

## 선천성 항문기형의 방사선 검사: 누공의 형태와 동반기형에 대한 검토\*

가톨릭대학 의학부 방사선과학교실

지원희 · 김현숙 · 김향선 · 김옥화 · 김성훈 · 김춘열 · 박용휘

— Abstract —

### Radiologic Approach to the Evaluation of Congenital Anorectal Malformation

Won Hee Zhi, M.D., Hyun Sook Kim, M.D., Hyang Sun Kim, M.D., Ok Hwa Kim, M.D.,  
Sung Hoon Kim, M.D., Choon-Yul Kim, M.D., Yong Whee Bahk, M.D.

Department of Radiology, Catholic University Medical College, Seoul, Korea

Thirty-three infants with anorectal malformations were reviewed for the detectability of fistula as well as associated anomalies by radiographic examinations. In five cases the simple abdomen and invertogram showed air in the bladder and vagina, indicating rectourethral and vaginal fistulas. The detectability of fistula by contrast medium study through loopography, cystourethrography or vaginography was 63%. Sixteen cases(50%) had one or more associated anomalies. Unilateral renal agenesis, hemivertebrae and/or hypoplasia of the sacrum were the most common associated anomalies. Regardless of the type of anorectal malformation, high incidence of associated anomalies was noted in female infants. All neonates with anorectal malformations should be subjected to plain radiography before a contrast study for the detection of associated spinal anomalies and air in the genitourinary system.

**Index Words:** Anus, abnormalities, 757, 1433

Rectum, abnormalities, 757, 1433

Genitourinary system, abnormalities, 80, 1469

Spine abnormalities, 30, 14

Infants, newborn, Gastrointestinal tract

### 서 론

선천성 항문기형은 흔히 쇠항(imperforate anus)이라고 불리는 말단 소화기계 폐쇄성 질환을 일컫는데, 대부분의 경우 직장 개구부가 일종의 누공(fistula) 형태로 비뇨생식기관이나 회음부에 이소성 항문을 만든다(1-4). 누공의 형성은 비뇨·생식기의 구조가 다른 남, 여에서 다르게 나타나고 또한 직장의 폐쇄부위 높이에 따라서도 달라지므로 완치 수술전에 누공을 확인하고 항문기형의 정확한 해부학적 특징 및 동반된 여타 기형에 대해서 파악하여야 한다(5,6).

이에 저자들은 선천성 항문기형에서 누공을 찾아내는

한편 항문기형의 유형에 따라 달리 나타나는 동반 타장기 기형에 대해서 알아보고자 항문성형술 또는 1차적 결장조루술을 시행한 환아들에서 후향적으로 방사선검사 소견을 분석하였다.

### 대상 및 방법

\* 대상은 생후 1일부터 9세까지의 환아 33예(남:여 = 16:17)이었다. 검사방법은 복부단순 X선사진(전예), invertography(18예)와 조영제를 사용한 loopography(11예), cystourethrography(6예), vaginography(7예) 및 회음부 이소성 항문을 통한 fistulography(3예)이었다. 동반 기형으로는 복부 정면 및 측면사진에 나타난 척추기형과

\* 이 논문은 1991년도 가톨릭 중앙의료원 학술연구 보조비로 이루어졌음.

이 논문은 1991년 7월 3일 접수하여 1991년 8월 23일에 채택되었음

Table 1. Classification of Anorectal Malformation

Type	Male	No.	Female	No.
High	Anorectal Agenesis		Anorectal Agenesis	
	colovesical F	1	cloacal malformation	5
	rectourethral F	5	rectovaginal F	2
	no fistula	3		
	Anal agenesis		Anal agenesis	
	rectourethral F	1	rectovestibular F	5
Low	Anocutaneous F	6	Anocutaneous F	4
			Anal stenosis	1
			with rectovaginal F	
Total	16		17	

Note. F=fistula

정맥내 요로조영술(5예) 및 초음파검사(20예)에 나타난 신장이상등을 찾아보았다.

