

Hirschsprung 병에서 항문직장 내압검사의 진단적 유용성

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아과학교실, *외과학교실, † 진단방사선과학교실

장수희 · 민우경 · 최옥자 · 김대연* · 김성철* · 유창식*
김진천* · 김인구† · 윤종현† · 김경모

Diagnostic Efficacy of Anorectal Manometry for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease

Soo Hee Chang, M.D., Uoo Gyung Min, M.D., Ok Ja Choi, M.D., Dae Yeon Kim, M.D.*
Seong Chul Kim, M.D.*, Chang Sik Yu, M.D.*, Jin Cheon Kim, M.D.*
In Koo Kim, M.D.*, Jong Hyun Yoon, M.D.† and Kyung Mo Kim, M.D.

Department of Pediatrics, *Surgery and † Radiology, Seoul Asan Medical Center,
University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: As diagnostic tools for Hirschsprung's disease (HD), barium enema and rectal biopsy have radiation exposure and invasiveness respectively; however anorectal manometry does not have these disadvantages. We therefore performed this study to evaluate the diagnostic efficacy of anorectal manometry.

Methods: We reviewed medical records of infants with one or two symptoms of vomiting, abdominal distension, chronic diarrhea or constipation who had a anorectal manometry followed by barium enema and/or biopsy from July 1995 to May 2002. We evaluated the sensitivity, specificity and predictive value of anorectal manometry and barium enema for diagnosis of HD. We also measured sphincter length, median value of balloon volume at which rectoanal inhibitory reflex (RAIR) occurred.

Results: All 61 patients received anorectal manometry, 33 of 61 received barium enema. 18 of 61 were diagnosed as HD according to histology and 43 of 61 were evaluated as a control. The sensitivity, specificity, positive predictive value, negative predictive value of anorectal manometry and barium enema for diagnosis of HD were 1.00, 0.91, 0.82, 1.00 and 0.93, 0.67, 0.70, 0.92 respectively. The mean value of sphincter length in control was 1.68 ± 0.67 cm and correlated with age, weight and significantly longitudinal length. The median value of balloon volume at which RAIR occurred was 10 mL and did not correlated with age, weight and longitudinal length.

Conclusion: This study suggests that anorectal manometry is an excellent initial screening test for Hirschsprung's disease because of its safety and accuracy. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 6: 24~31)

Key Words: Hirschsprung's disease, Anorectal manometry, Barium enema

접수 : 2003년 3월 2일, 승인 : 2003년 3월 14일

책임저자 : 김경모, 138-736 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 소아과학교실

Tel: 02-3010-3380, Fax: 02-473-3725, E-mail: kmkim@amc.seoul.kr

서 론

직장항문 억제반사(rectoanal inhibitory reflex)를 이용한 항문직장 내압검사는 장 폐쇄가 의심되는 환자에서 수술적 치료가 필요한 Hirschsprung 병의 감별진단법으로 비교적 쉽고 안전하게 시행할 수 있는 비 침습적 방법이다. 이는 미숙아나 영유아를 포함한 소아기 연령에서 장 폐쇄 증상을 보일 때 Hirschsprung병과 다른 폐쇄성 장 질환이나 기능성 변비와의 감별, 그리고 항문직장 기형이나 뇌척수막류 등 소아외과 질환의 수술 후 항문직장 기능의 회복에 대한 평가방법으로도 활발히 이용되고 있다¹⁻⁵⁾. 국내에서도 항문직장 내압검사가 활발히 이용되고 있으나 아직까지 Hirschsprung 병의 진단방법으로 항문직장 내압검사에 비해 민감도가 낮고 방사선 조사 위험을 가진 대장조영술이 자주 시행되고 있고 보다 침습적인 점막하 조직의 흡인생검이나 전근육 조직생검 등이 함께 시행되고 있다. 국내에서도 항문직장 내압검사의 유용성에 대한 보고가 있었으나 한국 영아에서 적용할 수 있는 기본 자료에 대한 정보가 많지 않은 실정이다^{6,7)}.

