

Hirschsprung씨 병의 임상적 경험

인하대학교, 성균관대학교 의과대학 외과학교실¹

박근명 · 최윤미 · 김장용 · 최선근 · 허윤석 · 이건영 · 김세중
조영엽 · 안승익 · 홍기천 · 신석환 · 김경래 · 서정민¹

서 론

Hirschsprung씨 병은 1886년 Hirschsprung에 의해 보고된 질환으로, 신생아 및 소아에서 주로 하부 소화관 신경절의 결핍으로 인한 연동운동의 장애로 배변장애와 거대하게 확장된 결장 소견을 동반하는 것으로 알려져 있다¹.

치료방법으로 Swenson, Bill²(1948)은 abdomino-peritoneal pull through procedure를 소개하였으며, Duhamel³(1960)이 retro-rectal transanal pull through procedure를, 1963년 Soave⁴(1963)가 endorectal pull through procedure 소개하였으며, 이들 술식 사이의 장단점이 있어 여러 가지 술식으로 보완되고 변형 되었다⁵. De la Torre Mondragon, Ortega-Salgado⁶(1998)는 Soave술식의 변형인 one stage transanal endorectal

pull through (TEP) procedure를 시행하였다.

최근에는 미용적 우수성과 짧은 입원 기간 등의 우수성 때문에 복강경 술식 여부에 상관 없이 TEP는 Hirschsprung씨 병의 보편적인 치료로 시행되고 있다. TEP는 비교적 최신 수술적 치료방법이기 때문에 이 술 방법에 대한 장기추적 연구는 많이 보고되지 않았지만, 괄약근이 과다하게 긴장되는 문제점이 제기되고 있다⁷. 이 연구는 Hirschsprung씨 병에 대한 본원의 수술적 방법의 변화 및 수술 후 추적 관찰이 가능한 환자에 대한 장기 예후에 관해 알아보려고 시행하였다.

대상 및 방법

1996년 9월부터 2008년 6월까지 인하대병원에 입원하여 Hirschsprung씨 병으로 진단 받고, 수술 받은 39명의 환자를 대상으로 하였다. 근치적 수술을 본원에서 받지 않은 환자는 제외하였다. 관찰방법은 39예에 대한 연령, 성별분포, 재태기간, 출생체중, 임상증상, 무신경절의 길이, 수술방법, 수술직후의 합병증에 관해 분석하였다. 원격추적은 전화

본 연구는 2010년도 인하대학교의 연구비 지원에 의해 수행되었음.

본 논문의 요지는 2008년 11월 대한외과학회 추계 학술대회에서 구연발표되었음.

접수일 : 10/9/28 게재승인일 : 10/12/15

교신저자 : 최윤미, 400-711 인천시 중구 신흥동 3가 7-206 인하대학교 의과대학 외과학교실

Tel : 032)890-2738, Fax: 032)890-8560

E-mail: gsmee@inha.ac.kr

및 외래 병력지 열람 등을 이용하였으며, 최단 6개월부터 최장 12년까지 추적하여 21명(54%)이 추적되었으며, 배변기능의 평가는 대변횟수와 대변지름으로 하였고, Hirschsprung-associated enterocolitis (HSEC)의 유무를 확인하였다.

결 과

1) 연령 및 성별 분포

진단 당시의 나이는 4주 미만 30명(76.9%), 4주 이후 12개월까지 5명(12.8%), 12개월 이후 진단된 경우도 4명(10.3%)이 있었다. 남아가 25예(64.1%), 여아가 14예(35.9%)로 남녀 비율이 1.8:1 이었다. 환자의 재태기간은 39.2 ± 1.6 주였으며, 출생 체중은 3.22 ± 0.25 kg 이었다(표 1).

2) 임상 증상

임상 증상으로 복부 팽만이 33예(84.6%), 태변 배출 지연이 18예(46.1%), 변비와 설사가 각각 9예(23%)에서 발생하였다(표 2).

3) 진단 방법

진단은 36예(92.3%)에서 대장바륨 조영술이 시행되었고, 27예에서 Hirschsprung씨 병이 의심되었고, 22예(61.1%)에서 항문직장압력측정을 시행하여 18예에서 직장항문 억제 반사가 소실된 것을 확인하였다. 직장흡입 생검이 33예(84.6%)에서 시행되어 30예에서 진단이 되었고, 3예에서는 전신마취 직장 전층생검이 추가적으로 실시되었다.(표 3). 모든 환자에서 수술 중 동결절편 검사로 신경세포를 확인하였다.

