

# 히르슈슈프룽병의 One-stage Transanal Endorectal Pull-through 술식에서 대장조영술의 의의

연세대학교 의과대학 세브란스 어린이병원 소아외과, 소아영상의학과<sup>1</sup>

신만식 · 이미정<sup>1</sup> · 김명준<sup>1</sup> · 홍영주 · 장혜경 · 한석주 · 오정탁

## 서 론

히르슈슈프룽병의 치료는 1948년 Swenson이 최초로 신경절(ganglion cell)이 없는 장관을 절제한 후 신경절이 있는 장관을 항문에 근접하여 연결하는 수술법을 발표한 이후 Duhamel, Soave 등에 의해 몇 가지 변형된 수술법들이 개발되어 왔다<sup>1</sup>. 최근에는 One-Stage Transanal Endorectal Pull-through (TERPT) 술식이 도입되어 빠르게 기존의 수술법을 대체하고 있다<sup>2,3</sup>.

TERPT 술식은 최소 침습적인 수술법으로 장루를 시행하지 않으며 개복을 필요로 하지 않아 수술흔이 남지 않는 등의 장점을 가지고 있으며 복강 내 조작을 최소화하여 장 유착을 줄이고 골반 내 장기의 손상을 감소시킬 수 있는 특징을 가지고 있다. 또한 수술 성적도 기존의 수술법에 비하여 더 나은 결과들이 보고되고 있다<sup>4,6</sup>. TERPT 술식은 장루를 형성하지 않고 진행되기 때문에

근치적 수술 시기가 기존의 수술법에 비하여 빨라 주로 신생아기에 이루어지고, 수술 전 검사 및 술 전 처치의 중요성이 강조되는 술식이다. 특히 대장조영술은 히르슈슈프룽병의 진단 뿐만 아니라 TERPT 술식의 시행 여부를 결정하는 데 있어서 매우 중요한 수술 전 검사로 정확한 이행부위(transition zone)를 관찰하는 것은 성공적인 TERPT 술식의 필수적인 요소이다<sup>7</sup>. 그러나 히르슈슈프룽병 환자에서 시행한 대장조영술의 판독은 쉽지 않아 검사 당시의 환자 상태 및 시술자의 숙련도 등에 따라 위음성 또는 위양성의 결과를 보일 수 있다<sup>8,9</sup>.

이에 본 연구는 TERPT 술식을 시행한 히르슈슈프룽병 환자들의 대장조영술을 분석하여 대장조영술의 의의를 알아보는 것을 목적으로 하였다.

## 대상 및 방법

세브란스 어린이병원 소아외과에서, 2003년 9월부터 2011년 12월까지 8년 4개월 동안 한 명의 소아외과 의사가 히르슈슈프룽병으로 TERPT 술식을 시행한 40예의 환자

접수일: 12/9/26 게재승인일: 12/12/13  
교신저자: 오정탁, 120-752 서울특별시 서대문구 연세로 50, 연세대학교 의과대학 외과학교실 소아외과  
Tel : 02)2228-2124, Fax : 02)313-8289  
E-mail: jtoh@yuhs.ac

를 대상으로, 수술 전 시행한 대장조영술을 후향적으로 분석하여 이행부위의 관찰 여부 및 시행 횟수, 병리조직학적 이행부위와의 일치도 등을 조사하였다.

이행부위의 관찰은 수술을 시행한 소아외과 의사와 두 명의 소아영상의학과 의사들의 판독을 종합하여 이행부위의 명확성을 결정하였으며, 본원에 내원하기 전에 타 병원에서 시행한 대장조영술도 연구 대상에 포함하였다. 대장조영술의 이행부위와 병리조직학적인 이행부위의 일치도는 Proctor 등<sup>10</sup>의 연구를 참고하여 이행부위의 위치를 직장, 직장구불결장, 하행결장으로 나누어 대장조영술과 병리조직학적 이행부위 위치를 비교하였다.

