

전장관 신경절 저발생증에 의한 가성 허쉬스프링병

- 증례 보고 -

연세대학교 의과대학 외과학교실 소아외과, ¹병리학교실

한석주 · 김태승¹ · 손석우 · 황의호

= Abstract =

Pseudo-Hirschsprung's Disease Due to Total Intestinal Hypogenesis

Seok Joo Han, M.D., Tai-Seung Kim, M.D.¹, Suk Woo Son, M.D.
and Eui Ho Hwang, M.D.

Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery and ¹Department of Pathology,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Intestinal hypogenesis is a rare cause of functional intestinal obstruction and shows both diminished numbers of ganglion cells and immature ganglion cells. We report a case of intestinal hypogenesis extending from the rectum to the proximal jejunum. A male newborn was noted to have a neonatal intestinal obstruction, and a laparotomy at 4 days of age proved the existence of intestinal hypogenesis. Histologic examination showed immature ganglion cells (cell body, $6.0 \pm 0.037 \mu\text{m}$; nucleus, $4.1 \pm 0.028 \mu\text{m}$; nucleoli, $0 \mu\text{m}$ in diameter) and hypoganglionosis. At 46 days of age, a reoperation was done, and the intestinal hypogenesis was proved to extend from the proximal jejunum to the rectum. Maturation of the ganglion cells in the small bowel (cell body, $9.3 \pm 0.28 \mu\text{m}$; nucleus, $6.3 \pm 0.61 \mu\text{m}$; nucleoli, $1.2 \pm 0.04 \mu\text{m}$ in diameter) was observed compared to initial study. However, the infant had persistent functional intestinal obstruction and was continued on parenteral nutrition with the hope of further maturation of the ganglion cells and improvement of the intestinal motility. Unfortunately, he was discharged against advise at 72 days of age and died. The maturation of the ganglion cells in this case suggests that this entity should not be deemed hopeless.

Key Words: Intestinal hypogenesis, Immature ganglion cell, Hypoganglionosis, Intestinal obstruction, Hirschsprung's disease

서 론

가성 허쉬스프링병이란 하나의 특정한 질환은 아

책임저자 : 한석주, 서울특별시 서대문구 신촌동 134번지
☎ 120-752, 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 361-5553, Fax: 313-8289
접수일 : 1998년 7월 10일, 게재승인일 : 1998년 8월 12일

니며 임상 양상이 허쉬스프링병과 비슷하며 병의 원인이 장의 신경절에 문제가 있으나 장 신경절 세포가 존재하는 경우를 총칭하여 부르는 질환군을 말한다. 허쉬스프링병에 대한 조직학적 소견은 잘 알려져 있으나 가성 허쉬스프링병에 대한 조직학적 소견에 대해서는 잘 알려져 있지 않는데 현재까지 일반적으로 받아들여지고 있는 가성 허쉬스프링병의 조직학적 소견은 신경절 세포의 미성숙(immaturity of

ganglion cell),¹⁾ 저신경절증(hypoganglionosis),²⁾ 장 신경 이형성(intestinal neuronal dysplasia)³⁾ 그리고 장 신경절 저발생증(hypogenesis of intestinal ganglion cell)^{1,4,5)} 을 들 수 있다. 이외에도 띠 모양으로 신경절 세포의 수가 감소해 있는 대상 저신경절증(zonal hypoganglionosis),⁶⁾ 혹은 이런 현상이 반복되는 경우(zebra or ladder-type of colonic innervation)⁷⁾ 그리고 마이스너 점막하 신경 얼기(Meissner's plexus)에는 이상이 없으나 아우엘바하 장근육층 신경 얼기(myenteric plexus of Auerbach)에만 신경절의 수가 감소하거나 없는 경우 등^{8,9)} 여러 변형이 산발적으로 보고되고 있다.