Table 1. Clinical Characteristics of Patients

| | Numbers (%) |
|------------------------------|-----------------|
| Sex | |
| Male | 25 (64.1) |
| Female | 14 (35.9) |
| Age | |
| < 4 weeks | 30 (76.9) |
| 4weeks ~12months | 5 (12.8) |
| >12 months | 4 (10.3) |
| Mean Gestational age (weeks) | 39.2 ± 1.6 |
| Mean birth weight (kg) | 3.22 ± 0.25 |

Table 2. Clinical Symptoms of Patients

| Clinical symptoms | Numbers (%) |
|-----------------------------|-------------|
| Abdominal distention | 33 (84.6) |
| Delayed passing of meconium | 18 (46.1) |
| Constipation | 9 (23.1) |
| Diarrhea | 9 (23.1) |

4) 무신경절 범위길이
 35예(89.7%)는 상부직장과 에스자형 결장에서 국한된 경우였고, 1예는 횡행 결장까지 무신경절을 보였고, 3예(8%)에서는 전체 결장에서 무신경절이 관찰되었다.

5) 수술내용
 근치수술 전 27예(69.2%)에서 결장조루술(25예) 및 회장조루술(2예)을 시행하였고, 12예(30.8%)에서 조루술 없이 일차적으로 근치수술을 시행하였다. Duhamel operation을 24예(61.5%)에서 시행하였고 6예(15.4%)에서 항문 내 괄약근 후방절제술을 시행하였다. 9예(23.1%)에서는 TEP를 시행하였고,

그 중 5예(12.8%)에서는 laparoscopic assisted TEP (LATEP)을 시행하였고 2006년 이후로는 모두 LATEP으로 시행하였다(표 4).

6) 합병증

2예에서 재수술이 필요한 합병증이 발생하였으며, 한 예는 전결장 무신경절증 환자로 회장조루술을 시행한 3개월 뒤, 근치적 수술을 하기 전 시행한 대장바륨조영술로 인해 복막염이 발생되어 장루술을 시행하였고, 3개월 뒤 Duhamel operation을 시행하였다. 다른 한 예는 결장조루술을 시행한 후 14일째 호전되지 않는 장마비로 진단적 개복술을 시행하였고 수술에서 미세천공 복막염이 있어 소장 절제술을 시행하였고 이후 6개월 뒤 Duhamel operation을 시행하였다. TEP와 LATEP을 시행한 9예에서는 재수술이 필요한 합병증은 관찰되지 않았다. 그러나, 수술 4주 이내 항문주위에 심한 발적으로 동반한 탈피가 3예가 있었다.

Table 3. Diagnostic Tools of Patients

| Diagnostic tools | Numbers (%) |
|-----------------------|-------------|
| Baruim enema | 36 (92.3) |
| Suction Biopsy | 33 (84.6) |
| Anorectal manometry | 22 (61.1) |
| Full thickness biopsy | 3 (7.7) |

Table 4. Type of Operations

| Operations | Numbers (%) |
|-----------------------|-------------|
| One stage operation | 12 (30.8) |
| Anorectal myomectomy | 5 (12.8) |
| TEP* | 7 (18.0) |
| (LATEP [†]) | 5 (12.8) |
| Two stage operation | 27 (69.2) |
| Anorectal myomectomy | 1 (2.6) |
| Duhamel operation | 24 (61.5) |
| TEP | 2 (5.1) |

* TEP = Transanal endorectal pull through

† LATEP = Laparoscopic assisted transanal endorectal pull through

Table 5. Clinical Bowel Function after Operation

| Operations | TEP* | Duhamel operation | Anorectal myomectomy |
|-------------------------|------|-------------------|----------------------|
| No. of follow up | 9 | 10 | 2 |
| Frequency of defecation | | | |
| 1-3/day | 8 | 8 | 1 |
| < 1/ 3days | 1 | 2 | 1 |
| Soiling | 1 | 2 | |

* TEP = Transanal endo-rectal pull through

7) 원격성적

전체 39예에서 추적 관찰이 가능한 경우는 21예였으며, 추적 관찰 기간은 6개월에서 12년으로 중간 값은 9년 2개월 이었다. 6개월 이후에 배변 회수는 1일 1회에서 3회 보는 경우가 17예(80.9%), 3일 1회 미만으로 보는 경우가 TEP를 시행한 1예에서 보였고, 주 1회 이상 배변을 본 뒤 추가로 1시간 이내 기저귀나 팬티에 변을 묻히는 배변지림은 만 2세가 지난 14명 환자 중 TEP를 시행한 1예, Duhamel operation을 시행한 2예로 총 3예(21.4%)에서 보였다. 수술 후 1년 뒤 심한 복부팽만, 악취를 동반한 배변 및 발열 등을 보이는 HSEC가 있었던 경우는 Duhamel 수술을 시행 받은 1예에서 있었다 (표 5).