히르슈슈프룽병의 수술 전 진단은 직장흡입 조직검사를 시행하거나 수술 시 직장전층 동결절편 생검을 시행하는 것을 원칙으로 하였으나 연구 기간의 초기에는 대장

조영술 상 이행부위가 명확하다고 판독되었던 7명에서 수술 전 생검 없이 수술을 진행하였다. 또한 전 예에서 수술 시 절제된 장관의 근위부에서는 신경절이 있음을 동결절편 생검을 시행하여 확인하였다.

## 결 과

### 1. 환자의 특성 및 대장조영술

총 40예의 환자에서 모두 66회의 대장조영술이 시행되었는데, 이 중 20예에서는 대장조영술이 한 번만 시행되었으며 (단일 대장조영술군), 나머지 20예에서는 두 번 이상 (반복 대장조영술군) 시행되었다. 두 군간의 임상적 특성 중 성별, 수술 시 연령, 수술 시 체중 등에는 통계적인 차이는 없었다 (표 1).

단일 대장조영술을 시행한 20예 중 17예

Table 1. Clinical Characteristics of TERPT

	Total	Single CE	Multiple CE
No. of patients	40	20	20
Sex (M:F)	32:8	17:3	15:5
Age (months) at TERPT	3.6 ± 6.5	3.0 ± 6.1	4.1 ± 6.9
0-30 days	20	12	8
1-2 months	9	3	6
> 2 months	11	5	6
Body Weight (Kg) at TERPT	4.8 ± 2.5	4.6 ± 2.1	5.0 ± 2.9
No. of Contrast enema	66	20	46
			16 cases x 2 2 cases x 3 2 cases x 4
Clear radiographic transition zone	34	17	17
Discordance between radiographic and pathologic transition zone	5	2	3

CE; contrast enema

Table 2. Cases of Discordance between Radiographic and Pathologic Transition Zone

Case	No. of CE	Radiographic transition zone		Pathologic transition zone
		Clarity	location	
1	1	equivocal	rectum	Descending colon
2	1	equivocal	rectum	N/A*
3	2	equivocal	rectosigmoid	rectum
4	2	clear	rectum	rectosigmoid
5	4	equivocal	rectum	N/A*

CE; contrast enema

\* aganglionic bowel were not found

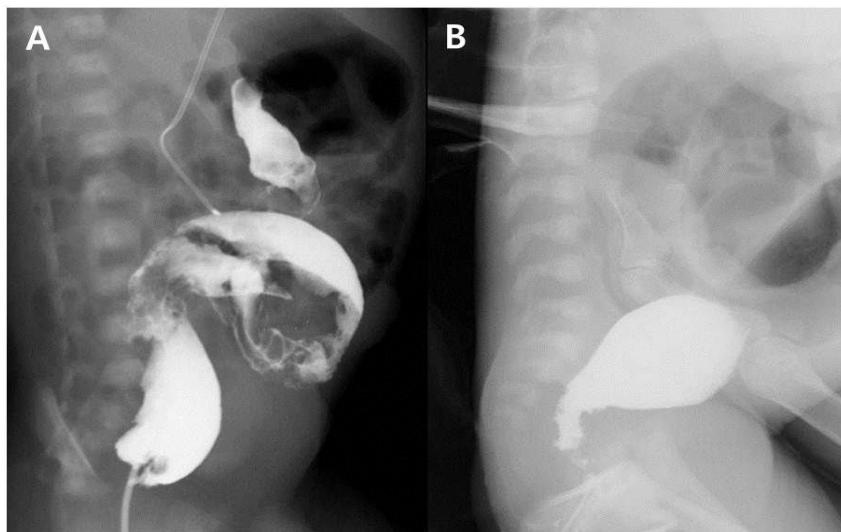


Fig. 1. A case who required repeated contrast enema (CE). Transition zone was not observed in the first CE (A), but clear transition zone was identified in the second CE (B).

