

일란성 쌍둥이에서 발생한 항문관 중복증

계명대학교 동산의료원 소아외과

최 순 옥

A Set of Monozygotic Female Twins With Anal Canal Duplication

Soon-Ok Choi, M.D.

Department of Pediatric Surgery, Keimyung University Dongsan Medical Center,
Daegu Korea

Anal canal duplications occurring in a pair of 4 month-old healthy female twins are presented. The openings were located in the posterior midline of the anus since birth without a history of perianal abscess or swelling. Excision of the duplicated anal canals was performed using posterior sagittal approach. Although the anal canal duplication occurs predominantly in female, to our knowledge, this is the first case of anal duplication in a monozygotic female twins reported. (J Kor Assoc Pediatr Surg 9(2):117~120), 2003.

Index Words : Duplication, Anal canal, Twins, Monozygote

서 론

항문관 중복증은 소화관에서 발생하는 중복증 중 가장 드문 질환으로 정상항문의 후방 정중앙에 위치하는 소화관의 가장 말단부위에서 발생하는 질환이며, 정상 위치의 항문직장의 내강과는 연결이 없는 굴관 (sinus tract)이다.

문헌상 항문 중복증은 여아에 많이 발생한다고 알려져 있지만 아직까지 일란성 여자쌍둥이에서 발생하였다는 보고는 없다¹⁻⁵.

증 례

생 후 4개월 된 쌍둥이 여아 양자의 항문 뒤쪽에 조그만

구멍이 있다고 내원하였다. 이들은 제태기간 38주 3일에 제왕절개로 태어났고 출생시 체중은 첫 번째 태어난 아이 (twin-1)가 2.38 kg이고 두 번째로 태어난 아이 (twin-2)는 2.57 kg 였다. 과거력상 항문주위에 염증이나 농양을 앓았던 적이 없었으며 구멍으로 어떤 종류의 분비물도 나온 적은 없었다고 한다. 두 아이 모두 다른 선천성 동반기형은 없었다. 회음부 진찰소견상 항문 뒤쪽에 각각 동그란 모양의 조그만 구멍이 있었는데 첫째 아이는 직경 1 mm, 둘째 아이는 2 mm 크기로 항문괄약근 바로 뒤 항문연 6시 방향에 있었다 (그림 1A, 그림 2A). 항문검사상 양쪽 쌍둥이 모두에서 12시와 6시 방향에 표재성 항문치열이 있었다.

조영제를 사용한 누공촬영소견상 정상 위치의 항문직장 내강과는 교통이 되지 않고 맹단으로 끝나는 관성구조를 보였다 (그림 1B, 그림 2B).

전신마취하 기관 삽관으로 환아를 jackknife position에서 후방시상절개 (posterior sagittal incision)를 통해서 중복항문관을 절제하였다. 중복관은 항문외괄약근에 인접하여 항문 후방 6시 방향의 정중앙에서 시작하여 치상선의 5 mm상부

Correspondence : Soon-Ok Choi, MD, Department of Pediatric Surgery, Keimyung University Dongsan Medical Center, 194 Dongsan Dong Chung-gu, Daegu 700-712, Korea
Tel: 053-250-7322, 250-7323, Fax: 053-250-7322
E-mail: choi1635@dsmc.or.kr

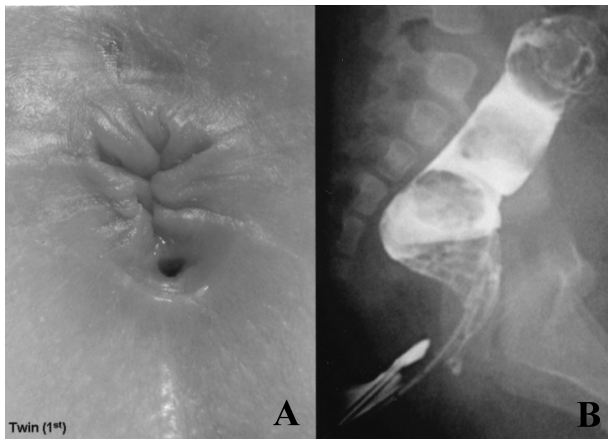


Fig. 1. Photograms of the twin 1. A; 1 mm sized small opening in the posterior midline. B; Contrast examination, showing tubular structure without communication with the lumen of the normal canal.

