

선천성 항문직장기형 중 H형 누공 환자들의 진단 및 치료

김연정, 김민정, 이상훈, 서정민, 이석구

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 외과학교실 소아외과

Diagnosis and Treatment of Congenital H-type Rectovestibular Fistula

Younjung Kim, Minjung Kim, Sanghoon Lee, Jeong-Meen Seo, Suk-Koo Lee

Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: The congenital H-type rectovestibular fistula, a fistula between the anorectum and genital tract besides a normal anus is a rare variant of anorectal deformities. This disease needs proper treatment but there are no standard of diagnosis and treatment. The purpose of this report is to review a 13-year experience of approach and management for H-type rectovestibular fistula at a single institution.

Methods: From February 2002 to August 2015, we cared for 11 patients who had congenital H-type rectovestibular fistula and reviewed their clinical presentation, accompanied anomalies, diagnostic modalities, operative technique, and postoperative progress.

Results: Most patients with H-type rectovestibular fistula presented with symptoms including vestibular defecation and major labial abscess. We could find the fistula tract in most of patients by fistulography using contrast dye. All of the patients had been operated. There were 2 recurrences after surgical treatment who had inflammation and infection associated with the fistula. All other patients recovered without complications.

Conclusion: We think the operation including fistulectomy and repair of perineal body through a transanal approach can be a feasible option to the congenital H-type rectovestibular fistula. Also, combined inflammation and infection should be treated prior to surgery to reduce postoperative complications.

Keywords: Anorectal malformation, H-type, Labium major abscess, Fistulectomy

서론

H형 누공(congenital H-type rectovestibular fistula)은 정상 항문을 가진 상태에서 직장과 외음부 전정(vestibule) 사이에 발생한 누공을 지칭한다. 서양 문헌에서는 극소수의 환자들이 보고된 바 있으나 아시아에서는 서양에 비하여 높은 발생률을 보인다[1,2]. 문헌에 따라 다르지만 선천성 항문 직장기형을 진단 받은 여아들 중 H형 누공은 7%에서 14%까지 보고되었다[1,2]. H형 누공은 2005년부터 국제표준분류법에 속하게 되었으며 드문 질환이지만 치료가 필요하다[3]. 현재까지 H형 누공의 표준화된 치료법에 대해서는 정립되지 않은 상태이며 기관에 따라 다양한 수술적 치료가 행해지고 있다[4,5]. 본 연구에서는 단일 병원에서 13년 동안 H형

누공을 진단 받은 환자들의 자료를 통해 진단 및 치료, 예후에 관한 후향적 고찰을 시행하였다.

대상 및 방법

2002년 2월에서 2015년 8월까지 본원에서 H형 누공을 진단 받은 환자들을 대상으로 발현 증상, 동반 기형, 진단 방법, 수술적 치료 여부 및 수술 후 경과에 대하여 후향적으로 자료를 수집하였다. 이를 통해 총 11명의 H형 누공 환자에 대한 자료를 분석하였다. 본 연구는 본원 윤리위원회(Institutional Review Board)의 승인을 받았다.

Received: May 31, 2016, Revised: July 2, 2016, Accepted: July 21, 2016

Correspondence: Jeong-Meen Seo, Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea.

Tel: +82-2-3410-0282, Fax: +82-2-3410-0040, E-mail: jm0815.seo@samsung.com

Copyright © 2016 Korean Association of Pediatric Surgeons. All right reserved.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

결 과

13년의 연구 기간 동안 총 11명의 여자 환자들이 H형 누공을 진단받았다. 진단 당시 주증상이 음부 배변(vestibular defecation)이었던 환자가 8명(72.7%), 대음순 농양(major labial abscess)이 1명(9.1%), 음부 배변과 대음순 농양이 동반된 환자는 2명(18.2%)이었다. 증상 발현 시기는 생후 5일에서부터 생후 3개월까지 다양하게 분포되어 있었다(Table 1).

