

전대장무신경절증의 진단에 바륨대장조영술은 믿을 만한 검사인가?

이주연¹, 김대연², 김정례³, 남궁정만², 김성철²

¹전남대학교 의과대학 전남대학교어린이병원 소아외과학교실, ²울산대학교 의과대학 서울아산병원 어린이병원 소아외과학교실, ³울산대학교 의과대학 서울아산병원 영상의학교실

Is Barium Enema Reliable for the Diagnosis of Total Colonic Aganglionosis?

Ju Yeon Lee¹, Dae Yeon Kim², Jeong Rye Kim³, Jung-Man Namgoong², Seong Chul Kim²

¹Department of Pediatric Surgery, Chonnam National University Children's Hospital, Chonnam National University School of Medicine, Gwangju, ²Department of Pediatric Surgery, Asan Medical Center Children's Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Seoul,

³Department of Radiology and Research Institute of Radiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: Barium enema is one of the diagnostic modalities for Hirschsprung's disease. The present study aimed to investigate the diagnostic accuracy of barium enema for Hirschsprung's disease, especially total colonic aganglionosis (TCA).

Methods: We retrospectively reviewed the medical records of all the patients who were diagnosed as having TCA and underwent a barium enema in Asan Medical Center Children's Hospital between January 1998 and December 2016. All the tests were performed and reviewed by pediatric radiologists.

Results: Among the total 19 patients with TCA who underwent barium enema, 9 patients (47.4%) had accurate radiographic results. Eight of the 13 neonate patients (61.5%) showed typical TCA radiological findings. However, only one of the 6 patients aged >4 weeks (16.7%) had accurate radiological diagnosis.

Conclusion: Barium enema showed low accuracy for TCA, and its diagnostic performance was better in neonatal period than in those aged >4 weeks.

Keywords: Hirschsprung disease, Barium enema

서론

전대장무신경절증은 전체 히르슈슈프룽병 중에서 2%~13%의 빈도를 보이는 매우 심한 형태의 질환이다. 생후 수일 이내에 담즙성 구토, 복부 팽만 등 위장관 폐색증상이 발생하는 경우가 많고 높은 사망률을 보였던 질환이었지만, 최근에는 조기에 진단하는 빈도가 높아지고, 패혈증의 조절 및 비경구영양법, 수술적 치료의 발달로 치료성적이 향상되고 있다 [1,2]. 2008년 일본에서 시행된 전국적인 조사에서 전대장무신경절증 환자의 사망률은 40.9%에서 15.8%로 감소하였고, 이는 히르슈슈프룽병 관련 소장대장염 치료와 수술법의 발전 등이 기여한 것으로 보고하였다 [3].

히르슈슈프룽병의 최종 진단은 조직검사를 통해 신경절 세포의 유무를 확인하는 것으로 이루어지지만, 임상 진료 시 바륨대장조영술이나 항문직장압력 검사 등 비침습적인 진단법이 많이 시행되고 있다. 그러나, 이러한 바륨대장조영술이나 항문직장압력 검사 등은 시술자에 따라 정확도의 차이를 보일 수 있다고 알려져 있으며 [4], 저자들은 이전 연구에서 히르슈슈프룽병에서 바륨대장조영술의 정확도와 민감도, 특이도를 각각 66.0%, 88.6%, 53.2%로 보고한 바 있다 [5]. 그러나 이 보고 역시 전체 히르슈슈프룽병을 대상으로 시행한 연구였으며, 아직까지 전대장무신경절증에서 바륨대장조영술의 유용성에 대한 국내 연구는 없는 실정이다.

저자들은 본원에서 진단 및 수술을 받은 전대장무신경절

Received: February 9, 2018, Revised: May 23, 2018, Accepted: May 25, 2018

Correspondence: Dae Yeon Kim,  <https://orcid.org/0000-0001-8852-6389>

Department of Pediatric Surgery, Asan Medical Center Children's Hospital, University of Ulsan College of Medicine, 88 Olympic-ro 43-gil, Songpa-gu, Seoul 05505, Korea. Tel: +82-2-3010-3961, Fax: +82-2-474-6701, E-mail: kimdy@amc.seoul.kr

Copyright © 2018 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.

증 환자들을 대상으로 바륨대장조영술의 진단적 의미를 알아보고자 연구를 진행하였다.

대상 및 방법

1998년부터 2016년까지 19년간 서울아산병원 어린이병원에 내원한 조직학적으로 전대장무신경절증을 진단받은 환자 중 수술 전 바륨대장조영술을 시행하였던 환자를 대상으로 하였다. 본원에서 시행한 영상검사는 소아영상의학과 전문의가 시행 및 판독하였으며, 타 병원에서 시행한 검사 중 판독이 있는 경우는 해당 병원의 영상의학과 전문의 판독임을 확인하였고, 판독이 없는 경우는 본원 소아영상의학과 전문의가 재판독하였다.

