

[Short Report]

하행결장에 발생한 Hirschsprung씨 병의 Pull-through수술 경험

아주대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

홍 정

Surgical Experience with Pull-through Operation
in Hirschsprung's Disease of the Descending Colon

Jeong Hong, M.D.

Department of Surgery, Pediatric surgery, Ajou University College of Medicine
Suwon, Korea

Leveling colostomy with a frozen-section biopsy in a Hirschsprung's disease is an important factor for a successful procedure. Two neonatal cases of Hirschsprung's disease in the descending colon are reported. In both cases, loop ileostomy was established because of the unavailability of frozen-section biopsy on an emergency basis. At the time of definitive procedure of the first case, transition zone at the splenic flexure was noted and was compatible with the frozen section biopsy. In the second case, an unexpected longer resection at a higher level than transition zone was required because of the poor vascularity after dissection. In conclusion, a leveling colostomy should be selected as a choice in long-segment Hirschsprung's disease. Confirming preservation of the marginal artery of Drummond is particularly important in case of Hirschsprung's disease in the descending colon.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 10(1):60~62), 2004.

Index Words : Hirschsprung's disease, Long-segment, Enterostomy

서 론

Hirschsprung씨 병의 치료에서 장루술의 주목적은 대변 배설이며 leveling colostomy가 가장 좋은 방법으로 알려져 있다. 그러나 신생아에서는 진단뿐 아니라¹ 이행부위의 구분이 어려워 장루술 부위를 결정하는 것이 쉽지 않다. 저자는

Hirschsprung씨 병이 하행결장에 발생한 2예의 신생아에서 동결생검을 시행하기 힘든 상황에서 회장루술 설치후 pull-through 술식의 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 1

정상질분만을 통해 태어난 남아로 출생 직후 복부 팽만, 태변배설 장애가 있었다. 대장 조영술 소견상 (그림 1) Hirschsprung씨 병이 의심되었다. 생후 13일에 회장루술을 시행했으며 생후 12개월에 근치수술을 시행하였다. 이행부위는 비장만곡에 존재하였으며 횡행결장의 중간부위에서 정상 신

Correspondence : Jeong Hong, M.D., Department of Surgery,
Pediatric surgery, Ajou University College of Medicine, San 5,
Won-Cheon Dong, Suwon, Kyunggi, Korea, 442-729
Tel : 031) 219-5203, Fax : 031) 219-5755
E-mail: jhong@lycos.co.kr

본 논문의 요지는 2003년 5월 서울에서 개최된 제19차 대한 소아외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.



Fig. 1. Barium enema 7 days after birth, showing transitional zone in the distal part of the descending colon, case 1.

경질 세포를 확인하였다. 생후 15개월에 회장루 복원술을 시행하였으며 수술 후 경과는 양호하였다.

증례 2

정상 질분만을 통해서 태어난 남아로 출생 직후 태변배설 장애, 복부팽만이 나타났다. 대장 조영술 소견상 (그림 2) Hirschsprung씨 병이 의심되어 생후 4일에 회장루술을 시행하였다. 수술 당시 의약분업 파업상태였다. 근치수술은 생후 7개월에 시행했으며 이행부위는 하행결장 원위부에서 관찰되었다. 비장만곡에서 정상 신경절세포를 확인하였다. 중결장 동맥을 시험 결찰후 비장만곡의 색깔이 변하여 혈류장애를 알수 있었다. 간만곡을 절단하여 근치수술을 시행하였으며 문합부 긴장 완화를 위해 회장루 복원술을 시행하였다. 수술 후 경과는 양호하였다.

고 찰

Hirschsprung씨 병은 단계적 수술이 표준 술식이며 임시적 일차 장루술, 이차 근치수술인 pull-through 술식의 이단계 혹은 삼단계 수술로 나뉘어 시행된다.

임시적 장루술은 원활한 배변이 목적이기 때문에 정상 장관을 이용해야 한다. 그 부위의 결정은 육안상 이행부위 상



Fig. 2. Barium enema 1 day after birth, showing transitional zone near splenic flexure, case 2.

부의 원위부를 이용하는 방법과 이행부위 상부에서 신경절 세포를 조직학적으로 확인하는 방법이다. 전자의 경우 이행부위가 구별되어야 하며 이행부위 10cm 상방의 장관을 이용해야 한다². 우횡행결장루술, 회장루술을 시행하기도 했으나 한번의 수술이 더 필요한점, 근치수술시 문합부 신경절 세포를 확인해야 하는 점, 임시 장루술 설치한 동안 장루술 원위부의 배변기능을 확인할 수 없는 점이 단점이었다. 따라서 신경절 세포를 동결생검으로 수술 중 확인 후 장루술을 시행하는 leveling colostomy가 가장 널리 시행되고 있다.

Leveling colostomy 시행시 신생아에서 동결 생검의 정확한 진단이 특히 어렵다고 하였다¹. 어린 소아의 경우에 비해 신경절 세포의 크기가 작고, 세포질이 적고, 핵소체의 크기가 매우 작은 점이 차이점인데 최소한 생후 수개월이 지나야 쉽게 구분되며³, 2세가 되어야 성인 신경절 세포와 같은 모양이 되기 때문이다³. 초기진단의 정확도는 89%로 보고하였으며 다른 저자의 경우는 67%로 보고하여 잘 준비된 permanent section으로 진단하는 것이 중요하다고 하였다¹.

근치 수술시 marginal artery of Drummond의 보존이 중요하나 이 혈관의 연결성이 항상 좋지는 않다. 우결장 동맥과 회결장 동맥사이의 연결이 없는 경우는 5%정도이며⁴, 비장만곡에서 "point of circulation weakness"를 보고 하였다⁵. 저자의 경우 증례 2에서 이 혈관의 연결성 이상이 있는 것으로

로 판단되었다. 이 경우 leveling colostomy를 시행했어도 예상 보다 원위부 결장을 이용해서 근치 수술을 시행할 수밖에 없는 경우였다.

Hirschsprung씨 병에서 이행부위가 확실하게 구분되지 않는 경우에도 leveling colostomy가 최선의 방법으로 사료된다. 회장루술은 차선책으로 선택할 수 있으나 근치수술시 동결생검을 시행하더라도 배변기능이 확인되지 않은 장관을 분할에 이용해야 하는 점에 유의해야 한다. 또한 근치수술시 장분합을 위해 중결장 농맥을 걸찰, 분리해야 하는 경우 marginal artery of Drummond에 의한 허혈가능성에 유의해야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Maia DM: *The reliability of frozen-section diagnosis in the pathologic evaluation of Hirschsprung's disease.* Am J Surg Pathol 24:1675-1677, 2000
2. Grosfeld JL: *Pediatric Surgery*, in Sabiston DC Jr, Lyerly HK (eds): *Textbook of Surgery*, (ed 15) chap 38, WB Saunders Company, 1997, Pp 1243-1244
3. Venugopal S, Mancor K, Shandling B. *The validity of rectal biopsy in relation to morphology and tribution of ganglion cells.* J Pediatr Surg 16:433-437, 1981
4. Steward JA and FW Rankin: *Blood supply of the large intestine: Its surgical considerations,* Arch Surg 26:843, 1933
5. Griffiths JD: *Surgical anatomy of the blood supply of the distal colon,* Ann R Coll Surg Engl 18:24, 1956