

증 례

연세대학교 의과대학 외과학교실

한 석 주

출생 당시 타 병원에서 고위 직장항문기형(high type of anorectal malformation)을 진단 받고 생후 2일에 횡행 결장 조루술(transverse loop colostomy)을 시행 받은 남아가 생후 17개월에 보호자 원에 의하여 항문 성형술을 받고자 전원 되어 내원하였다. 내원 당시 이학적 소견상 환아는 횡행 결장 조루술이 되어 있는 상태였다. 진찰 시 횡행 결장 조루는 정상으로 기능하고 있었으며 둔부의 근육은 정상아보다 발육이 저하되어 있었다. 외관상 회음부에 항문은 관찰되지 않았다.

횡행결장 조루를 통하여 시행한 원위부 결장 조영술(distal cologram)상 전립선 요도와 연결되는 누공을 가지는 직장항문기형(anorectal malformation with rectoprostatic urethra fistula)이 확인되었다. 환아는 입원하여 생후 17개월에 항문 성형술식으로 Posterior Sagittal Anorectoplasty (PSARP, Penna's operation)를 시행 받았다. 수술 시 전립선 요도와 연결되는 누공을 가지는 직장항문 기형이 확인되었으며 항문 괄약근의 muscle complex는 발육이 저하된 상태였다. 누공을 봉합하고 성공적으로 항문 성형술이 시행되었다.

PSARP후 약 4개월 후 횡행 결장조루 복원술(repair of transverse loop colostomy)을 시행 받았다. 이후 환아는 만들어진 새 항문으로 대변을 보기 시작하였다. 그러나 환아는 혼자서 배변을 하지 못하고 관장에 의지를 하는 경우가 많았으며 심한 변실금(fecal incontinence)을 호소하였다. 환아는 놀이방이나 유치원에서 변을 실수를 하여 또래의 아이들에게 따돌림을 받는 경우가 많았다. 환아의 아버지의 직업관계로 환아는 국내에 있는 시기보다 해외 여행을 하는 시기가 많았으며 따라서 정기적인 외래 추적이 잘 되지 않았다. 환아는 복통과 구토를 호소하여 국내외에 수 차례 입원하였으며 입원 시 복부에서 fecaloma가 만져지고는 하였으며 음식과 수액 요법 그리고 관장을 하면 증세가 호전되어 퇴원하고는 하였다.

환아의 변실금의 원인이 고위 직장 항문기형으로 인한 선천성 항문 괄약근 기능 저하와 overflow incontinence에 기인한다고 생각하고 외래 추적을 하였다. PSARP 시행 후 약 23개월 후 외래에서 시행한 대장 촬영상 거대 결장 (megarectum)이 확인 되었다. 외래에서 관장과

cisapride등을 사용하며 경과를 관찰하였으나 증세의 호전이 없고 반복된 입원이 계속되었다.

거대 결장 확인 후 32개월 후에 시행한 대장 조영술상 거대 결장의 양상이 계속 남아 있어 거대 결장 자체가 이미 비가역적이라고 판단되었다. 자기 공명 촬영상 척수와 천골에는 이상 소견이 없었다. 직장항문내압 검사(anorectal manometry)는 시행하지 않았다.

증세의 호전이 없고 환아가 초등학교를 입학하여 사회 생활에 적응하여야 할 시점이 되었으며 환자의 증세가 거대 결장에 일부 원인이 있다고 생각되어져 거대 결장을 제거하기로 결정하였다. 환자 나이 만 6세에 개복술을 시행하여 거대 결장을 절제하고 정상 직경의 근위부 S상 결장을 직장에 단답문합 하였다. 제거된 거대 결장의 장벽은 매우 비후되어 있었으나 정상 모양의 신경절 세포가 충분한 수로 관찰되었다.

거대 결장 절제 후 환아는 복통과 변비의 양상은 없어졌으며 변실금의 양상도 많이 호전되었다, 그러나 낮에는 변실금이 거의 없으나 밤에는 변실금이 아직도 있다고 한다. 2002년 4월 현재 마지막 수술 후 약 20개월로 추적 대장 촬영상 정상 대장 모양을 보이고 있다. 환아는 현재 외래에서 경과 관찰 중이다.

