

선천성 거대결장증에서 Duhamel술식의 임상적 경험

연세대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

김 용 정 · 한 석 주 · 황 의 호

= Abstract =

Clinical Experience of Duhamel's Operation for Hirschsprung's Disease

Yong Jeong Kim, M.D., Seok Joo Han, M.D. and Eui Ho Hwang, M.D.

Department of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine

Hirschsprung's disease is considered one of the commonest congenital anomalies of the gastrointestinal tract in Korea. Several operations have been widely performed throughout the world for the treatment of Hirschsprung's disease. Duhamel's operation has many advantages over the others: minimal pelvic dissection, preservation of sacral nerve, few postoperative complication, excellent defecation function. A clinical analysis was carried out on 77 cases of Hirschsprung's disease who had been operated by Duhamel's operation in our hospital from Jan. 1982 to Dec. 1993. The postoperative complications were consisted of a enterocolitis(5 cases), intestinal obstruction(4 cases), anastomotic leakage(2 cases), pneumonia(1 case). There was no case of death. The postoperative defecation function was satisfactory in almost all cases(91%).

Key Words: Hirschsprung's disease, Duhamel's operation

서 론

선천성 거대결장은 신생아 장폐쇄증의 흔한 원인 중 하나로 1887년 Hirschsprung씨에 의해 보고¹⁾되었다. 이 질환은 변비, 장폐쇄, 복부 팽만, 장염등의 증세를 보이며 주로 상부 직장과 에스자형 결장에 부교감 신경절의 결핍이 원인이 된다.

1948년 Swenson & Bill²⁾이 Abdominoperineal pull through procedure를 소개하였으며 1960년 Duhamel³⁾이 Retrorectal transanal pull through procedure를, 1963년 Soave⁴⁾이

Endorectal pull through procedure를 소개하였으며 이들 술식사이의 장단점이 있어 이의 합병증을 줄이고 조작을 간편하게 하기 위하여 많은 변형 술식이 소개되었다.

Duhamel술식은 골반 박리를 최소로하여 비교적 합병증이 적으며 배뇨 및 배변 조절이 우수하고 GIA 문합기의 사용등으로 술식이 간편해졌다.

이에 저자들은 1982년 1월부터 1993년 12월까지 만 12년간 연세대학교 의과대학 소아외과에 입원하여 선천성 거대결장증으로 진단하여 Duhamel 술식을 시행한 77명의 환아를 대상으로 8개월에서 12년간 추적 조사하여 그 결과를 분석 고찰하여 술식의 적용 및 본 질환 치료의 지침으로 삼고자 본 연구를 실시하였다.

*본 논문은 1994년 추계 외과 학술대회에서 구연되었음.

관찰 방법 및 대상

관찰 대상은 1982년 1월부터 1993년 12월까지 연세대학교 의과대학 소아외과에 입원하여 선천성 거대결장증으로 확진된 105명중 Duhamel술식을 시행한 77명의 환자를 대상으로 하였으며 초단무신경절로 분류되어 항문내괄약근의 후방절제술을 시행한 11예와 장루만 시행한 9예, 전대장무신경절로 Martin술식을 시행한 7예 및 Swenson술식을 시행한 1예는 제외되었다.

관찰방법은 77예에 대한 연령 및 성별분포, 임상증상, 무신경절의 길이, 동반된 질환, 수술후 합병증, 사망률 및 근치 수술후 성적에 관해 분석 관찰하였다.

원격 추적은 전화, 왕복 서신 연락, 외래 병력지 열람등을 이용하였으며 최단 8개월부터 최장 12년까지 추적하여 54명(70%)이 추적되었으며 배변 기능 평가는 San Filippo등²⁵⁾의 방법에 의해 평가하였다.

관찰 결과

1) 연령 및 성별 분포

남아가 64예(83%), 여아가 13예(17%)로 남녀 비율은 4.9:1이었다.

수술시 연령은 12개월 미만인 48예(62%)였으며 12~24개월이 17예(22%), 24~36개월이 6예(8%), 36~48개월이 1예(1%), 48개월 이상이 5예(7%)였다 (Table 1).

