

## 항문직장기형 재 수술로서 Pena술식

서울대학교 병원 소아외과 및 의과대학 외과학교실

이종원 · 김현영 · 최승은 · 정성은 · 이성철 · 박귀원 · 김우기

### Pena Operation as a Redo Procedure for Anorectal Malformation

Jong-Won Lee, M.D., Hyun-Young Kim, M.D., Seung-Eun Choi, M.D.,  
Seung-Eun Jung, M.D., Seong-Cheol Lee, M.D., Kwi-Won Park, M.D.,  
Woo-Ki Kim, M.D.

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital,  
Department of Surgery, College of Medicine, Seoul National University  
Seoul, Korea*

The aim of this study was to evaluate the posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) as a re-do operation in patients who failed initial repair of anorectal malformation. Nine patients (4 boys and 5 girls) who had previous failed surgery for anorectal malformation underwent secondary operations through posterior sagittal approach. The main reasons of surgery were constipation (n=3) and persistent anatomical derangement in spite of previous correction surgery (n=6). In addition to constipation, the former group (n=3) had various anatomical defects, and the latter group (n=6), of course, had constipation in some degrees. Patients ranged in age from 2 to 19 years (median 3 years) with only one over the age of 6 years. The primary procedures included PSARP (n=8) and anoplasty (n=1). The rectum was mobilized from surrounding structures through posterior sagittal approach and anatomical defects were corrected. The rectum underwent reconstruction, which involved relocation of the rectum and anus within the limits of the intact muscle complex. Patients underwent follow-up for periods ranging from 6 to 77 months (mean 37 months) after surgery. Anatomical corrections of all the defects were successfully fulfilled in 9 patients. All the patients were satisfied with the functional results after redo-PSARP compared with the preoperative defecatory function. This study suggests that (1) some of the patients with troublesome constipation may have anatomical defects, prominent or hidden, (2) surgeons should suspect the possibility of anatomical defect as the cause of incontinence and (3) preoperative thorough investigation to reveal the anatomical defects should be included in estimating patients with severe incontinence after previous surgery and planning the correction for failed previous surgery as well. (J Kor Assoc Pediatr Surg 8(2):119~125, 2002).

**Index Words :** Anorectal malformation, Anatomical defect, Constipation, Redo-Pena operation

**Correspondence :** Woo-Ki Kim, Department of Pediatric Surgery,  
Seoul National University Children's Hospital, 28 Yeongun-dong,  
Chongno-gu, Seoul, 110-744 Korea. Tel; (02) 760-3634,  
Fax; (02) 766-3975, E-mail; kimwooki@plaza.snu.ac.kr

### 서론

1982년 Pena와 deVries가<sup>1,2</sup> 최초로 보고한 후방시상절개항

문직장성형술 (이후 Pena술식)은 현재까지 많은 소아 외과의들에게 쇄항의 표준 교정술로 사용되고 있으며, 지난 20년간의 Pena술식을 통해 해부학적 지식이 축적되었고 많은 수술 기법의 발달이 있었다<sup>3</sup>. 오늘날 쇄항 환자의 치료에 있어서는 이 질환의 대부분의 사망 원인인 동반기형이 보다 잘 교정됨에 따라 점차 수술의 장기 합병증과 삶의 질에 대한 관심이 고조되고 있다.

Pena술식 후의 합병증으로는 배변 장애와 같은 기능적 합병증과 누공, 항문직장협착, 항문직장농양들과 같은 형태적 합병증이 있다. 수술 후 배변 장애는 정도의 차이는 있으나 쇄항 환자의 Pena술식 후 61%의 빈도로 발생하며<sup>8</sup>, 그 중 가장 흔한 것은 변비로, 많은 경우 보존적 치료로 증상의 호전이 있으나 일부의 환자는 분변매복 (Fecal impaction)으로 관장을 하지 않으면 변실금을 피할 수 없는 상황이 되기도 한다. 이러한 심한 배변 장애의 경우 중 일부에서는 수술적 교정이 필요한 해부학적 형태 이상이 동반되기도 하며, 이는 이전 교정수술의 실패로 인한 형태적 합병증과 함께 재수술을 통한 교정의 적응증이 된다. 재수술로는 환자에 따라 여러 술식이 시도되고 있으며 쇄항의 표준 교정술인 Pena술식도 재수술의 술식으로서 긍정적인 결과를 얻어내고 있다<sup>4-7</sup>.