고 찰

Hirschsprung씨 병은 신생아 장폐색의 흔한 원인 중 하나로 5000명 출생 시 한 명이 발생하는 것으로 알려져 있으며, 남녀비가 3:1-4:1으로 보고 되고 있다. 하지만 전체 대장에 침범하는 경우에 있어서는 남녀비가 거의 같은 것으로 알려져 있다^{1,8}. 본 연구에

서도 남녀 비가 1.8:1 로 남아에서 더 많았다.

임상증상은 신경절의 선천적 결여로 인하여 대장의 연동운동 장애, 내괄약근의 과긴장 등으로 장폐쇄 증세가 나타나며, 만성적인 변비가 특징으로 이로 인해 무신경절의 근위부 대장이 비후되며 확장되어 변과 가스가 배출되지 못하고 고이게 된다. 신생아기에 이런 증상이 지속되고 악취를 동반한 배변, 발열, 복부 팽만 등을 보이는 경우 HSEC 를 의심해 볼 필요가 있다^{9,10}. 보통 유소아기에는 태변 배출 지연이나 복부 팽만보다는 만성변비를 호소한다¹¹.

이 질환의 진단은 대장바륨조영술, 항문직장압력측정, 직장 생검 및 Acetylcholinesterase 측정법으로 할 수 있으나, 확진은 직장 생검을 통해서 할 수 있다. 대장바륨조영술은 무신경절과 확장된 정상 대장 사이의 이행부를 증명해야 하며, 출생 후 충분히 시간이 지나지 않았을 때, 전결장 무신경절인 경우, 혹은 대장세척 후 시행 시 정상으로 보일 수 있다. 정상인에서 직장이 팽대되면 항문 내괄약근이 이완되지만 이 질환의 경우 오히려 수축이 되는 것을 이용한 항문 직장압력측정법이 있다. 또한 Acetylcholin-

esterase의 분비가 많아 acetylcholinesterase 활성도가 증가하므로 흡입 직장생검 표본을 이용하여 acetylcholinesterase를 측정하는 histochemistry 법도 시행할 수 있다¹². 대장 바륨조영술이 민감도가 65-80%, 특이도가 65-100%, 항문직장압력 측정법은 민감도는 75-100%, 특이도는 85%-95%, 직장흡입생검은 민감도 90%, 특이도는 95% 이상으로 보고되고 있어 본 연구와 큰 차이가 없었다¹³.

무신경절은 Kleinhaus 등¹(1979)에 의하면, 75%가 직장과 S상 결장에 국한된 경우이고, 8%에서는 전대장을 침범하였다고 하였다. 국내에서도 60-80%가 직장과 S상 결장에 국한되는 경우였고, 98%로 보고한 예도 있었다¹⁴. 본 연구에서도 91%가 직장과 S상 결장에 국한된 경우였다.

Hirschsprung씨 병은 Swenson 등²(1948)의 abdominoperitoneal pull-through 술식이 소개된 후, Swenson, Duahamel, Soave, transanal one-stage pull-through 술식까지 보고되고 있다⁶. Teitelbaum 등⁷(2000)은 transanal one-stage pull-through 술식의 적응증과 금기증을 제시하였는데 신생아기에 Hirschsprung씨 병으로 진단된 환자에서는 적용이 가능하나, 진단의 지연으로 근위부 결장이 과도하게 팽창되거나 이미 소장 결장염이 심하여 과도한 복부팽만과 설사, 그리고 패혈증이 발생한 경우 적용할 수 없다고 제시하고 있다.