2) 임상 증상

임상 증상으로는 59예(76%)에서 변비, 25예(32%)

에서 구토, 51예(66%)에서 복부 팽만, 11예(14%)에서 설사등의 소견을 보였으며, 태변 배출여부는 확인 가능한 경우가 57예(75%)였고 이중 48시간이내 배출이 12예(22%), 48시간이후 배출이 45예(78%)였다 (Table 2).

3) 무신경절길이

75예(98%)에서 상부직장과 에스자형 결장에 국한된 단분절형이었으며, 1예(1%)에서 하행결장, 1예(1%)에서 횡행결장 무신경증이었다 (Table 3).

4) 동반된 선천성 질환

동반된 선천성 질환은 서혜부 탈장 4예(5%), 잠복고환 2예(3%), 다지증 1예(1%), Pallot 4징후군을

Table 2. Symptoms and signs

	No. of cases	%
Constipation	59	76
Abdominal distension	51	66
Vomiting	25	32
Diarrhea	11	14
Fever	7	9
Meconium		
Abnormal	45	59
Normal	12	16
Not record	20	25

*Normal: Initial passage of meconium within 48 hours

Abnormal: Initial passage of meconium after 48 hours

Table 1. Age and sex distribution

Age	Male	Female	Total(%)
0~12 Mon	39	9	48(62)
~24 Mon	14	3	17(22)
~36 Mon	6	-	6(8)
~48 Mon	-	1	1(1)
Over 48 Mon	5	-	5(7)
Total	64(83)	13(17)	77(100)

Table 3. Length of aganglionic segment

Aganglionic segment	No. of cases	%
Short segment		
Rectum	48	63
Sigmoid	27	35
Long segment		
Descending colon	1	1
Transverse colon	1	1
Total	77	100

Table 4. Associated anomalies

Anomaly	No. of cases
Inguinal hernia	4
Cryptorchidism	2
Polydactyly	1
Down syndrome with TOF.	1
Midgut malrotation	1
Total	9(11%)

Table 5. Initial operation

Type of operation	No. of cases(%)
Colostomy	72(93)
Definite operation	2(3)
Transanal myectomy	3(4)
Total	77(100)

Table 6. Complications of definite operation

Type of complication	No. of cases
Enterocolitis	5
Intestinal obstruction	4
Anastomotic leakage	2
Pneumonia	1
Total	12(16%)

동반한 Down증후군 1예(1%), 중장회전이상 1예(1%)였다(Table 4).

5) 수술 내용

근치 수술전 72예(93%)에서 예비적 결장조루술(71예: 92%) 및 회장조루술(1예: 1%)을 시행하였고, 2예(3%)에서 예비적 조루술없이 일차적으로 근치수술을 시행하였다. 3예(4%)에서 항문내 괄약근후방절제술 후 계속 된 배변 장애로 이차적으로 근치 수술을 시행하였다(Table 5).

6) 합병증

근치 수술을 시행한 77예중 12예(16%)에서 합병증

Table 7. Result of follow up

Grade	No. of cases(%)
Excellent	32(59)
Good	17(32)
Fair	5(9)
Poor	0
Total	54(100)

*By SanFilippo et al²⁵⁾

이 발생하였으며 장염 5예(6%), 장폐쇄 4예(5%), 문합부 누출 2예(3%), 폐렴 1예(1%)이었다(Table 6).

7) 사망률

77예중 수술로 인한 사망은 없었으며 수술 후 추적 조사중 2예(3%)가 사망하였으며 사망 원인으로서는 패혈증, Reye 증후군이 각각 1예이었다.

8) 원격 성적

배변 성적 평가는 SanFilippo등²⁵⁾이 사용한 방법을 이용하였으며 77예중 54예(70%)에서 추적이 가능하였다. 이중 32예(59%)에서 Excellent, 17예(32%)에서 Good, 5예(9%)에서 Fair였다(Table 7).