가성 허쉬스퍼링병은 매우 드물고 따라서 진단이나 치료에 대한 방침이 정립되어 있지 않고 임상 경험의 적어 임상에서 이를 의심할 수 있는 환자를 만나는 경우 진단과 치료에 상당한 어려움을 겪게 된다. 본 연구자는 가성 허쉬스퍼링병이 의심되는 신생아에서 두 번에 걸친 수술을 통하여 조직학적으로 전 소장과 대장에 발생한 장 신경절 저발생증을 진단하고 치료하였으며 조직학적으로 신경절 세포의 성숙을 관찰하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

수술전 경과: 재태기간 36주 1일, 출생 체중 2,810 gm인 남아가 자간으로 인해 시행한 제왕절개술로 태어났다. 산전초음파 소견상 태아의 장에는 특별한 이상이 없었으나 환아는 생후 2일째부터 담즙성 구토와 복부팽만이 있으며 태변배출이 없었다. 이학적 검사상 복부팽만이 관찰되었으며 복벽을 통하여 팽창된 장이 관찰되고 장음은 감소되었다. 직장수지 검사 후에도 태변은 배출되지 않았다. 생후 2일에 시행한 단순 복부방사선 소견상 장의 일부가 가스로 팽창된 소견이 보였으며 생후 3일에 개스트로그라핀으로 시행한 대장조영술상(Fig. 1) 소결장(microcolon)의 소견과 장의 이상 회전 소견이 있었으며 원위부 소장까지 진행된 조영제 사이로 태변 덩어리들이 관찰되었으나 원위부 소장은 팽창되어 있지 않았다.

1차 개복술: 환아는 생후 제 4일에 기계적 장폐쇄의 의심 하에 개복술을 시행하였다. 수술은 우상 횡복부 절개를 통하여 시행되었으며 수술소견상 소결장의

Fig. 1. Gastrografin enema revealing a small size of colon with no caliber change and rotation anomaly.

소견과 팽창되지 않은 원위부 소장에 태변이 차 있는 소견이 보이면서 회맹부로부터 약 100 cm 떨어진 부위부터 소장이 점진적으로 팽창되는 소견을 보였으며 선천성 소장 협착이나 소장 폐쇄의 소견은 보이지 않았다. 전 대장 무신경절을 배제하기 위하여 시행한 충수돌기 절제술의 동결조직 검사상 신경절 세포가 존재한다고 보고받았다. 태변성 장폐쇄증의 의심 하에 회맹부위로부터 약 120 cm 근위부에 Bishop-Koop 소장루술을 시행하면서 나간 소장루술 부위의 동결조직 검사에서 신경절 세포가 보이지 않는다는 보고를 받았다. 전장 무신경절(total intestinal aganglionosis)이나 저신경절증의 가능성이 있다고 판단하고 소장이 충분히 팽창되어 있고 연동운동이 보이는 근위부에서 다시 동결조직 검사를 시행하였으나 신경절 세포가 보이지 않는다고 보고 받았다. 소장의 연동운동이 더욱 활발한 근위부에 동결조직 검사 없이 Santulli-Blanc 소장루술을 시행하였으며 새로 조성된 소장루술은 회맹부위로부터 약 180 cm에 위치하였다. 총 수술 시간은 4시간 5분이었다. 조직 검사에서 충수돌기와 마지막 소장루술 부위를 포함한 전체 소장 조직에 미성숙 신경절 세포가 존재하나 수가 감소하여 있다고 보고받았다.

1차 수술후 경과: 환아는 수술 제 2일부터 소장루

로 장내용물이 나오기 시작하며 점점 양이 증가하여 수술 제 9일째 비위장관을 제거하였으며 수술 제 12 일째부터 구강 섭취를 시작하였다. 경구 섭취량이 증가하면서 간헐적인 담즙성 구토와 복부팽만이 생기면서 복부단순촬영상 소장이 가스로 팽창된 소견을 보였다. 수술 제 28일에 직장항문내압 측정과 경항문적 직장생검을 시행하였고 수술후 제 29일에 바륨을 이용한 소장촬영술을 시행하였다. 직장항문내압 측정결과는 전형적인 직장항문 억제반사(anorectal inhibitory reflex)는 보이지 않았으며 오히려 일부에서는 항문내압이 증가하는 소견을 보였다. 직장생검에서 미성숙 신경세포가 수가 감소되어 관찰되었다. 수술후 제 39일에 시행한 소장촬영상 바륨이 촬영 시작 50분 후에 소장루에 도달하기는 하였으나 72시간까지 소장루의 근위부 약 20 cm에 계속 머물고 있는 것이 관찰되었다(Fig. 2). 바륨이 정체되는 소장의 근위부에는 정상 신경절 세포가 충분한 수로 존재할 가능성에 기대하면서 생후 제 46일에 2차 개복

술을 시행하였다.

