

선천적 항문·직장 기형- 중위 및 고위 쇄항의 치험 2례

최 경현, 최 우식, 최 영일

고신대학교 의과대학 외과학교실

Anorectal Malformations- Experiences of an Intermediate and a High type Lesions

Kyung Hyun Choi, Woo Sik Choi, Young Il Choi

Department of Surgery, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

There are three types of anorectal malformations(ARM) according to Wingspread classification, i.e. high, intermediate and low types. Low types are more common and it can be treated via perineal approach and less invasive. But operations for intermediate and high type lesions are more technically demanding. Because the rectal pouch is located behind or above the anorectal sphincter complex and the basic pathological defect cannot be corrected via perineal approach. In 1980, de Vries and Pena did a successful operation for the high type lesion via posterior sagittal approach for anorectoplasty to radically correct the basic defect that is failure of the rectal pouch to reach anal dimple. We did two successful operations of posterior sagittal anorectoplasty on a patient with intermediate type and another patient with a high type anorectal malformation in the Department of Surgery Kosin University Gospel Hospital. The high type lesion was associated with rectovaginal fistula and her first operation was transverse colostomy during her young child period probably from the wide rectovaginal fistula. Her growth and development seems to be normal with regular menstruation, though she have to manage her bowel movement with carthartics intermittently. The second patient, who had intermittent type lesion, undergone transverse colostomy at age of 13 months, followed by posterior sagittal anorectoplasty 1 year later, also showed normal growth except mild constipation. Major point of the authors modification is preserving external anal sphincter muscle intact. It was not divided completely as described by de Vries and Pena. But it was pierced to accommodate the rectal pouch.

서론

소아외과 질환은 다양한 질환들이 있고, 특히 선천적인 기형이 중요한 비중을 차지하는 특징이 있다고 하겠다. 그러나 질환이 흔하지 않아서 많은 경험을 갖기는 쉽지 않다.

또한 질환의 빈도가 낮은 관계로 이를 지상에 발표를 하

지 않아, 우리나라에 그 빈도가 어느 정도인지도 불명한 경우도 많다. 대한소아외과 학회에서는 주요 소아외과 질환들에 대하여 다기관을 참여로 질환의 빈도나 치료 경험들을 조사하여 소아외과 학회지에 발표해 오고 있다. 1994년도 한국신생아 외과의 현황을 1996년에 발표한 바 있다¹⁾. 여기에 따르면 항문 직장 기형이 99명으로 전체 신생아 수술 질환의 약 20%를 차지하는 중요한 질환의 하나이다. 물론 본원에서 경험한 몇례는 포함되지 않았다. 이 질환은 고위 기형인 경우 치료가 어려웠으나, 1980년 10월 deVries 와 Pena의 소위 posterior sagittal anorectoplasty를 실행함으로써²⁾ 새로운 국면을

교신저자 : 최 경 현
주소: 602-703, 부산광역시 서구 암남동 34번지
고신대학교 의과대학 외과학교실
TEL. 051-990-6217 FAX. 051-241-0145
E-mail: khchoi@ns.kosinmed.or.kr

· 본 연구는 고신대학교 의과대학 연구비 일부 지원에 의해 이루어짐

맞이하게 되었다. 이 수술은 1860년 Bodenhammer가 이미 발표하였으나 별로 주목을 받아 오지 못했다고 한다²⁾.

증례 1;

환자는 16세의 고위 쇄항인 소녀로, 생후 2개월에 imperforated anus로 transverse colon colostomy 시행 후 12세 때 89년 12월 8일 colostomy revision and sigmoidostomy 시행 후 지내오던중 1993년 1월 11일 근치적인 수술을 거듭 요청받고, Posterior sagittal anorectoplasty 수술을 받았다. 이 후 수술 부위의 항문부위가 잘 나왔고, 기능도 가능할 것으로 생각되어 1994년 1월 7일 대장루를 폐쇄하는 수술을 하였다.