고 안

선천성 거대결장증은 선천성 소화기 질환으로 신생아 장폐쇄증의 15%를 차지한다²⁶⁾. 이 질환은 Frederick Ruysch가 처음 보고한 이후, Hirschsprung이 임상증상 및 해부학적 특징을 관찰 보고한 뒤¹⁾ 그의 이름을 따서 명명하였다. 이 병의 원인이 정상인 것 같아 보이는 거대결장 하부장관내 신경절이 없어서 생긴다는 것이 처음 알려진 것은 1901년 Tittel³²⁾에 의해서이며 1967년 오가모도는 태아의 장관에서 신경절 세포가 구강에서 항문쪽으로 이동하는 것을 보고 이 병의 병인으로 태생기 신경절 세포의 이동중 정지를 증명하였다²²⁾. 사실상 선천성 거대결장이란 용어보다는 Hirschsprung병이나 결장무신경절증(colonic aganglionosis)이 더 적절한 명칭이다.

이 질환의 발생빈도는 일반적으로 신생아 5000명중 1

명의 환자가 발생한다¹⁴⁾. 서양인의 성비는 3~5:1^{14,19)}로 남아에서 호발하며 일본의 경우 3:1¹³⁾이고, 저자의 경우 4.9:1이었다. 이러한 남아 호발경향은 무신경절의 길이가 길어지면 차츰 약해져 전대장 무신경증이 되면 남녀 비율이 비슷해진다^{13,14,20)}.

선천성 거대결장증의 유전적 소인은 널리 보고되었다. 한 아이가 선천성 거대결장증일때 다른 형제가 거대결장증이 될 위험율은 2% 전후^{1,8,23)}로 보며 장분절형의 경우가 단분절형보다 가족력의 경향이 뚜렷하다고 한다.

병인으로는 태생 5주가 되면 신경통에서 이동한 신경아 세포가 식도에서 발견되며 이후 하부 소화기관으로 이동하여 12주에 끝난다고 하며 만일 이동이 12주 이전에 정지되면 소화기관의 최하부에 무신경절이 되며 이 이동의 정지가 빠를수록 무신경절의 길이가 길어진다²²⁾.

선천성 거대결장은 무신경절 대장의 연동운동부족, 수축, 내괄약근의 과긴장등으로 장폐쇄 증세가 나타나며²⁹⁾, 만성적인 변비가 그 특징이다. 이 변비로 대장은 확장되고 비후해지고 변과 가스가 배출되지 못하고 고이게 된다. 이러한 현상은 거의 신생아나 유소아기에 나타나며 신생아의 경우 출생후 48시간내에 태변을 배출하지 못하면 일단 하부 장관폐쇄를 의심해야 한다. 이 폐쇄증이 오래되면 복부 팽만, 구토등을 일으키며 조금 나이가 많아 병원에 오는 아이들에게서는 만성변비의 병력을 찾아 볼 수가 있다.

이 질환의 진단은 태변배출지연 및 임상증상으로 의심할 수 있으며 대장조영술, 항문직장압력측정, 직장생검 및 Acetylcholinesterase 측정법으로 확진할 수 있다. 대장조영술은 무신경절과 확장된 정상 대장사이의 이행부를 증명해야 하며 진단율은 80%이며 출생후 충분히 시간이 지나지 않았을때 전결장무신경절인 경우 혹은 대장세척후 시행시 정상으로 보일 수 있다. 정상인에서 직장이 팽대되면 항문내괄약근이 이완되지만⁹⁾ 이 질환의 경우 오히려 수축되는 것을 이용한 항문직장압력측정법⁴⁾이 있다. 직장생검법은 이미 전술한 방법으로 진단이 가능하므로 꼭 시행해야 하는 경우는 드므나 생검시 영유아는 치상선상부 2cm, 나이가 많은 아이는 치상선 상부 3cm의 후벽에서 시행해야 한다¹⁰⁾. 또한 무신경절 부위에는 Acetylcholine의 분비가 많아 Acetylcholinesterase activity가 증가

하므로 흡입직장생검 표본을 이용하여 Acetylcholinesterase를 측정하는 Histochemistry법이 있다.