Fecal Incontinence in Anorectal Malformation in Children

Seok Joo Han, M.D.
Department of Surgery
Yonsei University College of Medicine
Seoul, Korea

Case Presentation I (2876-19)

- Date of Birth: July 9th, 1994
- Transverse loop colostomy at another hospital for anorectal malformation
- Distal cologram-→ Anorectal malformation with rectoprostatic urethral fistula (high type)



Case Presentation II



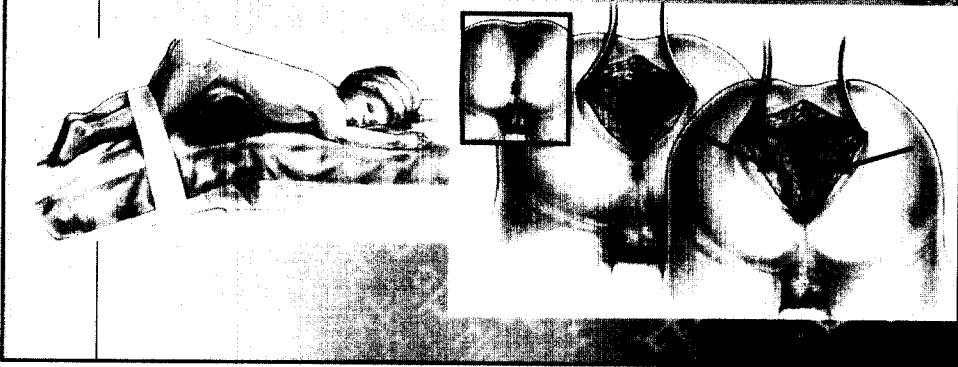
Case Presentation III

- **Posterior Sagittal Anorectoplasty (November 1995), Penna's operation**

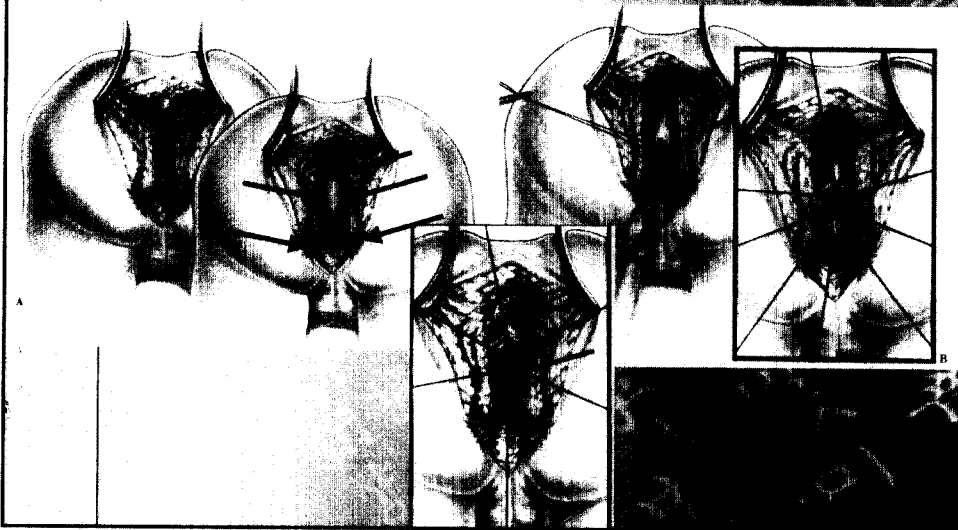
Albert