본 연구에서는 항문직장 기형을 가진 환자에서 Pena술식이나 항문성형술을 시행한 후 누공이나 항문직장협착, 항문직장농양등과 같은 합병증이 있었던 환자와 심한 변비가 있으면서 수술적 교정이 필요한 해부학적 형태 이상을 동반한 환자를 대상으로, Pena술식을 시행한 결과를 검토하고자 하였다.

## 연구 대상 및 방법

1992년 1월부터 2001년 12월까지 10년간 서울대학교병원 소아외과에서 Pena술식을 시행 받은 총 188예는 환자 중 재수술의 술식으로서 Pena술식 시행 받은 9예에 대한 결과를 의무기록 검토를 바탕으로 후향적으로 분석하였다 (표 1). 전체 9예의 환자는 남자가 4예, 여자가 5예이었고, 재수술시 연령은 중앙값이 31개월 (22개월-19세)이었으며, 한 예가 19세에 재수술을 받은 것을 제외하면 3세에서 5세 사이에 대부분 재수술을 시행 받았다. 출생 시 8예는 쇄항으로, 1예는 항문협착 소견이 있는 Curarino 증후군으로 진단되었다. 8예인 쇄항 환자를 보면 6예는 고위 기형 (이 중 1예는 총배출강기형, cloacal anomaly), 2예는 저위 기형이었다.

1차 교정 수술은 전체 9예 중 Curarino 증후군을 포함한 8

예에서 Pena술식이 시행되었고, 저위 기형의 쇄항 환자 1예에서는 항문성형술이 시행되었다. 1차 수술로 Pena술식을 시행 받은 8예 중 5예와 항문성형술을 시행 받은 1예는 외부병원에서 수술을 시행 받은 경우였고, 나머지 3예는 본원에서 Pena술식을 시행 받은 경우였다.

1차 교정 수술 후 3예는 잔존누공으로, 1예는 수술 후 생긴 외상성 직장질누공으로, 1예는 항문직장협착으로, 1예는 수술 후 원인을 알 수 없는 항문직장농양으로, 그리고 3예는 해부학적 형태 이상이 동반된 변비와 분변매복으로 인해 재수술의 대상이 되었다.

누공을 합병증으로 가진 4예는 환자 (3예는 잔존누공, 1예는 수술 후 생긴 외상성 직장질누공) 중 2예는 외부병원에서 1차 교정 수술을 하고 장루복원술을 마친 후 잔존누공이 발견된 경우로, 이 중 1예는 33개월 동안 보존적 치료를 시행하였으나 호전이 없어 재수술로서 Pena술식을 대장루 조성 없이 시행하였으나 잔존누공이 지속되어 Pena술식 1개월 후 대장루를 조성한 상태로 본원으로 전원된 경우였다. 다른 1예는 22개월간 보존적 치료를 시행하였으나 호전 없어 대장루가 없는 상태로 본원으로 전원된 경우였다. 나머지 2예는 환자 중 1예는 총배출강기형 환자로서 출생 후 횡행결장루와 방광루를 시행하고 1차 교정 수술시 직장을 확인하지 못해 복부절개를 추가하여 횡행결장을 남겨 내리는 방법으로 회장루의 조성 없이 Pena술식을 시행하였다. 수술 10일 후 잔존누공이 직장질간에 발견되어 루프회장루를 시행한 환자로서 3개월 후 재수술을 시행한 경우였다. 마지막 1예는 수술 후 새로 생긴 누공을 가진 Curarino증후군 환자로서 대장루를 복원시키지 않고 보존적 치료 중 1회의 누공 절제술을 시도하였으나 호전 없어 1차 교정 수술 후 10개월에 재수술을 시행한 경우였다.

항문직장협착을 합병증으로 가진 1예는 쇄항 환자는 외부병원에서 Pena술식을 시행한 후 본원으로 전원되었는데 당시 카테터가 들어갈 수 없을 정도의 심한 항문협착이 있었으며 1차 수술 후 15개월에 재수술을 시행한 경우였다.