바륨대장조영술을 시행하기 전에는 관장을 시행하지 않았으며, 검사 시 진정제는 투여하지 않았다. 검사용 카테터를 항문을 통해 수 센티미터 삽입시켜 조영제(thin barium, 40% w/v concentration)와 공기를 주입하였으며 카테터의 ballooning은 하지 않았다. 투시조영을 통해 검사를 진행하였으며 검사자의 판단에 따라 자세 변화를 취하였다. 이후 24시간, 48시간까지 지연촬영을 시행하였다.

소아영상의학과 전문의가 판독하였으며 전대장무신경절증의 전형적인 소견(microcolon, question mark shaped

colon) 또는 이행부위(transition zone), mucosal irregularity, colon의 정상적인 redundancy 소실, 전 대장에서 조영제 배출이 지연되는 경우 등의 소견을 종합하여 영상의학적으로 전대장무신경절증을 진단하였다.

결 과

1. 인구학적 특성 및 검사 시기

연구 기간 동안 조직학적으로 전대장무신경절증으로 진단된 환자수는 총 35명이었으며, 본원 및 타 병원에서 수술 전 바륨대장조영술을 시행하였던 환자는 총 19명이었다. 이 중 남자는 13예, 여자는 6예였다. 생후 4주 이내에 바륨대장조영술을 시행한 경우가 13예, 생후 3개월 이내가 5예, 그 이후가 1예(생후 297일) 있었다. 환자들의 성별 및 검사 당시 나이 그리고 조직학적 진단으로 확인된 무신경절의 범위와 바륨대장조영술의 결과를 Table 1에 정리하였다.

2. 전대장무신경절증의 바륨대장조영술

전체 19예 중 바륨대장조영술을 통해 히르슈슈프룽병으로 진단했던 환자는 13예였고, 나머지 6예 중 2예는 소장폐색, 4예는 정상 소견을 보였다. 또한, 히르슈슈프룽병이라고 진단했던 13예 중에서 4예는 전대장무신경절증이 아닌 일부

Table 1. Patients summary

Case	Sex	Age at barium enema (day)	Radiologic findings of barium enema	Preoperative diagnosis	Length of ileal involvement from the ICV (cm)
1	M	15	Microcolon, stiff bowel	TCA	10
2	M	60	Reversed rectosigmoid index transition zone in distal sigmoid colon	CMC (sigmoid colon)	10
3	M	52	Transition zone in descending colon	CMC (descending colon)	5
4	F	1	Distal jejunal or proximal ileum atresia	Jejunioileal atresia	70
5	F	66		Normal	10
6	M	3	Transition zone in sigmoid colon	CMC (sigmoid colon)	10
7	F	28	Luminal irregularity and stiff colon	TCA	35
8	M	33		Normal	10
9	M	29	Transition zone in rectosigmoid colon reversed rectosigmoid index	CMC (rectosigmoid colon)	3
10	F	5	Question mark shaped colon	TCA	15
11	F	13		Normal	65
12	F	2	Hirschsprung disease involving entire colon & distal SB	TCA	80
13	M	21	Luminal irregularity and stiff colon	TCA	65
14	M	3	Delayed contrast passage	TCA	90
15	M	3	Microcolon, stiff bowel	TCA	18
16	M	3		Normal	90
17	M	2	Distal SB obstruction	SB obstruction	40
18	M	2	Microcolon	TCA	15
19	M	297	Microcolon	TCA	10

ICV, ileocecal valve; M, male; F, female; SB, small bowel; TCA, total colonic aganglionosis; CMC, congenital megacolon.

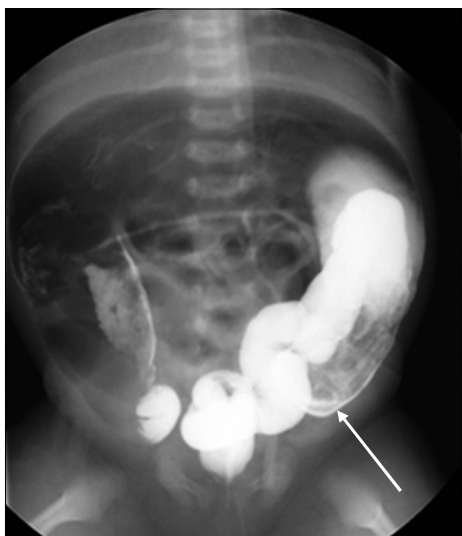


Fig. 1. Full-term 52-day-old boy with total colonic aganglionosis. False-positive transition zone (arrow) is noted at the descending colon (case 3).