TEP는 기존의 수술에 비해 몇 가지 장점을 가지고 있다. 첫째, 결장조루술 없이 한번의 수술로 치료를 끝낼 수 있기 때문에 입원기간이 짧고, 전체적인 의료비가 적게

든다는 점이다. 둘째, 복부의 절개 없이 수술이 끝나기 때문에 수술 후 장 운동의 회복이 빨라 조기에 수유를 시작할 수 있고, 개복술시 발생할 수 있는 장유착과 장폐쇄, 복강내 출혈이나 감염, 농양 형성 그리고 골반강내 장기의 손상과 같은 합병증이 적다는 점이다. 또한 복부 절개로 인한 수술 후 통증도 없다. 셋째, TEP는 복벽에 반흔이 크지 않아 미용상의 이점도 있다^{7,15,16}. 하지만, 이 술식도 몇 가지 한계점을 가지고 있다. 장 운동의 객관적인 기능적 평가 없이 단지 신경절이 존재한다는 동결 절편 생검의 결과에만 의존하여 무신경절 부위를 절제하고 Pull-through 술식을 한다는 것이다. 따라서, 장 운동 장애의 다른 원인이 존재한다면 신경절이 존재하는 결장과 항문을 연결을 하여도 증상이 호전되지 않을 수 있다¹⁷. 또한, 신경절이 존재하지 않는 장 길이가 긴 경우 시행을 하지 못하는 단점이 있다. 이를 보완하는 복강경 보조하 TEP 기술이 시행되고 있다¹⁸. 초기 결과는 비교적 양호하였으나, 장기적으로 수술 후 결과에 대한 추적관찰이 요망된다.

수술 후 결과의 판단은 항문기능의 회복 여부에 있다. 항문은 변을 보는 기능도 중요하지만 변을 참는 기능도 중요하다, 즉 변비와 변실금의 발생 없이 정상적인 배변 습관과 배변 자제 능력을 가질 수 있어야 한다. 배변 기능의 객관적인 검사로는 항문압 측정, 결장 통과 시간 측정, 그리고 음부신경 말단 운동 잠복의 측정 등이 있다. 이러한 검사는 성인과 같이 피검사자의 협조가 가능한 경우, 객관적인 수치로 평가가 가능한 검사법이다. 하지만, 신생아나 영 유아의 경

우 피검사자의 협조가 힘들어 검사가 어렵다. 이런 이유로 대부분의 경우 배변기능의 평가는 대변회수, 대변 지림의 유무 등으로 평가를 하는 SanFilippo방법을 많이 사용한다. 본 연구에서는 추적관찰이 되었던 21예 중 4예를 제외하고는 변비증상을 보이고 있지 않았으며, 또한 3예에서만 대변 지림을 보였다. 국내 연구에서도 수술 술식에 따른 수술 후 결과들 사이에 통계학적으로 유의한 차이는 없었다¹⁹.

요 약

남녀의 비는 1.8로 남아가 많았으며, 진단 시 나이는 76.9% 에서 4주 이내 신생아시기에 진단되었다.

임상증상은 복부팽만 84.6%, 대변 배출 지연이 46.1%, 설사 와 변비가 23.1% 였다.

무신경절의 범위가 89.7%에서 직장 및 에스자형 결장에 한정되었으며, 전결장에 침범한 경우가 8%였다.

69.2%에서 결장조루술 후 근치적 수술을 시행하였으며, 30.8%에서 바로 근치적 수술을 시행하였다.

수술 후 6개월 이상 추적은 54% 였으며, 추적 관찰 환자 중 14.3%에서 대변 지림을 보였고, 19.0%에서 변비를 보였다.

참 고 문 헌

1. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, Sieber WK: *Hirschsprung's disease -- a survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics*. J Pediatr Surg 14:588-597, 1979
2. Swenson O, Bill AH: *Resection of the rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for being producing megacolon; an experimental study*. Surgery 24:212-220, 1948
3. Duhamel B: *A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease*. Arch Dis Child 35:38-45, 1960
4. Soave F: *A new surgical technique for the treatment of the Hirschsprung's disease*. Surgery 56:1007-1014, 1964
5. Dasgupta R, Langer JC: *Hirschsprung disease*. Curr Probl Surg 41:942-988, 2004
6. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA: *Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease*. J Pediatr Surg 33:1283-1286, 1998
7. Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, Bliss D, Uitvlugt ND, Renaud EJ, Kirstioglu I, Bengton T, Coran AG: *A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes*. Ann Surg 232:372-380, 2000
8. Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T: *Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years*. J Pediatr Surg 40:197-202, 2005
9. Singh SJ, Croaker GD, Manglick P, Wong CL, Athanasakos H, Elliott E, Cass D: *Hirschsprung's disease: The Australian Paediatric Surveillance Unit's experience*. Pediatr Surg Int 19:247-250, 2003
10. Hackam DJ, Reblock KK, Redlinger RE, Barksdale EM Jr: *Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease: Does age really matter?* Pediatr Surg Int 20:319-322, 2002
11. Khan AR, Vujanic GM, Huddart S: *The*