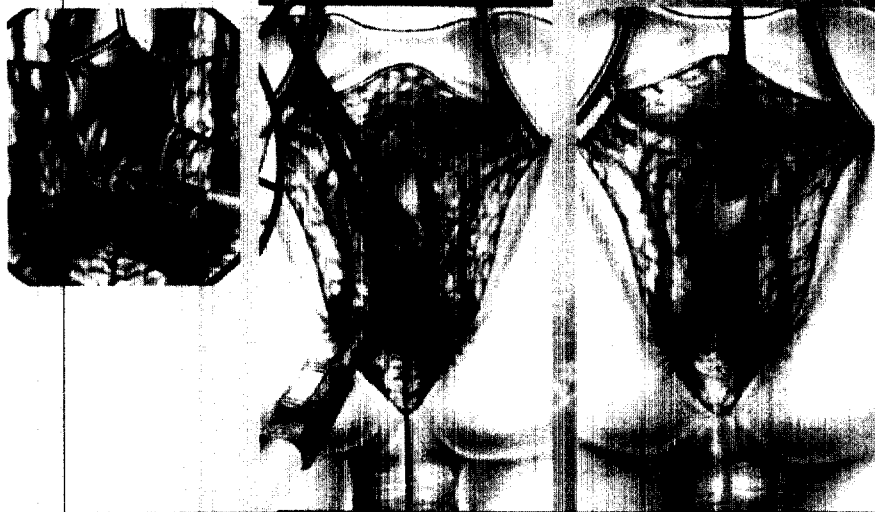
Case Presentation IV



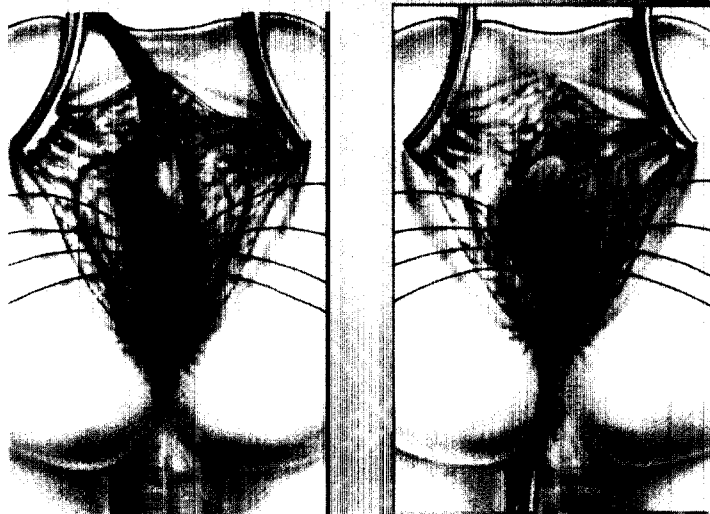
Case Presentation V



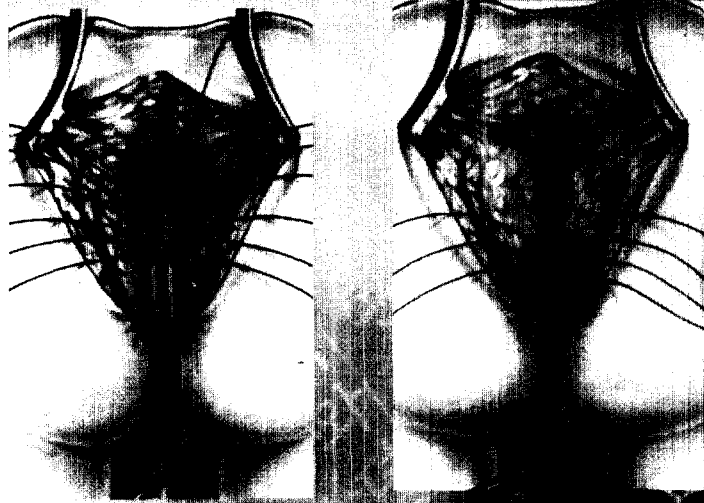
Case Presentation VI



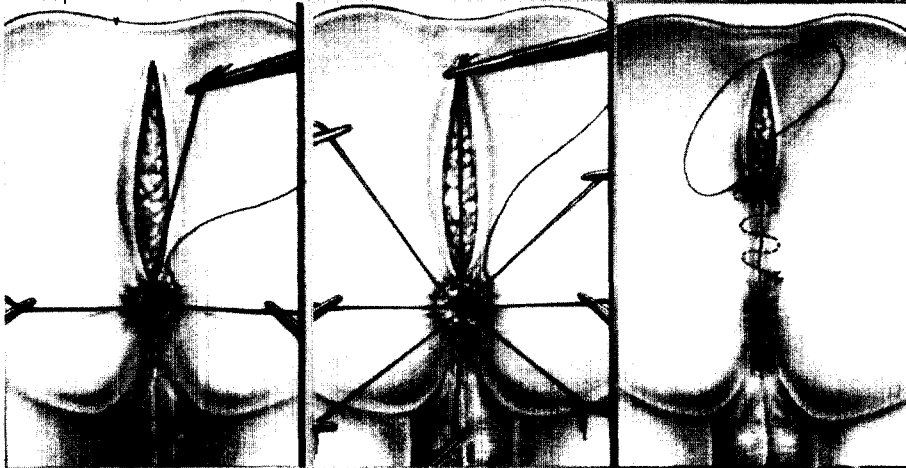
Case Presentation VII



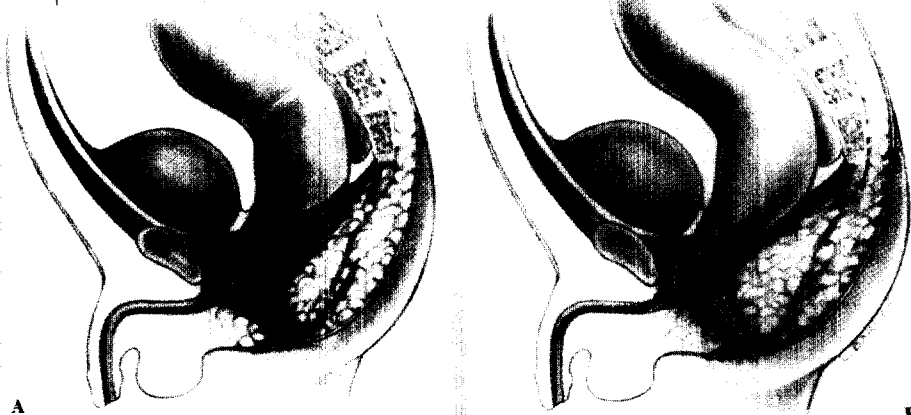
Case Presentation VIII



Case Presentation IX



Case Presentation X



Anatomy before Reg

Case Presentation XI



Case Presentation XII

- The father was a world-famous master of Taekweondo
- The family traveled around the world with the father to demonstrate the Taekweondo in every country
- So, the baby could not visit the outpatient clinic for regular follow-up