항문직장농양을 합병증으로 가진 1예는 환자는 본원에서 Pena술식을 시행하고 대장루 복원까지 마친 상태에서 이유를 알 수 없는 농양이 항문직장주위에 생겨 보존적 치료를 시행하였으나 호전 없어 3개월 후 대장루를 만들었고 이후 증상이 호전되어 대장루 복원술을 시행하였으나 다시 농양이 재발되어 복원술 후 2개월에 대장루를 다시 조성하고 재수술로 Pena술식을 시행하게 된 경우였다.

변비와 함께 교정 가능한 해부학적 형태 이상을 가진 3예





Fig. 1. Anteriorly displaced anus and perianal scarring caused by inflammations before Redo-operation in case 9.

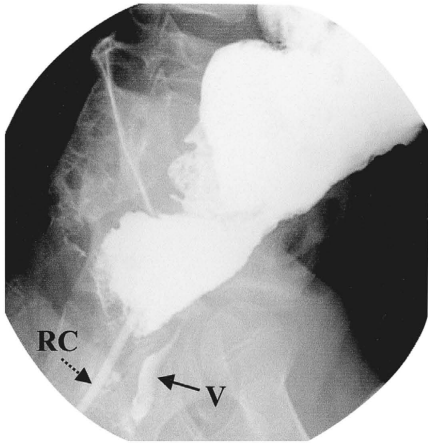


Fig. 2. Preoperative barium study shows the remnant recto-vaginal fistula and vagina filled with contrast in case 3(RC; rectal catheter, V; vagina).

는 환자들은 1차 교정 수술로 2예는 Pena술식, 1예는 항문성형술을 시행 받은 경우로서 장루가 없는 상태로 배변 시도를 21개월에서 19년간 하였으나 정상 배변이 불가능한 환자들이었다. 한 예는 정기적인 관장 (2~3회/1주)을 통해 배변을 하는 상태였고, 다른 한 예는 변비로 인한 변실금 (soiling)으로 정상적인 배변기능의 장애가 있었으며, 항문 성형술을 받은 환자는 평소에는 변비 상태로 배변을 원활하게 보지 못하고 한 달에 1~2회 과량의 지사제 복용을 통해 배변을 하는 상태였다. 이들을 대상으로 재 수술을 시행하기에 앞서 수술 전 검사로서 대장 조영술이나 MRI, 혹은 초음파를 시행하여 해부학적 형태의 이상 유무를 조사하였으며, 이상 소견으로는 확장된 직장 또는 S자모양 결장, 부적절한 항문 직장각, 위



Fig. 3. Axial view of MRI in case 8. The preoperative MRI shows the thinning of right-sided muscle complex(MC; muscle complex).

치가 잘못된 항문, 치골 직장근의 위축이 있었다 (그림 1, 2, 3). 재 수술로는 9예 모두 Pena술식이 시행되었다.

수술 후 결과는 임상적으로 판단하였고, 변비 및 변실금의 개선 유무를 판단하기 위해서 변실금 유무 및 배변 횟수와 관장의 필요성을 추가 조사하였다. 수술 후 추적 기간은 평균 37개월 (6~77개월)이었다.

## 결 과

재 수술의 결과는 표 2와 같다. 재 수술의 방법으로는 모든 환자에서 기본적으로 Pena술식을 시행하였으며 재 수술 직전에 대장루가 없었던 1예 Case 2은 재 수술시 누공 제거와 함께 S자모양결장루를 함께 조성하였다. 항문직장협착이 있던 환자 Case 5는 재 수술시에 협착의 원인으로 생각되는 직장요도누공의 흔적이 발견되어 이를 함께 제거하고 협착된 항문을 교정하였다. 항문직장농양이 있던 환자 Case 6는 재 수술 소견상 직장의 전벽에 반복적 농양에 의한 섬유화 흔적이 있어 이를 절제했고 누공과 같은 농양의 원인은 없었다. 해부학적 형태 이상이 동반된 변비 환자 Case 7, 8, 9들은 Pena술식을 통하여 전방으로 전위된 항문의 위치를 교정하고, 부적절한 항문 직장각을 교정하였으며, 위축된 치골직장근육을 복원시켰다. 비정상적으로 S자 모양 결장이 늘어난 경우 (Case 7)에서는 복부절개를 하여 확장된 대장을 부분 절제하고 문합하는 술식이 추가되었다.

