소아 단장 증후군의 영양 지원

송지영¹, 김현영²¹서울대학교병원 급식영양과, ²서울대학교어린이병원 소아외과

Nutrition Support for Pediatric Short Bowel Syndrome

Ji-Young Song¹, Hyun-Young Kim²¹Department of Food Service and Nutrition Care, Seoul National University Hospital, ²Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, Korea

Short bowel syndrome (SBS) develops in infants and children with inadequate small intestine for digestion and absorption of enteral nutrients for normal growth and development. This can lead to malabsorption of macronutrients or micronutrients, electrolyte imbalance, dehydration, malnutrition, and growth failure. The goals of nutrition support in pediatric SBS are to promote intestinal adaptation, avoid complications associated with intestinal resection and parenteral nutrition (PN), and, ultimately, maintain normal growth. In the initial phase of SBS, PN support is important in order to meet energy requirements and for avoidance of electrolyte imbalance or dehydration. Enteral nutrition should be initiated as soon as possible after bowel resection in order to promote intestinal adaptation. In order to stimulate oral motor activity and to avoid feeding aversion behavior, tolerable volumes of bottle-feeding or solid food should be accepted. In addition, feeding volume might be gradually increased in small amounts with monitoring of stool quantity and consistency. Because not all enterally administered calories are absorbed, PN should not be decreased isocalorically against enteral nutrition. In order to enhance bowel adaptation by maximizing nutrient delivery, it is necessary to determine the potential advantages of administration mode, continuous vs. bolus feeding, and what formula should be considered, polymeric vs. monomeric or oligomeric formula. Optimal enteral feeding regimen for pediatric SBS is still being debated, how to feed or what to feed, therefore, nutritional management of SBS should be adjusted according to the patient's medical condition.

Key Words: Short bowel syndrome, Nutritional support, Child

서론

단장 증후군은 여러 가지 원인으로 인해 장내 영양소의 흡수 표면적이 줄어들고 음식물이 장을 통과하는 시간이 빨라져 탈수, 전해질 이상, 영양소 흡수 불량 등을 초래하는 질환으로 소아의 경우 성장, 발육을 위해서 적절한 영양지원이 필수적이다. 단장 증후군 환자의 영양 지원의 목적은 세균 증식, 감염, 대사적 합병증 등의 예방과 더불어 남아 있는 장의 적응도를 높이는 것이며, 남아 있는 장의 적응 정도가 단장 증후군 소아의 삶의 질과 예후에 큰 영향을 미치게 된다.^{1,2}

Received Apr 3, 2014; Revised Apr 8, 2014; Accepted Apr 8, 2014

Correspondence to Hyun-Young Kim
Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital,
101, Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-744, Korea
Tel: +82-2-2072-2478, Fax: +82-2-766-3975, E-mail: spkhy02@snu.ac.kr**Conflict of interest:** None.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

이에 본 저자들은 소아의 단장 증후군에 대한 소개와 효과적인 영양 지원에 대해 국내외 문헌들을 조사하였다.

본 론

1. 소아의 단장 증후군

단장 증후군은 선천성 또는 생후 수술적 절제로 전체 소장의 50% 이상이 소실되어 흡수 장애와 영양실조를 일으키는 상태이다.² 실제로 저자에 따라 정의가 다양하지만 최근 논문에 의하면 장 기능이 정상인 소아는 재태연령에 따라 50% 이하의 장 소실에 대해서는 잘 견딜 수 있다는 보고 등^{3,4}을 근거로 하여 상기 정의가 합당한 것으로 여겨지고 있다. 단장 증후군은 십 만 명에 1,200명 정도에서 발생하며, necrotizing enterocolitis, intestinal malrotation, multiple intestinal atresias, gastro-schisis, aganglionicosis 등이 원인으로 알려져 있다.