- The baby suffered from fecal incontinence, chronic constipation, intermittent vomiting, and severe attack of abdominal pain
- The mother used to do enema for the baby's symptoms by herself

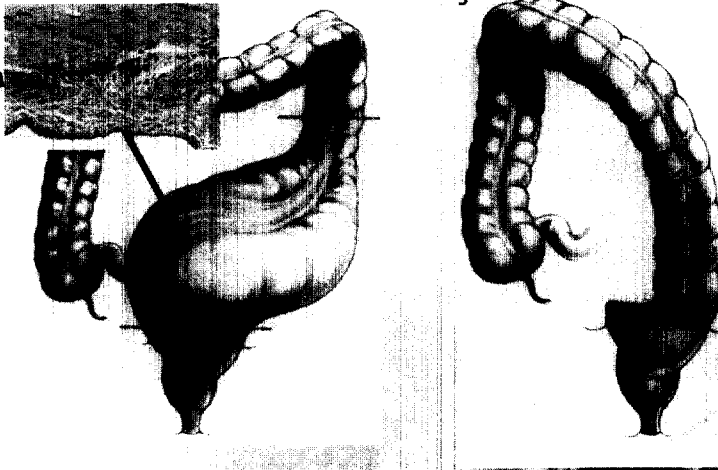
Case Presentation XIII

October 14th, 1997

- The development of megarectum
- Conservative treatment with enema and laxatives
- Persistent symptom of fecal incontinence and irreversible megarectum

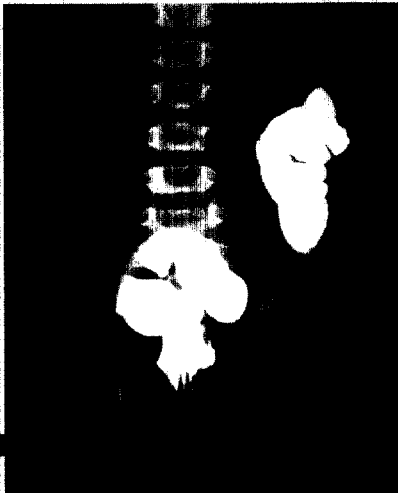
Case Presentation XIV

Ganglion



Resection of Megacolon (June)

Case Presentation XV



- No fecal
- Mild