는 명확한 이행부위가 관찰되었으며, 3예에서는 이행부위가 덜 명확하였으나 이행부위가 의심되는 부위가 있어 추가적인 대장조영술을 시행하지 않고 수술을 진행하였다. 이 3명의 환자들은 수술 전 직장흡입조직검사(1명) 및 직장전층 동결절편생검(2명)을 시행하여 히르슈슈프룽병을 진단하였다.

반복 대장조영술군에서는 최초의 대장조영술에서 이행부위가 불분명한 경우 좀 더

명확한 이행부위의 관찰을 위해 시행하였으며 그 횟수는 2회 시행한 경우가 16예, 3회 시행이 2예, 4회 시행이 2예 이었다(그림 1). 반복 대장조영술군 총 20예 중 17예에서는 최종적으로 명확한 이행부위를 관찰하였으나 3예 (2회 시행한 16예 중 2예, 4회 시행한 2예 중 1예)에서는 반복된 대장조영술에서도 명확한 이행부위를 관찰하지 못하였다. 이 3명의 환자들도 모두 수술 전 직장흡입

조직검사를 시행하여 히르슈슈프룽병을 진단하였다.

## 2. 대장조영술의 이행부위 진단율

총 40예의 환자 중 최초의 대장조영술에서 명확한 이행부위가 관찰된 단일 대장조영술 군의 17예 (42.5%)와, 두 번 이상의 대장조영술을 시행하여 이행부위가 관찰한 반복 대장조영술 군의 17예 (42.5%)를 합하여 34예 (85%)에서 명확한 이행부위를 관찰할 수 있었다.

## 3. 대장조영술과 병리조직학적 이행부위의 일치도 (표 2)

수술 전 대장조영술에서 관찰된 이행부위와 술 후 병리조직학적인 이행부위가 일치하는 예는 35예로, 일치도는 87.5% (35/40)이었다. 대장조영술에서 이행부위가 명확하다고 판단했던 34예 중 33예에서는 병리조직학적으로도 일치하였으나, 1예 (2.9%)에서는 일치하지 않았다. 대장조영술에서 명확한 이행부위를 관찰하지 못한 환자는 모두 6예 이었는데, 이 중 2예에서는 대장조영술에서 이행부위가 의심된 부위와 병리조직학적인 이행부위가 일치하였으나 4예 (66.7%)에서는 일치하지 않았다. 이 4예의 환자 중 2예는 최종 병리조직학적 검사에서 검체의 전 장관에서 신경절이 관찰되어 히르슈슈프룽병이 아니거나 초단무신경절의 히르슈슈프룽병인 것으로 진단되었다. 이 2명의 환자들은 수술 전 직장 흡입 조직검사 상 신경절이 관찰되지 않아 히르슈슈프룽병으로 진단되었으며 당시에는 Hematoxylin 및 Eosin

염색만 시행하여 신경절이 관찰되지 않았으나 추후 동일한 직장흡입 조직검사의 조직에서 시행한 calretinin 면역화학염색에서 신경절이 관찰되었다.

## 고 찰

히르슈슈프룽병은 1882년 Harald Hirschsprung에 의해 최초로 질환의 특성이 기술된 이후 병태생리학적 연구들에 의해 병인과 병리조직학적 소견들이 점진적으로 밝혀졌으며 이러한 연구 결과를 바탕으로 1948년에 Swenson 등에 의해 최초로 수술에 성공하였다<sup>1</sup>. 그 이후 히르슈슈프룽병의 수술 방법은 발전을 계속하여 처음의 3단계 수술법에서 2단계 수술법을 거쳐 최근에는 수술 전 후 환자 치료 기법의 발달에 힘입어 1단계 수술법이 보편화 되고 있다<sup>2,4,5</sup>.