신생아의 장 길이는 평균 250 cm이며, 성인이 되면 6~8 m 정도로 길어진다. 또한 태아의 경우 제2삼분기에서 3삼분기로 넘어가는 시기에 장 길이가 2배로 성장하며, 생후 첫 1년 동안 가장 많이 길어진다.¹ 따라서 어린 시기에 장을 절제하면 성인에 비해 적은 절제 길이로도 큰 손실을 입는 반면 회복 가능성도 성인에 비해 많게 된다. 그 외에 단장 증후군의 병태 생리에는 장의 어떤 부분이 절제되었느냐가 영향을 미치게 된다. 예를 들어 십이지장이 절제되는 경우 철분, 칼슘, 엽산 흡수의 문제가 발생할 수 있고 공장의 절제시 유당불내성, 췌장효소의 불활성화 등이 일어날 수 있다. 회장이 절제되면 다량의 수분손실 및 전해질 불균형, 담즙산 및 비타민 흡수장애, 설사 및 발육지연이 일어날 수 있다. 회맹관이 절제되면 대장의 균이 소장으로 쉽게 넘어와 장염이 자주 발생하며, 장 내용물의 장 통과시간이 짧아져 흡수 장애가 자주 일어나게 된다.

따라서 단장 증후군을 진단할 때는 수술력을 잘 살펴 어느 부분이 어느 정도 절제가 되었는지 확인하는 것이 중요하다. 그 외에 설사, 몸무게 감소, 영양실조, 피로, 발육 지연 등이 있을 수 있으며, 이학적 검사 결과는 부족한 영양소의 종류에 따라 다르게 나타날 수 있다. 특히 혈중 citrulline은 장에서 합성되는 비단백 아미노산으로서, 19 mmol/L 이하인 경우에는 장의 자율성이 저하될 가능성이 많아 단장 증후군의 진단에 있어서 참고로 사용할 수 있는 수치이다.⁵

단장 증후군의 치료는 크게 내과적 치료와 외과적 치료로 나눌 수 있다.

내과적 치료에서 가장 중요한 것은 수분 보충과 전해질 균형을 유지하는 것이다. 이 외에 위액 분비감소를 위한 H2 blocker 제제나 설사를 줄이기 위해 codein, octreotide의 사용도 고려

해볼 수 있다.^{2,3}

절제 후의 장은 약 2일에서부터 길게는 18개월까지 적응의 기간을 가지며, 이 기간 내에 충분히 적응하지 못하면 수술적 치료를 고려해볼 수 있다. 수술의 종류는 크게 비이식 술식과 이식 술식으로 나뉜다. 비이식 수술 방법은 colonic interposition, serial transverse enteroplasty (STEP), longitudinal intestinal lengthening and tailoring (Bianchi procedure) 등이 있다. Colonic interposition은 소장이 늘어나지 않은 환자에게 유용한 방법이며, 구불 결장의 8~15 cm를 절제하여 방향을 돌린 후 잘린 소장에 연결하여 장 통과시간을 지연시킨다.⁶ 장이 늘어나 있는 경우에는 STEP이나 Bianchi procedure가 선호되는데, 전자는 복강경으로 수술이 가능하고 후자는 장 표면적을 더 많이 늘릴 수 있다는 특징이 있다.⁷

장 이식의 적응증은 크게 생명이 위태로운 합병증이 있거나, 극심한 탈수, 중심 정맥관과 관련된 합병증이 반복적으로 발생하는 경우이다.⁸ 이식의 방법으로는 장만 따로 이식하는 방법과 장과 간을 동시에 이식하는 방법, 마지막으로 다중장기이식, 즉 장, 췌장, 간을 동시에 이식하는 방법이 있다.⁸ 이식 후 합병증으로는 면역 거부반응, 감염, 다발성 장기부전, 면역억제와 관련한 여러 합병증들이 있다. 장 이식의 성적은 장 단독 이식의 경우 이식편 1년 생존율 약 60%~70%, 이식편 3년 생존율 약 50%~60%이며, 장-간 복합이식의 경우 이식편 1년 생존율 약 70%~80%, 이식편 3년 생존율 약 50%~60% 정도로 알려져 있다.⁹

2. 영양 지원

단장 증후군의 영양 지원은 비경구 즉 경정맥 영양과 경장 영양이 있다.