성 적

수술로 확인된 항문기형 및 누공의 종류는 테이블에 요약하였는데 수술소견상 중간형(intermediate type)으로 기술된 항문기형은 고위형과 같은 수술방법이 적용되므로 편의상 고위형에 넣어 분류하였다(Table 1). 남아의 고위형에서는 직장뇨도 누공이 5예로 가장 많았는데 뇨도 누공은 전부 후부뇨도로 개구되었고, 한예에서는 항문형

성부전으로 직장이 구부뇨도(bulbous urethra)에 누공을 형성하였다. 여아에서는 고위형은 7예에서 5예가 배설강 형태의 기형이었고 치녀막보다 상부절에 누공을 보인 경우가 2예 있었고 누공이 치녀막보다 하부에 있는 경우로 절전정부 누공이 5예 있었다. 직장과 비뇨생식기관 사이의 누공진단은 복부단순 X선사진이나 invertography 사진상에는 방광 및 질내 공기음영에 근거를 두었는데, 총 33예중 5예(방광 3예, 질 2예)에서 그와같은 소견이 보였다. 전면사진에서 방광내의 공기음영이 장가스 음영과 구별하기 어려운 경우 측면사진이 유용하였다(Fig. 1 a, b). 질내의 공기음영은 2예 모두에서 자궁절수종을 동반

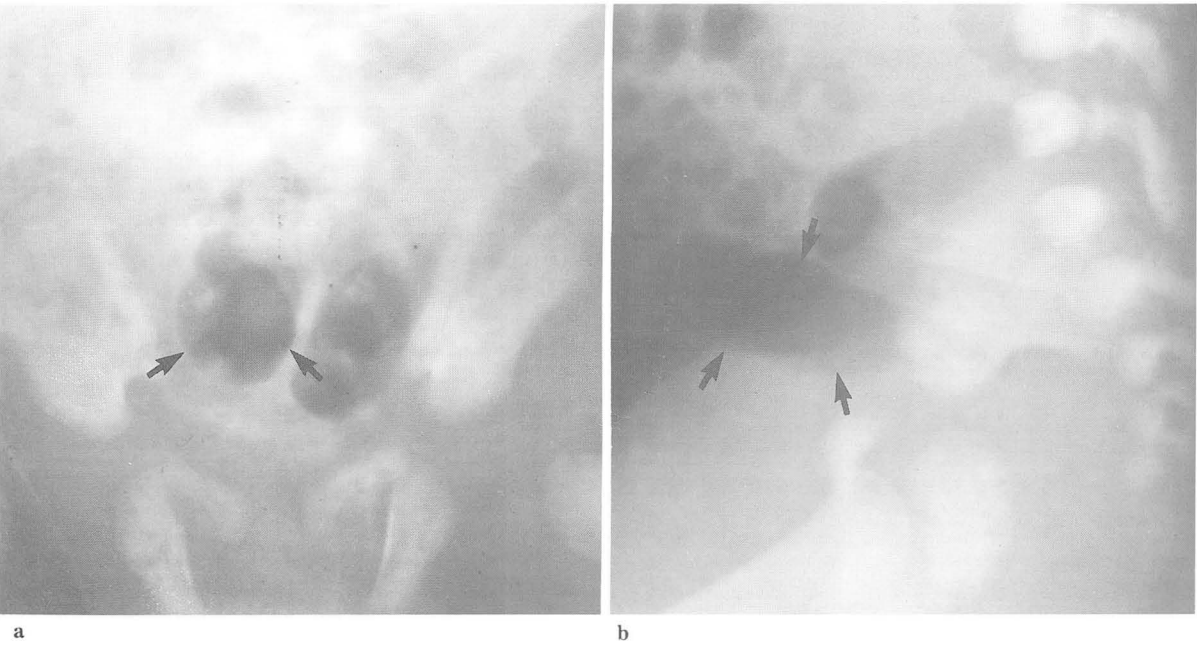


Fig. 1. Frontal(a) and Lateral(b) pelvic roentgenograms in a male neonate with rectourethral fistula. Air in the bladder(arrows) mimicks the bowel gas in frontal view, but clearly defined on lateral roentgenogram(arrows).

