

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

이주연<sup>1,2</sup>, 최정현<sup>1,2</sup>, 남궁정만<sup>1,2</sup>, 김대연<sup>1,2</sup>, 김성철<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>울산대학교 의과대학 외과학교실, <sup>2</sup>서울아산병원 어린이병원 소아외과

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

Ju Yeon Lee<sup>1,2</sup>, Jung Hyun Choi<sup>1,2</sup>, Jung-Man Namgung<sup>1,2</sup>, Dae Yeon Kim<sup>1,2</sup>, Sung-Cheol Kim<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Surgery, University of Ulsan College of Medicine, <sup>2</sup>Department 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

## 서론

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 소아 복강경 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 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.

## 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±36.3일이었었다.

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  $16.8 \pm 6.0$ 일로 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  $35.5 \pm 34.9$ 개월이었고, 이단계군은 장루조성술 이후  $56.6 \pm 35.5$ 개월이었다. 추적관찰 시 배변상태는 일단계군 중 14명이 특별한 문제 없이 잘 지내고 있었으며 3명의 경우 변지림 또는 변비로 관장 또는 변 완화제 치료를 받고 있었다. 이단계군 28명 중에는 21명이 특별한 문제 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 초기에 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

- 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.
- De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998;33:1283-6.
- 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.
- 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.
- 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.
- 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.
- Rhim SY, Jung PM. One-stage repair of neonatal Hirschsprung's disease. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2007;13:61-5.
- Park BS, Sul JY. Primary laparoscopic-assisted endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2013;19:130-9.
- 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.
- Weidner BC, Waldhausen JH. Swenson revisited: a one-stage, transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2003;38:1208-11.
- Sulkowski JP, Cooper JN, Congeni A, Pearson EC, 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.
- 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.
- 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.
- 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.