

항문직장기형

- 진단과 신생아기 처치 -

영남대학교 의과대학 외과학교실

이 남 혁

서 론

항문직장기형은 출생 후 기본적으로 시행되는 신생아 이학적 검사에서 정상위치에 항문이 없는 것을 봄으로 쉽게 알 수 있다. 그러나 기형의 종류가 다양하고 치료도 그에 따라 달라서 저위기형은 신생아기에 바로 교정하지만 고위기형은 일단 결장루를 설치하고 기형의 본 교정은 수주 혹은 수개월 뒤에 한다¹. 그리고 항문직장기형은 동반기형의 빈도가 높다. 따라서 직장항문기형의 신생아기 접근의 요점은 우선 생명을 위협하는 동반기형이 있는지 확인하고 적절한 처치를 하는 것과 기형을 신생아기에 바로 교정할 것인지 아니면 결장조루술을 시행할 것인지를 판단하는데 있다^{1,2}.

Initial general management

항문직장기형은 위장관 폐쇄의 일종이나 장 폐쇄로 출생 후 조기에 응급을 요하지는

않는다². 그러므로 항문이 없는 신생아는 먼저 음식과 구위관 삽관으로 구도와 기도흡인을 방지하고 수액과 항생제를 투여하면서 기형의 유형과 동반기형에 대한 진단을 실시한다^{2,3}.

Decision making in newborns with anorectal malformations (그림 1,2)

기형의 유형을 진단하고 결장루 설치 필요인지 판단하는데 가장 중요한 방법은 회음부에 대한 시진이다. 회음부의 모양과 태변이 배출되는 누공의 존재와 위치를 확인함으로써 남아들의 80-90%와 여아들의 90% 정도에서 시진만으로 결장조루술의 필요여부를 판단할 수 있다¹. 외견상 회음부의 항문자리가 우묵하게 들어가 그 표시가 완전하고 회음부 고랑이 잘 형성되어 있거나 bucket handle deformity가 있으면 대개 회음부 누공이 있는 저위기형이고 반대로 회음부가 편평하고 회음부 고랑이 분명하지 않으면 고위기형이며 항문거상근과 괄약근의 발육이 미약한 경우가 많다^{2,3}. 시진으로 회음부 누공이 확인되면 남녀 모두 신생아

접수일 : 05 / 10 / 18
 교신저자 : 이남혁, 705-717 대구광역시 남구 대명동 317-1 번지 영남대학교 의과대학 외과학교실
 Tel : (053)620-3109, Fax : (053)624-1213
 E-mail: nhlee@med.yu.ac.kr

기에 바로 기형을 교정하지만 남아의 직장요로누공과 여아의 직장전정부누공, 직장질누공, 그리고 총배설장기형은 신생아기에 결장루를 설치한다. 이때 고려할 점은 좁은 누공을 통해서 직장의 태변이 외부로 배출되기 위해서는 복압과 직장의 압력이 상당히 상승해야 함으로 누공이 있어도 생후 수 시간 내에는 태변이 배출되지 않는 경우가 많은 것이다. 그러므로 누공의 유무에 대한 판단은 출생 후 적어도 16-24시간 정도 지켜본 후에 하고 기다리는 동안에 동반기형에 대한 검사를 한다^{2,3}.

남아에서 직장요로누공이 있으면 소변에 태변과 공기가 섞여 나오고 소변검사에서 편평상피세포를 볼 수 있고 사진 상 방광에 공기음영이 보일 때가 있다³. 남아의 성기에 물에 적신 작은 가제를 올려 두면 소변에 태변이 섞여 나오는지 확인하는데 도움이 된다².

여아의 외음부로 태변이 배출되면 환자가 움직이지 않게 잘 고정된 다음 밝은 조명 아래에서 외음부를 자세히 살펴보고 외음부에 있는 개구부의 수와 위치로 총배설장기형, 직장질루, 그리고 직장전정부루를 감별한다.

