

신생아기 일기식 방법으로 수술한 Hirschsprung병에 대한 고찰

한양대학교 의과대학 소아외과

임시연 · 정풍만

서 론

Hirschsprung병은 신생아기에 나타나는 장관폐쇄 증상 중 비교적 빈도가 높은 원인 질환이다. 1956년 Duhamel씨가 다기식 (multi-stage) 수술법을 개발한 뒤¹, 술기 발전에 따라 삼기식, 이기식, 일기식 방법으로 수술의 변형이 있어 왔다. 수술 기구의 발달, 신생아 치료 및 간호의 발달 등 의학의 전반적인 진보에 의해 현재 Hirschsprung병 치료에 있어 신생아기 다기식에서 일기식 수술로 치료 방침이 바뀌고 있다. 이에 저자들은 한양대학교 부속병원 소아외과에서 Hirschsprung병으로 진단받고 치료한 신생아를 대상으로 임상적 과정을 연구하였다.

대상 및 방법

1995년 5월부터 2006년 4월까지 한양대학

본 논문의 요지는 2006년도 11월 13일 인도 뉴델리에서 개최된 제 20차 Asian Association of Pediatric Surgeons에서 구연되었음.

접수일: 06/11/29 게재승인일: 07/5/21

교신저자: 정풍만, 133-792 서울시 성동구 행당동 한양대학병원 외과학교실

Tel : 02)2290-8460, Fax : 02)2281-0224

E-mail: pmjung@hanyang.ac.kr

교 부속병원 소아외과에서 Hirschsprung병으로 치료받은 78예 중 신생아기 일기식 근치 수술을 받은 26예에 대해 의무기록 등을 토대로 후향적으로 조사하였다.

결 과

본원에서는 1979년부터 Hirschsprung병의 치료로 이기식 방법으로 Duhamel수술을 하다가 일기식 방법으로 처음 수술을 시행한 것은 1982년 1월 이었다. 그후 1995년 본원에 endo GIA 장 문합기구가 도입되면서 신생아 Hirschsprung병을 모두 일기식 방법으로 수술을 하였다.

신생아기 일기식 방법으로 수술을 받은 26예의 남녀의 비는 21:5였다. 25예는 만삭아였고, 1예는 재태연령 35주 6일의 미숙아였다. 또한 25예가 정상 체중아였고, 1예는 출생 시 체중 2.4kg의 저체중 신생아였다. 동반 기형은 6예(23.1%)에서 있었는데, 단설소대증 2예, 장회전 이상증, 맥켈씨 계실, 잠복고환이 각각 1예씩 이었고, Klinefelter 증후군 1예가 있었다. 임상증상은 복부 팽만이 25예(96.2%), 구토 13예(50.0%), 태변 배

Table 1. Symptoms (n=26)

Symptom	No (%)
Abdominal distension	25 (96.2)
Vomiting	13 (50.0)
No meconium passage	12 (46.2)
Constipation	6 (23.1)
Preoperative enterocolitis	4 (15.4)

출 지연 혹은 무 배출 12예(46.2%), 변비 6예(23.1%), 장염 4예(15.4%)였다(표 1). 무신경절은 단절(short segment)이 22예, 장절(long segment)이 4예였다. 장절 4예 중 2예는 무신경절이 회장 말단부까지 있었다. 진단방법으로는 대장 조영술을 이용하였고, 확진은 병리조직 검사로 하였다. 수술 시 연령은 3일에서 30일로 평균 14.56 ± 8.77 일이었으며, 16예(61.5%)는 생후 7일 이내에 수술을 받았다. 수술 시 체중은 2.4 kg에서 5 kg였고, 평균 체중은 3.26 ± 0.66 kg이었으며, 10예는 수술 시 체중이 3 kg 미만이었다. 수술 전 처치로는 대장을 수술전날 생리식염수로 세정하였다. 수술 방법으로 변형 Duhamel 술식을 25예, Soave-Boley 술식을 1예에서 시행하였다. 변형 Duhamel 술식을 시행 시 장 문합기구는 1개만 사용하였는데, 1995년부터 1997년까지는 Ethiocon사에서 제작된 Endo-GIA 35를 사용하였고, 1998년부터는 United States Surgical Corp의 Endo-GIA 60을 사용하였다. 변형 Duhamel 술식의 수술 시간은 55분에서 140분사이로 평균 수술 시간은 88.57 ± 22.80 분이었다. 수술 후 합병증으로는 창상감염 2예, 격막 재형성 1예가 있었다. 격막 재형성 1예는 술 후 8개월에 있었고, GIA 90(United States Surgical Corp)을 이용 격막 절제술을 시행

하였다. 수술 후 배변기능은, 배변을 1일 2~3회하며 항문부 excoriation이 없는 경우를 배변기능 정상화라 정의하여, 술 후 3개월 내에 15예(57.7%), 술 후 1년에 25예(96.2%)에서 배변기능이 정상화 되었다. 횡행결장까지 무신경절이 있던 1예만 술 후 18개월에 배변기능이 정상화 되었다. 술 후 변비 증상이 나타난 경우는 1예에서 있었는데, 술 후 10개월에 증상이 나타났고, 술 후 3년에 증상이 사라졌다. 성장의 경우 현재 전 예에서 각 연령별 75 백분위수 이상의 키와 체중을 보이고 있다.

