

히르슈슈프룽병 신생아에서 시행한 일단계 항문경유 Pull-through 수술: 단일 병원 경험

이주연^{1,2}, 최정현^{1,2}, 남궁정만^{1,2}, 김대연^{1,2}, 김성철^{1,2}

¹울산대학교 의과대학 외과학교실, ²서울아산병원 어린이병원 소아외과

Single Stage Transanal Endorectal Pull-through Operation for Hirschsprung's Disease in Neonate: A Single Center Experience

Ju Yeon Lee^{1,2}, Jung Hyun Choi^{1,2}, Jung-Man Namgung^{1,2}, Dae Yeon Kim^{1,2}, Sung-Cheol Kim^{1,2}

¹Department of Surgery, University of Ulsan College of Medicine, ²Department of Pediatric Surgery, Asan Medical Center Children's Hospital, Seoul, Korea

Purpose: The single stage transanal pull-through (SSPT) for Hirschsprung's disease is becoming the most popular procedure. This single center study compared the result of single stage operation with two-stage operation for Hirschsprung's disease in neonates.

Methods: We retrospectively reviewed medical records of all patients who were diagnosed as Hirschsprung's disease and underwent SSPT or two-stage operation in Asan Medical Center between January 2003 and July 2014.

Results: There were 17 SSPT and 28 two-stage operation. The mean age of SSPT group was 14.2±7.1 days, and the mean age of two-stage operation group was 15.4±8.6 days for stomy formation, and 188.6±36.3 days for Duhamel operation. The operation time of SSPT was shorter than Duhamel operation (145.0±37.0 minutes vs. 193.0±36.0 minutes, $p < 0.001$). The mean follow-up period of SSPT and two-stage operation was 35.5±34.9 months (range, 2-132 months) and 56.6±35.5 months (range, 1-121 months), respectively. Defecation problem rate such as fecal soiling or fecal impaction showed no significant difference between the two groups ($p = 0.719$). Two SSPT patients required botulinum toxin injection due to rectal stenosis. Three patients of SSPT group underwent re-do endorectal pull-through due to remnant aganglionic or hypoganglionic bowel.

Conclusion: The SSPT showed shorter hospital days. However, few patients experienced rectal stenosis, but were manageable with botulinum toxin injection. The SSPT requires experienced-pathologist, as well as surgeon, because intra-operation pathology reading is critical for appropriate SSPT. SSPT is a feasible and reasonable option to treat Hirschsprung's disease.

Keywords: Hirschsprung disease, Transanal pull-through, Single stage surgery, Newborn infant

서 론

1995년 Georgeson 등[1]이 처음으로 히르슈슈프룽병 환자를 대상으로 복강경을 이용한 일단계 수술 시행 후 성공적인 결과를 발표한 이후, 신생아를 대상으로 한 일단계 수술에 대한 많은 연구들이 보고되었다[2-6]. 국내에서는 2000년 이전까지 대부분의 소아외과 의사들이 히르슈슈프룽병 환자에 대해 장루조성술을 시행한 이후에 pull-through 술식

을 시행하였지만, 이후 일단계 수술이 도입되었다[7].

본 연구는 한 명의 수술자가 2002년 싱가포르에서 열린 제18회 아시아 소아외과학회의 post congress 프로그램인 소아복강경 Hand on Course에서 S. Rothenberg로부터 Transanal endorectal pull-through 술식을 사사 받은 후, 서울아산병원 소아외과에서 히르슈슈프룽병 신생아를 대상으로 2003년부터 시행한 일단계 수술과 동일 기간, 동일 병원에서 시행된 이단계 수술의 결과를 비교 분석하였다.

Received: June 29, 2016, Revised: October 17, 2016, Accepted: October 18, 2016

Correspondence: Dae Yeon Kim, Department of Pediatric Surgery, Asan Medical Center Children's Hospital, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea.

Tel: +82-2-3010-3961, Fax: +82-2-3010-6863, E-mail: kimdy@amc.seoul.kr

Copyright © 2016 Korean Association of Pediatric Surgeons. All rights 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.

대상 및 방법

2003년 1월부터 2014년 7월까지 울산대학교 의과대학 서울아산병원 어린이병원 소아외과에서 병리학적으로 히르슈 슈프룽병으로 확진되어 수술 받은 환자 중 연령이 생후 30일 이내인 신생아 환자들의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 다른 심각한 동반기형이 있거나, 수술 전 장 천공이 있었던 경우는 제외하였다.