대장에 국한된 히르슈슈프룽병으로 진단하였다. 이 중 직장 구불결장(rectosigmoid colon)에 국한된 경우가 1예, 구불결장(sigmoid colon)에 국한된 경우가 2예, 하행결장(descending colon)에 국한된 경우가 1예였다. 결과적으로 바륨대장조영술로 전대장무신경절증이 정확하게 진단된 경우는 9예(47.4%)였다. 바륨대장조영술에 의한 수술 후 합병증은 발생하지 않았다. 일부 환자들의 사진을 Fig. 1과 Fig. 2에 첨부하였다.

검사 시기에 따라서 분류한 결과, 신생아 시기에 바륨대장조영술을 시행한 13예 중 8예(61.5%)에서 영상의학적인 진단이 정확하였으나, 신생아 시기 이후에 시행한 6예 중 1예(16.6%)에서만 영상의학적인 진단이 정확하였다.

고 찰

전대장무신경절증은 과거에는 높은 사망률을 보였던 질환이었으나 점차 치료 성적이 향상되어 생존율이 85%까지 높아지게 되었다. 이는 수술 전후 처치와 감염관리, 수술수기의 향상이 기여한 바도 있지만, 최근 들어 정확한 진단이 빨라진 것이 큰 역할을 했다고 볼 수 있다[1,3,6,7].

바륨대장조영술은 원위부 장폐색이 의심되는 환자에서 시행되는 매우 중요한 진단 방법이다. 하지만 이 검사는 수술자의 숙련도에 따라 부정확한 결과를 보일 수 있는데, 카테터를 제거하는 시기가 느리거나 너무 빠르게 조영제를 주입하면 그 결과가 달라질 수 있다. 또한 장의 직경 변화를 통해 간접적으로 진단하기 때문에 검사 시기가 다른 경우 장내 물질



Fig. 2. Total colonic aganglionosis in a 3-day-old boy. Question-mark shape of the colon is noted with cecum and ascending colon. The rectum and descending colon has normal caliber (case 15).

의 이동에 따라 다른 결과를 보이기도 한다[8]. 본원에서는 숙련된 검사자가 정해진 매뉴얼에 따라 검사를 진행하였으며, 비교적 일정한 검사 결과를 얻을 수 있었다.

전대장무신경절증을 시사하는 바륨대장조영술의 소견으로 작은 결장(microcolon), 물음표모양 결장(question mark shaped colon) 등이 보고되고 있으나, 정상적인 결장소견을 보이는 경우도 적지 않다[6]. N-Fékété 등[7]은 전대장무신경절증 27예를 분석한 결과 영상의학적 소견은 비특이적이고, 단지 기능적인 회장 폐색의 소견만 보일 수 있다고 보고하였다. N-Fékété 등[7]의 증례 27예 중 7예에서 정상적인 대장 소견을 보였고, 5예에서 S 결장, 비장굴곡부, 간굴곡부가 정상적인 굴곡을 보이지 않는 작고 콤팩트 모양을 보였다.

전대장무신경절증을 의심할 수 있는 작은 결장 소견은 전체 환자의 23%~38% 정도에서 발견되지만[9,10], 태변성장 폐색증, 원위부 공장폐쇄, 회장폐쇄, megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis 증후군에서도 보일 수 있는 소견이다[11]. 한편 정상 너비의 결장(normal-caliber colon)이 전대장무신경절증 환자의 22%~77%에서 발견되며 대부분 매끈하고 주름이 보이지 않는 양상을 보인다[10,12]. 하지만 이러한 매끈한 대장(smooth or featureless contour) 소견은 신생아에서 정상적으로 보일 수 있어 감별이 필요하다[13].

그 외 전대장무신경절증의 바륨대장조영술에서 보이는 소견으로 회장 역류(ileal reflux)가 보고되었다. De Campo 등[12]은 회장 역류가 전대장무신경절증 환자의 33%에서

발견되었다고 보고하였으며, Cremin과 Golding [14]은 전 대장무신경절증의 바륨대장조영술은 비특이적이지만 회장 역류 소견은 진단적 가치가 크다고 하였다. 본 연구에서는 바륨대장조영술에서 회장 역류 소견이 발견되지 않았는데, 이는 검사 시 조영제의 양과 압력이 충분하지 않아 역류 소견이 보이지 않았을 것으로 생각된다.