고 찰

Hirschsprung병의 치료에 있어 1948년 Swenson과 Bill²에 의해 새로운 수술법이 주창된 후 1960년 Duhamel¹과 1964년 Soave³에 의해 이 병의 술식이 다양화된 후 의학 지식과 기술의 발달에 의해 이 술식들의 지속적인 변화가 있어 왔다. 질환의 조기 진단과 신생아 집중 치료의 발전, 그리고 항생제 등의 약물과 장 문합기구 등 수술기구의 발달로 술식의 대기식 수술법은 1990년대 이후 일기식 술식으로 변화하였다⁴. 수술 시점에 있어 몇몇 저자들은 신생아기의 수술은 이후의 수술과 차이점을 보인다고 주장하여 왔다. Erol 등⁵은 신생아기에 수술을 하는 것이 창상 열개울을 낮추지만, 사망률에 영향을 주는 술 후 장염은 증가하므로 다른 동반 기형이 없는 정상 신생아로 선별하여 수술을 해야 한다고 주장하였고, Li 등⁶은 신생아기에 수술을 하는 것이 수술 시간이 단축되어 출혈이 적다고 주장하였으며,

Table 2. Comparison of One-stage and Two-stage Duhamel Operation for Neonatal Hirschsprung's Disease

	Two-stage Duhamel < 120days old (n=52)	One-stage Duhamel < 30 days old (n=26)
Symptom		
Abdominal distension	90.0 %	96.2 %
Vomiting	67.1 %	50.0 %
No meconium passage	50.9 %	46.2 %
Constipation	22.8 %	23.1 %
Preoperative enterocolitis	24.3 %	15.4 %
Complication		
Wound disruption	3.8 %	0.0 %
Postoperative enterocolitis	17.3 %	0.0 %
Septum reformation	1.9 %	3.8 %
Bowel function normalization		
Within 3 months	73.1 %	61.5 %
Within 1 year	88.5 %	96.2 %

Bryan 등⁷은 몸무게를 늘려 수술을 시행하려고 수술 시기를 늦게 하면 술 전 장염이 생길 수 있는 기회를 제공할 수 있으며, 신경절이 있는 장이 늘어나 수술 시 제거하는 장의 길이가 길어지기 때문에 신생아기에 가능한 빨리 수술을 시행하는 것이 좋다고 보고하였다.

저자는 1979년부터 Hirschsprung병 치료로 이기식 Duhamel수술을 시행하였고, 1982년부터 일기식 수술을 시행하였으나, 장 문합기구의 소형화가 되지 않아 신생아 Hirschsprung병을 일기식으로 하지 못하고 있다. 본원에 Endo-GIA가 들어옴에 따라 1995년부터 신생아기에 변형 Duhamel 술식을 시행하였다. 따라서 1995년 전 후 이기식과 일기식 변형 Duhamel 술식의 결과를 비교 분석하였다⁸(표 2). 수술 전 장염의 경우 일기식 15.4%, 이기식 24.3%로 신생아시 발견 즉시 근치 수술을 하면 장염 발생률이 적었다. 수술 후 합병증은 창상열개의 경우

일기식은 없었고, 이기식 3.8%, 격막 재형성의 경우 일기식 3.8%, 이기식 1.9%였다. 수술 후 배변 기능 정상화 시기는 술 후 3개월 내의 경우 일기식 61.5%, 이기식 73.1%였고, 술 후 1년 내의 경우 일기식 96.2%, 이기식 88.5%으로 별다른 차이를 보이지 않았다.

신생아기 일기식 수술을 시행한 경우 합병증으로 창상감염(0~28%), 술 후 장염(6~20%), 술 부 협착 및 폐쇄(0~15%) 및 사망(0~7%)등의 합병증이 보고되어왔다^{5,9-12}. 저자들의 경우 창상감염(7.7%), 격막 재형성(3.8%)의 합병증을 경험하였다. 사망률은 없었다. 또한 Duhamel 술식 후 장 기능이 정상화된 평가는 술 후 3년에서 5년 사이에 조사된 결과 52~66%가 정상화 되었다고 보고하여 왔다^{9,10}. 저자들의 경우 술 후 1년 안에 96%의 예가 정상화되었고, 술 후 18개월에는 모든 예가 정상화 되었다.