- constipated child: how likely is Hirschsprung's disease?* *Pediatr Surg Int* 19:439-42, 2003
12. De Lorijn F, Reitsma JB, Voskuijl WP, Aronson DC, Ten Kate FJ, Smets AM, Taminau JA, Benninga MA: *Diagnosis of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests.* *J Pediatr* 146:787-92, 2005
 13. George WH, Patrick M: *Ashcraft's Pediatric Surgery*(ed 5) chap 35. Philadelphia, PA, WB Saunders, 2009, Pp 457-459
 14. Kim YJ, Han SH, Hwang EH: *Clinical experience of Duhamel's operation for Hirschsprung's disease.* *J Korean Surg Soc* 48:853-858, 1995
 15. Templeton JM, Ditesheim JA: *High imperforate anus--quantitative results of long term fecal continence.* *J Pediatr Surg* 21:645-652, 1985
 16. Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MR: *Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease.* *J Pediatr Surg* 34:377-380, 1999
 17. Banani SA, Forootan HR, Kumar PV: *Intestinal neuronal dysplasia as a cause of surgical failure in Hirschsprung's disease: a new modality for surgical management.* *J Pediatr Surg* 31:572-574, 1996
 18. Georgeson KE, Cohen RD, Hebra A, Jona JZ, Powell DM, Rothenberg SS, Tagge EP: *Primary laparoscopic-assisted endorectal colon pull-through for Hirschsprung's Disease: a new gold standard.* *Ann Surg* 229:678-683, 1999
 19. Kim HY, Jo HJ, Cho YH: *The outcome of transanal one-stage pull-through procedure for Hirschsprung disease.* *J Korean Surg Soc* 68:142-148, 2005

Clinical Experience with Hirschsprung's Disease

Keunmyoung Park, M.D., Yun-Mee Choe, M.D., Jang Young Kim, M.D.,
Sun Keun Choi, M.D., Yoon Seok Heo, M.D., Keon Young Lee, M.D.,
Sei-Joong Kim, M.D., Young Up Cho, M.D., Seung Ik Ahn, M.D.,
Kee Chun Hong, M.D., Seok Hwan Shin, M.D., Kyung Rae Kim, M.D.,
Jeong-Meen Seo, M.D.¹

*Department of Surgery, College of Medicine, Inha University,
Incheon, Sungkyunkwan University School of Medicine¹,
Seoul, Korea*

The aim of this study is to review our clinical experience with patients with Hirschsprung's disease (HD). Medical records of 39 children who underwent definitive surgery for HD at Inha University Hospital from September 1996 to June 2008 were analyzed by age at presentation, sex, gestational age, birth weight, clinical presentation, diagnostic tools, level of aganglionosis, surgical procedures, postoperative complications, and postoperative bowel function. Twenty-five patients (64.1%) were males and 14 (35.9%) were females. Thirty patients (76.9%) were diagnosed and treated in the neonatal period. The transitional zone was at the rectosigmoid region in 89.7%. Twenty-seven patients (69%) were treated by preliminary colostomy or ileostomy. Twenty-four patients had the Duhamel operation, 6 patients anorectal myectomy, and 9 patients had transanal endorectal pull-through (TEP). Five of 9 patients who had the TEP procedure did laparoscopic assistance. Postoperatively, seventeen patients (83%) passed stool once or more times per day and 3 patients had stool soiling. This study demonstrated that the majority of the patients had good results. To determine which treatment is most effective comparative review by operation method would be required.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 16(2):162~169), 2010.

Index Words : *Hirschsprung's disease, Transanal, Pull-through, Bowel function*

Correspondence : Yun-Mee Choe, M.D., Department of Surgery, College of Medicine, Inha University, 7-206, 3rd ST, Shinheung-dong, Jung-gu, Incheon 400-711, Korea

Tel : 032)890-2738, Fax : 032)890-8560

E-mail: gsmee@inha.ac.kr