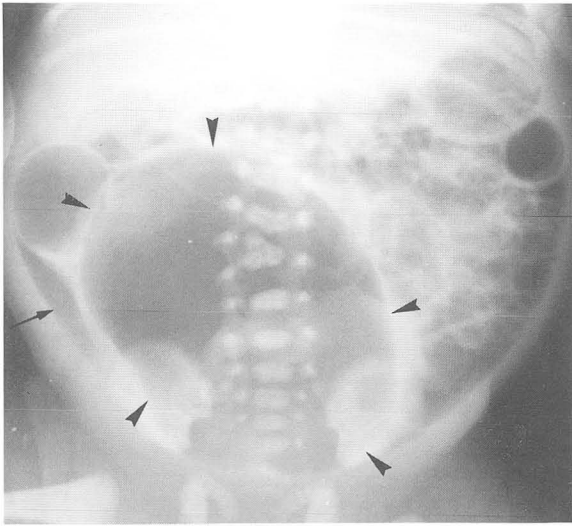


Fig. 2. Large hydrocolpos (arrow heads) containing gas and pneumoperitoneum (arrows) indicating a fistula from the rectum, is seen in a female newborn with cloacal anomaly. Hemivertebrae deformity is noted in the L3-4.

하고 있어 확장된 질내에 공기가 차있는 것을 단순사진에서 볼 수 있었다(Fig. 2). 조영제를 이용한 검사(loopography, cystourethrography, vaginography 및 perineal fistulography)는 27예에서 시행하였으며, 그중 17예(63%)에서 누공을 확인하였다. 남아의 경우 방광과 누공을 형성했던 고위형(high type) 1예에서 loopography상 S형결장이 바로 방광과 통하는 것을 관찰 할 수 있었고(Fig. 3), 직장노도루의 예에서는 loopography 또는 cy-

stourethrography를 행한 13예중 7예에서 누공이 확인되었다(Fig. 4 a, b). 한편, 여아의 경우 고위형 7예중 5예가 잔존 배설강(persistent cloaca) 형태를 취하고 있어 회음부에 있는 단일 개구부를 통해 삽입한 두 카테터중 하

Table 2. Associated Anomalies

Types	No
Urologic	
renal agenesis	5
Hydronephrosis	2
Urachal cyst	1
Genital	
double vagina, double uterus	2
hydrocolpos, hydrometrocolpos	2
Skeletal and Spine	
hemivertebrae	4
fusion of sacrum	3
partial agenesis of sacrum	2
13 ribs and rib hypoplasia	2
clubfoot	1
polydactyly	1
Cardiovascular	
VSD	2
TOF	1
dextrocardia	1
Chromosomal abnormality	
Down syndrome	2

