하에서 조영제가 회장부까지 도달하는 지 관찰할 수 있으므로 치료 효과를 높일 수 있는 것으로 보고되고 있다⁷. 초극소 저체중 출생아와 같이 환자를 이동하기 어려운 경우에는 신생아중환자실에서 초음파 유도 하에 관장술을 시행함으로써 적절히 치료할 수 있는 것으로 알려져 있다⁵. 본 연구에서는 보존적 치료군에서 최대 4회, 평균 1.9회의 수용성 조영제 관장술을 시행하여 반복적 관장술이 치료에 도움이 된다는 것을 간접적으로 의미하고 있다. 또한 9명에서는 초음파 하에서 관장술을 시행하였으며 10명에서는 투시검사 하에서 관장술을 시행하였는데 이는 환자의 상태가 투시 검사실로 이동이 가능한 경우에만 투시검사 하에서 관장술을 시행한 것으로, 초음파 또는 투시검사 하의 관장술의 차이는 추후 추가적인 연구가 필요하다고 생각한다. 수용성 조영제 관장술 이외에도 NAC의 경구 투여가 보존적 치료에 도움이 되는 것으로 알려져 있으며^{1,13,14} 본 연구에서도 7명에서 NAC를 투여하였으나 치료 효과에 대해서는 평가하지 못하여 향후 추가적인 연구를 요한다.

태변성 장 폐쇄의 치료는 폐쇄의 초기에는 수용성 조영제 관장술 및 경구 NAC 복

용 등의 보존적 치료가 성공적일 수 있고, 폐쇄가 길어질 경우 수술적인 치료가 도움이 된다는 연구 결과가 보고한 바 있지만¹⁶ 아직까지 명확한 치료 기준이 확립되어 있지는 않다. 본 연구에서 수술군과 보존적 치료군을 비교하면 통계적인 의미는 없으나 수술군에서 평균 출생체중이 적고, 평균 재태기간이 짧으며, 수용성 조영제 관장술의 시기도 늦었다. 수술군에서 사망한 2명이 모두 1 kg 미만의 환자들로 수술 시기가 각각 생후 29일로 늦어진 경우인 것을 종합하여 보면 환자가 미숙아이고 체중이 적을수록 수술적 치료가 지연되었음을 배제할 수 없으며, 1.5 kg 미만의 극소 저체중 출생아에서 좀 더 많은 수술적인 치료가 이루어 졌고(61.5 % vs 28.6 %), 수술을 시행한 환자 10명 중 1.5 kg 미만이 8명(80.0 %), 1 kg 미만이 6명(60.0 %)으로 나타나 역시 통계적인 의미는 없으나 극소 저체중 출생아에서 보존적 치료에 어려움이 있음을 시사 한다고 할 수 있다.

본 연구에서 정상 식이를 시작할 수 있었던 시기는 1.5 kg 미만의 환자군이 1.5 kg 이상의 환자군에 비해 보존적 치료 및 수술 환자 모두에서 통계적으로 유의하게 늦었는데, 이 결과는 일반적으로 극소 저체중 출생아의 식이는 정상 체중 출생아에 비해 느리게 단계를 증가시키는 면을 고려해야 하며, 식이 단계를 올리는데 있어 장애가 되는 다른 질환의 존재 여부도 고려해야 하므로 세심한 해석이 필요하다고 하겠다.

태변성 장 폐쇄와 필히 감별해야 할 질환으로는 히르슈슈프룽병이 있다. 히르슈슈프룽병과 태변성 장 폐쇄의 연관성에 대해서

는 태변성 장 폐쇄 환자의 13.0%에서 38.1%는 히르슈슈프룽병이 나타나는 것으로 보고되고 있으며^{4,15,16}, 전결장형에서부터 초단분절형까지 광범위하게 나타나는 것으로 알려져 있다^{4,17}. 본 연구에서도 24명 중 4명(16.7%)이 히르슈슈프룽병으로 진단되어 다른 연구들과 비슷한 결과를 보였는데 특히 하게 2명이 전장관형, 1명이 전결장형으로 전결장형 이상의 히르슈슈프룽병의 비율이 높았다. 따라서 태변성 장 폐쇄 환자에서 보존적 치료에 호전이 없어 수술을 고려하게 될 때에는 반드시 히르슈슈프룽병, 특히 전결장형의 가능성을 고려해야 하며, 필요 시 직장흡입생검 등의 추가적인 검사도 시행할 필요가 있다.

결 론

신생아의 태변성 장 폐쇄는 극소 저체중 출생아에서 호발하였고 히르슈슈프룽병과의 감별 진단을 필요로 한다. 극소 저체중 출생아의 태변성 장 폐쇄는 극소 저체중 출생아가 아닌 경우와 비교하였을 때 수술률이 높았고 사망률도 높으므로 치료에 세심한 주의를 요한다.