2차 개복술: 2차 개복술에서는 기존의 소장루술 근위부로 10 cm 간격으로 트라이츠 인대까지 장막과 근육 층을 포함하는 5개의 조직을 얻었으나 동결조직 검사상 모두 신경절 세포가 보이지 않는다고 보고받았다. 수술은 소장 촬영에서 바륨이 정체되었던 부분이라고 생각하는 소장 약 20 cm을 기존의 소장루를 포함하여 절제해내고 Mickulicz 소장루술을 시행하였다. 위와 하행결장의 전 층을 포함하여 충분히 조직을 얻었으나 동결조직 검사는 시행하지 않았다. 동결조직에서 신경절 세포가 보이지 않는다는 부분은 영구 조직검사에서도 신경절 세포가 보이지 않는다고 보고받았다. 하행결장에서는 미성숙 신경절 세포가 수가 감소되어 관찰되었으며 2차 수술 시 절제된 소장에서는 1차 수술시보다는 성숙된 신경절 세포가 관찰되었으나 그 수는 매우 감소되어

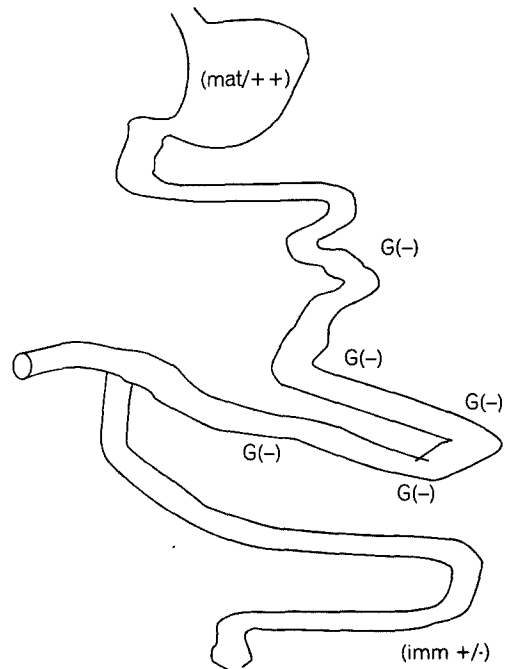


Fig. 3. Schematic drawing of second operation showing 5 seromuscular biopsies of small bowel at 10 cm interval and full thickness biopsies of stomach and descending colon. G (-): absence of ganglion cell, (mat/++): adequate number of mature ganglion cell. (imm +/-): diminished number of immature ganglion cell.

Fig. 2. Seventy two hours-delayed abdominal x-ray of small bowel contrast study showing the stasis of barium in about 20 cm segment of small bowel just proximal to enterostomy.

있다고 보고받았다. 위에서는 충분한 수의 성숙한 신경절 세포가 관찰되었다. 2차 수술시 조직생검을 시행한 부위와 조직학적 소견을 요약하면 Fig. 3과 같다. 환아는 2차 수술후에도 부분적 장폐쇄의 증세가 계속되었으며 장 신경절 세포의 성숙으로 인한 장운동의 호전을 기대하면서 경정맥 영양요법을 투여하였으나 생후 72일에 보호자 원에 의해 자의 퇴

원하였으며 사망하였다.

조직학적 소견 (Table 1):

1차 수술(생후 4일)의 소견; 1차 수술시 시행된 장 루술 부위의 신경절 세포는 세포질과 핵이 작고 핵 소체는 관찰되지 않았다(Fig. 4). 세포의 직경은 평균 $6.0 \pm 0.037 \mu\text{m}$ 이었으며 핵의 직경의 평균은 $4.1 \pm 0.028 \mu\text{m}$ 이었다. 신경절의 수도 정상보다 적었고

