소아외과 : 제 4 권 제 2 호 1998년

쇄항을 동반한 선천성 결장폐쇄 1례

서울대학교 의과대학 외과학교실

정성은·김대연·이성철·박귀원·김우기

=Abstract=

A Case of Congenital Colonic Atresia Associated with Imperforate Anus

Sung-Eun Jung, M.D., Dae-Yeon Kim, M.D., Seong-Cheol Lee, M.D.,
Kwi-Won Park, M.D., Woo-Ki, Kim, M.D.

Department of Surgery, Seoul National University, College of Medicine
Seoul, Korea

The association of congenital colonic atresia with imperforate anus is extremely rare. There are only three cases reported in the English literatures. The authors have recently managed one case in female infant.

Index Words: *Imperforate anus, Colonic atresia*

서 론

쇄항은 3,000-5,000명의 출생 당 1명의 빈도를 나타내는 질환으로 소아외과 의사들이 비교적 흔히 접할 수 있지만, 선천성 결장폐쇄는 15,000-60,000명의 출생 당 1명의 빈도를 보이는 비교적 흔하지 않은 질환이다[1,2,3]. 쇄항과 동반된 선천성 결장폐쇄는 문헌검토 상 3례의 증례 보고만 있는 희귀 질환이다[1,2].

저자들은 제왕절개분만으로 출생한 2.8 kg 여아에서 쇄항을 동반한 결장폐쇄를 치험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

과거력상 특이소견이 없는 26세의 임산부가 제왕절개분만으로 2.8 kg의 여아를 타 병원 산부인과에서 분만하였다. 출생 직후 항문이 없음을 발견하고 출생 당일 본원 응급실로 전원 되었다. 응급실 내원 당시의 활력증후는 정상이었다. 이학적 검사상 우상복부가 팽만되어 있었고 항문은 관찰되지 않았으며 질과 전정에 누공은 발견되지 않았다. 단순복부방사선검사상 상행결장이 직경 약 6 cm로 팽창되어 있었다(그림 1). 복부 및 회음부 초음파검사상 직장과 질, 요도, 방광 사이의 누공은 관찰되지 않았고 다른 이상소견은 없었다[4]. 심한 장폐색을 동반한 쇄항으로 진단하고 내원 당일 응급수술을 시행하였다. 좌하복부 횡행피부절개한 수술소견상 맹장과 상행

본 논문은 1994년도 서울대학교병원 지정진료비 지원에 의해 이루어진 것임.