이에 저자들은 Hirschsprung병의 일차적 선별검사로서 항문직장 내압검사의 유용성을 평가하고 한국 영아에서 이 검사에 대한 기본자료를 제공하여 이들 환자 관리에 도움이 되고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

1. 대상

1995년 7월부터 2002년 5월까지 서울아산병원에 내원한 12개월 미만의 영아기 환자 중 복부 팽만과 구토, 식이 진행이 잘 되지 않는 신생아, 배변장애, 만성설사 등을 보여 항문직장 내압검사를 시행한 61례의 정보를 의무기록지를 토대로 후향적으로 분석하였다. 이 중 33례에서 대장조영술을 시행하였고 두 가지 검사에서 Hirschsprung병이 감별되지 않은 경우 소아외과에서 임의로 직장의 흡인생검

(rectal suction biopsy)을 시행하였고, Hirschsprung병이 의심된 경우 교정 수술시 얻은 전근육 조직의 생검(full-thickness biopsy)을 통해 확진하였다. 대상 환아들은 Hirschsprung 병으로 확진된 환자군과 나머지 정상 환아를 대조군으로 분류하였다.

2. 방법

항문직장 내압검사는 숙련된 한 사람의 시술자가 검사 30분 전에 전처치로 글리세린 관장을 하여 직장을 비우고 환자의 좌측면 와위 자세에서 검사를 시행하였다. 환자의 협조를 필요로 하는 경우에는 경구로 Chloral hydrate 0.5 mL/kg를 투여하였다. 검사는 0.5 mL/min의 속도로 관류되는 직경 5.5 mm×길이 150 cm 크기의 도관(anorectal motility probe, collar type A, Armdorfer, Inc, USA)과 풍선이 달린 직경 5.5 mm×길이 150 cm 크기의 도관(balloon reflex probe, collar type B-3, Armdorfer, Inc, USA)을 이용하였다. Coller type A 도관을 항문연(anal verge) 상방 0.5~1.5 cm 위치에 두었다가 computer controlled probe withdrawal device (NARCO Bio-systems, Division of international biomedical, Inc, Austin, Texas, USA)를 통해 항문연으로 나올 때까지 1 mm/sec의 속도로 뒤로 당기면서 8개의 원형 감지부를 통해 전달되는 압력의 변화를 측정함으로써 항문내괄약근의 위치 및 길이를 측정하였다. Coller type B-3 도관은 감지부가 5 mm간격으로 나선형으로 배열되어 직장 내 다른 부위에서 동시에 압력을 잴 수 있게 되어 있으며, 풍선이 달려 있어서 5 mL부터 공기 주입을 시작하여 5 mL씩 올리면서 직장에서 저항이 느껴질 때까지 최대 20 mL까지 팽창시킨 상태에서 10~20초 동안 관찰하여 직장항문 억제반사 유무를 확인하였다. 직장항문 억제반사는 풍선을 팽창시킨 후에 기저 압력의 20% 이상 감소가 3번 이상 연속적으로 나타날 때 양성으로 판정하였으며 직장항문 억제반사가 일어나는 시점의 공기 주입량을 측정하였다. 모든 검사 결과는 컴퓨터 분석기(NARCO Bio-systems, Division of international biomedical, Inc, Austin, Texas, USA)로 분석하였다.

대장조영술은 환아에게 전처치로 관장을 하지 않

Table 1. Clinical Features of Patients

Clinical symptom	Control group (n=43)	HD* (n=18)	Total (n=61)	p value
	No. (%)	No. (%)	No. (%)	
Abdominal distension	23 (53.4)	18 (100.0)	41 (67.2)	0.009
Constipation	14 (32.5)	12 (66.6)	26 (42.6)	NS
Chronic diarrhea	11 (25.5)	1 (5.5)	12 (19.6)	NS
Vomiting	5 (11.6)	7 (38.6)	12 (19.6)	0.037

HD*: Hirschsprung's disease.

고 작은 도관을 이용하여 바리움을 넣어 이행대(Transition zone)가 존재하거나 직장S상결장비(Rectosigmoid ratio)의 역전을 보이면서 24시간 지연 복부사진에서 조영제가 남아있는 경우를 Hirschsprung병으로 진단하였다. 검사 결과는 소아 방사선과 전문의가 환아 정보에 대한 사전 지식 없이 판독하였다.