Note. VSD = ventricular septal defect  
TOF = Tetralogy of Fallot

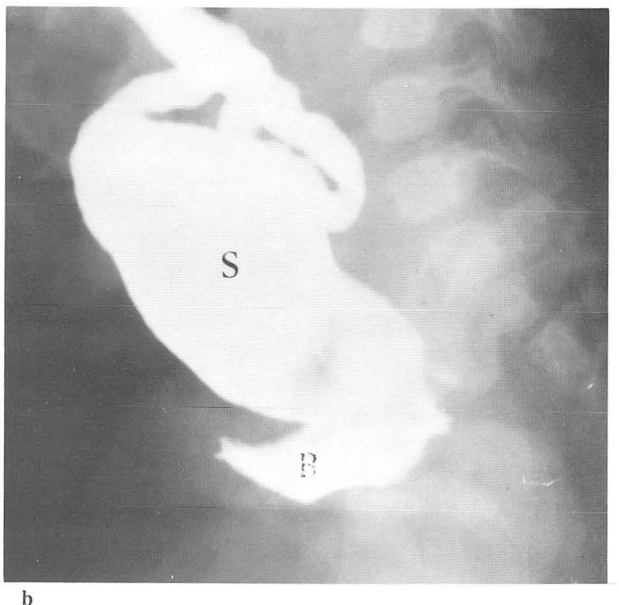
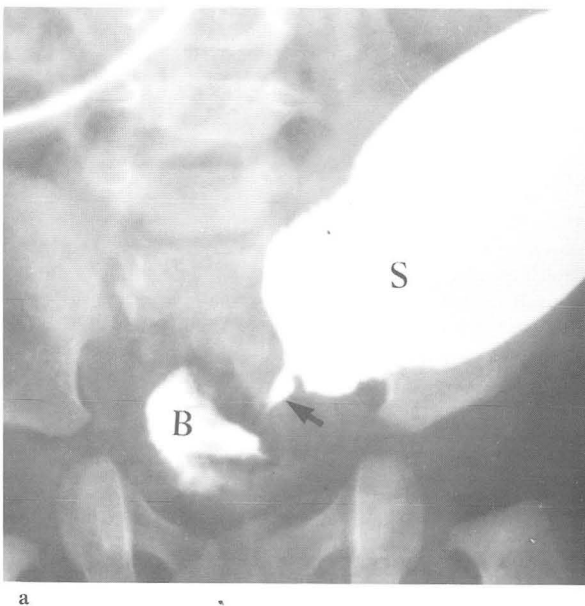
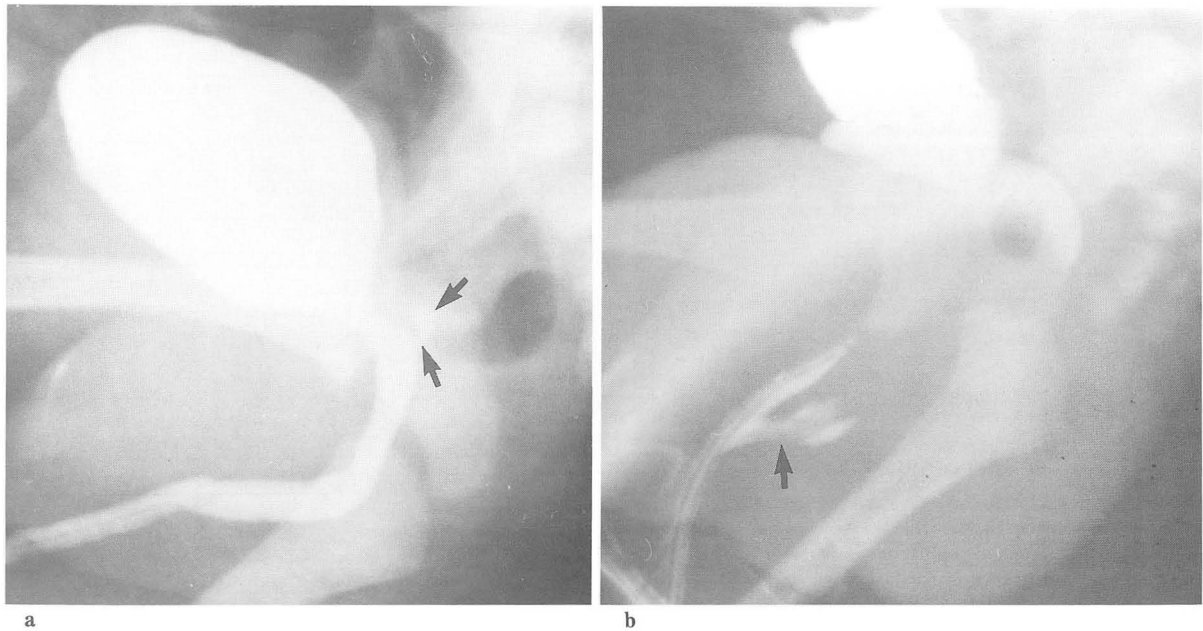
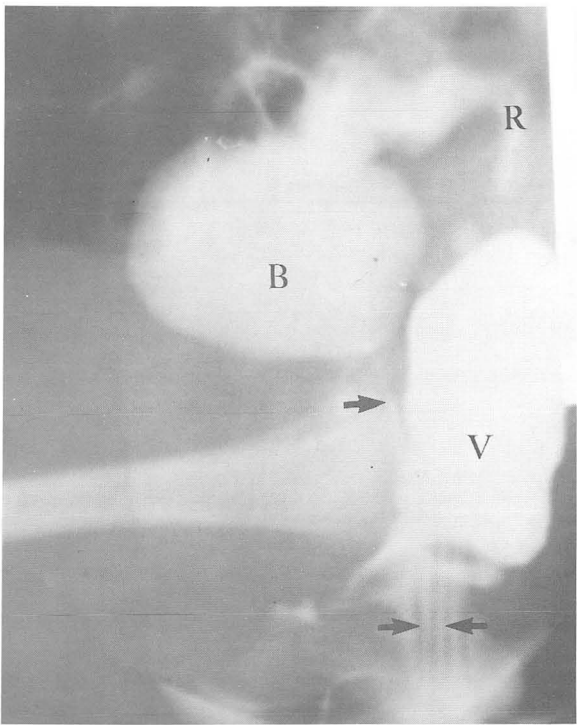