4예는 누공 환자들은 장루 복원술을 시행한 후 누공의 재발 증거는 없었으며 항문직장협착 환자는 대장루 복원 후 협착 없이 정상적인 배변이 가능한 상태이다. 항문직장농양의

Table 1. Pre Redo-Pena Operation Status of 9 Patients

Case	Age*(m)/Sex	Type of ARM	1 <sup>st</sup> Op. name	Main cause of redo	Pre redo-Pena operation W/U	Status before redo	Interval <sup>+</sup> (m)
1	65/M	RUF	PSARP	Remnant fistula	L- Rectourthral fistula(+)	Colostomy	16
2	25/F	RVeF	PSARP	Remnant fistula	C- Remnant Fistula(+)	No diversion	22
3	35/F	Cloaca	PSARP <sup>†</sup>	Remnant fistula	C- Rectovaginal Fistula(+)	Ileostomy	7
4	22/F	Curarino syndrome (Anorectal Stenosis)	PSARP	Postop fistula	L- No definite Fistula on image	Colostomy Fistulectomy & Anoplasty	10
5	30/M	No fistula	PSARP	Anorectal stricture	L- Ntenotic anus M- Thinning of rt puborectalis	Colostomy	15
6	31/F	RVaF	PSARP	Anorectal abscess	L- Mild anorcetal stenosis	Colostomy	21
7	31/M	RVsF	PSARP	Consitipation	C- Megarectosigmoid, Poor anorectal angle P- Anterior displacement of anus	Conservative <sup>¶</sup>	21
8	47/M	No fistula	PSARP	Consitipation	M- Megarectum, Thinning of puborectalis muscle	Conservative <sup>¶</sup>	42
9	19yr/F	RVeF	Anoplasty	Consitipation	P- Anterior displacement of anus Mild stenotic anus	Conservative <sup>¶</sup>	19yr

Abbreviations : ARM; anorectal malformation, RUF; rectourethral fistula, RVeF; rectovestibular fistula, RVaF; rectovaginal fistula, RVsF; rectovesical fistula, PSARP; posterior sagittal anorectoplasty, W/U; work up, L; loopogram, C; colon study, P; physical examination, M; MRI

\* ; Age(m) at Redo-Pena operation

† ; Abdominal approach in addition to Pena operation

+ ; Interval(m) between previous 1<sup>st</sup> correction operation and redo-Pena operation

¶ ; Regular enema (2~3/wk) or medication of the laxatives

환자는 반복적인 농양의 재발이 있었기 때문에 현재도 대장루를 유지 중이며 농양의 증기 없어지면 복원을 시행할 예정이다. 해부학적 형태 이상을 교정한 3예는 변비 환자들은 관장을 정기적으로 하던 1예는 관장 없이 배변기능을 유지하게 되었으며, 1예는 변비가 발생할 때 간헐적인 변실금이 생기지만 배변기능을 유지 중이며 재 수술 전에 비해 변실금의 정도도 줄고 있으며, 지사제를 먹던 1예는 이전 보다 적은 양의 지사제로 정상 배변을 유지하고 있다. 재 수술 후 보호자나 환자의 재 수술 전 배변상태와 비교한 주관적인 만족도는 9명 모두에서 재 수술 전에 비해 높아졌음을 알 수 있었다.

## 고 찰

쇄항의 표준 교정술로서 Pena술식이 많은 외과들에게 선호되는 중요한 이유는 기형 교정 수술 시에 해부학적 접근이 용이하기 때문이다. Pena (1985)<sup>9</sup>는 쇠항 환자의 해부학적 특징을 요약하였는데, 1) 항문외관약근은 거의 대부분 형태적으로 정상이며 수축기능에 있어서도 제 기능을 하며, 2) 항문외관약근과 항문거근의 육안적 구별은 어려우며 배변 조절의 핵심인 치골직장근을 따로 구별할 수 없으므로 이 근육들을 합쳐 하나의 복합체 (muscle complex)로 파악해야 하고, 3) 수축 자극기 (muscle stimulator)를 이용하면 정 중양으로의 박리를 쉽게 할 수 있으며 이를 통해 직장, 요도, 질 등에 정확히 접근해 기형의 해부학적 교정을 성공적으로 할 수 있다고 하였다. 이러한 해부학적 지식에 대한 정확한 이해와 숙련된 술기는 성공적인 쇠항 교정을 위해 소아외과에게 요구되는 중요한 기본 요건이며, 따라서 재 수술시 특히 문제가 될 수 있는 해부학적 이상 구조물의 확인과 이의 교정을 위해서 재 수술의 술식으로서 Pena술식은 더욱 유용성을 가질 것이다.