두 가지 검사에서 감별되지 않은 경우 소아외과에서 임의로 항문연으로부터 2 cm 상방의 직장부위에서 점막의 강한 흡인생검을 하여 H&E염색으로 점막하 신경총(Meissner's plexus)부위의 신경절 세포를 확인하였고 진단이 의심이 되지만 신경절 세포가 보이지 않거나 충분한 조직을 포함하지 않아 판독이 어려운 경우 Neu-N염색으로 확인하였다. 그리고 교정 수술시 얻은 전근육층 생검 조직의 H&E염색으로 근육층의 신경총(Myenteric plexus)유무와 신경절 세포유무를 확인하여 진단하였다.

3. 통계분석

자료의 분석은 Statistical Package for the Social Science (SPSS version 10.0)를 이용하였다. 항문직장내압검사와 대장조영술의 민감도, 특이도, 양성 예측치, 음성 예측치의 비교는 χ^2 test검정을 시행하였고 항문괄약근의 길이와 각 인자와의 상관 관계는 선상 회귀분석을 이용하였다.

결 과

1. 대상 환아의 임상적 특징

61례의 대상 환아 중 Hirschsprung병으로 확진된

Table 2. Clinical Diagnosis of Patients

Diagnosis	No. (%)
Hirschsprung's disease	18 (29.5)
Constipation	18 (29.5)
Sepsis with abdominal distension	6 (9.8)
Chronic diarrhea	5 (8.1)
NEC* with diarrhea	3 (4.9)
Cow milk protein allergy with diarrhea	2 (3.2)
Currarino's syndrome	1 (1.6)
Pelvic abscess	1 (1.6)
Others	7
Total (No.)	61 (100.0)

*Necrotizing enterocolitis.

환아는 18례이었고 평균 연령은 1개월(생후 5일~2.5개월)이었다. 나머지 43례 대조군의 평균 연령은 2.5개월(생후 7일~12개월)이었다. 임상증상은 복부 팽만(66.7%)이 가장 많았고 나머지는 배변장애, 만성설사, 구토 등 순이었다. Hirschsprung병 환아들에게서는 복부팽만과 구토가 유의하게 많았다($p < 0.05$) (Table 1). 정상 대조군의 최종 진단명을 살펴보면 기능성 변비(29.5%)가 가장 많았고 패혈증(9.8%), 만성설사(8.1%), 괴사성 장염(4.9%), 우유단백알레르기(3.2%), 기타 순이었다(Table 2).

2. 항문직장 내압검사와 대장조영술 결과

항문직장 내압검사를 시행한 61례 중에서 직장항문 억제반사 음성을 보인 환아는 22례이었고 이중

Table 3. Results of Anorectal Manometry

Diagnosis	RAIR*		Total (n=61)
	(-)	(+) [†]	
Hirschsprung's disease	18	0	18
Others [‡]	4	39	43

Sensitivity 1.00, Specificity 0.91, Positive predictive value 0.82, Negative predictive value 1.00.

RAIR*: Rectoanal inhibitory reflex. [†](-): Absence of RAIR, (+): Presence of RAIR. [‡]Others: constipation, chronic diarrhea, sepsis with diarrhea, etc.

Table 4. Results of Barium Enema

Diagnosis	Transition zone		Total (n=33)
	(-)	(+)*	
Hirschsprung's disease	1	14	15
Others [†]	12	6	18

Sensitivity 0.93, Specificity 0.67, Positive predictive value 0.70, Negative predictive value 0.92.

*(-): Absence of transition zone, (+): Presence of transition zone. [†]Others: functional constipation, chronic diarrhea, sepsis with diarrhea, etc.

18례가 대장의 전근육 조직생검상 Hirschsprung병으로 진단되어 항문직장 내압검사의 민감도는 1.00이었으며 특이도 0.91, 양성 예측도는 0.82, 음성 예측도는 1.00이었다(Table 3).

대장조영술을 시행한 33례의 환자 중 20례에서 이행대를 보였고 이중 14례가 Hirschsprung 병으로 진단이 되어 대장조영술의 민감도는 0.93, 특이도 0.67, 양성 예측도 0.70, 음성 예측도는 0.92이었다(Table 4).