무신경절은 60~80%가 주로 상부 직장 및 에스자형 결장에 국한^{13,19)}되는데 일본의 경우 80%¹³⁾였고 저자의 경우 98%였다.

이 질환과 동반된 선천성 기형은 직장항문 기형에 비해 빈도가 낮고 정도도 덜 심한 것 같다. 서구의 경우 5~22%^{7,10)}, 일본의 경우 10~15%, 저자의 경우 11%였다.

동반되는 기형으로는 Down증후군, 수뇌증, 수신증, 거대수뇨관, 서혜부 탈장, 선천성 심장질환 및 장회전 이상등이 있다. Down증후군이 미국에서 3.2~5%까지 보고되고 있으나 저자의 경우는 1예있었다. 장염은 정도의 차이가 있지만 본 질환의 25%에서 있다고 하며 이중 6~30%가 치사성 장염으로 된다^{13,14)}. 일단 조금이라도 의심되면 적극적인 치료를 해야 하며 예비적 결장조루술을 시행해야 한다. older infant나 child 중 대장 확장이 비교적 덜 하고 영양상태 및 발육상태가 좋고 장염이 없으며 변비를 관장으로 해결할 수 있는 환아에서는 예비적 결장루 없이 일차적근치술이 가능하며 저자의 경우 5예에서 시행하였다. 항문내괄약근 후방절제술은 초단무신경절 환자에서 시행하며, 이것으로 배변상태의 호전이 없으면 Duhamel 술식을 시행하여 좋은 결과¹⁶⁾를 얻었다고 하며 저자의 경우 3예에서 항문내괄약근 후방절제술후 계속되는 배변장애로 이차적 근치수술을 시행하였다.

선천성 거대결장증의 근치수술은 1948년 Swenson과 Bill등³⁰⁾의 Abdominoperineal pull through 술식이 소개된 후 여러가지 술식이 개발되었으며 현재 흔히 사용하는 술식으로는 Swenson, Duhamel⁶⁾, Soave²⁸⁾술식등이며 이들 술식의 장단점을 보완한 여러 변형술식이 개발되었다. Swenson 술식은 신경절이 없는 결장을 모두 제거하고 정상인 장을 끌어내려 항문에 문합해 주는 방법이다. 초기에는 내괄약근이 모두 남아 있어 변비가 지속되었으나 그후 비스듬히 문합하는 방법(전방 2cm, 후방 1cm)이 개발되었다. 그러나 이 술식은 어렵고 골반 박리(pelvic dissection)을 해야하므로 요도, 전립선 손상, 성교 불능, 골반신경 손상으로 배변 및 요 실금, 출혈, 문합부 누출 및 협착이 올 수 있다^{5,21)}.

Duhamel은 이러한 합병증을 없애고자 골반내 박

리를 피하고 직장에 분포한 골반신경의 손상을 최소로 하여 쉽고 비교적 안전한 Retrorectal pull through술식을 고안하였다. 이는 본래의 직장은 남겨 두고 직장 후방으로 정상적인 장을 끌어 내린 다음, 이들 사이에 형성된 격막을 분쇄 감자를 이용하여 없애는 방법으로 수술후 무신경절이 남아 있어 변비가 지속될 수 있으며 분석(fecaloma)을 형성할 수 있고 격막이 계속 남아 있어 문제를 야기할 수 있다²⁷⁾. 이를 해결하기 위해 여러 술식의 변형이 시도되었지만 GIA문합기의 개발로 격막을 완전 소실시키므로 좋은 결과를 얻었다^{5,12,24,31)}.

Soave가 고안한 Endorectal pull through 술식은 직장 점막을 제거한 다음 이 속으로 정상인 장을 끌어 내리는 방법으로 술식이 간단하고 골반신경이 보존되어 배변 및 배뇨 장애가 없고 복강내 감염의 위험이 없으며 항문괄약근의 보존으로 변실금이 예방되는 장점^{2,14)}이 있으나 수술후 처치가 어렵고, 약 2~3개월간 항문수지 확장이 필요하며 점막과 근육층 분리시 출혈 및 근막하 농양등의 문제가 있어 처음부터 항문과 직장을 연결하는 Boley³⁾등의 술식이 개발되었다.