Pena술식이 쇠항의 수술 방법으로 발전해 오면서 현재까지도 만족스럽게 해결하지 못한 것이 기능적 배변 장애로서, 배변장애에는 변비 (constipation)와 그로 인한 변실금 (incontinence)이 있다. Pena술식이 도입된 이후 이 술식에 대하여 Langenmeijer (1991)<sup>10</sup>는, 과거에 비해 Pena술식이 해부학적 접근이 용이하고 따라서 외형적으로 쇠항을 더욱 잘 교정할 수 있음은 인정하였으나 결국에 기능적인 배변 조절에 있어서는 차이가 없다고 하였다. 그러나 Rintala, Rindahl (1999)<sup>11</sup>은 과거 고전적 수술에 비해 Pena술식을 시행한 경우 수술적 실패로 인한 잔존누공과 같은 합병증은 전혀 없었으며 Pena술식 이전의 고전적 수술을 시행한 후에는 변실금

(incontinence)으로 74% (14예/19예)의 환자가 재 수술을 받은 반면 Pena술식 후에는 단 한 명도 변실금으로 재 수술을 받지 않았음을 보고하며 Pena술식의 유용성을 강조하였으며 고전적 술식 후 발생한 변실금의 경우에도 재 수술로서 Pena술식을 시행하여 만족스러운 변실금의 호전을 있었음을 보고하였다.

Rintala 등 (1993, 2001)<sup>12,13</sup>은 괄약근을 보존하는 Pena술식을 시행한 후에는 변비에 의한 변실금이 가장 주요한 기능적 합병증을 보고하고 이들 환자에 대한 장기간의 추적조사를 실시하였는데, 사춘기를 지나면서 보존적 치료만으로 환자의 변비 증상이 점차 호전되고 이에 맞추어 변실금의 정도도 놀랄 만큼 호전됨을 보고하였다. Pena술식에 있어서는 괄약근의 기능이 보존되기 때문에 과거의 관약근 장애에 의한 변실금은 큰 문제가 되지 않으며, 오히려 변비와 분변비복 및 이로 인한 변실금 (overflow incontinence)이 주된 문제라는 것이다. 즉, Pena술식 후 단순한 변비나 이로 인한 변실금의 경우는 해부학적 형태 이상이 없다면 장기간 보존적 치료를 하면서 기능의 호전을 기대할 수 있다는 것이다. 그 해부학적 형태 이상이란, Tsugawa 등<sup>14</sup> (2000)에 의하면 위치가 잘못된 항문, 위축된 항문거근, 인접 기관의 기형 등이 있으며 이는 Pena술식으로 효과적인 교정이 가능하였다.

본 연구에서 Pena술식으로 재 수술을 시행한 전체 9예는 환자 중에서 1차 교정 수술 직후 생긴 형태적 합병증을 주 이유로 재 수술을 시행한 환자는 6예이었다. 이 6예의 경우는 교정을 필요로 하는 누공, 항문직장협착, 항문직장농양 등의 외과적 문제들이 있었고 상기한 Pena술식의 장점을 살려 성공적으로 해결할 수 있었다. 따라서 수술적 실패로 인한 형태적 결손은 병변이 급성기를 지나 안정화 된 후 초기 보존적 치료에 반응이 없는 경우 Pena술식으로 재 수술을 적극적으로 시행할 경우 좋은 결과를 얻을 수 있을 것으로 생각된다. 또한 전체 9예 중 심한 변비가 있었던 3예에게서 MRI, 초음파, 대장조영술을 통하여 배변에 장애가 될 수 있는 잘못 전위된 항문, 무적절한 항문직장각, 위축된 치골직장근, 비정상적으로 확장된 대장, 인접기관의 기형 등의 해부학적 형태 이상을 찾을 수 있었으며 이를 Pena술식으로 교정함으로써 배변 기능의 호전을 볼 수 있었다. 즉 배변 장애를 일으킬 수 있는 형태학적 이상을 동반한 변비 환자에서 재 수술로서 Pena술식을 시행하는 것이 좋을 것으로 생각된다.