참 고 문 헌

1. Emil S, Nguyen T, Sills J, Padilla G: *Meconium obstruction in extremely low-birth-weight neonates: guidelines for diagnosis and management*. J Pediatr Surg 39:731-737, 2004
2. Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiake S, Nakayama M, Kamata S, Okada A: *Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-allied disorders versus meconium-related ileus*. Eur J Pediatr Surg 9:392-395, 1999
3. Greenholz SK, Perez C, Wesley JR, Marr CC: *Meconium obstruction in markedly premature infant*. J Pediatr Surg 31:117-120, 1996
4. Keckler SJ, St Peter SD, Spilde TL, Tsao K, Ostlie DJ, Holcomb GW, 3rd, Snyder CL: *Current significance of meconium plug syndrome*. J Pediatr Surg 43:896-898, 2008
5. Goo HW, Kim KS, Kim EA-R, Pi SY, Yoon CH: *Sonography-guided Gastrografin Enema for Meconium Plug Syndrome in Premature Newborns: Preliminary Results*. J Korean Radiol Soc 50:281-288, 2004
6. Fuchs JR, Langer JC: *Long-term outcome after neonatal meconium obstruction*. Pediatrics 101:E7, 1998
7. Shinohara T, Tsuda M, Koyama N: *Management of meconium-related ileus in very low-birthweight infants*. Pediatr Int 49:641-644, 2007
8. Ko JM, Kim GH, Kim KM, Hong SJ, Yoo HW: *Identification of a Novel Mutation of CFTR Gene in a Korean Patient with Cystic Fibrosis*. J Korean Med Sci 23:912-914, 2008
9. Nakaoka T, Shiokawa C, Nishihara M, Tamai H, Funato M, Uemura S: *Iopamidol enema treatment for meconium obstruction of prematurity in extremely low-birth weight infants: a safe and effective method*. Pediatr Surg Int 25:273-276, 2009
10. Garza-Cox S, Keeney SE, Angel CA, Thompson LL, Swischuk LE: *Meconium obstruction in the very low birth weight premature infant*. Pediatrics 114:285-290, 2004
11. Noblett HR: *Treatment of uncomplicated*

- meconium ileus by Gastrografin enema: a preliminary report. J Pediatr Surg* 4:190-197, 1969
12. Olsen MM, Luck SR, Lloyd-Still J, Raffensperger JG: *The spectrum of meconium disease in infancy. J Pediatr Surg* 17:479-481, 1982
13. Shaw A: *Safety of N-acetylcysteine in treatment of meconium obstruction of the newborn. J Pediatr Surg* 4:119-125, 1969
14. Burke MS, Ragi JM, Karamanoukian HL, Kotter M, Brisseau GF, Borowitz DS, Ryan ME, Irish MS, Glick PL: *New strategies in nonoperative management of meconium ileus. J Pediatr Surg* 37:760-764, 2002
15. Burge D, Drewett M: *Meconium plug obstruction. Pediatr Surg Int* 20:108-110, 2004
16. Van Leeuwen G, Glenn L, Woodruff C, Riley WC: *Meconium plug syndrome with aganglionosis. Pediatrics* 40:665-666, 1967
17. Cowles RA, Berdon WE, Holt PD, Buonomo C, Stolar CJ: *Neonatal intestinal obstruction simulating meconium ileus in infants with long-segment intestinal aganglionosis: radiographic findings that prompt the need for rectal biopsy. Pediatr Radiol* 36:133-137, 2006

Meconium Obstruction in Neonates-Clinical Characteristics and Treatment

Eun Young Chang, M.D., Mi-Jung Lee¹, M.D., Myung-Joon Kim¹, M.D.,
Jae Ho Shin, M.D., Hye Kyung Chang, M.D., Seok Joo Han, M.D.,
Jung-Tak Oh, M.D.

*Department of Pediatric Surgery, Department of Radiology¹,
Severance Children's Hospital, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea*

Meconium obstruction (MO) in neonates arises from highly viscid meconium and the poor motility of the premature gut. Recently the incidence of the MO in neonates has been increasing, but, the diagnosis and treatment of this disease have not yet been clarified. Between March 2004 and April 2010, 24 neonates were treated for MO at Severance Children's Hospital. Their clinical characteristics and treatment were reviewed retrospectively. Twenty neonates were diagnosed with MO and 4 neonates were diagnosed with Hirschsprung's disease (HD). The mean birth weight and gestational age of the 20 neonates with MO were 1.45 ± 0.90 kg and 31.1 ± 4.6 weeks, respectively. Thirteen neonates (65%) diagnosed with MO weighed less than 1.5 kg and 10 neonates (50%) weighed less than 1 kg. Half of the neonates with MO were treated by non-operative methods and the other half were treated by operative methods. Compared with the group that weighed over 1.5 kg, the group that weighed less than 1.5 kg were more frequently operated upon (61.5% vs. 28.5%), and contrast enemas were performed later and more frequently. Also the group that weighed less than 1.5 kg had a higher mortality rate (15.4% vs. 0%). Three of the four neonates with HD were diagnosed with long-segment aganglionosis. In conclusion, MO occurred in very low birth weight neonates more often and must be differentiated from HD. Also, MO in very low birth weight neonates should be treated with special attention due to more a complicated clinical course.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 17(1):15~22), 2011.

Index Words : Meconium obstruction, Neonate, Very low birth weight, Hirschsprung's disease

Correspondence : Jung-Tak Oh, M.D., Department of Pediatric Surgery, Severance Children's Hospital Yonsei University College of Medicine #250, Seongsanno, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea
Tel : 02)2228-2124, Fax : 02)313-8289
E-mail: jtoh@yuhs.ac