TERPT 술식은 이러한 1단계 수술법의 대표적인 술식으로 1990년대 후반에 보고되기 시작하였으며<sup>2</sup>, 세계적으로 많은 소아외과 의사들에 의해 받아 들여져 빠르게 기존의 수술법들을 대체하고 있다. 이 수술법은 복부 절개가 필요 없어 수술흔이 남지 않으며, 복강 내 조작을 최소화하여 수술 후 유착의 발생이나 복강 내 감염을 줄일 수 있으며 골반 내 장기의 손상을 감소시킬 수 있는 장점이 있다. 또한 수술 후 재원 기간이나 수술에 드는 비용도 감소시킬 수 있으며, 수술 후 예후도 기존의 수술과 비교하여 비슷하거나 좋은 것으로 보고되고 있다<sup>11-14</sup>.

그러나 수술을 받게 되는 시기에 있어서, TERPT 술식은 장루의 형성 없이 한 번에 근치적인 수술을 진행하게 됨에 따라 기존

의 2단계 수술법에 비하여 빨라져, 이 술식으로 시행 받는 환자들의 대부분이 생후 한 두 달 내에 수술을 시행하게 되어 수술 전 히르슈슈프룽병의 진단이 더욱 중요하며 세심한 노력을 요한다<sup>5,15</sup>. 수술 전 직장 흡입 조직검사(rectal suction biopsy)를 시행하여 히르슈슈프룽병을 정확히 진단하는 것은 필수적이며 대장조영술을 시행하여 정확한 이행부위를 관찰하는 것은 TERPT 술식의 시행 여부 및 장 절제의 범위를 결정하는데 중요하다.

대장조영술은 직장 흡입 조직검사, 항문직장 압력검사(anorectal manometry)와 함께 히르슈슈프룽병의 진단에 중요한 검사법 중의 하나로 시행되어 왔다. 히르슈슈프룽병의 대장조영술 소견은 이행부위의 관찰 외에도 불규칙적인 장관의 수축, 점막의 고르지 않은 모양, 대장조영술 후 24시간 뒤에 촬영한 복부 단순촬영 상 조영제의 배출이 지연되는 소견 등이 중요한 진단 소견으로 잘 알려져 있다<sup>8,16</sup>. 그러나 대장조영술의 위음성률은 20-25% 정도로 알려져 있으며 이행부위의 위양성 발견율도 43%까지 높게 보고되고 있으며<sup>8,9,17</sup> 본 연구에서도 최초 대장조영술에서 이행부위가 관찰된 경우는 42.5% 밖에 되지 않았다.

이러한 대장조영술의 부정확성은 다른 검사들을 함께 시행함으로써 보완될 수 있으며, 기존의 2단계 수술법에서는 장루 형성시 동결 절편 조직검사를 시행하여 재확인할 수 있으므로 극복될 수 있는 점이였다. 그러나 TERPT 술식에서는 대장조영술의 역할이 단순히 히르슈슈프룽병을 진단하는데 그치는 것이 아니라 정확한 무신경절 장

관의 범위를 수술 전에 확인하는데도 있다<sup>7</sup>. TERPT 술식은 무신경절 장관이 직장구불결장(rectosigmoid colon) 부분 이하에 국한되었을 때 좋은 적응증이 되며 무신경절장관의 길이가 직장구불결장을 넘어가는 경우 매우 신중히 TERPT 술식의 시행 여부를 결정해야 한다. 그러므로 정확한 무신경절장관의 길이를 측정하기 위해서는 이행부위의 관찰이 필수적이며 최초의 대장조영술에서 만족할 만한 결과를 얻지 못한 경우 반복적인 대장조영술을 시행하여 좀 더 정확한 이행부위를 관찰하는 것은 성공적인 TERPT 술식의 시행에 중요한 부분이라고 할 수 있다. 본 연구에서는 명확한 이행부위를 관찰하기 위해 전체 대상 환자의 50%에서 두 번 이상의 반복적인 대장조영술이 필요하였으며, 처음 시행했던 대장조영술에서 명확하게 이행부위라고 판단할 수 있는 진단율은 42.5% 밖에 되지 않았으나 반복적인 대장조영술을 시행하여 85%까지 이행부위의 진단율을 높일 수 있었다.