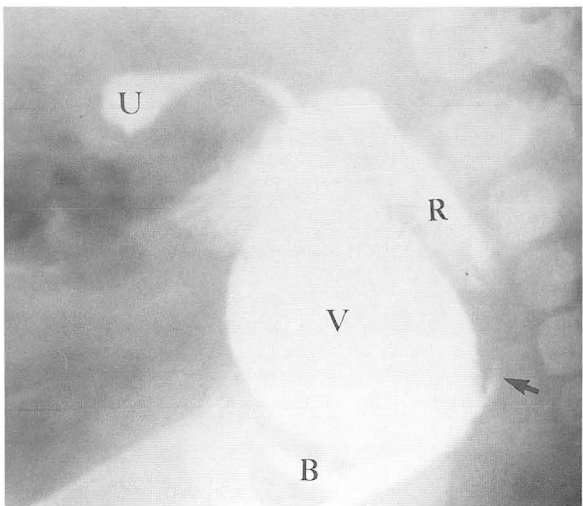
Fig. 3. A male infant with colovesical fistula. Frontal(a) and lateral(b) loopograms through the distal colostomy were done. The bladder(B) is directly opacified from the sigmoid colon (S) by fistula (arrow).



**Fig. 4.** a. Retrograde cystourethrogram shows prostatic urethral fistula(arrows).  
b. Retrograde cystourethrogram shows a rare form of bulbourethral fistula(arrow).



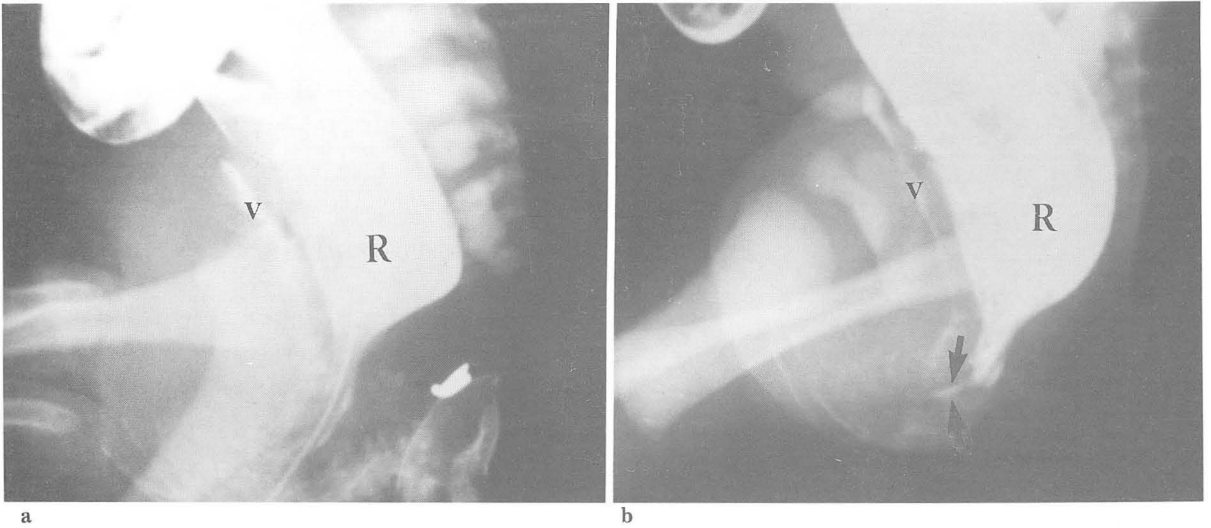
**Fig. 5.** Separate catheters(arrows) inserted through the one opening in the perineum(cloacal opening). One catheter fills the bladder(B) and the other catheter opacifies the vagina(V) and rectum(R).