진단이 늦고 어려운 전대장 무신경절의 경우 Duhamel방식을 이용하여 신경이 있는 소장을 직장에서 하행결장까지 길게 측대측 문합을 시행하는 방식이 Martin^{12,18)}에 의해 고안되어 널리 쓰이고 있다.

미국의 경우 Boley & Duhamel 술식을 널리 사용하고 있으며 저자는 Duhamel 술식을 사용하고 있다. 수술후 합병증은 Duhamel 술식이 Swenson이나 Soave 술식보다 적다고 보고¹⁴⁾하고 있으나 술자에게 가장 익숙한 술식을 계속 사용하는 것이 바람직하다²⁷⁾. 합병증중 문합부 누출이 가장 치명적으로 Swenson 술식을 시행할때 가장 많이 발생하며 문합부 누출은 2%였다. Lynn등은 문합부 협착 시 항문내 괄약근 후 방절제술로 좋은 성적을 얻었다¹⁷⁾. 근치 수술후 사망율은 2~3%이며 Kleinhaus등¹⁴⁾은 Soave 1.1%, Swenson 2.5%, Duhamel 11.8%, Ikeda & Goto¹³⁾는 Soave 2.4%, Boley 2.4%, Swenson 2.2%, Duhamel 1.8%로 Duhamel 술식이 가장 낮은 것으로 보고하였으며 저자의 경우도 수술로 인한 사망은 없었다. 근치 수술후 배변상태 평가는 San Filippo 등²⁵⁾의 방법을 사용하였으며 원격 추적이 가능한 54예 중 49예(91%)에서 Excellent와 Good등의 양호한 성

적을 얻었다.

결 론

저자는 1982년 1월부터 1993년 12월까지 만 12년간 연세대학교 의과대학 소아외과에서 선천성 거대결장증으로 진단받고 근치 수술을 시행한 77명의 환자를 원격 추적하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

- 1) 남녀의 비는 4.9:1로 남아가 많았으며 근치 수술을 받은 시기는 12개월 미만이 62%였다.
- 2) 임상증상으로는 변비 76%, 복부팽만 66%, 구토 32%, 설사 14%였으며 태변의 배출 여부는 48시간 이후가 59%, 48시간 이내가 16%였다.
- 3) 무신경절의 길이는 98%에서 직장 및 에스자형 결장였으며, 횡행 및 하행결장이 각각 1%였다.
- 4) 동반된 선천성 기형은 11%에서 있었으며 서혜부 탈장, 정류고환, 다지증, 증장회전부전, 선천성 심장병을 동반한 Down증후군등이었다.
- 5) 93%에서 예비적 결장조루술후 근치수술을 시행했으며, 7%에서 예비적 결장조루술 없이 근치적수술을 시행하였다.
- 6) 합병증의 빈도는 14%였으며, 가장 많은 합병증으로는 장염으로 6%였다.
- 7) 수술로 인한 사망은 없었다.
- 8) 수술후 추적 성공율은 72%였으며 SanFilippo 등의 배변평가 방법에 의하며 Excellent와 Good이 91%였다.

REFERENCES

- 1) Bodian M, Carter CO: A family study of the Hirschsprung's disease. *Ann Hum Genet* **26**: 261, 1963
- 2) Boley SJ: A new operative approach to total aganglionosis of the colon. *Surg Gynecol Obst* **159**: 481, 1984
- 3) Boley SJ: New modification of surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* **56**: 1015, 1964
- 4) Callaghan RP, Nixon HH: Megarectum. *Physiological observation. Arch Dis Child* **39**: 153, 1964
- 5) Duhamel B: A new operation for treatment of Hirschsprung's disease. *Arch Dis Child* **35**: 38,