일단계군은 한 명의 수술자에 의해서 시행되었으며, 수술 도입 초창기 8예에서는 복강 내 접근 없이 항문 접근만을 통해서 수술을 시행하였으나 이행 부위 확인이 어렵다는 단점이 있었다. 이후 9예에서는 복강경을 이용하여 복강 내에서 이행 부위를 확인하고 동결절편 조직검사로 신경절 세포를 확인한 뒤 직장 및 대장을 박리했으며, 항문부에서 endorectal pull-through 수술을 시행하게 되었다. 이단계군은 일단계 수술을 시행한 수술자를 포함한 3명의 소아외과 의사에 의해 수행되었고, 장루조성술 시행 후 약 6개월 정도 이후에 Duhamel 술식으로 시행하였다.

모든 환자들에 대하여 수술 시 연령, 수술 시 몸무게, 이행 부위의 위치, 수술시간, 수술 후 첫 대변 배출 시기, 수술 후 식이 진행까지의 시간, 수술 후 합병증 유무, 재원일수, 재수술 여부, 퇴원 후 추적관찰 시 배변상태를 조사하였다.

모든 통계 값은 IBM SPSS Statistics ver. 21 (IBM Co., Armonk, NY, USA)을 이용하여 평균±표준편차 혹은 빈도수로 표시하였고, 평균의 비교는 t test, 빈도 비교는 chi-square test로 검증하였다. 유의수준은 p-value가 0.05 이하인 것을 유의한 것으로 판정하였다.

결 과

1. 성별 및 연령

총 45명의 환자 중 일단계군이 17명으로 남자는 14명, 여자는 3명이었고, 이단계군은 28명으로 남자는 20명, 여자는 8명이었다.

수술 당시 평균 나이는 일단계군이 14.2±7.1일이었으며, 이단계군에서는 일차로 장루조성술을 받은 환자가 15.4±8.6일, 이차로 Duhamel 술식을 받은 환자가 188.6±36.3일이었다.

수술 당시 평균 체중은 일단계군과 이단계군의 장루술 시 각각 3.1±0.5 kg과 3.3±0.4 kg으로 통계적 차이를 보이지 않았고, 이단계 수술로 Duhamel 술식을 받을 당시 평균 체중은 8.1±0.9 kg이었다(Table 1).

2. 이행 부위

일단계군의 이행 부위는 직장 하부 1명, 직장 상부 4명, 직장-에스결장 이행부 2명, 에스결장 8명, 하행결장 2명이었다. 이단계군은 직장 중부 2명, 직장 상부 4명, 직장-에스결장 이행부 5명, 에스결장 16명, 하행결장 1명이었다(Table 1).

3. 수술 및 수술 후 경과

평균 수술시간은 일단계군에서 145.0±37.0분이었으며, 이단계군 중 장루조성술에 소요된 시간은 57.2±22.9분, Duhamel 술식에 소요된 시간은 193.0±36.0분으로 장루조성술과 Duhamel 술식을 합친 시간은 평균 250.0±49.4분이었다. 총 수술 시간은 일단계 endorectal pull-through 수술에서 유의하게 짧았다. 또한 일단계군에서 시행한 pull-through 수술과 이단계군에서 시행한 Duhamel 술식만을 비교할 때에도 pull-through에 소요되는 시간이 Duhamel 술식에 소요되는 시간보다 유의하게 짧았다(p<0.05).

수술 후 첫 대변 배출 시기는 일단계군에서는 평균 1.8±0.6일이었으며, Duhamel 술식에서는 평균 2.0±1.0일이었다. 수술 후 식이 진행 시기는 일단계군은 평균 5.8±1.9일에, Duhamel 술식에서는 평균 6.0±2.0일이었다. 수술 후 첫 대변 배출 시기와 식이 진행하는 데 걸리는 시간은 양군에서 통계적 차이를 보이지 않았다.

합병증으로는 일단계군에서 수술 후 중심정맥관 관련 감염으로 인한 패혈증이 1명 있었고 항생제 치료로 완치되었다. 이단계군에서는 장루조성술 이후에는 특별한 문제 없이 퇴원하였으나 Duhamel 술식 후 장폐색으로 보존적 치료 후 호전된 환자가 2명 있었으며, 창상 감염이 1명 있었다.