히르슈슈프룽병에서는 신경절 부위와 무신경절 부위 사이에서 이행부위가 보이지만, 전대장무신경절증에서는 대장의 모든 부위에서 신경절이 존재하지 않더라도 이행부위를 보이는 경우가 있다[9]. 이는 원위부 대장에 비해 근위부 대장이 상대적으로 높은 압력을 받아서 생기는 것으로 보인다. 저자들이 경험한 증례 중에서도 이행부위가 위양성으로 보이는 경우가 있었다. 신생아 시기 이후에 시행한 검사에서 이행부위가 더 많이 발견되었는데(증례 2, 3, 9), 이는 시간이 지날수록 근위부 압력이 높아졌음을 반영하는 것으로 보인다.

무신경절의 길이가 길수록 바륨대장조영술에서 보이는 이행부위의 위치와 실제 병변과는 차이가 큰 것으로 보이며, 특히 이행부위가 긴 히르슈슈프룽병(long segment Hirschsprung's disease)에서는 이행부위의 진단률이 25% 정도로 낮게 보고되었다[15]. 따라서 이행부위의 존재만으로 무신경절의 범위를 추측하거나 전대장무신경절증을 배제해서는 안된다. 전대장무신경절증을 수술 전에 의심하지 못하는 경우, 수술 전 후로 문제가 발생할 수도 있으며, 무신경절의 길이를 잘못 판단하여 재수술을 시행해야 하는 경우가 생기기도 한다[2]. 따라서 정확한 무신경절 범위를 알기 위해서는 수술 중 조직 검사가 가장 중요하다고 할 수 있다.

본 연구에서 영상의학적으로 전대장무신경절증으로 진단되지 않은 10예 중 9예는 장폐색 증상으로 수술 시 전대장무신경절증이 확인되었으나 나머지 1예는 진단되지 않았고, 추후 증상이 지속되어 재수술을 하던 중 진단되었다. 결과적으로 전대장무신경절증 환자에서 수술 전 시행한 바륨대장조영술의 진단률은 47.4% (9/19)였으며, 나머지 47.4%는 1차 수술 시, 5%는 2차 수술 시 진단되었다. 전대장무신경절증의 빠른 진단이 예후에 큰 영향을 미친다는 점을 고려할 때, 장폐색 증상이 1개월 이상 지속되는 경우 바륨대장조영술이 정상적으로 보인다고 하더라도 다른 원인이 불분명하다면 전대장무신경절증을 의심하는 것이 필요하다고 할 수 있다.

전대장무신경절증을 진단하기 위한 바륨대장조영술은 50%에 약간 못 미치는 정확도를 보였으며, 신생아기에 시행

했을 때가 그 이후에 시행했을 때보다 더 정확한 결과를 보였다.

CONFLICTS OF INTEREST

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

REFERENCES

1. Cass DT, Myers N. Total colonic aganglionosis: 30 years' experience. *Pediatr Surg Int* 1987;2:68-75.
2. Moore SW, Zaahl M. Clinical and genetic differences in total colonic aganglionosis in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2009;44:1899-903.
3. Ieiri S, Suita S, Nakatsuji T, Akiyoshi J, Taguchi T. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg* 2008;43:2226-30.
4. Davies MR, Cywes S, Rode H. The manometric evaluation of the rectosphincteric reflex in total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg* 1981;16:660-3.
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.
6. Wildhaber BE, Teitelbaum DH, Coran AG. Total colonic Hirschsprung's disease: a 28-year experience. *J Pediatr Surg* 2005;40:203-6; discussion 206-7.
7. N-Fékété C, Ricour C, Martelli H, Jacob SL, Pellerin D. Total colonic aganglionosis (with or without ileal involvement): a review of 27 cases. *J Pediatr Surg* 1986;21:251-4.
8. De Lorijn F, Reitsma JB, Voskuil WP, Aronson DC, Ten Kate FJ, Smets AM, et al. Diagnosis of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests. *J Pediatr* 2005;146:787-92.
9. Stranzinger E, DiPietro MA, Teitelbaum DH, Strouse PJ. Imaging of total colonic Hirschsprung disease. *Pediatr Radiol* 2008;38:1162-70.
10. Sane SM, Girdany BR. Total aganglionosis coli. Clinical and roentgenographic manifestations. *Radiology* 1973;107:397-404.
11. Das Narla L, Hingsbergen EA. Case 22: total colonic aganglionosis: long-segment Hirschsprung disease. *Radiology* 2000;215:391-4.
12. De Campo JF, Mayne V, Boldt DW, De Campo M. Radiological findings in total aganglionosis coli. *Pediatr Radiol* 1984;14:205-9.
13. Crelin ES. Functional anatomy of the newborn. New Haven: Yale University Press; 1973.
14. Cremin BJ, Golding RL. Congenital aganglionosis of the entire colon in neonates. *Br J Radiol* 1976;49:27-33.
15. Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, Cooper M, Blair GK. Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease? *Pediatr Radiol* 2004;34:811-5.