

종 설

Hirschsprung's Disease

- 1. 서론 한양대학교 · 정풍만
- 2. 원인과 병태생리 가톨릭대학교 · 이명덕
- 3. 임상양상 및 진단 계명대학교 · 박우현
- 4. 감별 진단 연세대학교 · 유수영
- 5. 외과적 치료 서울대학교 · 박귀원
- 6. 수술 후 치료와 문제점 연세대학교 · 최승훈
- 7. Enterocolitis in Hirschsprung's Disease 아주대학교 · 홍 정

※ 여기에 실린 Hirschsprung씨 병의 종설은 2001년도 추계 외과통합학술대회의 소아외과학회에서 심포지움으로 발표된 내용을 요약하여 재 작업한 것임.

Hirschsprung's Disease

한양대학병원 소아외과

정 풍 만

Hirschsprung's Disease

Poong Man Jung, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine Hanyang University
Seoul, Korea

1886년에 Hirschsprung씨가 이 질환의 임상 소견을 발표한 이후 Hirschsprung씨 질환은 소아외과 분야에서 중요한 위치를 차지하며, Ravitch씨는 이 질환을 소아외과의 10개 Index 질환의 하나라고 하였다. 그 이후 이 질환의 원인을 규명하려는 노력의 결과 1948년에 Whitehouse와 Kernohan, Zueler와 Wilson

등이 장벽내의 신경세포가 결손 되어 있는 것을 병리학적으로 증명하였다. 그 결과 1948년 Swenson 씨가 근치 수술법으로 무신경절의 장을 제거하고 그 대신 상부의 신경절이 있는 장을 끌어 내려 항문 치상선 직상부에서 문합하였다. 그 후 이 수술의 단점인 골반내 신경의 손상을 피하기 위하여 1956년에 Duhamel씨는 retrorectal pull-through수술 법을 개발하였고, 1964년에 Soave씨는 endorectal pull-through 수술 법을 개발하였으며, 현재 모든 소아외과의는 자기 기호에 따라 3가지 수술법 중 자기에 맞는 하나를 선택하여 시술하여 좋은 결과를 얻

Correspondence : Poong Man Jung, M.D., Department of General Surgery, College of Medicine, Hanyang University Hospital, 17 Haengdang-dong, Sungdong-gu, Seoul 133-792, Korea

고 있다.

1967년 Okamoto 와 Ueda씨가 장벽내의 신경절이 cranio-caudal 로 이동한다는 것을 밝혔으나 아직까지 왜 신경절이 장벽 내에서 이동이 정지되는지, 어떻게 결여 되어 있는지에 대하여서는 아직도 모르고 있다.

한편으로는 장벽내에 non-adrenergic, non-cholinergic neuron 의 존재와 그의 전달물질인 nitric oxide 같은 새로운 전달물질을 발견하여 연구를 하고 있으며, 또한 장근층에 중요한 역할 하는 interstitial cells of Cajal 에 관한 연구 등도 한창이다. 요사이 molecular biology의 발달에 힘입어 여러 가지 물질 등을 연구하

고 있으며 또한 유전학적 접근으로 원인을 규명하려고 노력 중에 있다.

이 질환의 중요한 합병증인 enterocolitis의 원인에 대해서도 앞으로 규명해야 할 분야이다.

치료에서는 앞서 언급한 3가지 근치수술을 과거에는 3단계 또는 2단계로 나누어서 수술을 하였으나 요사이의 자동문합기가 발달되어 신생아 시절에도 바로 근치수술을 시행하는 경향이 있다. 그 이외에도 과거 pseudo-Hirschsprung씨 병으로 뭉텅그려 말하던 질환군도 점차 독립된 질환으로 규명 될 것으로 생각된다.