Table 1. Histomorphometry of ganglion cell

Control (m/39 yrs)		Control (m/40 days) [†]	
cell body	$21.2 \pm 1.25 \mu\text{m}$	cell body	$12.4 \pm 1.02 \mu\text{m}$
nucleus	$10.7 \pm 0.44 \mu\text{m}$	nucleus	$8.0 \pm 0.28 \mu\text{m}$
nucleoli	$3.5 \pm 0.30 \mu\text{m}$	nucleoli	$2.1 \pm 0.06 \mu\text{m}$
Case (4 days, enterostomy)*		Case (46 days, enterostomy)*, [†]	
cell body	$6.0 \pm 0.037 \mu\text{m}$	cell body	$9.3 \pm 0.28 \mu\text{m}$
nucleus	$4.1 \pm 0.028 \mu\text{m}$	nucleus	$6.3 \pm 0.61 \mu\text{m}$
nucleoli	$0.0 \mu\text{m}$	nucleoli	$1.2 \pm 0.04 \mu\text{m}$
Case (46 days, stomach)		Case (46 days, colon)	
cell body	$13.1 \pm 0.11 \mu\text{m}$	cell body	$6.4 \pm 0.36 \mu\text{m}$
nucleus	$7.9 \pm 0.98 \mu\text{m}$	nucleus	$4.7 \pm 0.36 \mu\text{m}$
nucleoli	$1.3 \pm 0.12 \mu\text{m}$	nucleoli	$0.0 \mu\text{m}$

*: $p=0.003$ in cell body and 0.028 in nucleus between 4 days and 46 days of age

[†]: $p=0.021$ in cell body and 0.009 in nucleus between 46 days of age and control (40 days)

Fig. 4. Myenteric plexus of small bowel (arrow) at 4 days of age showing small immature ganglion cells without nucleoli (H&E staining, $\times 400$).

Fig. 5. Myenteric plexus of small bowel (arrow) at 46 days of age showing mature ganglion cells which has prominent nucleoli and large cytoplasm when compared with Fig. 4 (H&E staining, $\times 400$).

Fig. 6. Neuron specific enolase staining of myenteric plexus (arrow) showing stronger staining of ganglion cells at 46 days of age (b) than 4 days of age (a) (NSE staining, $\times 400$).

신경절 세포의 크기가 작고 신경절 세포의 특징이 뚜렷하지 않아 neuron specific enolase (NSE) 염색을 시행하여 양성반응을 보여 신경절 세포라고 최종 확진하였다(Fig. 6a).

2차 수술(생후 46일)의 소견; 2차 수술에서 동결 조직상 신경절 세포가 보이지 않는다고 보고하였던 조직에서는 영구 조직에서도 신경절 세포가 보이지 않았다. 이는 신경절의 수가 상당히 감소되어 있는 상태에서 얻어진 조직이 충분하지 않기 때문이라고

생각한다. 약 20 cm의 절제된 소장에서는 1차 수술 시 보다는 신경절의 수는 증가하지 않았으나 세포질과 핵이 큰 비교적 성숙된 신경절 세포가 관찰되었다(Fig. 5). 장루술 부위의 신경절 세포의 크기는 직경의 평균이 $9.3 \pm 0.28 \mu\text{m}$, 핵의 직경의 평균이 $6.3 \pm 0.61 \mu\text{m}$ 그리고 핵소체도 뚜렷이 관찰되어 그 직경의 평균이 $1.2 \pm 0.04 \mu\text{m}$ 로 1차 수술시와 비교하여 통계적으로 의미있게 증가하였으며($p < 0.05$, Mann-Whitney test) NSE 염색의 결과도 1차 수술시 보다

Table 2. Summary of intestinal hypogenesis

Case	Munakata ¹	Ikeda ⁴	Yanagihara ⁵	Our case
Age/Sex	4 day/female	1 day/male	10 day/male	1 day/male
Meconium Hx	?	normal	?	delayed
Colon study	microcolon	normal	small colon	small colon
Segment	jejunum to rectum	jejunum to rectum	esophagus to rectum	jejunum to rectum
Ach. stain	normal	normal	normal	?
ARIR	normal	normal	normal	abnormal
Result	died	survived	died	died