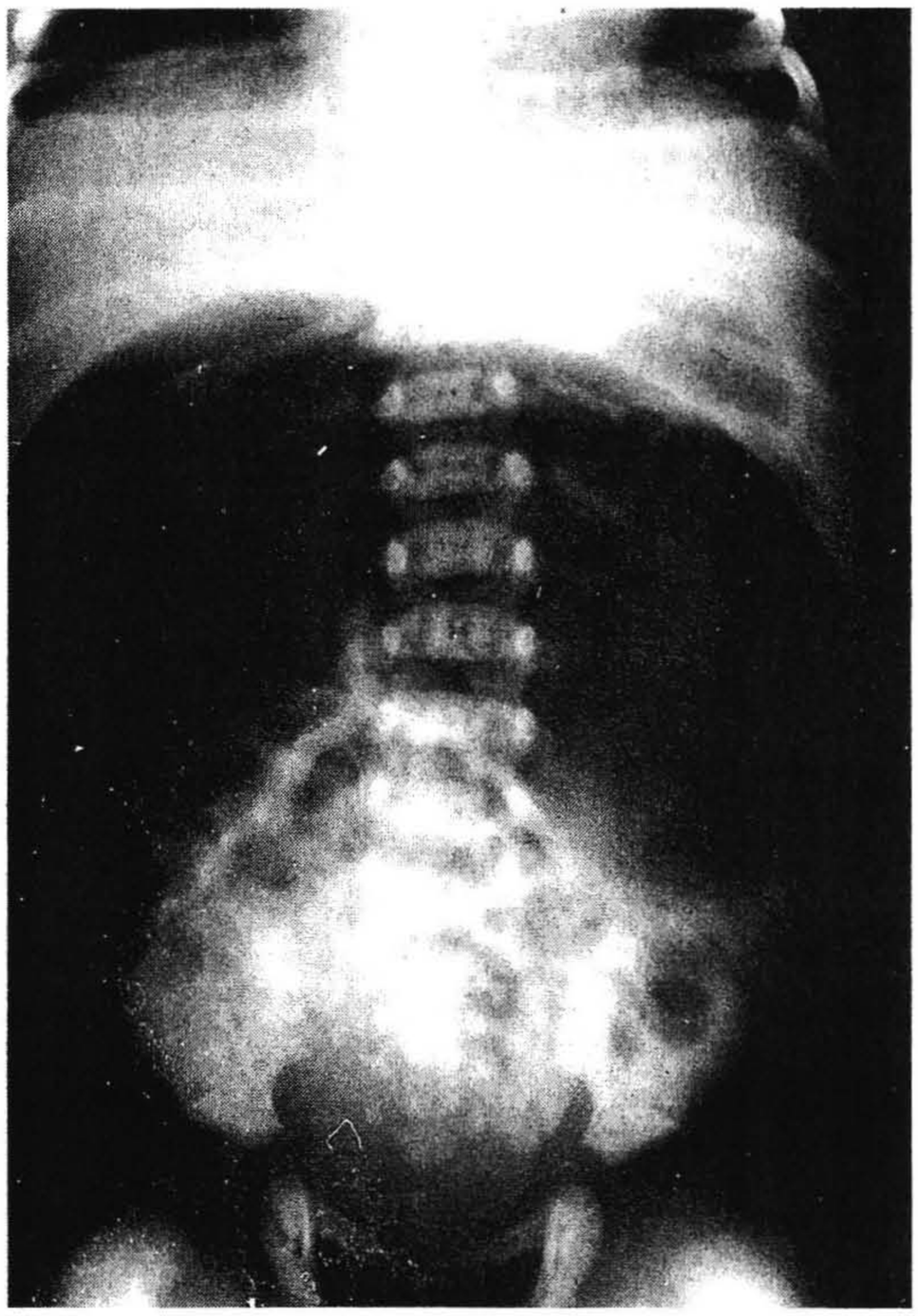

Fig. 1. Preoperative simple x-ray of the abdomen, showing a cut-off giant intestine in the upper abdomen, suspected to be a colonic loop.