초기에는 경정맥 영양 지원을 시행하고, 가능한 빠르게 경장 영양 지원을 시작하여 미세용모의 증식을 꾀하며 장의 적응력을 높일 수 있도록 하여야 한다.

1) 경정맥 영양 지원-수액, 전해질, 정맥 영양

단장 증후군 환자는 장의 성장과 적응이 이루어져 경구 식이만으로 영양 공급이 가능해지기 전까지는 정맥 영양을 통해 영양 지원이 이루어져야 한다.

수술 후 단장 증후군이 예상될 때 조기에 수분과 전해질의 균형을 유지하는 것이 중요하다. 보통 흡수 면적의 감소로 인해 대량의 수분 소실이 흔하며 혈중 나트륨 성분이 저하되는 경향을 보이므로 적어도 80~100 mEq/L 나트륨을 포함한 정맥 영양이 전해질 균형을 유지하기 위해 필요하다.¹⁰

장 기능 부전으로 정맥영양 의존도가 높고 정맥영양지원이 장기화된다면 담즙정체와 같은 대사적 합병증이 발생할 수 있

며, 특히 신생아는 1개월간의 정맥영양 공급으로도 담즙정체가 발생할 수 있다. 정맥영양 관련 간질환은 단장 증후군 환자의 주요 사망 원인이므로, 담즙정체와 간 손상으로의 이행을 방지해야 하며, 이를 위해서는 가능한 적극적으로 경장영양을 시도해야 한다. 또한 정맥 영양으로 인한 담즙 정체를 예방하기 위해서는 정맥영양으로 과도하게 열량을 공급하지 않아야 하고, 주기적 정맥영양(cyclic parenteral nutrition)으로 전환하여 위장관 호르몬 분비를 촉진하며, 철저한 감염관리를 해야 한다.¹¹

2) 경장 영양 지원

단장 증후군 아동에서 경장영양의 목표는 영양 자극으로 장의 적응도를 향상시키고, 위장관 사용을 통해 담즙정체를 방지하며, 가능한 정맥영양 주입 시간을 줄여 환아와 보호자의 삶의 질을 향상시키고, 궁극적으로는 경장영양으로 영양요구량에 도달하여 정맥영양을 중단하는 것이다.

(1) 경장영양 시작 시기: 최소경장영양(trophic feeding)의 중요성은 익히 알려져 있으며 이는 단장 증후군 소아에서도 동일하다. 코크란 리뷰에 따르면 장 절제술 후 가능한 빠른 시기에 경장영양을 시작하는 것이 장 적응을 촉진하고 재원기간을 단축했다.¹² 단장 증후군으로 정의되지는 않았으나 장 절제술을 시행한 신생아에서 수술 12시간 후에 모유를 소량 섭취하는 것이 가능했고, 수술 후 발생한 장마비가 소실된 후 경장영양을 시작한 대조군에 비해 영양요구량에 도달하는 기간과 재원기간이 유의적으로 짧았다.¹³

장 절제술 후 12~24시간이 경과하면 남아 있는 장의 적응을 높이기 위해 생리적으로 장관 내 구조적 기능적 변화가 시작되고 이 과정은 길게는 1~2년 후까지도 진행된다.¹⁴ 하지만 장 절제술 후 1년이 경과한 후에도 남아 있는 장의 적응도가 낮다면 그 이후 장기능의 향상은 크게 기대하기 어려우므로 가능한 장 절제술 후 1년 이내에 장 적응도를 높이기 위한 경장영양 전략이 중요하다.¹⁵ 특히 연령이 어릴수록 장 기능이 성장할 잠재성이 높으므로, 장 절제술을 시행한 영 유아에서 가능한 초기에 경장영양을 도입해야 한다.