Ach.: acetylcholinesterase, ARIR: anorectal inhibitory reflex

강한 양성 반응을 보였다(Fig. 6b). 위의 신경절 세포의 최소 직경은 $13.1 \pm 0.11 \mu\text{m}$, 핵의 직경 $7.9 \pm 0.98 \mu\text{m}$, 핵소체의 직경 $1.3 \pm 0.12 \mu\text{m}$ 으로 성숙된 신경절 세포가 있었으며 신경절의 수도 충분하였다. 그러나 하행 결장의 신경절 세포의 최소 직경은 $6.4 \pm 0.36 \mu\text{m}$, 핵의 직경은 $4.7 \pm 0.36 \mu\text{m}$ 이었으며 핵소체가 관찰되지 않았으며 신경절의 수도 상당히 감소되어 있었다.

정상과의 비교: 신경절 세포의 성숙도를 정상과 비교하기 위하여 정상 성인 남자와 생후 40일의 남아의 장조직의 신경절 세포의 직경, 핵의 직경, 핵소체의 직경을 측정하였다(Table 1). 성인의 신경절 세포의 직경의 평균은 $21.2 \pm 1.25 \mu\text{m}$, 핵의 직경의 평균은 $10.7 \pm 0.44 \mu\text{m}$, 핵소체 직경의 평균은 $3.5 \pm 0.30 \mu\text{m}$ 로 본 예나 생후 40일의 정상아 보다 컸으며 생후 40일된 정상아의 신경절 세포의 직경의 평균은 $12.4 \pm 1.02 \mu\text{m}$, 핵의 직경의 평균은 $8.0 \pm 0.28 \mu\text{m}$, 핵소체 직경의 평균은 $2.1 \pm 0.06 \mu\text{m}$ 로 본 예의 2차수술시의 신경절 세포의 크기보다 통계학적으로 유의있는 차이를 보였다($p < 0.05$, Mann-Whitney test).

고 찰

신생아의 기능적 장폐쇄의 가장 흔한 원인은 허쉬스프링병이다. 그러나 매우 드물지만 장 신경절이 존재하면서 양적 혹은 질적 문제로 임상양상이 허쉬스프링병과 유사하게 나타나는 경우가 있는데 이를 일명 가성 허쉬스프링병이라고 부르기도 한다. 본

연구자는 허쉬스프링병도 가성 허쉬스프링병과 함께 장 신경절 질환(intestinal ganglionic cell disorder)으로 보아야 한다고 생각한다. 가성 허쉬스프링병으로 가장 깊이 연구되고 있는 질환은 장 신경 이형성증을 들 수 있으나 그 외에도 신경절 세포의 미성숙이 문제되는 경우, 신경절 수의 감소가 문제가 되는 저신경절증, 그리고 미성숙 신경절 세포와 수의 감소가 모두 문제가 되는 장 신경절 저발생증 등이 있다. 이중 장 신경절 저발생증은 1978년 Munakata등¹⁾이 처음 기술한 이래 저자들의 조사에 의하면 2예만이 추가로 보고되어 현재까지 3예만이 보고되고 있는^{4,5)} 매우 드문 질환이다.

본 예를 포함하여 현재까지 보고된 예를 요약하면 Table 2와 같다. 이를 살펴보면 다음과 같다. 4예 모두 생후 수일 내에 담즙성 구토와 복부팽만 등 장폐쇄의 증세와 단순 복부 방사선 사진에서 기계적 장폐쇄의 소견을 보이고 있었다. 태변 배출은 본 예의 경우 생후 48시간까지 태변 배출이 되지 않았으며 Ikeda⁴⁾의 예에서는 정상이라고 하였으며 다른 예에서는 이에 대한 언급이 없었다. 본 예를 포함한 4예 모두 대장 조영술이 시행되었는데 Ikeda의 예를 제외하고는 모두 소결장(microcolon)의 소견을 보인 것은 주목해야 할 사실이라고 생각한다. 직장항문 억제반사의 경우 Ikeda와 Yanagihara⁵⁾의 보고에서는 정상인 직장항문 억제반사가 보였다고 하나 본 예의 경우는 전형적인 직장항문 억제반사는 보이지 않았으며 오히려 항문내압이 증가하는 소견을 보였다. 비록 본 예에서는 시행되지 않았지만 주목해야 할