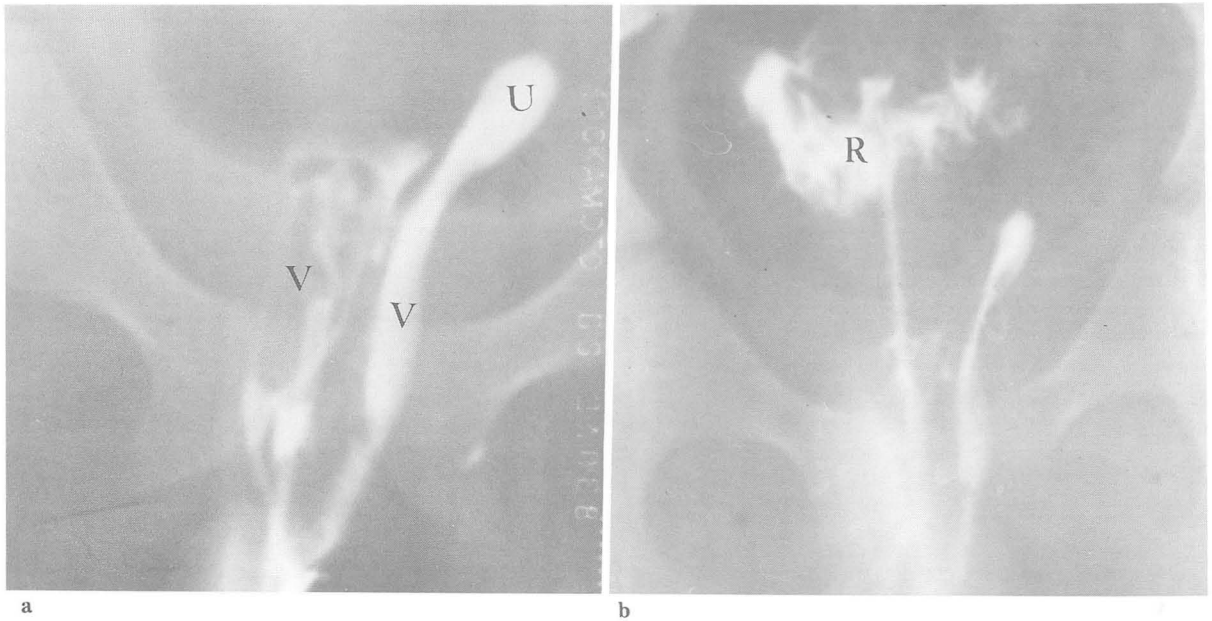
**Fig. 6.** Contrast medium was injected through the perineal cloacal opening in the female infant, one year after colostomy. The dilated vagina(V) and uterus(U) are opacified, and the rectum(R) is disclosed through rectovaginal fistula(arrow). The compressed bladder(B) by enlarged vagina is opacified at the same time.

나는 질에서 직장으로 들어갔으며 또 하나의 카테터는 방광으로 들어가는 것을 볼 수 있었다(Fig. 5). 다른 증례로는 수자궁 질증이 동반된 배설강 형태의 기형으로서, 먼

저 결장조루술을 시행한 다음 회음부에 있는 단일 개구부로 카테터를 삽입하여 질, 자궁, 방광 및 직장을 동시에 조영시킬 수 있었다(Fig. 6). 직장질 누공은 질조영사진상 직장과 질이 동시에 조영되는 것으로 진단이 가능하나 저위형(low type)에서는 조영술 후 카테터를 빼고 나서 X선 촬영을 시행하였을 경우 누공이 더 잘 보였다(Fig. 7).



**Fig. 7.** Fistulogram in a female infant with a visible ectopic anal opening on the perineum.  
a. A catheter was inserted through the perineal ectopic anus, and simultaneous opacification of the rectum(R) and vagina(V) is seen.  
b. After removal of the catheter, the fistulous tract(arrows) between the anal canal and vagina is well demonstrated.