(2) 경장영양 증량: 최소경장영양을 시작한 후 경장영양을 증량하는 시기와 방법에 대한 연구적 근거는 부족하다. 주로 임상적 경험에 의존하여 각 센터 별로 차이가 있으나, 일반적으로는 3일 정도의 간격을 두어 증량하되 신생아 및 영아는 1 mL/h/day 정도의 양으로 점진적으로 증량하는 것이 권장됐다. 증량하여 3일간 관찰하는 순응도의 지표는 구토, 변의 양상, 변의 양, 변의 산도(pH) 등이다. 구토는 1일 3회 미만 또는 섭취량의 20% 미만일 경우에, 변의 양은 30~50 mL/kg/day 미만일 경우에, 변의 pH는 5.5 이상일 경우에 증량하는 것이 바람직하며, 그렇지

않을 경우에는 섭취량을 유지하거나 감량했다.^{16,17}

경장영양 공급량이 증가되면 정맥영양의 감량을 고려할 수 있는데, 단장 증후군에서 경장영양의 흡수율은 명확히 알 수 없으므로 증량된 경장영양과 동일 열량으로 정맥영양을 감량하는 것은 바람직하지 않다. 변의 양, 탈수 여부, 성장 속도를 관찰하여 정맥영양 공급량을 조정한다.

(3) 경장영양 공급 방법: 단장 증후군 소아에서 간헐적 경장영양 대비 지속적 경장영양의 유용성에 대해서는 연구결과에 명백한 차이가 없다. 하지만, 지속적 경장영양은 음식이 천천히 주입되기 때문에 삼투성 설사를 감소시키는 이점이 있으며, 장내 영양소의 잔류 기간이 길어져 장에서 흡수가 증진되고 결과적으로 장 기능을 향상시킬 수 있다는 것을 근거로 지속적 경장영양의 유용성을 주장하는 연구도 있다.¹⁶ 지속적 경장영양이 단장 증후군 아동에서 체중증가에 이점이 있었으며,¹⁸ 간헐적 경장영양이 지속적 경장영양보다 더 생리적이긴 하지만, 단장 증후군 아동에서는 지속적 경장영양이 더 수용도가 높았다고도 보고되었다.¹⁹

하지만 비위관 또는 비장관의 삽입을 외관상의 이유로 환자가 거부하거나 삽입한 관이 쉽게 빠지는 문제 등이 있기 때문에 위의 결과와는 달리 실제로 단장 증후군 아동에서 경장영양을 적극적으로 적용하는 데는 어려움이 따르기도 한다.

(4) 경장영양 제제: 건강한 영아뿐만 아니라 단장 증후군 영아에서도 가장 좋은 영양급원은 모유이다. 모유에는 뉴클레오타이드, 면역글로불린A 등이 다량 함유되어 있어 장 면역기능 향상에 유용하며, 글루타민, 성장호르몬, 표피성장인자 등이 함유되어 장 적응을 촉진시키는 데 도움이 된다. 증례연구에 따르면, 장절제술 후 모유를 섭취한 신생아에서 분유를 섭취한 대조군에 비해 정맥영양 기간이 단축되었다.²⁰

단장 증후군 아동에서 일반조제분유(polymeric formula)와 가수분해분유(semi-elemental or elemental formula) 간의 유용성의 차이는 명백하지 않다. 메타분석 연구에 따르면 일반조제분유와 가수분해분유에서 흡수율의 차이는 없었다.²¹ 하지만 단장 증후군에서는 장 적응을 위한 기전으로 장 투과성이 증가하여 식품알레르기의 위험이 비교적 높아지기 때문에, 이론적 근거에 따라 가수분해분유의 사용을 권장하였다.²² 일부에서는 12~24개월 이상 유아는 우유, 콩 등의 알레르기가 소실되므로 유아용 일반제제를 사용할 수 있다고 주장하기도 했다. 한편으로는 단장 증후군 영아에서 아미노산 제제 분유가 경장영양 적응을 높였다는 증례 연구도 있다.²³

(5) 경구영양: 단장 증후군 아동에서 경구 영양의 시작 시기와 음식 종류에 대해서 시행된 임상 연구는 거의 없다. 치료를 위해 금식 기간이 길어지고 경구섭취의 기회가 제한됨에 따라 단장