진단을 위해 누공조영술(fistulography)을 시행하였으며 동반 기형 여부를 평가하기 위해 초음파 혹은 직장 MRI를 함께 시행하였다. 8명의 환자들이 누공조영술을 시행하였고 이 중 7명(87.5%)에서 누공이 확인되었다. 나머지 3명의 환자들은 육안적 신체 검사에서 누공이 확인되었다. 10명(90.9%)의 환자에서는 동반 기형이 없었으며, 1명(9.1%)은 심실 중격 결손, 척추굴림증, 선천성 기도 협착, 중복 자궁 및 중복 자궁 경부를 동반하였다.

총 11명 모두 수술적 치료를 시행하였으며, 술식으로는 누공절제술(fistulectomy) 및 회음부 교정술(repair of peri-

neal body)을 시행하였다. 먼저, 전신마취하에 엎드린 자세를 취한 뒤 항문 쪽에서 탐침(probe)을 삽입하여 누공의 여부, 진행 방향 확인 및 외음부 전정 쪽으로의 구멍(opening)을 찾았다. 이후 누공관(fistula tract)을 따라 절개를 가하여 누공절제술을 시행하고 봉합사를 이용하여 절찰 및 봉합을 하여 회음부 교정을 하였다(Fig. 1).

수술 이후 금식 기간은 평균 3.3일이었다. 수술 전 진단 당시 H형 누공과 관련된 감염 및 염증 소견을 동반하였던 환자는 3명이었으며, 이 중 2명에서 수술 후 추적관찰 기간 동안 누공이 재발하였다. 누공의 재발이 있었던 첫 번째 환자는 생후 1개월경 발생한 대음순 농양이 주증상이었으며, 2주간의 항생제 치료 후 염증 소견이 호전되어 누공절제술 및 회음부 교정술을 시행하였다. 수술 후 1주일째 음부 배변 증상이 발생하였고, 육안적 신체 검사상 누공의 재발이 확인되어 대장루형성술(temporary colostomy)을 시행하였으며, 6개월 후 누공조영술에서 누공이 소실된 것을 확인하고 장루복원술을 시행하였다. 누공의 재발이 있었던 두 번째 환자는 생후 1개월경 발생한 음부 배변 및 대음순 농양 동반 증상으로 내

Table 1. Diagnosis and Treatment of H-type Rectovestibular Fistula

Patient No.	Age at diagnosis (mo)	Age at operation (mo)	Chief complaint	Diagnostic modality	Treatment	Recurrence
1	2	6	Vestibular defecation	Gross physical examination	Fistulectomy & repair of perineal body	No
2	0	5	Vestibular defecation	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	No
3	2	6	Vestibular defecation	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	No
4	1	1	Vestibular defecation	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	No
5	3	3	Vestibular defecation	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	No
6	0	7	Vestibular defecation	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	No
7	0	2	Vestibular defecation	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	No
8	2	3	Vestibular defecation	Gross physical examination	Fistulectomy & repair of perineal body	No
9	1	2	Major labial abscess	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	Yes
10	1	2	Vestibular defecation & major labial abscess	Fistulography	Fistulectomy & repair of perineal body	Yes
11	2	5	Vestibular defecation & major labial abscess	Gross physical examination	Abscess drainage → fistulectomy & repair of perineal body	No

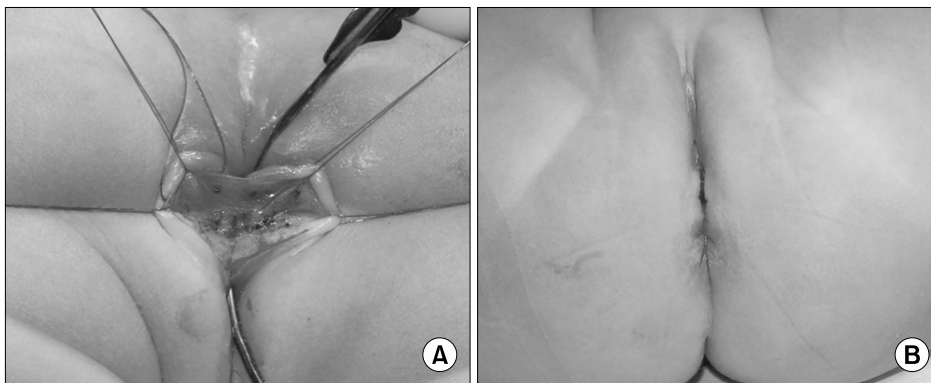


Fig. 1. Surgical treatment of H-type rectovestibular fistula. (A) Fistulectomy following the fistula tract confirmed by probe. (B) Repair of perineal body by ligation and suture.