총배설장기형은 여아의 항문직장기형 중 가장 고위기형으로 외음부의 크기가 작고 개구부가 하나만 있다. 총배설장기형은 항문 폐쇄 이외에 질 폐쇄에 의한 수질증이나 요로폐쇄로 인한 수신증을 동반하고 있을 때가 많고 이를 간과하면 요로성 폐혈증이나 대사성 산증에 빠질 위험이 높다^{5,6}. 그러므로 결장조루술을 시행하기 전에 반드시 복부 및 골반 초음파 검사로 수질증과 수신증의 유무를 확인하여 필요하면 결장루를 설

치할 때 vaginostomy나 cystostomy를 같이 시행하도록 한다⁶. 대부분의 수신증은 질이 확장되면서 앞쪽의 방광삼각부를 압박하여 요관에서 방광으로 소변의 흐름에 장애를 초래하여 생기고 수질증을 배액하면 대부분 해결된다. 수질증은 먼저 공통관으로 도관을 삽관하여 배액을 시도하고 도관삽관만으로 해결되지 않으면 치골상방에 tube vaginostomy를 설치하고 질이 너무 확장되어 배꼽 위까지 올라올 경우는 vaginostomy로 피부로 바로 배액하기도 한다. 요도가 너무 좁거나 방광의 기능장애가 있으면 cystostomy를 시행한다^{7,8}. 총 배설장 기형으로 결장루를 설치할 때는 교정수술시 긴장없이 pull through 할 수 있고 또 혹시 질재건술이 필요하면 직장을 이용할 수 있게 장루원위부에 충분한 길이의 결장을 남기도록 한다^{5,6}.

회음부에 요도구와 질구만 있으며 질구에서 태변이 배출되면 직장질루로 결장루술을 시행한다. 그러나 직장질루는 빈도가 아주 드물고 가끔 질구아래에 누공이 있는 직장전정부루와 혼돈할 수 있으므로 태변이 질구의 처너막 안쪽에서 올라오는지 분명히 확인해야 한다^{3,9}. 그리고 간혹 질구로 보이는 것이 실제로는 전정부 누공이고 요생식동이 분리되지 않아 질과 요도가 서로 만나 요도구에 개구하거나 아예 무질증이어서 외음부에 개구부가 둘만 있을 수 있을 수 있으므로 방사선 검사나 내시경 검사로 감별하여야 한다^{10,11}.

약 24시간 이후에도 누공의 증거가 없는 환자들은 방사선 검사로 직장맹단이 항문으로 얼마나 내려와 있는지를 보고 결장루 설치여부를 결정한다^{2,3}. 직장 말단부의 위치를

방사선 검사로 정확하게 알기 위해서는 직장상부의 장내 공기가 직장을 둘러싸고 있는 괄약근의 압력을 극복하고 또 찢든찢든한 태변 사이를 지나 직장말단부까지 내려와야 함으로 방사선 검사는 출생 후 적어도 24시간 정도 지나고 시행하도록 한다. 고식적인 방법은 도립위에서 시행하는 Wangensteen-Rice view¹²이나 요즘은 cross table lateral view를 많이 시행하고 있으며^{13,14}. 그 외에 초음파^{15,16}, CT¹⁷, 혹은 MRI¹⁸ 검사를 하거나 직장을 가는 바늘로 천자하여 직장안으로 조영제를 주입하는 방법을 쓰기도 한다¹⁹. 방사선 검사로 직장맹단과 항문위치의 피부간의 거리를 측정하여 1cm 이내이면 기형을 바로 교정하지만 그 이상이면 결장조루술을 시행한다^{2,3}.