3. 항문직장 내압검사 결과치

정상 대조군의 항문괄약근의 길이는 평균 1.680.67 cm로 신장(Fig. 1), 연령(Fig. 2), 체중(Fig. 3)과 상관관계를 보였으며 이중 신장과 가장 유의한 상관관계를 보였다($r=0.545, p=0.01$). 직장항문 억제반사를 일으키는 직장 내 위치한 풍선에 주입한 공기량의

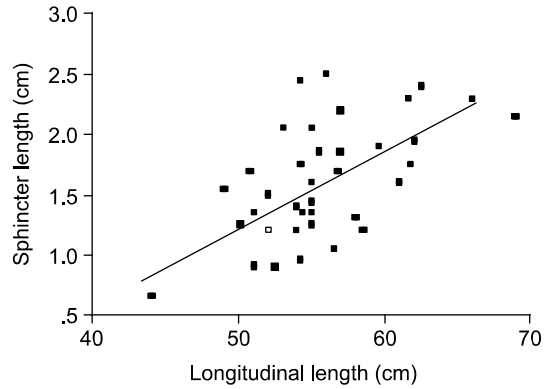


Fig. 1. Relationship between sphincter length (SL) and longitudinal height (LH). The sphincter length significantly correlated with longitudinal length in control group (SL (cm)=0.0565×LH (cm) -1.513, $r=0.545, p=0.01$).

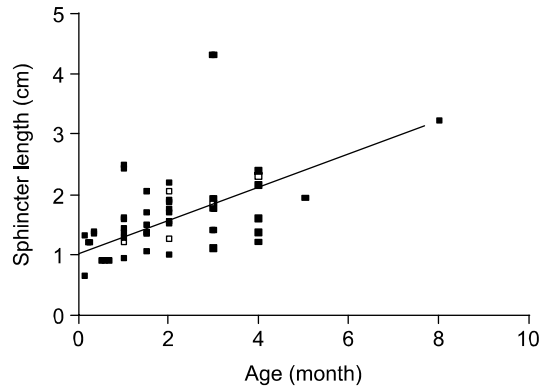


Fig. 2. Relationship between sphincter length (SL) and age. The sphincter length significantly correlated with age in control group (SL (cm)=0.207×age (month)+1.254, $r=0.470, p=0.02$).

중위수는 10 mL (5~20 mL)이었고 이는 신장이나 연령, 체중과의 상관 관계를 보이지 않았다.

고 찰

소아에서는 신생아시기부터 연령에 따른 장 폐쇄의 원인과 임상양상이 매우 다양하다. Hirschsprung 병은 하부대장의 이완기능을 담당하는 신경절 세포의 결핍으로 상부대장의 연동운동이 하부로 전달되

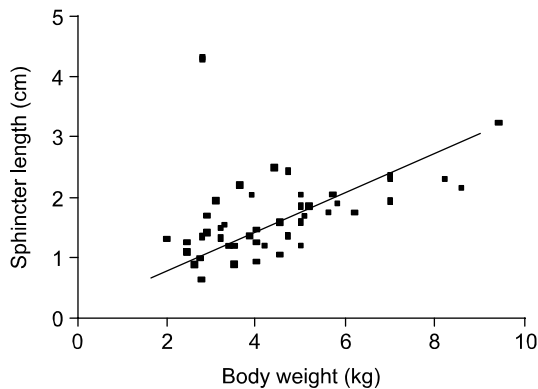


Fig. 3. Relationship between sphincter length (SL) and body weight (BW). The sphincter length significantly correlated with body weight in control group (SL (cm)=0.167 BW (kg) 0.979, $r=0.444$, $p=0.04$).

지 못하여 장 폐쇄증상이 발생하는 것으로 신생아 시기의 하부 장 폐쇄의 가장 흔한 원인으로 알려져 있으며 수술적 치료를 필요로 하고 진단의 지연은 심각한 장염이나 패혈증 등을 합병하여 장 천공이나 복막염 등을 초래하여 치명율이 20%에 이르는 것으로 보고되고 있다^{8,9}). 또한 유 소아기에 적절한 내과적 치료에 반응하지 않는 심한 변비의 원인이 되어 성장발육에 부적절한 영향을 주는 것으로도 알려져 있다^{7,10}).