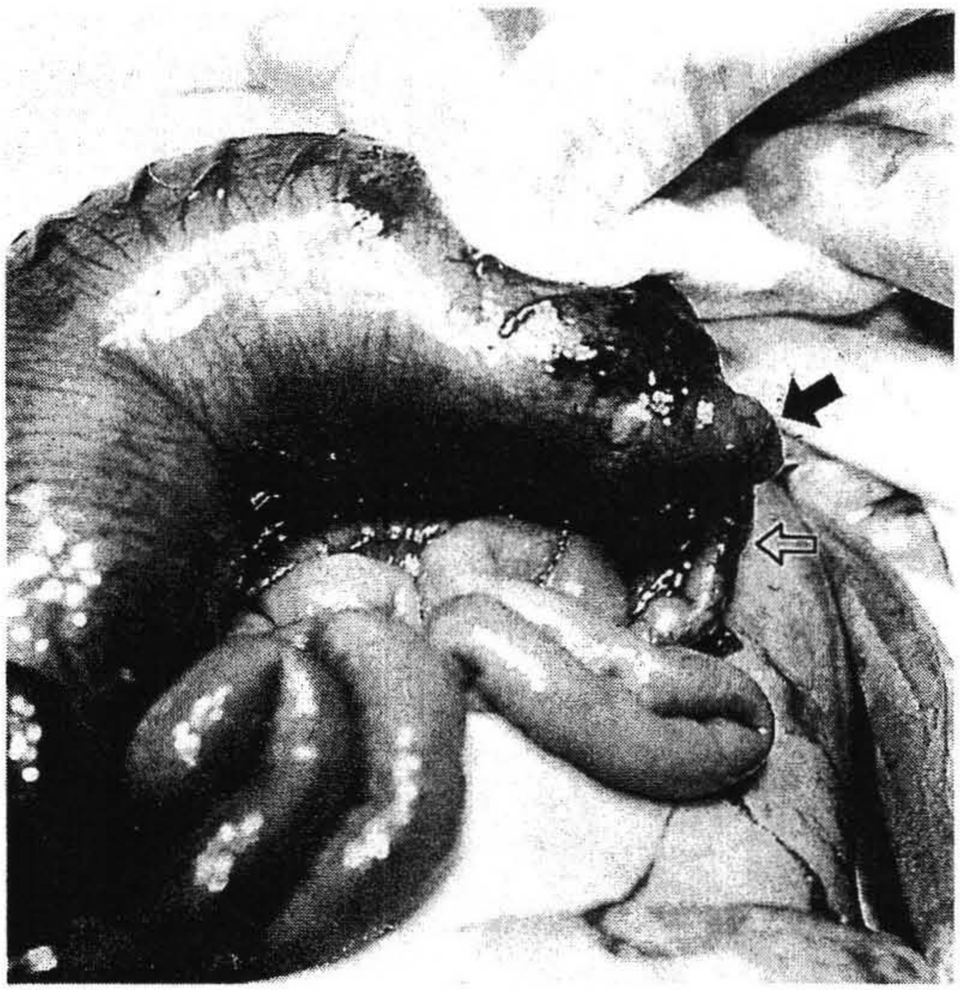

Fig. 2. Operative findings demonstrating a dilated cecum and ascending colon. Complete occlusion of the lumen by a diaphragm is identified at the end (arrow) of the dilated loop. Distal microcolon is noticed(open arrow).

결장이 직경 6 cm로 팽창되어 있었고 횡행결장부터의 원위부 결장은 직경 0.7 cm가량의 소결장의 소견을 보였다(그림 2). 팽창된 상행결장과 원위부 결장사이의 2 cm가량이 근위부결장으로부터 원위부결장으로의 태변 통과가 불가능하여 장의 근층부는 있으나 점막폐쇄가 있는 Type I의 횡행결장폐쇄로 진단하였고[5], 복부내의 다른 이상 소견은 보이지 않았다. 폐쇄된 결장을 포함하여 팽창된 근위부 결장의 말단부와 원위부 결장을 각각 2 cm씩 절제한 후 근위부 결장과 원위부 결장으로 double-barrel colostomy를 시행하였다. 절제된 원위부 결장에서 시행한 병리조직검사에서 신경절세포가 관찰되어 히루쉬스프룽씨병은 배제되었다. 환아는 결장루술 후 별다른 합병증 없이 수술 후 12일에 퇴원하였다. 퇴원 후 2차 수술을 위해 원위부 결장루를 통해 1일 1-2회씩 10 ml의 생리식염수 관장을 시행하여 원위부 결장의 팽창을 시도하였다. 생리식염수 관장을 시행한 후 6개월에 원위부 결장루 조영

Fig. 3. Distal loopogram 3 months after colostomy. There is no fistula between rectum and vagina or bladder. Distal colon is dilated to about 2. 5 cm in diameter.

술을 시행하여 말단부 결장이 수술 당시보다 팽창되어 있었고, 누공이 없는 고위 쇄항으로 확인 되었다(그림 3). 환아는 결장루술을 시행한지 7개월 후에 Peña수술을 시행하였는데 수술 당시 직장과 질, 방광, 요도사이의 누공은 없었고, 직장의 맹관은 치골-직장근 상부에 있었고, 피부로부터 4 cm 가량 떨어져 있었다. Peña수술 후 3개월에 결장루 복원술을 시행하였다. 결장루 복원술시 근위부 결장의 직경은 4.0 cm, 원위부 결장의 직경은 2.5 cm이었으나 별다른 어려움 없이 단단 문합되었고, 수술 후 대변 실금 등의 합병증 없이 건강한 상태이다.