수술일 기준 평균 재원일수는 일단계군에서 9.8±4.8일, 장루조성술에서 8.3±4.4일, Duhamel 술식 8.5±2.5일로 각

Table 1. Demographics of Patients

| | SSPT | Two-stage operative | p-value |
|-------------------|---------------------------------------|--|---------|
| Patient | 17 | 28 | |
| Age (day) | 14.2±7.1 | S: 15.4±8.6 D: 188.6±36.3 | 0.632 |
| Body weight (kg) | 3.1±0.5 | S: 3.3±0.4 D: 8.1±0.9 | 0.097 |
| Gender (M:F) | 14:3 | 20:8 | 0.493 |
| Transitional zone | LR: 1, UR: 4, RSJ: 2, SC: 8, DC: 2 | MR: 2, UR: 4, RSJ: 5, SC: 16, DC: 1 | |

Values are presented as n only or mean±SD.

SSPT, single stage transanal endorectal pull-through; S, stomy formation; D, Duhamel operation; M, male; F, female; LR, lower rectum; UR, upper rectum; RSJ, rectosigmoid junction; SC, sigmoid colon; DC, descending colon; MR, mid-rectum.

Table 2. Result of the Procedure

| | SSPT | Two-stage operative | p-value |
|--------------------------------------|---|--|----------------|
| Operation time (min) | 145.0±37.0 | S: 57.2±22.9 D: 193.0±36.0 S+D: 250.0±49.4 | <0.001 |
| first passage of stool (POD) | 1.8±0.6 | 2.0±1.0 | 0.327 |
| Time to diet (POD) | 5.8±1.9 | 6.0±2.0 | 0.74 |
| Immediate postoperative complication | Sepsis (line): 1 | Postoperative ileus: 2 Wound infection: 1 | 0.655 |
| Hospital day (POD) | 9.8±4.8 | S: 8.3±4.4 D: 8.5±2.5 S+D: 16.8±6.0 | 0.26 <0.001 |
| Re-operation | Re-do: 3, botulinum toxin: 2 | 3 (M-ileus, anal fistula, stitch abscess) | 0.086 |
| Bowel habit | Good: 14 Soiling or fecal impaction: 3 | Good: 21 Soiling or fecal impaction: 7 | 0.719 |

Values are presented as mean±SD or n only.

SSPT, single stage transanal endorectal pull-through; S, stomy formation; D, Duhamel operation; POD, postoperative day.

각의 경우 재원일수는 비슷하였으나, 장루조성술과 Duhamel 술식을 합치면 16.8±6.0일로 총 재원일수는 일단계군에서 이단계군보다 유의하게 짧았던 것으로 분석되었다(p<0.05).

재수술은 일단계군에서 pull-through 시행 당시 동결절편 조직검사에서 신경절 세포가 있다고 하였으나 수술 후 간헐적인 복부 팽만이 지속되어 조직검사를 다시 시행하여 신경절 세포의 수가 정상에 비해 감소되어 있는 소견이 있어 장을 다시 잘라내는 re-do 수술을 한 경우가 3명 있었다. 또한 재수술까지는 아니었으나 직장 협착으로 인해 보톡스 주사를 시행했던 경우가 2명 있었다. 5명 모두 이후 양호한 경과를 보였다. 이단계군에서는 Duhamel 술식 후 기계적 장폐색으로 소장 부분절제 및 문합술을 했던 경우가 1명 있었고, 항문썩길과 잔존 봉합사 농양이 각각 1명씩 있어 총 3명이 재수술을 받았다(Table 2).

추적관찰의 평균 기간은 일단계군에서 35.5±34.9개월이었고, 이단계군은 장루조성술 이후 56.6±35.5개월이었다. 추적관찰 시 배변상태는 일단계군 중 14명이 특별한 문제가 없이 잘 지내고 있었으며 3명의 경우 변지림 또는 변비로 관장 또는 변 완화제 치료를 받고 있었다. 이단계군 28명 중에는 21명이 특별한 문제가 없이 잘 지내고 있었고, 변지림 또는 변비로 관장 또는 변 완화제 치료를 받는 환자가 7명이었다. 추적관찰 시 배변양상은 양 군에서 통계적으로 차이를 보이지 않았다(p=0.719; Table 2).