Hirschsprung병은 초기에는 주로 대장조영술 시행 후 수술적 생검으로 확진되었으나, 1960년대 이후 생리적 항문직장 배변기구 기능을 평가할 수 있는 직장항문내압 측정검사가 높은 진단적 가치로 진단에 활발하게 이용되기 시작했다. 1970년대 이후에는 수술 시 얻은 직장의 전 근육층 조직 생검 대신 간편하게 시행할 수 있는 점막하 흡인 생검을 통해 얻은 조직의 아세틸콜린 에스테라제 염색으로 신경절 유무를 확인하는 방법이 항문직장 내압검사와 함께 Hirschsprung병 진단에 활발히 이용되었다^{10,11}).

Hirschsprung병을 감별해야 할 본 연구대상 환아들의 주요 임상증상을 살펴보면 복부팽만이 가장 많았고 나머지는 배변장애, 구토, 만성 설사 등으로 장 폐쇄 증상뿐 아니라 장염의 임상증상을 보여주었다. 특히 Hirschsprung 병으로 진단된 환아들은 복

부 팽만과 구토가 유의하게 많았다($p < 0.05$). Hirschsprung병을 감별해야 했던 대조군의 진단명을 살펴보면 기능성 변비가 가장 많았으나 그 외에도 패혈증이나 만성 설사, 괴사성 장염, 우유단백알레르기 등이 있었다. 임상적으로 장 폐쇄가 의심되는 경우 먼저 자세하고 충분한 병력 청취와 이학적 검사 후 진단적 검사를 시행하게 된다.

정상적으로 휴식기 항문괄약근은 긴장성 수축을 하고 있으나 배변 시 직장내 압력상승에 따른 척수 반사작용으로 항문내괄약근이 이완이 되어 배변활동이 일어나게 된다. 이를 직장항문 억제반사(recto-anal inhibitory reflex, RAIR)라 한다. 이런 생리적 기능에 근거한 직장의 풍선 확장유도에 따른 항문의 이완현상 관찰은 배변기구를 평가할 수 있는 정확한 방법으로 신경절 세포의 결함으로 인한 Hirschsprung 병은 이런 직장항문 억제반사가 일어나지 않으므로 직장항문 억제반사가 존재하는 경우에는 Hirschsprung병을 배제할 수 있다¹⁻³). 심지어 조직검사라도 진단이 어려운 하부 직장의 극히 일부분만 침범된 경우에는 직장항문내압 측정검사가 유일한 진단방법이 될 수 있다 하였다¹²). 이러한 직장항문 억제반사는 만삭아 뿐만 아니라 30주 이상의 미숙아에서도 충분히 발현됨을 증명하는 보고가 되고 있어 연령이나, 체중에 관계없이 그 대상이 점차 확대되어 다양하게 적용할 수 있게 되었다¹³⁻¹⁵). 본 연구대상에는 미숙아는 없었으나 신생아가 26례로 이중 17례에서 직장항문 억제반사가 없었고 조직 생검상 15례에서 Hirschsprung병으로 진단되어 신생아에서 88%의 정확성을 보였다. Hirschsprung병의 진단에 대한 직장항문내압 측정검사의 민감도는 1.0, 특이도 0.91, 양성 예측도는 0.82, 음성 예측도는 1.0으로 직장항문 억제반사를 보이는 경우에 Hirschsprung병을 배제할 수 있음을 확인할 수 있었다. 항문직장내압 측정 검사 시 환자의 협조는 검사결과에 영향을 주므로 중요하다. 여러 보고에서 검사시 진정제 투여는 직장항문 억제반사 결과에 영향을 미치지 않고 오히려 검사의 정확성을 높이는 것으로 보고된다^{16,17}). 본 연구에서도 협조를 필요로 하는 경우 경구로 진정제를 투여하였으나 부작용이 관찰

되지 않았고 가능한 환아를 최대한 진정시켜 검사를 시행하였다. 직장항문내압 측정검사는 입원을 요하지 않고 환아를 진정시켜 외래에서도 간단히 시행할 수 있는 간편한 장점이 있다. 항문직장 내압검사가 시행이 되면서 검사기구가 발달하고 정보자료의 컴퓨터화와 함께 시행착오를 거쳐 기술적 오차를 줄임으로써 진단적 가치가 향상되었으나 초기에는 위 양성이나 위 음성의 결과가 진단에 어려움을 초래하기도 하고 확진을 위해 침습적인 수술적 생검을 초래하기도 하였다. 이런 항문직장 내압검사의 위 양성이나 위 음성의 결과는 기술적인 요인이 주된 원인으로 대상 환아의 협조가 잘 되지 않거나, 도관의 위치가 부적절하거나, 풍선이 적절히 팽창되지 않았거나, 전처치가 잘 되지 않은 경우 등이 보고되었다^{1,6,7}. 국내에서도 전 등⁶은 Hirschsprung병의 진단에 대한 항문직장 내압검사의 민감도를 100%로 보고하였고, 본 연구에서도 초기에는 기술적 오차가 있었으나 이를 극복하도록 노력하여 숙련된 시술자가 시행함으로써 결과를 향상시킬 수 있었다.