Associated anomalies

항문직장기형의 50-70%는 하나 이상의 합병기형을 동반하며 일반적으로 고위기형일수록 동반기형의 빈도가 높다^{1,20}. 비뇨생식기의 기형이 20-54%정도에서 동반되며 결장조루술을 시행하기 전에 반드시 복부와 골반의 초음파 검사로 비뇨생식기의 기형을 확인하고 만약 수술적 처치가 필요하다면 같이 하도록 한다. 척추 및 천골의 기형의 빈도는 30-44%정도이고 tethered cord도 높게는 25% 정도까지 보고되고²¹ 있어 척추와 골반의 x-선 검사와 척추의 초음파검사를 하고 필요하면 MRI를 시행한다. 심장기형은 약 10%정도에서 동반되며 이학적 검사나 흉부 x-선 검사에서 의심되면 심장초음파검사를 시행하여 확인한다. 위장관기형 중에서

는 식도폐쇄증이 5%정도로 가장 흔히 동반되며 증상과 구위관을 삽관하는 과정에서 대부분 알 수 있다¹⁴. 그 외에 VACTERL association, 다운증후군, Currarino triad(sacral vertebral anomaly, presacral tertoma, anorectal malformation), Townes-Brocks syndrome(anal, renal, limb, and ear anomalies)과 같은 기형복합체를 동반하기도 한다²².

Colostomy

직장항문기형 환자에서 시행하는 결장루는 일반적으로 하행결장과 S결장의 경계부에 양분형으로 조성하고 시술 후 원위부 결장내의 태변을 깨끗이 세척해서 태변이 굳어져 직장에 매복되는 것을 방지 한다³. 분리형 장루는 루우프형 장루보다 시술하는 과정은 조금 복잡하지만 태변이 원위부 결장으로 넘어가는 것을 좀더 완전히 차단하여 직장의 분변매복과 요로감염 그리고 본 교정수술 시 수술창의 태변오염과 감염을 좀더 효과적으로 방지할 수 있다². 결장루를 조성하는 위치는 장루아래쪽으로 배 안에 남는 원위부 결장의 길이가 교정수술 시 pull-through를 긴장없이 시행하기에 충분히 여유가 있는 곳에 한다. 그러나 횡행결장루는 장루하부에 남는 결장의 길이가 너무 길어 교정수술 전에 장 세척과 distal colostogram을 시행하기가 용이하지 않고 만약 직장요로누공이 있으면 누공으로 넘어온 소변이 장루로 배출되지 못하고 결장점막에서 흡수되어 대사성 산증을 유발할 수 있다^{3,23}. 그리고 횡행결장은 하행결장보다 유동성 많

아 점막탈출 같은 장루관련 합병증의 빈도가 높다²³⁻²⁵. 따라서 항문직장기형 환자에서 결장루는 일반적으로 S-결장의 근위부 혹은 하행결장과 S결장의 경계부에 완전 분리형으로 설치할 것을 권장한다³.

Neonatal Repair

회음부 누공이 있는 환자에서 정상항문의 위치는 회음부의 모양을 보거나 muscle stimulator를 이용하여 괄약근의 수축양상을 보면 쉽게 확인할 수 있다. 누공이 항문위치와 가까울 때는 단순한 cutback procedure나 Y-V 항문성형술 같이 항문의 크기를 뒤쪽으로 넓혀주는 술식 만으로도 충분하지만 누공이 항문으로부터 앞쪽으로 많이 떨어져 있을 때는 항문을 괄약근 내에 위치시키고 perineal body를 넓게 재건하여 대변으로 인한 질과 요도의 오염을 방지하기 위해 항문 전위술이나 미니페나수술을 한다^{4,26}. 그리고 누공의 앞쪽을 박리가 필요한 수술을 할 때에는 반드시 폴리관을 삽관하여 수술도중 요도손상을 방지하여야 한다^{1,27}.