사실은 보고된 3예의 직장 흡입 생검에서 아세틸코린 에스테라제 염색이 정상소견을 보이고 있다는 점이다. 이렇게 정상 직장항문 억제반사와 직장 흡입 생검상의 정상 아세틸코린 에스테라제 염색 소견은 허쉬스프링병의 가능성을 배제할 수 있는 중요한 소견일 수 있다고 생각한다. 보고된 전 예는 결국 장 폐쇄증 의심 하에 수술이 시행되었으며 전 예 모두 수술중 시행한 조직 검사에 불구하고도 정확한 진단이 내려지지 않고 진단에 혼선을 초래하였으며 수차례의 수술이 시행되고 나서야⁴⁾ 혹은 부검 후에야^{1,5)} 장 신경절 저발생증이라는 진단이 내려졌다. 본 예의 경우에도 1차 수술중 나간 충수돌기의 동결조직 검사에서 신경절 세포가 보인다고 하였으나 소장 동결조직 검사에서는 신경절 세포가 보이지 않나 하여 수술중 진단에 상당한 어려움을 주었으며 결국 NSE와 같은 특수 염색을 포함한 영구 조직 검사에서 미성숙 신경절 세포가 존재하나 그 수가 상당히 감소되어 있는 것을 관찰하고 조직학적으로는 장 신경절 저발생증의 가능성을 시사해 주었다. 그러나 1차 수술만으로는 이를 확신할 수는 없었는데, 그 이유는 아주 긴 이행부위를 가지는 전장무신경절일 경우 1차 수술의 모든 조직 검사가 이행부위에서만 시행되었을 가능성이 있고 이 경우 미성숙 신경절 세포의 수가 감소되어 관찰될 가능성이 있기 때문이다. 2차 수술에서도 소장 및 대장의 동결조직 검사 모두 장 신경절 세포가 보이지 않는다고 하였으며 영구 조직 검사에서도 신경절 세포가 보이지 않았다. 이는 동결조직 검사의 신경절에 대한 위음성 결과로 보아야 하며 장 신경절 저발생증의 경우 미성숙 신경절 세포의 크기가 매우 작아 다른 세포와 구별이 힘들고 그 수도 매우 감소하여 있기 때문이라고 생각한다. 충분한 조직을 얻은 부위의 영구 조직 검사도 결국 neuron specific enolase 염색의 도움으로 신경절 세포의 존재를 최종 확인할 수 있었다. 다른 보고도 silver impregnation이나,^{1,4)} S-100, anti-neurofilament staining⁹⁾ 등 특수 조직 염색의 도움으로 본 질환을 진단할 수 있었다. 따라서 동결 조직 검사의 소견이 불확실하고 본 질환이 의심될 경우에는 영구 조직 검사에서 이런 특수 염색을 시행하는 것이 반드시 필요하다고 생각한다. 본 예의 경우 위(stomach)에서는 성숙된 신경절 세포가 많아 관찰되어 트라이츠 인대 직하방 공장에서부터 직장까지 광범위한 장