항문직장 내압검사 시 직장을 팽만시켜 반사적으로 항문의 이완반사를 일으키는, 즉 직장항문 억제반사를 일으키기 위해 직장에 위치한 풍선을 확장시키는 공기량 또한 임상적으로 중요하다. 본 연구에서는 5~20 mL에서 직장항문 억제반사가 일어났으며 중위수는 10 mL로 전 등⁶의 10 mL나 Loening-Baucke 등¹⁸이 보고한 평균 13.4 mL와 유사하였다. 그러나 이는 연령이나 체중, 신장과의 상관관계는 보이지 않았다.

본 연구의 정상 대조군의 항문괄약근의 길이는 평균 1.68 ± 0.67 cm으로 Nunez 등¹⁹이 보고한 미숙아 1.03 ± 0.2 cm, 만삭아 1.47 ± 0.29 cm의 결과와 유사하였다. Miller 등²⁰은 소아 연령에서 측정된 항문괄약근의 길이를 평균 2.7 cm (2.3~3.1 cm)로 보고 하였다. 정상 대조군의 항문괄약근의 길이는 신장 ($r=0.545$, $p=0.01$), 연령($r=0.470$, $p=0.02$), 체중($r=0.444$, $p=0.04$)과 모두 상관 관계를 보였으며 이중 신장과 가장 유의한 상관 관계를 보였다. 그러므로 조직 생검의 부위나 항문직장 내압검사시 풍선의 위치는

이를 고려하여 직장에 위치해야 함을 확인 할 수 있었다. 본 연구에서는 대상이 주로 신생아로 항문길이 짧기 때문에 항문연 상방으로 0.5~1.5 cm 위치에 카세터를 위치시켜 얻은 컴퓨터화된 자료분석을 통하여 압력의 차이에 따른 결과를 분석하여 항문의 길이를 측정하였다.

Hirschsprung병의 진단에서 대장조영술을 시행한 경우 이행대의 위 양성률이 43%, 이행대나 직장-S상결장비의 역전 소견 외에 24시간 지연 복부사진의 조영제 배출지연의 결과를 고려한 경우에도 민감도와 특이도가 각각 57%, 27%로 낮게 보고되기도 한 반면 일부 센터에서는 대장조영술의 진단의 정확성을 80~88%로 높게 보고하기도 하여 Hirschsprung병의 일차 선별검사로 추천하기도 한다²¹. 그러나 신생아 등은 Hirschsprung병의 전형적인 방사선 소견을 나타내기 어렵고 방사선 조사위험 등을 고려할 때 일차 선별검사로서는 어려움이 따르리라 생각된다. 본 연구에서는 33례의 대장조영술상 20례의 이행대가 관찰되었으나 Hirschsprung병으로 확진은 14례에서 이루어져 민감도 0.93, 특이도 0.67, 양성 예측도가 0.7, 음성 예측도가 0.92로 항문 직장 내압 측정검사 보다 낮았다. 또한 이 결과는 항문직장 내압검사로 직장항문 억제반사가 없는 22례를 포함한 33례의 대상 환아에서 시행한 결과로 다른 보고에 비해 대장조영술 검사의 정확성이 더 높게 나왔을 것으로 추측된다. 또한 1례에서는 대장조영술을 반복시행 후에야 이행대 등 양성 소견을 찾을 수 있었다. 그러나 다른 1례에서는 직장의 협착을 증명하여 Hirschsprung병의 진단을 배제할 수 있었고 1례에서는 직장협착과 골반전방의 종괴 및 천골의 기형을 보여 큐라리노 증후군(Currarino's syndrome)으로 진단된 경우도 있었다. 이처럼 대장조영술은 이행대의 위치를 결정하고 다른 해부학적 이상이 있는지에 대한 정보를 얻을 수 있어 수술 전 평가를 위해 도움이 되지만 신생아 등 영아기에 장 폐쇄 증상으로, 또는 변비가 영아기에 시작되어 Hirschsprung 병이 의심 되는 환아에서는 항문직장 내압검사로 먼저 선별검사를 시행한 이후에 감별이 되지 않거나 다른 정보를 필요로 하는 경우에 한하여 대장조영

술을 시행하여야 할 것으로 사료된다.