수술후 경과를 보면 환자는 매일 항문으로 대변을 볼 수 있었고, 그 동안 성장에 다소 지장이 있었으나, 체중이 술후 1년동안 40 Kg에서 46.5 Kg으로 빠른 증가를 하고, 2003년 1월 21일 방문시에는 항문은 잘 기능하고, 경도의 변비가 있었으나 완화제로 잘 적응하고 있고, 2006년 1월 현재 대학을 졸업하고 정상적으로 월경이 있는 등 거의 정상적인 생활인이 되었다. 이 환자는 경도의 심실 중격의 결손을 동반하고 있다.

증례 2;

두 번째 예는 13개월된 여아로 출생 2개월에 anal atresia 발견 후 93년 5월 4일에 anal atresia and rectovaginal fistula로 인공항문 조형술 시행하였고 94년 4월 15일 중간 높이 쇄항에 대하여 posterior sagittal anorectoplasty 수술을 받았다. 1999년 4월 6일, 체중이 18 kg으로 잘 자라고 있고, 경도의 변비 이외에는 지장이 없었다.

고 찰

한국의 항문-직장 기형에 대한 다기관 조사가 있었는데, 1999년 이 등³⁾이 조사한 22 기관에서 1996-1997년에 경험한 295례의 분석 자료가 실려 있으며, Wingspread 분류에 따라 분류하여, 남아 187명 중에 고위 62명, 중위 29명이었고, 여아는 108명 중에 고위 6명, 중위 30명이었다. 이들 중 남아의 고위 및 중위 기형의 87.9%에서,

여아는 고위-중위 기형 모두에서 Pena 수술을 받았으며, 조사결과 수술 후에 기능을 평가해 보니 기능이 좋지 않은 경우도 있었다. 이것이 천골의 이상이 어느정도 관여하는지 있는지는 발표돼 있지 않았다.

그러 고위 쇄항인 경우 천골(sacrum)에 이상이 있는 경우는 수술 후 기능이 만족스럽지 못할 수 있으므로 유의해야 할 것으로 생각한다. 천골의 이상은 형성 부전(agenesis), 반척추(hemivertebra), 척추궁 기형(vertebral arch deformities)나 경추, 흉추나 요추에 동반기형이 있을 수도 있으나, 대개는 천골이나 미골에 국한한다고 한다⁴⁾. 천골 기형의 의미는 천골 신경의 분포의 이상과 이 신경이 지배하는 방광이나 항문 거근의 기능이상으로 수술 후에 배변기능에 이상이 있을수 있기 때문이다⁵⁾.

소아에서는 천골의 미 성숙으로 그 평가가 어려운데, 이런 경우 천골비를 측정하여 정상아는 0.74이고 기능에 이상이 있는 경우는 천골비가 0.74보다 낮다고하고, 한국의 항문직장 환아에서 조사하여 오 등이 26명의 환아를 대상으로 보고하였다⁶⁾.

항문-직장 기형이 중위나 고위인 경우 루공이 없으면 생후에 이른 시기에 대장루 조성 수술이 필요하나, 저자의 첫 번째 환자는 초등학교 5학년이 되어서야 외래에 왔으며, 당시 대변이 직장-질 누공을 통하여 질로 배출되는 상태였다. 이로 보아 선천적인 루공이 있는 경우에 대장루 조성이 생존에 꼭 필요하지는 않지만, 성장함에 따라서 자궁 부속기에 감염으로 인한 손상을 줄 가능성이 크므로 속히 하는게 좋을 것이다.

중위나 고위 항문직장 기형에서 수술 치료는 신생아 시기에 인공항문 조성 수술을 권하고, 근치적인 기형의 교정 수술은 유아기의 후기에 함을 권하고있다⁷⁾.

대장루의 위치에 대하여는 deVries와 Cox는 횡행 결장에 end type으로 할 것은 권한다⁸⁾. 이 때 원위부의 대장에 들어 있는 대변을 깨끗하게 씻어 내야한다. 저자의 첫째에서 이것을 하지 못하여 한번 더 수술해야하는 어려움이 있었다. 또한 남아인 경우 직장-뇨도루가 있으면, 뇨로 감염의 위험이 있기 때문이다. 그러나 Pena는 에스결장루 형성을 선호하고 있다. 그 이유는 수술 후에 원위부에 남아있는 직장이나 일부 에스결장내의 내용물을 제거하는데 유리하다는 것이다.