또한 장기간의 회음부 염증에 의한 주변 조직의 심한 섬유화 (frozen pelvis)는 해부학적 경계를 파괴시킴으로써 재 수술시 구조물의 확인과 박리를 어렵게 하였고, 장루 이하의

장의 길이가 너무 짧은 경우 역시 재 수술시에 어려움이 있었다. 따라서 redo-Pena 수술 전에 여러 검사를 통한 해부학적 구조에 대한 정확하게 파악하여야 하고, 재 수술시 충분한 길이의 장이 존재하는지를 확인하는 과정이 필요할 것으로 생각된다.

## 결 론

첫째, 수술자의 완벽한 해부학적 지식과 숙련된 수술 술기가 전제된다면, Pena술식은 쇄향 환자에게 존재하는 해부학적 결손들을 효과적으로 교정할 수 있는 수술 방법이다. 둘째, 기형의 정도가 심하거나 수술자의 술기 미숙으로 1차 교정을 실패한 경우에도 Pena술식은 효과적인 재 수술 방법으로 사용될 수 있다. 셋째, 기능적인 배변 장애로 간주되는 많은 경우에 있어 일부의 경우에는 항문이나 직장 및 배변근육 등의 해부학적 형태 이상이 배변 장애의 원인이 될 수 있으며 이런 경우 Pena술식을 통한 교정으로 배변 기능의 호전을 볼 수 있다. 넷째, 향후 쇄향 환자의 배변 장애에 대한 심도 있고 지속적인 연구와 추적관찰이 필요할 것이다.

## 참 고 문 헌

1. deVries PA, Pena A: *Posterior sagittal anorectoplasty*. J Pediatr Surg 17:638-643, 1982
2. Pena A, deVries PA: *Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications*. J Pediatr Surg 17:796-811, 1982
3. Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT: *Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus-A new technique*. J Pediatr Surg 35: 927-931, 2000
4. Tsugawa C, Hisano K, Nishijima E, Muraji T, Satoh S: *Posterior sagittal anorectoplasty for failed imperforate anus surgery: lessons learned from secondary repairs*. J Pediatr Surg 35:1626-1629, 2000
5. Okada A, Tamada H, Tsuji H, Azuma T, Yagi M, Kubota A, Kamata S: *Anterior sagittal anorectoplasty as a redo operation for imperforate anus*. J Pediatr Surg 28:933-938, 1993
6. Moss RL, Alto P: *The failed anoplasty: Successful outcome after reoperative anoplasty and sigmoid resection*. J Pediatr Surg 33(7): 1145-1148, 1998
7. 박동수, 박진수, 유수영: 2 차 술식으로서의 후방시상 항문직장성형술. 대한대장항문학회지 14(2): 291-298, 1998
8. Pena A, Hong A: *Advances in the management of anorectal malformations*. Am J Surg 180:370-376, 2000
9. Pena A: *Surgical treatment of high imperforate anus*. World J Surg 9: 236-243, 1985
10. Langemeijer RATM, Molenaar JC: *Continence after posterior sagittal anorectoplasty*. J Pediatr Surg 26:587-590, 1991
11. Rintala R, Lindahl HG: *Posterior sagittal anorectoplasty is superior to sacroperineal-sacroabdominoperineal pull-through: A long term follow-up study in boys with high anorectal anomalies*. J Pediatr Surg 34(2): 334-337, 1999
12. Rintala R, Lindahl H, Martinen E, Sariola H: *Constipation is a major functional complication after internal sphincter-saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations*. J Pediatr Surg 28:1054-1058, 1993
13. Rintala R and Lindahl HG: *Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears*. J Pediatr Surg 36(8):1218-1221, 2001