결 론

신생아기 Endo GIA를 이용한 일기식 Duhamel 술식은 안전하며, 다기식 술식과 비교하여 수술 전 장염 빈도가 낮고, 수술 후 경과 및 합병증과 장 기능의 정상화되는 시기에는 별다른 차이가 없었다. 따라서 Hirschsprung 병의 치료에 있어 신생아기에도 일기식 술식을 행하는 것이 좋다고 생각된다.

참 고 문 헌

- Duhamel B: *A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease*. Arch Dis Child 35:38-39, 1960
- Senson O, Bill AH Jr: *Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolons: An experimental study*. Surgery 24:212-220, 1948
- Soave F: *A new surgical technique for the treatment of Hirschsprung's disease*. Surgery 56:1007-1044, 1964
- So HB, Schwartz DL, Becker JM, Daum F, Schneider KM: *Endorectal 'pull-through' without preliminary colostomy in neonate with Hirschsprung's disease*. J Pediatr Surg 15:470-471, 1980
- Erol MIR, Irfan K, Cuneyt G, Aydin S, Orhan F: *Primary Duhamel-Martin operations in neonates and infants*. Pediatrics International 43:405-408, 2001
- Li AW, Zhang WT, Li FH, Cui XH, Duan XS: *A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease*. Chinese Medical Journal 119:27-42, 2006
- Bryan CW, John HTW: *Swenson revisited: A one-stage, transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease*. J Pediatr Surg 38:1208-1211, 2003
- Jung PM: *Hirschsprung's disease: One Surgeon's experience in one institution*. J Pediatr Surg 30:646-651, 1995
- David C van der Z, Klaas NMAB: *One-stage Duhamel-Martin procedure for Hirschsprung's disease; A 5-year follow-up study*. J Pediatr Surg 35:1434-1436, 2000
- Minford JL, Ram A, Turnock RR, Lamont GL, Kenny SE, Rintala RJ, Lloyd DA, Baillie CT: *Comparison of functional outcomes of Duhamel and transanal endorectal coloanal anastomosis for Hirschsprung's disease*. J Pediatr Surg 39:161-165, 2004
- Jacob CL, Audrey CD, Luis DLT, Daniel HT, Robert KM, Michael GC, Barbara EW, Jose SO, Shinjiro H, Craig TA: *One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung's disease*. Annals of surgery 238:569-576, 2003
- Daniel HT, Arnold GC: *Primary pull-through for Hirschsprung's disease*. Seminars in Neonatology 8:233-241, 2003

One-stage Repair of Neonatal Hirschsprung's Disease

Si Youn Rhim, M.D., Poong Man Jung, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery,
HanYang University, Seoul, Korea*

Conventional treatment of Hirschsprung's disease consists of initial colostomy followed by pull-through operation. But, the treatment of Hirschsprung's disease has been changed along with the development of new surgical technique. Since 1995, endo-GIA has been available at our hospital and one stage Duhamel operation has been performed for neonatal Hirschsprung's disease. Between May 1995 and April 2006, 26 neonates have been treated with one stage pull-through operation by one pediatric surgeon at HanYang University Hospital. The sex ratio was 4.2:1 with male predominance. Clinical findings included abdominal distension (96.2%), vomiting (50.0%), delayed passage of meconium (46.2%), constipation (23.1%), and enterocolitis (15.4%). Twenty two cases (84.6%) were short-segment and 4 cases (15.4%) were long-segment disease, of which 2 cases were total colon aganglionosis. One of the two patients with total colonic aganglionosis had double transition zones - distal ileum and hepatic flexure of the colon. The average age at operation was 14.56 ± 8.77 days and the average weight at operation was 3.26 ± 0.66 kg. Primary Duhamel operations were performed in 25 patients and Soave-Boley operations was performed in one patient. The endo-GIA 35 (Ethicon, USA) was used from 1995 until 1997, and after that endo-GIA 60 (USSC, USA) was used. The average Duhamel operation time was 88.57 ± 22.80 minutes. Wound abscess ($n = 2$) and septum formation ($n = 1$) occurred after Duhamel operation. Bowel function was normalized in 59% within 3 months and in 95% within 1 year after operation. There was no mortality after one stage pull-through operation in neonate.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(1):61~65), 2007.

Index Words : *Hirschsprung's disease, Duhamel operation*

Correspondence : *Poong Man Jung, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of General Surgery, College of Medicine, Han-Yang University Hospital, 17 Haengdang-dong, Sungdong-Ku, Seoul 133-792, Korea*

Tel : 02)2290-8460, Fax : 02)2281-0224

E-mail: pmjung@hanyang.ac.kr