중후군 아동에서 구강 운동 장애, 음식 혐오, 섭식 장애 등이 발생하기 쉽다. 따라서 경구섭취가 금기인 상태가 아니라면, 빨고 삼키는 반사를 촉진하기 위해 가능한 이른 시기에 소량씩 경구 수유를 시도하는 것이 필요하다. 단장 중후군 아동에서 고형식의 도입이 늦춰질 이론적 근거는 없으며, 일반적인 영유아와 마찬가지로 고형식은 교정월령 4~6개월 경 도입하고, 고형식의 종류는 개별 환자의 특성에 따라 영양사가 조정한다.¹⁶

(6) 열량영양소: 열량 영양소의 구성에 대해서는 아직 명확하게 제시된 바가 없으나, 삼투성 설사가 유발되는 것을 우려하여 당류를 비롯한 탄수화물 섭취 비율을 높이지 않도록 권장된다. 성인이나 청소년 단장 중후군에서는 소화되지 않은 탄수화물에 의해 생성된 단쇄지방산이 대장에서 대사되어 중요한 열량 공급원이 되기 때문에 대장의 유무에 따라 식사지침에 차이가 있다. 하지만, 단장 중후군이 있는 영아나 어린 아동은 단쇄지방산이 생성 및 대사되기에는 장의 통과 속도가 빠르기 때문에 탄수화물 섭취로 인한 이점이 낮다. 이와 같은 맥락에서 단장 중후군 영유아에서 고단백, 고지방 음식 섭취가 고탄수화물 음식보다 장 적응 수용도가 높았으며, 단장 중후군 영유아에게는 탄수화물을 40% 이하로 제공하도록 권장하기도 하였다.²⁴

중쇄지방산은 장쇄지방산에 비해 체내 흡수와 대사가 빠른 장점이 있으나, 장쇄지방산보다 삼투압이 높으며, 장쇄지방산의 영양적 자극 효과를 기대할 수 없는 단점이 있다. 대부분의 가수분해제제에는 소화 흡수를 돕기 위해 총 지방 중 중쇄지방산이 5%~70% 정도 함유되어 있으며, 담즙정체 및 환자의 개별적인 순응도에 따라 장쇄지방산과 중쇄지방산의 비율을 조정하도록 한다.

(7) 섬유소: 단장 중후군 아동에서 섬유소 섭취에 대한 유용성 평가의 메타분석 연구 결과는 없다. 몇 가지 증례연구에서는, 3세 단장 중후군 남아에서 펙틴을 식사에 첨가했을 때 장 통과시간이 늦춰지고 질소 흡수가 증가되었으며,²⁵ 장 절제술을 시행한 미숙아에서 가수분해분유에 펙틴을 1%~3% 첨가하여 섭취했을 때, 대사성 산증이 호전되고 대변으로 배설되는 지방이 50% 감소되었다.²⁶ 또한 단장 중후군 영아에서 완두콩 추출물과 고무당(sugar gum)을 분유에 첨가했을 때 장 적응에 효과적이었다고 보고하였다.²⁷ 단, 섬유소 섭취가 과다할 경우 아연, 철분, 마그네슘 등 무기질 흡수가 저해되므로 이에 대한 주의가 필요하며, 대장이 적절한 기능을 할 수 있는 단장 중후군 아동에서 시도해 볼 직하다.

결 론

소아의 단장 중후군은 영양소의 장내 흡수 면적이 감소되어

있어 탈수, 전해질 이상, 영양소 흡수 불량 등을 초래하는 질환으로 소아의 생존 및 성장을 위해 적절한 영양 지원이 필수적이다. 영양 지원에 있어서는 개별 환자들의 상태를 파악하여 단장 중후군으로 인한 합병증을 예방하고 장 적응도를 높일 수 있도록 하여야 한다.