고 안

문헌검토 상 국내에서는 최 등이 쇄항을 동반한 colonic web을 1례 보고하였고[6], 쇄항이 동반된 결장폐쇄는 Aluwihare[1]와 Nitta[2] 등의 단지 두 예의 보고만이 있는 희귀질환이다. 고위 쇄항이 있는 결장폐쇄는 이 증례가 최초의 보고로 판단된다. 쇄항은 시진만으로도 쉽게 진단되는 질환이지만 바리움 관장검사를 할 수 없기 때문에 수술 전에는 동반된 대장질환의 유무를 쉽게 알기 어렵다. 결장폐쇄는 전체 위장관폐쇄의 10 %이내이고 선천성 결장폐쇄는 수술전 진단이 어렵지만 단순복부촬영상 공기가 많이 찬 거대결장의 소견을 보이고 도립위방사선검사(invertogram) 상 골반 내 직장의 공기음영이 없는 소견으로 의심할 수 있다[7]. 쇄항이 있는 환아에서 이런 소견이 있으면 결장폐쇄를 의심할 수 있다.

결장폐쇄가 히루쉬스프룽씨병을 동반하는 경우가 종종 있기 때문에 절제된 장의 병리학적 검사를 주의깊게 하여야 한다[7]. 히루쉬스프룽씨병이 동반되어 있을 때에는 말단부 결장과 근위부 결장의 직경 차이가 크기 때문에 한번에 교정 수술을 시행하는 것이 불가능할 때가 많아 3차로 나누어 시행하는 것이 바람직하다고 보고하고 있다[7,8].

본 예에서 여아의 고위 쇄항이 누공이 없는 경우가 매우 드물기 때문에 회음부 초음파[4]와 원위부 결장루 조영술을 2회에 걸쳐 시행하였고 Peña수술시 확인하였으나, 누공이 없는 고위 쇄항이었다. 복부 팽만이 심한 고위 쇄항의 경우 결장루술을 시행할 때 동반 질환의 유무를 자세히 살펴보는 것이 중요하다. Nitta등은 한천을 사용하여 원위부 결장의 팽창을 시도하였다고 보고하였으나[2] 저자들은 말단부 결장의 팽창을 위해 생리식염수 관장을 시행하였다. 고위 쇄항과 결장폐쇄가 동반되어있을 경우 말단부 결장의 팽창 정도는 매우 중요하고, 본 증례에서 볼 때 결장루술 후 원위부 결장루 조영술로 확인하고 2차 수술을 시행하는 것이 바람직하다고 판단된다.

참 고 문 헌

1. Aluwihare AP: Imperforate anus with colonic atresia. Ceylon Med J 19:188-191, 1974
2. Nitta KN, Iwafuchi M, Ohsawa Y, Uchiyama M, Yamagiwa I, Hirota M, Naito M, Hirokawa K: A case of congenital colonic atresia associated with atresia ani. J Pediatr Surg 22:1025-1026, 1987
3. Powell RW, Raffensperger JG: Congenital colonic atresia. J Pediatr Surg 17:166-170, 1982
4. Kim In-One: Perineal ultrasonography to identify the internal fistula in imperforate anus. Presented at the 83rd Scientific Assembly and Annual Meeting of Radiologic Society of North America. Chicago, USA, December, 1997
5. Pohlson EC, Hatch Jr EI, Glick PL, Tapper D: Individualized management of colonic atresia. J Pediatr Surg 17:166-170, 1982
6. 최수진나, 정상영, 김신곤: 쇄항을 동반한 Colonic Web 1례 보고. 소아외과 2:59-63, 1996
7. Koudelka J, Kralova M, Preis J: Unusual radiologic presentation of colonic atresia. Eur J Surg 159:633-634, 1993
8. Kim PCW, Superina RA, Ein S: Colonic atresia combined with Hirschprung's disease: A diagnostic and therapeutic challenge. J Pediatr Surg 80:1216-1217, 1995