Fig. 2. Staged treatment of H-type rectovestibular fistula combined with major labial abscess.

원하여 H형 누공을 진단 받은 경우로, 동반된 영아패혈증에 대하여 항생제를 3주간 투약하였다. 이후 전신상태 호전되어 누공절제술 및 회음부 교정술을 받았으며, 수술 2주일 후 음부 배변 증상이 재발하여 누공 재발이 확인되었다. 이에 대장루형성술을 시행하였으나 누공이 소실되지 않아 누공절제술을 한 번 더 시행하였다. 재수술 3개월째 누공조영술에서 누공이 소실된 것을 확인하고 장루복원술을 시행하였다. 이 환자들은 수술 전 최초 진단 당시 회음부 감염 및 염증 소견이 동반되어 누공의 진단 및 수술에 이르기까지 수일간의 항생제 및 약물 치료가 우선되었던 공통점이 있다. 수술 이후 누공의 재발이 없었던 환자는 생후 2개월경 음부 배변 및 대음순 농양 동반을 주소로 내원하여 H형 누공을 진단 받고 누공절제술을 계획하였으나 수술 당시 소견에 누공 주변의 염증이 심하여 배액관을 삽입한 채 1차 수술을 종료하였다 (Fig. 2). 이후 지속적인 항생제 치료 및 배액 상태를 유지하였고 1차 수술 이후 2개월간 경과 관찰하였다. 전신 상태 및 염증이 호전된 것을 확인한 후 2차 수술로 누공절제술 및 회음부 교정술을 시행하였고, 이후 재발 및 다른 합병증 없이 회복하였다.

본 연구에 포함된 11명의 환자들은 수술 이후 최소 4개월에서 최대 53개월까지, 평균 22.8개월 동안 외래에서 추적관찰을 시행하였으며 재발 이외의 다른 합병증 발생은 없었다.

고 찰

H형 누공에 관해 문헌상으로 1960년 첫 보고가 된 이후 [6], 매우 드문 질환의 한 종류이지만 서양에서보다 아시아에서 더 높은 발생 사례가 보고되고 있다 [1,2]. 지리적 차이와 관련된 원인 혹은 발병 원인에 관하여 명확하게 밝혀진 위

험 인자는 아직 없으나 항문 주위 농양 같은 염증성 질환 여부가 후천적 누공 발생과 연관이 있을 것으로 받아들여지고 있다 [4,5,7,8]. H형 누공 환자들은 정상 항문을 가지고 있지만 회음부 전정으로서의 누공으로 인해 대부분의 환자들에게서 음부 배변, 대음순 농양 등의 증상을 경험하게 되며 적절한 치료가 필요하지만 현재 H형 누공의 표준화된 치료법이 정립되어 있지 않다 [4,5]. 본 연구에서는 13년의 연구 기간 동안 총 11명의 여자 환자들이 H형 누공을 진단받았으며 모두 수술적 치료를 시행하였다.

H형 누공의 진단을 위해 정확한 진찰을 통한 임상 증상을 파악하는 것이 중요하다. 소아에게서 음부 배변 및 대음순 농양 등의 증상이 나타났을 때, 누공의 가능성을 의심해 보아야 한다 [1,2]. 본 연구에서도 대부분의 환자들이 음부 배변 증상을 주소로 내원하였으며 이들을 진단하는 과정에서 감염 및 염증이 함께 동반된 환자들을 확인할 수 있었다. 이전의 여러 연구들에서, H형 누공 환자들의 진단을 위해 조영제 관장 검사, 내시경 검사, 마취하 검사 및 평가하는 방법이 주로 사용되어 왔다 [1,5,9]. 조영제 검사의 민감도는 누공의 크기와 관련이 있으며 누공 직경이 5 mm 이상인 경우 검사의 민감도가 상승하는 것으로 보고된 바 있다 [7]. 조영제 검사를 이용한 진단법이 유용하지 않다는 평가를 내린 자료가 있었으나 [1,10], 본 연구에서는 8명의 환자에게 조영제를 이용한 누공조영술을 시행한 결과 7명에게서 누공이 확인되었다. 이와 함께 동반 기형 여부를 평가하기 위해 초음파 혹은 직장 MRI를 함께 시행하였다.