또 다른 대장조영술의 중요성은 대장조영술의 이행부위와 병리조직학적인 이행부위의 일치도에서 찾을 수 있다. 대장조영술의 이행부위와 병리조직학적인 이행부위의 일치도는 무신경절 장관이 직장구불결장 이하에 국한된 경우에는 75%~90% 정도로 보고되고 있으며<sup>7,10</sup> 본 연구에서도 87.5%로 기존의 연구와 비슷하다. 그러나 이행부위가 일치하지 않는 5예의 환자 중 4예는 수술 전 명확한 이행부위를 관찰하지 못한 환자이었다는 점에서 수술 전 반복적인 대장조영술을 시행함에도 불구하고 정확한 이행 부위를 관찰하지 못한 경우에는 TERPT

시행에 신중해야 한다.

본 연구에서 대장조영술 상 이행부위를 판단하는데 객관적인 판독의 일치도를 조사하지 못한 것은 이 연구의 제한점이다. 한 명의 소아외과 의사에 의해 시행된 환자들을 대상으로 하였기 때문에 수술 전 시행한 대장조영술에서 이행부위의 관찰 유무를 판독하는데 수술을 시행한 소아외과 의사의 의견이 판독에 주된 역할을 하였다고 할 수 있다. 또한 타 병원에서 시행한 대장조영술을 포함하여 히르슈슈프룽병에 친숙하지 못한 의료기관에서 잘못 시행한 대장조영술이 포함되어 반복 대장조영술의 빈도를 높였을 것으로 생각된다.

그러나 이러한 제한점에도 불구하고 이 연구는 TERPT 시행에서 대장조영술의 중요성과 그 의의를 잘 나타내고 있으며 TERPT 술식 시행 시 반복 대장조영술의 필요성을 제시하고 있다. 이 연구의 결과는 향후 더 나은 히르슈슈프룽병의 진단에 활용될 수 있을 것으로 기대한다.

## 결 론

히르슈슈프룽병에서 TERPT 술식시행 시 대장조영술에서 명확한 이행부위를 관찰하는 것은 중요하며, 명확한 이행부위의 판독이 어려울 경우 반복적인 대장조영술이 대장조영술의 이행부위와 병리조직학적인 이행부위의 일치도를 높이는데 도움이 된다. 또한 대장조영술에서 이행부위가 잘 관찰되지 않는 경우 병리조직학적인 이행부위가 일치하지 않을 가능성이 높으므로 세심한 주의가 필요하다.

## 참 고 문 헌

1. Swenson O: *How the cause and cure of Hirschsprung's disease were discovered.* J Pediatr Surg 34:1580-1581, 1999
2. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA: *Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 33:1283-1286, 1998
3. Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, Skinner MA, Winthrop AL: *Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 34:148-151; discussion 152, 1999
4. Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, Soliman HA, Wishahy MK, Elkholy A, Abdelhay S, Elbehery M, Halawa N, Gobran T, Shehata S, Elkhoully N, Hamza AF: *Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study.* J Pediatr Surg 39:345-351; discussion 345-351, 2004
5. Kim HY, Oh JT: *Stabilization period after 1-stage transanal endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease.* J Pediatr Surg 44:1799-1804, 2009
6. Langer JC, Seifert M, Minkes RK: *One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches.* J Pediatr Surg 35:820-822, 2000
7. Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, Cooper M, Blair GK: *Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease?* Pediatric radiology 34:811-815, 2004
8. O'Donovan AN, Habra G, Somers S, Malone DE, Rees A, Winthrop AL: *Diagnosis of Hirschsprung's disease.* AJR American journal of roentgenology