- 1960
- 6) Duhamel B: *Retrorectal and transanal pull through procedure for the treatment of the Hirschsprung's disease. Dis Colon Rectum 7: 455, 1964*
 - 7) Edward T Ryan, Jeffery L Ecker, Nicholas Achristakis: *Hirschsprung's disease. Associated abnormalities and dermatography. J Pediatr Surg 27: 76, 1992*
 - 8) Garver KL, Law JC, Garver B: *Hirschsprung's disease, A genetic study. Clin Genet 28: 503, 1985*
 - 9) Gower RW: *The automatic action of the sphincter ani. Proc R Soc Med 26: 77, 1977*
 - 10) Gravier L, Sieber WK: *Hirschsprung's disease and Mongolism Surgery 60: 458, 1966*
 - 11) Hirschsprung H: *Shuhltragheit Neugeboreher in Folge von dilatation und hypertrophie des colons. Dis Colon Rectum 24: 408, 1888*
 - 12) Ikeda K, Goto S: *Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement. An analysis of 139 patients. J Pediatr Surg 21: 319, 1986*
 - 13) Ikeda K, Goto S: *Diagnosis and treatment of the Hirschsprung's disease in japan an analysis of 1628 patients. Ann Surg 199: 400, 1984*
 - 14) Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M: *Hirschsprung's disease, A survey of the members of the surgical section of the american academy of pediatrics. J Pediatr Surg 14: 588, 1979*
 - 15) Leenders E, Sieber WK: *Congenital megacolon, Observation by Frederick Ruysch 1691. J Pediatr Surg 5: 1, 1970*
 - 16) Lyan HB: *Rectal myectomy for aganglionic megacolon. Mayo clin Proc 41: 289, 1966*
 - 17) Lyan HB, Van heerden JA: *Rectal myectomy in the Hirschsprung's disease. Arch Surg 176: 343, 1972*
 - 18) Martin LW: *Surgical management of total colonic aganglionosis. Ann Surg 176: 343, 1972*
 - 19) Marvin W Harrison, David M deitz, John R Campbell: *Diagnosis and management of the Hirschsprung's disease. Am J Surg 152: 49, 1986*
 - 20) Moritz M Ziegler, Richard E Royal, Jody Brandt, Jeff Drasnin, LW Martin: *Extended myectomy-myotomy, A therapeutic alternatives for total intestinal aganglionosis. Ann Surg 218: 4, 504, 1993*
 - 21) Nissan S, Bar-Maor JA: *Further experience in the diagnosis and surgical treatment of short segment Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. J Pediatr Surg 6: 738, 1971*
 - 22) Okamoto E, Ueda T: *Embryogenesis of intraneural ganglia of the gut and it's relation to Hirschsprung's disease J Pediatr Surg 2: 437, 1967*
 - 23) Passargl E: *Genetics of the Hirschsprung's disease. Clin Gastroenterol 2: 507, 1973*
 - 24) Ravitch MM, Rivarrola A: *Enteroanastomosis with automatic instrument. Surgery 59: 270, 1966*
 - 25) SanFilippo JA, Allen JE, Jewett TC: *Definitive surgical management of Hirschsprung's disease. Arch Surg 105: 245, 1972*
 - 26) Santuli TV, Amoury RA: *Congenital anomalies of the gastrointestinal tract. Ped Clin Pro 14: 21, 1967*
 - 27) Sieber WK: *Hirschsprung's disease. Current Prob Surg 15: 1, 1978*
 - 28) Soave F: *A new surgical technique for the treatment of the Hirschsprung's disease. Surgery 56: 1007, 1964*
 - 29) Swenson O: *Partial internal sphincterotomy in the treatment of the Hirschsprung's disease. Ann Surg 160: 540, 1964*
 - 30) Swenson O, Bill AH: *Resection of the rectum and rectosigmoid with peservation of the sphincter for bening producing megacolon. Surgery 24: 212, 1948*
 - 31) Talbert JC, Seashore JH, Ravitch MM: *Evaluation of modified Duhamel operation for correction of Hirschsprung's disease. Ann Surg 179: 671, 1974*
 - 32) Tiffel K: *Uber einen angeborne mibbildung des Dickdarmes. Wienklin Wochenschr 14: 903, 1901*
 - 33) Velcek FT, Koltz DH, Freidman A, Kottmeier PK: *Operative failure and secondary repair in the Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 17: 779, 1982*