수술적 치료로는 누공절제술 및 회음부 교정술을 시행하였으며 전신마취하 경향문적 접근을 통해 누공을 확인한 후 누공을 절제하고 결찰 및 봉합하는 방식으로 진행되었다. 수술 이후 2명의 환자들에게 누공이 재발하였고, 이들 환자들은 모두 수술 전 감염 및 염증 소견으로 항생제를 포함한 치료를 받은 경우에 해당하였다. 진단 당시 감염 및 염증 소견이 있던 환자 중 수술 후 누공이 재발하지 않은 1명은 일차적으로 수술적 배농 및 항생제 치료를 시행한 후 약 2개월 후에 누공절제술 및 회음부 교정술을 시행한 경우였다. 이를 통하여 고려하였을 때, H형 누공 환자들의 치료에 있어 선행 감염을 통제하고 수술적 치료를 시행하는 것이 수술 이후 합병증을 줄이는 데 역할을 할 수 있을 것이라 판단된다. 또한 이후 추적관찰 등을 통한 합병증 발생 여부 등을 종합하여 평가하였을 때, 본 연구에서 시행한 누공절제술 및 회음부 교정술이 H형 누공 치료법에 있어 효과 좋은 한 방법이 될 수 있을 것이라 판단된다.

결론적으로, 선천성 항문직장기형 중 H형 누공은 드물지만 치료가 필요한 질환이다. 수술 전 동반된 감염 및 염증 소견에 관한 적절한 치료가 반드시 필요하며, 여러 수술적 치료

법 중 본 연구에서 시행한 누공절제술 및 회음부 교정술은 효과 좋은 치료법의 하나가 될 수 있을 것이다.

CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

REFERENCES

1. Chatterjee SK, Talukder BC. Double termination of the alimentary tract in female infants. *J Pediatr Surg* 1969;4:237-43.
2. Tsuchida Y, Saito S, Honna T, Makino S, Kaneko M, Hazama H. Double termination of the alimentary tract in females: a report of 12 cases and a literature review. *J Pediatr Surg* 1984;19:292-6.
3. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, et al. Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2005;40:1521-6.
4. Rintala RJ, Mildh L, Lindahl H. H-type anorectal malformations: incidence and clinical characteristics. *J Pediatr Surg* 1996;31:559-62.
5. Willems M, Kluth D, Lambrecht W. Anorectal malformation: a new anatomic variant resembling an H-type fistula. *J Pediatr Surg* 1996;31:1682-4.
6. Bryndorf J, Madsen CM. Ectopic anus in the female. *Acta Chir Scand* 1960;118:466-78.
7. Li L, Zhang TC, Zhou CB, Pang WB, Chen YJ, Zhang JZ. Rectovestibular fistula with normal anus: a simple resection or an extensive perineal dissection? *J Pediatr Surg* 2010;45:519-24.
8. Sun L, Wang YX, Liu Y. Histopathological study of fistula-in-ano in female. *Chin J Pediatr Surg* 1995;16:136-7.
9. Tsugawa C, Nishijima E, Muraji T, Satoh S, Kimura K. Surgical repair of rectovestibular fistula with normal anus. *J Pediatr Surg* 1999;34:1703-5.
10. Lawal TA, Chatoorgoon K, Bischoff A, Peña A, Levitt MA. Management of H-type rectovestibular and rectovaginal fistulas. *J Pediatr Surg* 2011;46:1226-30.