- 167:517-520, 1996
9. Taxman TL, Yulish BS, Rothstein FC: *How useful is the barium enema in the diagnosis of infantile Hirschsprung's disease?* American journal of diseases of children 140:881-884, 1986
  10. Proctor ML, Traubici J, Langer JC, Gibbs DL, Ein SH, Daneman A, Kim PC: *Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach.* J Pediatr Surg 38:775-778, 2003
  11. Aslan MK, Karaman I, Karaman A, Erdogan D, Cavusoglu YH, Cakmak O: *Our experience with transanal endorectal pull-through in Hirschsprung's disease.* Eur J Pediatr Surg 17:335-339, 2007
  12. El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, Coran AG, Teitelbaum DH: *Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease.* J Pediatr Surg 42:41-47; discussion 47, 2007
  13. Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, Teitelbaum DH, Minkes RK, Caty MG, Wildhaber BE, Ortega SJ, Hirose S, Albanese CT: *One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children.* Ann Surg 238:569-583; discussion 583-565, 2003
  14. Nasr A, Langer JC: *Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome.* J Pediatr Surg 42:36-39; discussion 39-40, 2007
  15. Podevin G, Lardy H, Azzis O, Branchereau S, Petit T, Sfeir R, Weil D, Heloury Y, Fremond B: *Technical problems and complications of a transanal pull-through for Hirschsprung's disease.* Eur J Pediatr Surg 16:104-108, 2006
  16. Rosenfield NS, Ablow RC, Markowitz RI, DiPietro M, Seashore JH, Touloukian RJ, Cicchetti DV: *Hirschsprung disease: accuracy of the barium enema examination.* Radiology 150:393-400, 1984
  17. Diamond IR, Casadiego G, Traubici J, Langer JC, Wales PW: *The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result.* J Pediatr Surg 42:792-795, 2007

**Significance of Contrast Enema in One-stage Transanal  
Endorectal Pull-through Operation for  
Hirschsprung Disease**

**Man Sik Shin, M.D., Mi Jung Lee, M.D.<sup>1</sup>, Myung Joon Kim, M.D.<sup>1</sup>,  
Young Ju Hong, M.D., He Kyung Chang, M.D., Seok Joo Han, M.D.,  
Jung-Tak Oh, M.D.**

*Department of Pediatric Surgery, Department of Radiology<sup>1</sup>  
Severance Children's Hospital, Yonsei University College of Medicine  
Seoul, Korea*

In one-stage transanal endorectal pull-through operation (TERPT) for Hirschsprung disease, preoperative evaluation by contrast enema (CE) is important tool in aspect of planning of surgical procedure as well as diagnosis. This study was to evaluate the significance of CE for identifying the extent of aganglionic bowel. A retrospective analysis was performed in 40 patients who underwent TERPT between 2003 and 2011. The authors reviewed the CE studies and their correlation with pathologic extent of aganglionosis. Total 66 contrast enemas were performed in 40 patients. Twenty patients underwent single CE, but 20 patients required multiple CEs. In single CE group, 17 had clear radiographic transition zone, but 3 had less definite transition zone. In multiple CE group, 17 patients who had equivocal finding in first or second CE had definite radiographic transition zone, but 3 patients of this group had less definite radiographic transition zones. Overall, 34 patients (85%) had clear radiographic transition zone by single or repeated CE. One (2.9%) out of 34 patients with clear radiographic transition zone had discordance between radiographic and pathologic transition zone. In contrast 4 (66.7%) out of 6 patients with equivocal radiographic transition zone had discordance between radiographic and pathologic transition zone. Observation of clear radiographic transition zone is important in preparation of TERPT, and repeated CE is helpful to reduce the discordance between radiographic and pathologic transition zone. Awareness of the possibility of discordance is also important if radiographic transitional zone is not clear.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 18(2):75~82), 2012.**

**Index Words :** *Contrast enema, Transanal endorectal pull-through, Hirschsprung's disease*

---

**Correspondence :** *Jung-Tak Oh, M.D., Department of Pediatric Surgery, Severance Children's Hospital Yonsei University College of Medicine, 50 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea*

Tel : 02)2228-2124, Fax : 02)313-8289

E-mail: jttoh@yuhs.ac