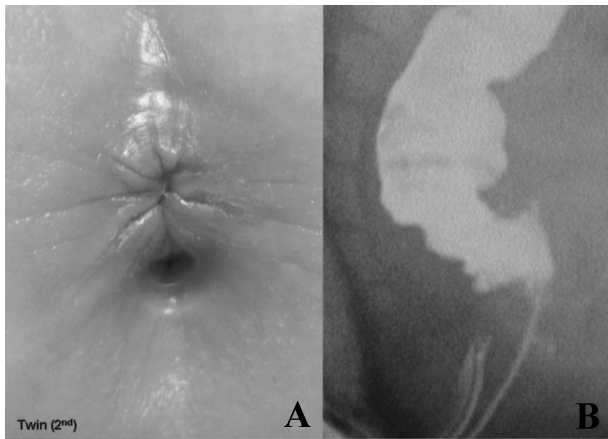


Fig. 2. Photograms of the twin 2. A; 2 mm sized small opening in the posterior midline. B; Contrast examination, showing tubular structure without communication with the lumen of the normal canal.

까지 이르며 맹단으로 끝나는 1.2 cm 길이의 굴관이었다 (그림 3).

조직검사상 굴관은 가중층원주상피로 덮여 있었으며 국소적으로 편평상피로 덮여 있고 주위에 평활근 다발과 항문선이 있었다 (그림 4 A, B). 술 후 창상은 합병증 없이 잘 치유되었으며 항문기능은 정상이었다.

고 찰

항문관은 해부학적으로 복잡한 구조를 가지고 있으며 해부학과 발생학적인 논란은 아직도 계속되고 있다. '항문관'이

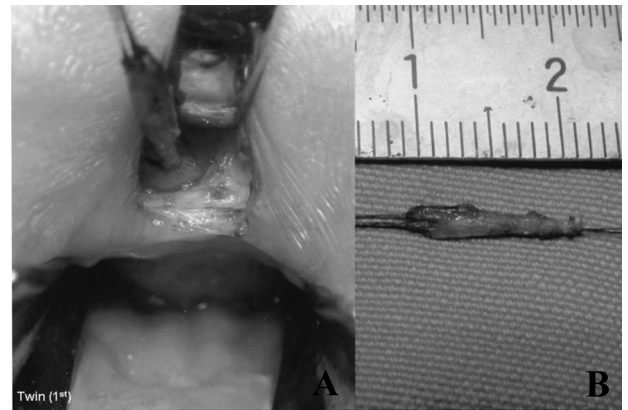


Fig. 3. Intraoperative picture (A) and excised specimen (B) in twin 1.

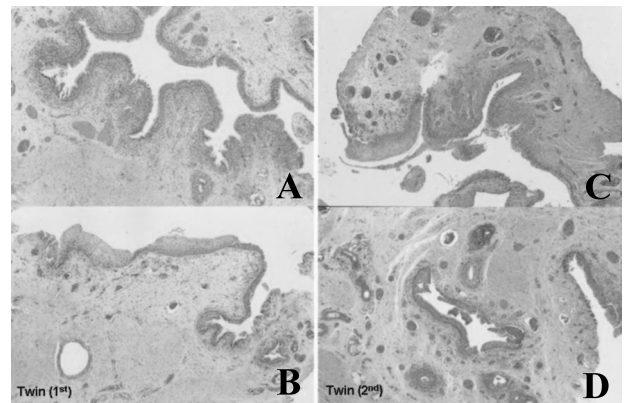


Fig. 4. Photomicrographs, showing pseudostratified columnar epithelial lining with transition to squamous epithelium and adjacent smooth muscle and submucosal anal glands in twin 1(A) and twin 2(B), (H & E staining, $\times 100$).