근치 수술에 대하여서는 deVries-Pena의 posterior

sagittal anorectoplasty가 대세이며 deVries 와 Cox⁸⁾나, Pena⁹⁾ 등에 잘 기술 되어 있다. 간략히 언급하면, 마취된 환자를 엎드려 눕히고, 정중 절개를 천골 중앙에서 항문이 될 부위까지 가한 후에, 미골을 절제해 내고, 직장이 나올때 까지 직각으로 정중 절개해 내려가서, 직장을 절개된 괄약근 봉치의 한 가운데에 오게 한 후, 새로 형성된 항문 직장 위로 정중 절개 하였던 직장 괄약근 무치를 다시 집고 피부를 다시 기우면 되는 수술이나, 수술 중에 직장을 찾는 일이나, 괄약근 봉치를 정중 절개할 때에 물론 세심하게 하고 정중선을 유지해야 한다.

저자는 이런 경우 바깥 항문 괄약근의 아래쪽은 절개하지 않고, 항문으로 터널을 형성하고, 항문이 될 피부에 십자로 절개하고는 여기로 새로운 직장-항문을 빼내고, 항문이 될 직장에도 어긋나게 십자로 절개하여 항문부위의 십자 절개부위에 맞추어 봉합을 하였다.

이런 조작이 수술 후에 창상의 수축에 의한 항문의 협착을 최소화 하였다고 생각한다. 또다른 유의점은 환자의 남아 있는 직장을 최대한으로 유지하는 것이다. 환자의 직장을 잘 관찰하면 조금 주름이 있고, 여기서 대변이 내려오는지, 방귀가 내려오는지를 알수도 있으므로 이 부위를 유지함이 중요하다고 생각한다.

수술 후에 새로운 항문이 좁아지지 않도록 기계적으로 확장한다고 하나⁹⁾, 저자는 시행을 하지 않았지만, 2례 모두 대변보는데 별 지장은 없었다.

그러나 두사람 다 경도의 변비를 호소했는데 Pena도 이것이 제일 흔한 후기 합병증이라고 하였고, 장의 운동력이 정상보다 떨어져서 그럴 것이라고 되어있다⁹⁾. 저자의 경우 완화제로서 쉽게 해결되어 있으나, 첫 번째 환자가 호소하는 것으로 보아 앞으로 연구하여야 할 합병증이라고 생각한다.

최근의 영상 진단법의 발달로 출산전에 항문-직장 기형의 진단의 가능성 유무에 대하여 유 등¹⁰⁾에 의하면, 101명의 소아외과 환자들 중에 21 명의 항문 직장 기형은 모두 출산 전 초음파 검사에 진단되지 못했다.

결 론

이상과 같이 여자 2례에서 1례는 중간 높이의 쇄항과 1례는 고위 직장-질 누공을 동반한 괄약근 상부의 고위

쇄항 환자에서 모두 posterior sagittal anorectoplasty를 하여 만족할 만한 결과를 보였기에 보고하였다.

References

1. 김우기, 김상윤, 김인구 등. 1994년도 한국신생아외과의 현황. 소아외과 2:26-32, 1996
2. de Vries PA, Pena A: Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg 17:638, 1982
3. 이명덕, 김상윤, 김우기, 등. 한국의 항문-직장 기형-1999년도 대한 소아외과학회 회원 대상 전국조사. 소아외과 6: 106-123, 2000
4. Stephens FD, Smith ED. Anorectal malformations in children:update 1988. Birth defect: Original articles series 24:507-510, 1988
5. Pena A: Anorectal malformation. Semin Pediatr Surg 4:35-47, 1995
6. 오정탁, 김희진, 손석우 등. 소아 및 항문 직장 기형 환자의 천골비. 소아외과 6:32-39, 2000
7. de Vries PA. The Surgery of anorectal anomalies: its evolution, with evaluations of procedures. Current Problems in Surgery 21:1-75, 1984
8. de Vries PA, Cox KL. Surgery of anorectal anomalies. Surg Clin N Am 65:1139-1169, 1985
9. Pena A. Current management of anorectal anomalies. Surg Clin N Am 72:1393-1416, 2000
10. 유수영, 김승기, 최승훈, 이국. 선천적 질환시 초음파 진단의 의의. 소아외과 3:15-23, 1997