신경절 저발생증으로 판명되었다. 보고된 다른 3예 모두 식도 혹은 공장에서 시작하여 직장까지 거의 전장에 걸쳐 발생하고 있음은 주목해야 할 사실이라고 생각한다. 본 연구자는 이렇게 전 장의 신경절에 병변이 발생하고 있는 것은 본 병의 원인이 신경절의 발생 초기에 생겼을 가능성을 시사해 준다고 생각한다. 이렇게 전장에 걸쳐 발생하므로 예후는 상당히 나빠서 본 예를 포함하여 보고된 4예 중 3예가 사망하고 단 1예만이 생존하였다.⁴⁾ 주목해야 할 사실은 생존한 1예의 경우 시간이 경과함에 따라 미성숙 신경절 세포의 성숙을 보고하고 있다는 것이다. 본 예의 경우에도 앞에서 살펴보았듯이 1차 수술시 관찰되던 미성숙 신경절 세포가 2차 수술에서는 명확히 세포질, 세포핵의 크기가 커지며 핵소체가 관찰되고 NSE의 염색도가 증가하는 등 성숙된 모습을 보여주고 있다. 신경절의 형태학적 성숙은 기능적인 성숙을 의미할 수 있으며 이런 사실은 본 질환의 예후와 치료 방침을 결정하는데 있어서 아주 중요한 사항이라고 생각한다. 즉 시간의 경과에 따라 장운동의 호전을 기대할 수 있을 것이며 따라서 경정맥 영양요법에 의존하면서 신경절의 성숙을 기대해 볼 수 있다고 생각한다. 그러나 본 질환의 경우 신경절이 성숙되더라도 신경절 세포의 절대수의 감소가 문제로 남을 수 있다고 생각된다. 그러나 Ikeda의 생존 예의 경우를 살펴보면 신경절 세포가 성숙되었으나 신경절 수의 증가는 관찰되지 않았으며 이러한 현상은 본 예에서도 관찰되었다. 비록 Ikeda의 증례나 본 예 모두 단지 장 신경절 저발생증이 저신경절증으로 변한 것에 불과하기는 하나 Ikeda의 생존예의 경우 생후 3년부터 기능적 장폐쇄의 증세가 점진적으로 호전되고 환아는 결국 경정맥 영양요법의 보조없이 생존하였다. 따라서 본 질환의 치료 방침은 생후 3년 이상까지 신경절의 성숙과 이로 인한 장 기능의 호전에 기대하여야 한다고 생각한다.

본 연구자는 허쉬스프링병을 포함한 신경절 질환은 신경절의 존재 여부, 수, 그리고 형태학적 성숙도보다는 본질적인 신경절 세포의 기능이 더 중요하다고 생각한다. 본 질환은 결국 신경절의 기능상실이라는 면으로 보면 전장을 침범한 허쉬스프링병과 같다고 생각한다. 따라서 본 질환에도 Ziegler등¹⁰⁾이 전장의 허쉬스프링병의 수술방법으로 제시한 장근육층의 부분적 근절제술-근절단술(myectomy-myotomy)

을 시행해 볼 수 있다고 생각한다.

결론적으로 장 신경절 저발생증은 아주 드문 질환이며 광범위하게 전장에 발생하는 경향이 있으며 진단 및 치료가 힘들기는 하나 시간 경과에 따라 신경절 세포가 성숙하므로 이에 따른 장운동의 향상을 기대할 수 있으며 따라서 치료 방침의 결정에는 이러한 사실을 반드시 고려하여야 한다고 생각한다.

REFERENCES

- 1) Munakata K, Okabe I, Morita K: Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied disease. *J Pediatr Surg* 13: 67, 1978
- 2) Meier-Ruge W, Morger R, Rehbein F: Das hypoganglionäre Megacolon als Begleitkrankheit bei Morbus Hirschsprung. *Z Kinderchir* 8: 254, 1970
- 3) Schärli AF, Meier-Ruge W: Localized and disseminated forms of neuronal intestinal dysplasia mimicking Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 16: 164, 1981
- 4) Ikeda K, Goto S, Nagasaki T, Taguchi T: Hypogenesis of intestinal ganglion cells: a rare cause of intestinal obstruction simulating aganglionosis. *Z Kinderchir* 43: 52, 1988
- 5) Yanagihara J, Shimotake T, Deguchi E, Iwai N: Histologic investigation of the myenteric plexus of the entire gut in an infant with hypogenesis of the intestine. *Eur J Pediatr Surg* 2: 114, 1992
- 6) Kadair R, Sims J, Critchfield C: Zonal colonic hypoganglionosis. *JAMA* 238: 1838, 1977
- 7) MacMahon R, Moore C, Cussen L: Hirschsprung-like syndromes in patients with normal ganglion cells on suction rectal biopsy. *J Pediatr Surg* 16: 835, 1981
- 8) Ariel I, Hershlag A, Lernau OZ, et al: Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: A new variant of colonic ganglionic disorders. *J Pediatr Surg* 20: 90, 1985
- 9) Mishalany H, Olson A, Khan F, Santos A: Deficient neurogenic innervation of the myenteric plexus involving the entire small and large bowel. *J Pediatr Surg* 24: 83, 1989
- 10) Ziegler MM, Ross AJ, Bishop HC: Total intestinal aganglionosis: A new technique for prolonged survival. *J Pediatr Surg* 22: 82, 1987