**Fig. 8.** A 9-year-old girl with anal stenosis had rectovaginal fistula and double genital tract.  
a. A catheter was inserted through the normally positioned one vaginal opening. Simultaneous opacification of two vaginas(V) and one uterus is seen.  
b. The catheter is further progressed through the rectovaginal fistula and opacifies the rectum(R).

동반기형은 총 33예중 16예(50%)에서 관찰되었는데, 그중 비뇨생식기 기형과 척추기형이 각각 12예(75%) 및 9예(56%)로 대부분을 차지하였고, 그외에 심장이나 연색체 이상이 있었다(Table 2). 비뇨기계 기형으로는 편측 신결손이 8예중 5예에서 있었으며, 기타 생식기관 기형으로는 쌍질 및 쌍자궁이 2예 있었는데, 이중 한예에

서는 쇠항 대신 항문협착에 동반된 질·직장루이었다(Fig. 8 a, b). 한편, 척추기형으로는 반척추증 4예, 천골부전 또는 융합이 5예 있었다(Fig. 9).

동반기형을 직장폐쇄의 형태와 남녀별로 비교해 보면(Table 3), 여아 17예중 고위형 및 저위형 직장폐쇄에서 각각 10예(59%) 및 6예(35%)에서 동반기형이 있었고,



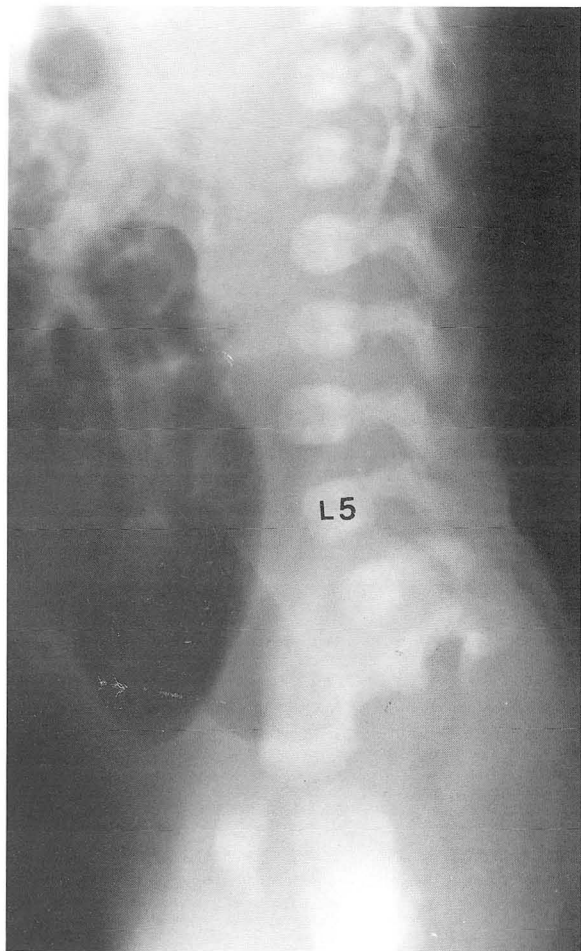


Fig. 9. A newborn female with cloacal anomaly. A lateral roentgenogram of the lumbosacrum shows complete absence of sacrum below S2.

폐쇄의 유형과 관계없이 남아에 비해 여아에서 동반기형이 많았다.

## 고 찰

발생학적으로 직장은 양성에서 모두 배설강(cloaca)이라는 하나의 주머니가 뇨생식동과 항문직장 부분으로 분리되어 형성된다. 이 분리는 배설강의 측벽이 정중선에서 만나 뇨직장관(urorectal septum)을 형성하여 아래로 자라면서 배설강을 양분하여, 전면은 뇨생식동이 되어 비뇨생식기관의 시초가 되고 후면은 직장이 된다(2, 4, 7, 8). 뇨직장관은 계속 밑으로 자라 회음부에서 독립적으로 형성되어 올라오는 항문절(anal tubercle)과 만나 하나가 되어 완전한 말단 소화기관을 형성한다(4). 태생기 배설강에서 분리된 직장이 계속 밑으로 자라지 못하고 멈추면서 회음부에서 올라오는 항문절과 만나지 못하면 쇄항이 초래되면서 전면에 있는 요생식동에 연결되어 남아에서는