REFERENCES

1. Touloukian RJ, Smith GJ. Normal intestinal length in preterm infants. *J Pediatr Surg* 1983;18(6):720-3.
2. Hong CH, Pediatrics. 8th ed. Seoul:Daehan;2004:567.
3. Bhatia J, Gates A, Parish A. Medical management of short gut syndrome. *J Perinatol* 2010;30(Suppl):S2-5.
4. Bishop WP. Polyps and tumors of the intestine. In: Bishop WP, ed. *Pediatric practice gastroenterology*. New York:McGraw-Hill; 2010:295.
5. Rhoads JM, Plunkett E, Galanko J, Lichtman S, Taylor L, Maynor A, et al. Serum citrulline levels correlate with enteral tolerance and bowel length in infants with short bowel syndrome. *J Pediatr* 2005;146(4):542-7.
6. Garcia VF, Templeton JM, Eichelberger MR, Koop CE, Vinograd I. Colon interposition for the short bowel syndrome. *J Pediatr Surg* 1981;16(6):994-5.
7. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric surgery*. 5th ed. St. Louis:Mosby;1998:1223-6.
8. Brunicaudi CF. Schwartz's principles of surgery. 9th ed. New York, NY:McGraw-Hill;2011.
9. Magee JC, Krishnan SM, Benfield MR, Hsu DT, Shneider BL. Pediatric transplantation in the United States, 1997-2006. *Am J Transplant* 2008;8(4 Pt 2):935-45.
10. Seoul National University Children's Hospital Nutritional Support Team. *Nutritional support for children*. 1st ed. Seoul:Daehan; 2012:150-9.
11. Sondheimer JM, Asturias E, Cadnapaphornchai M. Infection and cholestasis in neonates with intestinal resection and long-term parenteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;27(2):131-7.
12. Tyson JE, Kennedy KA. Minimal enteral nutrition for promoting feeding tolerance and preventing morbidity in parenterally fed infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;(2):CD000504.
13. Ekingen G, Ceran C, Guvenc BH, Tuzlaci A, Kahraman H. Early enteral feeding in newborn surgical patients. *Nutrition* 2005; 21(2):142-6.
14. American Gastroenterological Association. American Gastroenterological Association medical position statement: short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology* 2003;124(4):1105-10.
15. Quirós-Tejeira RE, Ament ME, Reyner L, Herzog F, Merjanian M, Olivares-Serrano N, et al. Long-term parenteral nutritional support and intestinal adaptation in children with short bowel

- syndrome: a 25-year experience. *J Pediatr* 2004;145(2):157-63.
16. Vanderhoof JA, Young RJ. Enteral and parenteral nutrition in the care of patients with short-bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2003;17(6):997-1015.
17. Wessel JJ, Kocoshis SA. Nutritional management of infants with short bowel syndrome. *Semin Perinatol* 2007;31(2):104-11.
18. Parker P, Stroop S, Greene H. A controlled comparison of continuous versus intermittent feeding in the treatment of infants with intestinal disease. *J Pediatr* 1981;99(3):360-4.
19. Goulet O, Sauvat F. Short bowel syndrome and intestinal transplantation in children. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2006;9(3):304-13.
20. Andorsky DJ, Lund DP, Lillehei CW, Jaksic T, Dicanzio J, Richardson DS, et al. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr* 2001;139(1):27-33.
21. Ksiazek J, Piena M, Kierkus J, Lyszkowska M. Hydrolyzed versus nonhydrolyzed protein diet in short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35(5):615-8.
22. Vanderhoof JA, Young RJ. Hydrolyzed versus nonhydrolyzed protein diet in short bowel syndrome in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;38(1):107.
23. Bines J, Francis D, Hill D. Reducing parenteral requirement in children with short bowel syndrome: impact of an amino acid-based complete infant formula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;26(2):123-8.
24. Warner BW, Vanderhoof JA, Reyes JD. What's new in the management of short gut syndrome in children. *J Am Coll Surg* 2000;190(6):725-36.
25. Finkel Y, Brown G, Smith HL, Buchanan E, Booth IW. The effects of a pectin-supplemented elemental diet in a boy with short gut syndrome. *Acta Paediatr Scand* 1990;79(10):983-6.
26. Hawkins R, Henry B, Gottschalk ME. Pectin supplemented Enteral feedings in the treatment of short bowel syndrome in two infants. *J Am Diet Assoc* 1995;95(9):A28.
27. Drenckpohl D, Hocker J, Shareef M, Vegunta R, Colgan C. Adding dietary green beans resolves the diarrhea associated with bowel surgery in neonates: a case study. *Nutr Clin Pract* 2005;20(6):674-7.