최근에는 여러 선천성기형의 치료를 좀더 조기에 그리고 가능하면 다단계 수술 보다는 한번의 수술로 교정하려 하고²⁸ 술식도 복강경을 이용한 수술이 많이 시도되고 있다^{29,30}. 고위기형의 직장항문기형도 여러 번에 걸친 마취와 수술을 한번으로 줄이고 장루관련 합병증을 피하기 위해 신생아기에 바로 교정수술을 시행하기도 한다^{14,31,32}. 그러나 신생아들은 해부학적으로 미성숙하고 기형의 해부학적 구조를 가장 명확히 알 수 있는 distal colostogram없이 수술하기에 질,

방광, 요도, 그리고 정관 등의 주위조직에 손상을 줄 수 있고²⁷ 상부에 장루가 없으므로 수술창이 대변으로부터 안전하지 못해 창상감염과 창상파열의 위험이 높다³. 그러므로 고위 항문직장기형에서 교정수술 시기의 선택은 술자의 경험에 달렸지만 합병증과 그에 따른 결과를 고려해서 신중히 결정해야 하고 아직은 신생아기에는 결장루를 설치하는 3기식 접근이 일반적인 방법이다.

참 고 문 헌

1. Paldas CN, Levitt MA, Pena A: *Rectum and anus*, in Oldham KT, Colombani P-M, Foglia RP, Skinner MA(eds): *Principles and Practice of Pediatric Surgery*, chap 89. Philadelphia PA, Lippincott Williams Wilkins, 2005, Pp1395-1436
2. Pena A: *Management of anorectal malformations during the newborn period*. World J Surg 17:385-392, 1993
3. Shaul DB, Harrison EA: *Classification of anorectal malformation-Initial approach, diagnostic test, and colostomy*. Semin Pediatr Surg 6:187-195, 1997
4. Keily EM, Pena A: *Anorectal malformations*, in O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): *Pediatric Surgery*(ed 5), chap 95. St. Louis, Mosby, 1998, Pp1425-1448
5. Hendren WH: *Cloaca, the most severe degree of imperforate anus*. Ann Surg 228:331-346, 1998
6. Pena A, Levitt MA, Hong AR, Midulla PS: *Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients*. J Pediatr Surg 39:470-479, 2004
7. Levitt MA, Pena A: *Pitfall in the management of the newborn cloaca*. Pediatr Surg Int 21:264-269, 2005

8. Shimada K, Hosokawa S, Matsumoto F, Johnin K, Naitoh Y, Harada Y: *Urological management of cloacal anomalies*. Int J Urol 8:282-289, 2001
9. Pena A: *Anorectal malformations*. Semin Pediatr Surg 4:35-47, 1995
10. Rosen NG, Hong AR, Soffer SZ, Rodriguez G, Pena A: *Rectovaginal fistula: a common diagnostic error with significant consequences in girls with anorectal malformations*. J Pediatr Surg 37:961-965, 2002
11. Levitt MA, Stein DM, Pena A: *Rectovaginal fistula with absent vagina: a unique anorectal malformation*. J Pediatr Surg 33:986-990, 1998
12. Wangenstein GH, Rico CO: *Imperforate anus. a method of determining the surgical approach*. Ann Surg 92:77-81, 1930
13. Narasimharao KL, Prasad GR, Katariya S: *Prone cross-table lateral view, an alternative to the invertogram in imperforate anus*. Am J Radiol 140:227-229, 1983
14. Goon HK: *Repair of anorectal anomalies in the neonatal period*. Pediatr Surg Int 5:246-249, 1990
15. Donaldson JS, Black CT, Reynolds M, Sherman JD, Shkolnik A: *Ultrasound of the distal pouch in the infants with imperforate anus*. J Pediatr Surg 24:465-468, 1989
16. Schuster SR, Teele RL: *An analysis of ultrasound scanning as a guide in determining "high" or "low" imperforate anus*. J Pediatr Surg 14:798-800, 1979
17. Ikawa H, Yokoyama J, Sanbonmatsu T, Hagane K, Endo M, Katsnmata K, Kohda E: *The use of computerized tomography to evaluate anorectal anomalies*. J Pediatr Surg 20:640-644, 1985
18. Sachs TM, Applebaum H, Touran T, Taber P, Darakjian A, Colleti P: *Use of MRI in evaluation of anorectal anomalies*. J Pediatr Surg 25:817-821, 1990
19. Wagner ML, Harberg FJ, Kumar AP, Singleton EB: *The evaluation of imperforate anus utilizing percutaneous injection of water soluble iodide contrast material*. Pediatr Radiol 1:34-40, 1973
20. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Marie M, Nagasaki T, Saeki M: *Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan*. J Pediatr Surg 34:435-441, 1999
21. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Pena A: *The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations*. J Pediatr Surg 32:462-468, 1997
22. Sydorak RM, Albanese CT: *Laparoscopic repair of high imperforate anus*. Semin Pediatr Surg 11:217-225, 2002
23. Wilkins S, Pena A: *The role of colostomy in the management of anorectal malformations*. Pediatr Surg Int 3:105-109, 1988
24. Gardikis S, Antypas S, Mamoulakis C, Demetriades D, Dolatzas T, Tsalkidis A, Chatzimicael A, Polychronidis A, Simopoulos C: *Colostomy type in anorectal malformations: 10-year experience*. Minerva Pediatr 56:425-429, 2004
25. Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP, Spitz L, Pierro A: *Colostomy for anorectal anomalies: High incidence of complications*. J Pediatr Surg 36:795-798, 2001
26. Javid PJ, Barnhart DC, Hirschl RB, Coran AG, Harmon CM: *Immediate and long-term results of surgical management of low imperforate anus in girls*. J Pediatr Surg 33:198-204, 1998
27. Hong AR, Acuna MF, Pena A, Chaves L, Rodriguez G: *Urologic injuries associated with repair of anorectal malformations in male patients*. J Pediatr Surg 37:339-344, 2002
28. Pierro A: *Recent advances in neonatal*