고 찰

복강경 수술이 보편화되면서 복강경을 이용하여 복강 내를 직접 관찰하면서 신경절의 이행부위(transitional zone)

를 확인하고 전 층 조직검사를 시행하여 무신경절 부위를 확인할 수 있게 되었다[8]. 일단계 수술은 장루 및 장루에 동반되는 합병증을 피할 수 있다는 장점 외에도 수술시간과 재원일수가 단축된다는 보고들이 있다[5].

언제 수술을 시행하는 것이 좋은지에 대해서는 신생아기에 수술하면 점막하층의 박리가 그 이후에 시행하는 것보다 쉬우며[6], 수술시간이 짧고, 출혈이 적다는 연구가 있다[9]. 또한 좀 더 성장이 된 후 수술을 시행하려고 기다리는 동안 장염이 생기는 기회가 많아지고, 장의 길이가 길어지기 때문에 신생아기에 빨리 수술하는 것이 좋다고 보고한 연구 결과도 있다[7,10].

본 연구에서도 신생아를 대상으로 일단계 pull-through 수술을 시행한 군에서 수술시간과 재원일수가 단축되었지만 두 군 간의 치료 성적에는 차이를 보이지 않았다. 다른 연구에서는 이단계 수술이 재입원, 창상 감염, 장폐색 및 장염 등의 합병증이 일단계 수술보다 많다고 보고하였다[11].

히르슈슈프룽병을 정확히 조기에 진단하는 것은 여전히 어려운 도전과제로 남아있다[12,13]. 확진을 위해 병리소견이 중요한데, 신생아의 경우 신경절 세포가 미숙하기 때문에 수술장에서 시행하는 동결절편 조직검사의 정확도가 떨어지는 경우가 많다[14]. 이번 연구 초기에 수술장에서 시행한 동결절편 조직검사와 영구표본 조직검사의 결과가 달라 재수술을 시행해야 했던 3명의 예를 볼 때, 이 수술은 수술을 집도하는 소아외과 의사의 능력뿐 아니라 정확하게 병리조직 진단을 할 수 있는 소아외과 전문 병리과 의사의 역할도 매우 중요하다고 할 수 있겠다.

결론적으로, 수술 시 신뢰할 만한 동결절편 조직검사 결과를 얻을 수 있다면, 신생아기의 히르슈슈프룽병에 대한 일단계 transanal endorectal pull-through 수술은 장루로 인한

문제가 없고, 재원기간이 짧은 장점을 가진 수술로 안전하고, 효과적인 수술이라고 생각된다.

CONFLICTS OF INTEREST

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

REFERENCES

1. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1017-21; discussion 1021-2.
2. De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
3. Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, Bliss D, Uitvlugt ND, Renaud EJ, et al. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes. *Ann Surg* 2000;232:372-80.
4. Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, Teitelbaum DH, Minkes RK, Caty MG, et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003;238:569-83; discussion 583-5.
5. Bhatiav P, Joshi SR, Ramji J, Bachani M, Uttarwar A. Single stage transanal pull-through for Hirschsprung's disease in neonates: our early experience. *J Neonatal Surg* 2013;2:39.
6. Vũ PA, Thien HH, Hiep PN. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung disease: experiences with 51 newborn patients. *Pediatr Surg Int* 2010;26:589-92.
7. Rhim SY, Jung PM. One-stage repair of neonatal Hirschsprung's disease. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2007;13:61-5.
8. Park BS, Sul JY. Primary laparoscopic-assisted endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2013;19:130-9.
9. Li AW, Zhang WT, Li FH, Cui XH, Duan XS. A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Chin Med J (Engl)* 2006;119:37-42.
10. Weidner BC, Waldhausen JH. Swenson revisited: a one-stage, transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003;38:1208-11.
11. Sulkowski JP, Cooper JN, Congeni A, Pearson EG, Nwomeh BC, Doolin EJ, et al. Single-stage versus multi-stage pull-through for Hirschsprung's disease: practice trends and outcomes in infants. *J Pediatr Surg* 2014;49:1619-25.
12. Kim DY, Kim SC, Kim KM, Kim EAR, Kim KS, Kim JS, et al. Diagnosis of Hirschsprung's disease of neonate and infant. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2002;8:1-5.
13. Kim H, Kim DY, Kim SC, Namgoong JM, Hwang JH. How reliable are diagnostic methods of Hirschsprung disease? *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2014;20:33-7.
14. Kim HY, Park KW, Chun YS, Jung SE, Lee SC, Kim WK. Re-pull-through operation in Hirschsprung's disease. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2004;10:1-8.