란 용어는 1888년 Symington⁶에 의해 제안되었으며 외과적 항문관과 일치하는 부위이다. 항문관의 평균 길이는 살아있는 성인에서는 4.2 cm 이며 포르말린 처리된 검체에서는 3 cm 정도이며^{7,8}. 한국 성인 남녀의 평균 길이는 (범위: 2.0 ~ 5.2 cm) 남자가 3.47 cm, 여자는 3.23 cm 이다⁹. 항문관은 직장항문고리 (anorectal ring) 에서 항문입구까지를 말하며 덮고 있는 상피세포의 배열에 따라 대장 및 직장부, 항문 이행부, 편평상피부의 세 구역으로 나눌 수 있다¹⁰. 상부 대장직장부는 연속된 결장직장점막으로 덮여 있다. 항문 이행부는 원주상피층으로 구성되어 있으며 치상선에서 시작하여 3~20 mm 상부까지 걸쳐 있고 상피 변이들로 덮여 있다 (원주상피, 입방 상피, 다각형 또는 평면 상피, 이행성 편평상피). 하부 편평상피부는 보통 치상선 하부로 확장되며 점차 각질화된 편평 상피와 피부 부속물들로 덮여 있는 항문 주위 피부

로 이행하게 된다.

항문관 중복증은 외구가 정상 항문의 바로 뒤쪽에 위치한다. 현재까지 보고된 20여 정도의 문헌을 정리해 보면 진단 시 연령은 신생아기에서 12세까지 다양하다. 환자의 3분의 2는 생 후 첫 해에 진단되었고 Jacquier³에 의해 보고 된 쌍둥이 남아 1예만을 제외하고는 모두 여아였다. 항문관 중복증은 대부분 관구조이며, 길이는 10-30 mm로 다양하다. 여아에 생긴 중복증은 모두 비교통성 관구조이나 1예의 남아만이 교통성 관구조로 보고되고 있어 남아에게 발생하는 항문관 중복증은 항문에 이르는 누관을 가지는 선천성 치루와의 감별이 필요하다.

항문관 중복증은 보통 무증상이지만 회음부 사진에서 정상 항문 바로 뒤편 정중상에 위치한 작은 외구를 관찰하는 것만으로 간단히 진단할 수 있다. 중복증을 확인하는 가장 유용한 진단 방법은 조영제를 이용하여 통로를 확인하는 것이다. 항문관 중복증의 조영제 촬영시 동시에 정상 직장으로 바륨 조영제를 투입하여 함께 촬영하면 정확한 정보를 얻을 수 있다. 그 외 회음부 초음파검사, 골반 컴퓨터단층촬영 또는 자기공명촬영은 천골 이형성증, 천골 중앙, 뒤장관 기형 등 연관된 기형을 밝히는데 유용하다. 항문관중복증과 관련된 동반기형으로는 유피낭, 천골앞 기형증, 중복요관, 요천수 수막탈출증, 이분 척수골 등이 보고되고 있다²⁻⁴.

항문관 중복증의 발생학적 기초는 아직 확립되어 있지 않고 불확실하다. Hamada 등²은 항문관 중복증이 Van der Putte¹¹에 의해 기술되어진 대로 태아의 발달과정 초기인 태생 30일에 일어나는 등쪽 배설강의 중복에 의해 발생한다고 생각하였다. 이 이론은 왜 항문관 중복증이 항문 뒤쪽에 위치하고 천골 이형성증이나 Currarino 삼징후군 등의 다른 기형과 연관된 확률이 높은 지를 잘 설명해 준다. 그러나 최근에 Nievelstein 등¹²은 발생 49일경 정둔장이 16-18 mm일 때 배설강막의 파열과 뒤이어 일어나는 상피세포의 마개 (plug) 형성과 유착을 동반한 항문개구부의 폐쇄 과정을 통해 직장 항문 부위가 발생된다고 설명하였다. Nievelstein 등¹²에 의하면 정둔장이 30-35 mm되는 시기에 세포사멸에 의해 항문관의 재통로화가 이루어지나 정둔장이 40 mm될 때까지는 좁은 채로 남아 있기 때문에 정둔장이 40 mm가 된 이후에야 열려있는 항문구를 증명할 수 있게 된다. 또한 항문거근은 정둔장이 13-17 mm에 달하는 발생기 44일 경에 직장 주위에서 발견되지만 항문 외괄약근의 전근육모세포는 정둔장이 40 mm가 된 이 후에 항문관 부위에서 반지 모양을 한 근육 모세포의 띠로서 확인된다. 항문 위치가 정상인 항문관 중복

증의 발생 기전은 Nievelstein 등¹²이 기술하였던 것처럼 후기 발생학적 결함으로 가장 잘 설명할 수 있다고 한다¹³. 항문관 중복증은 정상보다 긴 길이의 등쪽 배설강막을 가지는 태아에서 발생할 수 있다. 즉 정상적인 항문 외괄약근의 형성후에 발생하는 과도한 등쪽 배설강막의 재통로화가 중복증을 일어킬 수 있으며, 이것은 항문관 중복증이 정상항문의 뒤쪽 정중상에 잘 발생하며, 본 증례처럼 항문외괄약근을 포함하지 않고, 항문 거근으로 확장되지 않으며, 항문관의 내강과도 연결되지 않을 수 있는 설명으로 이해된다.