소아외과에서 시행하는 직장의 흡인생검은 수술적 조직생검에 비해 덜 침습적이며 간편하게 시행할 수 있는 장점을 가지나 임의로 위치를 정하여 시행하고 점막하 조직을 포함하는 흡인 생검으로 조직이 적절히 채취되지 않은 경우 진단이 어려운 단점이 있다. 직장의 전근육층을 포함한 조직 생검은 적절한 생검조직을 얻은 경우 표본의 무 신경절 확인시 Hirschsprung병을 확진할 수 있다. 그러나 전신 마취를 필요로 하며 드물지만 출혈이나 천공 등의 합병증을 초래할 수 있고 반흔을 남길 수 있어 이후 교정수술을 어렵게 할 수 있다는 단점이 있다⁹⁾. 고로 Hirschsprung병의 교정 수술 시 확진을 위해 시행하여야 한다. 그러나 직장항문 억제반사가 비 전형적이거나 비대칭적인 경우에는 조직생검으로 확인해야 한다^{22~24)}.

결론적으로 저자들은 Hirschsprung병의 진단에 항문직장 내압검사는 안전하고 부작용이 없이 간편하게 시행할 수 있고 높은 진단적 가치로 일차 선별검사로서 유용함을 확인할 수 있었다. 또한 직장항문 억제반사를 유발하는 직장 내 풍선에 주입한 공기량과 정상 대조군의 항문괄약근의 길이에 대한 자료는 향후 국내에서 영아를 대상으로 한 항문직장 내압검사에 도움이 될 것으로 사료된다.

요 약

목적: Hirschsprung병의 진단 시 일차적 선별검사로서 항문직장 내압검사의 유용성을 평가하고 한국 영아에서 이 검사에 대한 자료를 제공하고자 본 연구를 시행하였다.

방법: 1995년 7월부터 2002년 5월까지 서울아산 병원에 복부팽만이나 구토, 배변장애, 만성설사 등으로 내원하여 항문직장 내압검사를 시행한 61례를 대상으로 그들의 의무기록 정보를 후향적으로 분석하였다. 그 중 33례에서 대장조영술을 시행하였고 두 가지 검사에서 Hirschsprung병이 의심되었을 때 교정 수술 시 얻은 전근육 조직생검상 신경절 세포의 결여를 확인하여 진단하였다. Hirschsprung병의

진단에 대한 항문직장 내압검사와 대장조영술의 예민도, 특이도, 양성 예측치, 음성 예측치를 비교분석하였고 정상 대조군의 항문괄약근의 길이와 직장항문 억제반사를 일으키는데 필요한 풍선의 공기량을 측정하였다.

결과: Hirschsprung병으로 확진된 18례를 환자군으로, 나머지 43례를 대조군으로 하여 측정된 항문직장 내압검사의 민감도, 특이도, 양성 예측도, 음성 예측도는 각각 1.00, 0.91, 0.82, 1.00이었고 대장조영술은 각각 0.93, 0.67, 0.70, 0.92이었다. 정상 대조군에서 측정된 항문괄약근의 평균길이는 1.68 ± 0.67 cm로 신장, 연령, 체중과 모두 상관 관계를 보였으며 그 중 신장과 가장 유의한 상관 관계를 보였다. 또한 정상 대조군에서 직장항문 억제반사를 일으키기 위해 직장내 위치한 풍선에 주입한 공기량의 중위수는 10 mL (5~20 mL)이었고 이는 신장이나 연령, 체중과의 상관관계를 보이지 않았다.