- surgery*. Semin Neonatol 8:195-196, 2003
29. Georgeson KE, Robertson DJ: *Minimally invasive surgery in the neonate: review of current evidence*. Semin Perinatol 28: 212-220, 2004
30. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT: *Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforated anus-a new technique?* J Pediatr Surg 35:927-931, 2000
31. Moore TC: *Advantages of performing the sagittal anoplasty operation for imperforate anus at birth*. J Pediatr Surg 25:276-277, 1990
32. Albanese CT, Jennings RW, Lopoo JB, Bratton BJ, Harrison MR: *One-stage correction of high imperforate anus in the male neonate*. J Pediatr Surg 34:834-836, 1999
33. Liu G, Yuan J, Geng J, Wang C, Li T: *The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures?* J Pediatr Surg 39:1466-1471, 2004

Anorectal Malformations:Diagnosis and Management in Neonatal Period

Nam-Hyuk Lee, M.D.

*Department of Surgery, College of Medicine, Yeungnam University
Daegu, Korea*

Anorectal malformations comprise a spectrum of disease and the majority of patients have one or more abnormalities that affect other systems. In evaluating a newborn with anorectal malformation, the decision regarding the need for a colostomy and detection and management of any life threatening associated anomalies are the two most important considerations. Perineal inspection provides the clue to the surgical approach in about 80-90 % of male and 90 % of female newborn baby. The remaining patients who do not show any clinical evidence need radiologic evaluation to decide whether a colostomy should be performed. In most cases the decision to make a colostomy should not be made until the baby is 20 to 24 hours old and evaluation to rule out the presence of associated anomalies completed. A divided colostomy at the junction of the descending and sigmoid colon is recommended for anorectal malformations.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 12(1):99~106), 2006.

Index Words : *Anorectal malformation, Diagnosis, Management, Newborn*

Correspondence : *Nam-Hyuk Lee, M.D., Department of Surgery, College of Medicine, Yeungnam University 317-1 Daemyung-Dong, Nam-Gu, Daegu 705-717, Korea*

Tel : 053)620-3109, Fax : 053)624-1213

E-mail: nhlee@med.yu.ac.kr