Hamada 등²은 항문관 중복증이란 용어를 제안하면서 항문관의 단독 중복이어야 하고 비노기계를 포함하든 포함하지 않든 뒤장관의 다른 중복증을 포함하지 않아야 한다고 정의하였으나 천골기형이나 선천성 항문직장기형이 있는 예는 포함시켰다. 그러나 저자는 항문관 중복증은 항문 개구부와 항문괄약근이 정상위치에 있고 정상적인 항문관의 내강과는 교통하지 않는 외구가 항문 뒤쪽 정중상에 위치하는 단독 중복으로 국한시켜야 한다고 생각하며, 김, 김¹⁴ (1989)이 보고한 중복된 항문강이 정상항문과 동일 괄약근 내에 위치하여 두 개의 항문 개구부가 모두 괄약근 내측에 위치하는 선천성 항문 중복증과는 구분되는 형태라고 생각한다.

조직학적 특징은 중복된 관의 길이에 따라 여러 형태의 다양한 상피 소견을 보일 수 있으나 가장 흔한 조직학적 소견은 평활근 구성 요소를 가지는 편평상피 또는 이행상피와 굴관 주위의 항문선이다.

치료는 굴관의 완전 절제이다. 완전 절제 후 예후는 아주 좋아서 환자는 정상 항문 기능을 가지게 된다.

결론적으로 항문관 중복증은 여아에 호발하는 선천성 기형으로 항문 사진 만으로도 진단 될 수 있는 드문 질환이다. 조기 발견을 위해서는 신생아기에 사려 깊은 회음부 검사가 필요하다. 본 증례처럼 중복 항문관이 항문 괄약근의 외측에 있는 경우에는 후방시상절개를 통한 중복 항문관의 절제가 안전하다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Arai T, Miyano T, Tanno M, Kohno S, Hamasaki Y: Tubular anal duplication: experiences with two cases. *Z Kinderchir* 45:311-313, 1990
2. Hamada Y, Sato M, Hioki K: Anal canal duplication in childhood. *Pediatr Surg Int* 11:577-579, 1996
3. Jacquier C, Dobremez E, Piolat C, Dyon JF, Nagues F

- : *Anal canal duplication in infants and children: a series of 6 cases.* Eur J Pediatr Surg. 11:186-91, 2001
4. Ponson AE, Festen C: *Postanal sinus: single or different etiologies?* Pediatr Surg Int 17:45-47, 2001
5. Ochiai K, Umeda T, Murahashi O, Sugitoh T: *Anal-canal duplication in a 6-year-old child.* Pediatr Surg Int 18:195-7, 2002
6. Symington J: *The rectum and anus.* J Anat Physiol 1888:23:106-115. cited from Fenger C: *Anal canal*, in Sternberg SS: *Histology for Pathologists.* New York, Raven Press Ltd, 1992, pp607-623
7. Nivatvongs S, Stern HS, Fryd DS: *The length of the anal canal.* Dis Colon Rectum 24:600-601, 1981
8. Fenger C: *The anal transitional zone: location and extent.* Acta Path Microbiol. Scand. Sect. A. 87:379-386, 1979.
9. 최경달: 한국인 항문관 길이에 대한 조사. 대한외과학회지 37:356-364, 1989
10. Fenger C: *Anal canal*, in Sternberg SS: *Histology for pathologists.* New York, Raven Press Ltd, 1992, pp607-623
11. Van der Putte SCJ: *Normal and abnormal development of the anorectum.* J Pediatr Surg 21:434-440, 1986
12. Nievelstein RAJ, van der Werff JFA, Verbeek FJ, Valk J, Vermeij-Keers S: *Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in human embryos.* Teratology 57:70-78, 1998
13. Choi SO, Park WH: *Anal canal duplication in infants.* J Pediatr Surg 38:758-762, 2003
14. 김덕영, 김상윤: 선천성 항문 중복증. 대한외과학회지 37:130-133, 1989