결론: Hirschsprung병의 진단 시 항문직장 내압검사는 일차 선별검사 방법으로 매우 유용함을 확인할 수 있었다. 또한 정상 대조군에서 측정된 항문괄약근의 길이에 대한 자료는 향후 국내에서 영아를 대상으로 한 항문직장 내압검사에 도움이 될 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Rosenberg AJ, Vela AR. A new simplified technique for pediatric anorectal manometry. *Pediatrics* 1983;71: 240-5.
- 2) Meunier P, Marechal JM, Mollard P. Accuracy of the manometric diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1978;13:411-5.
- 3) Loening-Baucke V, Pringle KC, Ekwo EE. Anorectal manometry for the exclusion of Hirschsprung's disease in neonates. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1985; 4:596-603.
- 4) Barnes PR, Lennard-Jones JE, Hawley PR, Todd IP. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon in adults and adolescents. *Gut* 1986;27:534-41.
- 5) Mishalany HG, Woolley MM. Postoperative functional and manometric evaluation of patients with Hirsch-

- sprung's disease. *J Pediatr Surg* 1987;22:443-6.
- 6) 전중율, 여병기, 배종우, 최용목, 안창일. 선천성거대결장에서 항문직장 내압검사의 진단적 의의. *소아과* 1991;34:614-9.
 - 7) 백남선, 서정기. 특발성변비 환아에서의 직장항문측정검사. *대한소아소화기영양학회지* 1999;2:30-9.
 - 8) Marty TL, Matlak ME, Hendrickson M, Black RE, Johnson DG. Unexpected death from enterocolitis after surgery for Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1995;96:118-21.
 - 9) Elhalaby EA, Teitelbaum DH, Coran AG, Heidelberger KP. Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease: A clinical histopathological correlative study. *J Pediatr Surg* 1995;30:1023-6.
 - 10) Arhan P. Physiological Assessment of Rectoanal Motor function. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35:25-6.
 - 11) Morikawn Y, Donahoe PK, Hendren WH. Manometry and histochemistry in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1979;63:865-71.
 - 12) Neilson IR, Yazbeck S. Ultrashort Hirschsprung's disease: myth or reality. *J Pediatr Surg* 1990;25:1135-8.
 - 13) Lopez-Alonso M, Ribas J, Hernandez A, Anguita FA, Gomez de Terreros I, Martinez-Caro A. Efficiency of the anorectal manometry for the diagnosis of Hirschsprung's disease in the newborn period. *Eur J Pediatr Surg* 1995;5:160-3.
 - 14) Lopez-Alonso M, Ribas J. Technical improvement for anorectal manometry in newborns. *J Pediatr Surg* 1991;26:1215-8.
 - 15) Emir H, Akman M, Sarimurat N, Kilic N, Erdogan E, Soylet Y. Anorectal manometry during the neonatal period: its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:101-3.
 - 16) Frenckner B, Molander ML. Influence of general anesthesia on ano-rectal manometry in healthy children. *Acta Paediatr Scand* 1979;68:97-101.
 - 17) Paskins JR, Lawson JO, Clayden GS. The effect of ketamine anesthesia on anorectal manometry. *J Pediatr Surg* 1984;19:289-91.
 - 18) Loening-Baucke VA. Anorectal manometry: experience with strain gauge pressure-transducers for the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1983;18:595-600.
 - 19) Nunez R, Vargas I, Cabrera R, Espinosa J, Blesa E. Anorectal manometry in the newborn (abstract). *Cir Pediatr* 1993;6:111-3.
 - 20) Millar AJ, Steinberg RM, Raad J, Rode H. Anal achalasia after pull-through operations of Hirschsprung's disease-preliminary experience with topical nitric oxide. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:207-11.
 - 21) Reid JR, Buonomo C, Moreira C, Kozakevich H, Nurko SJ. The barium enema in constipation: comparison with rectal manometry and biopsy to exclude Hirschsprung's disease after the neonatal period. *Pediatr Radiol* 2000;30:681-4.
 - 22) Swenson O. Hirschsprung's Disease: A Review. *Pediatrics* 2002;109:914-8.
 - 23) Munakata K, Okabe I, Morita K. Clinical and histologic studies of abnormal intramural plexus with special reference to hypoganglionosis (abstract). *J Japan Surg Society* 1986;87:200-5.
 - 24) Xiao Y, Liu G. Quantitative evaluation of the anal sphincter by the tendency presented in the manometric asymmetry variations (abstract). *Chin Med J* 2002;115:413-7.