Table 3. Associated Abnormalities Related to the Type of Anorectal Malformation

Type	Male			Female		
	Spine	GU	Others	Spine	GU	Others
High		1	2	6	4	
Low	1		1	1	3	2

Note. GU = genitourinary system

주로 전립선, 막성 또는 드물게는 구뇨도에, 여자에서는 질 또는 뇨생식동에 누공이라는 형태로 이소성 직장 개구부를 형성한다. 그러나 직장이 일단 회음부에 도달한 후 발달이 멈추면 항문은 제위치에 있으면서 얇은 막으로 덮이거나 회음부에서 항문을 형성한다(4).

쇄항에 대한 분류는 보고하는 저자에 따라 조금씩 다르나 현재 쓰이는 분류는 1970년에 제정된 항문기형의 국제적 분류에 의거한다(3, 6). 이 분류에는 고위형, 중간형, 저위형 그리고 기타등으로 나누었는데 고위형은 직장이 항문거상근(levator ani muscle)위쪽에서 끝나는 것이고 저위형은 직장이 거상근 밑으로까지 발달되어 있으나 항문에는 도달하지 못하는 형을 일컫는다. 중간형은 누공이 저위형처럼 거상근을 지나서 형성되어 있으나 실제로 직장은 거상근 위에서 끝나서 고위형처럼 보이는 형이다(5). 수술전에 쇄항의 분류를 정하는 이유는 수술방법이 달라지기 때문인데 저위형인 경우 1차적 수술로 끝낼 수 있으나 고위형이나 중간형은 여러단계의 수술을 요하기 때문이다. 고위형과 저위형의 결정은 임상적으로도 어느 정도 구분이 되나 방사선학적으로 도움을 줄 수 있는 것은 직장의 가스음영이 어느부위에서 끝나는 지를 invertogram으로 살펴 봄으로써 형을 정할 수 있는데 이는 pubococcygeal line을 설정함으로써 이 line이 해부학적 구조상 puborectalis sling에 해당되는 부위이기 때문이다(9, 10).

직장과 비뇨생식기관 사이의 누공은 X선 조영제 검사로 직접 확인하는 것이 가장 정확하나, 조영제 검사전 단순복부 X선사진이나 invertogram에서도 특이한 방광 또는 질내 공기음영을 증명할 수 있다. Berdon등(1)에 의하면 쇄항을 가진 남아에서 회음부에 육안으로 볼 수 있는 항문의 흔적이 없을 경우에 요도나 방광에 50% 이상에서 누공형성이 있으므로 X선사진상 방광내에 공기음영이 있는지 찾아보는 것이 중요하다고 하였다. 그러나 실제로는 단순복부 정면X선 사진에서 방광의 공기음영은 장내 가스와 구별이 어려우므로 반드시 측면 복부사진이나 invertogram을 촬영하여 방광 부위를 세밀히 관찰하여야 한다(Fig. 1). 한편, 여아의 경우는 발생학적으로 직장에서 바로 방광이나 요도에 누공을 형성하지 않고 질이

나 잔존 비뇨생식동에 누공을 형성하기 때문에 X선사진상 질내공기는 방광내 공기음영보다 찾기 어렵다. 그러나 질이 막혀 확장될 경우 질내 공기음영을 쉽게 볼 수 있다. 저자들의 예에서 질의 공기음영을 볼 수 있었던 예는 2예 있었는데, 2예 모두 질폐색으로 인한 수자궁질증이 동반되었다(Fig. 2). 조영제 검사에서 누공의 내경이 작거나, 태변으로 막혀있을 경우 또는 드물게는 누공관이 섬유성 띠로 변해있을 때는 찾아내기 어렵다(2). 저자들의 증례를 보면, 수술결과 남아에서 직장노도루가 섬유성 띠로 막힌 경우가 3예 확인되었다. Shopfner등(4)은 90% 이상에서 조영제검사로 누공을 찾을 수 있었다고 하였으나, 저자들의 경우 확인율은 63%이었는데, 이것은 검사자의 수기 및 조영제의 잘못된 선택 즉 loopography시 수용성 조영제 대신 탁한 바리움제제를 썼기 때문에 가느다란 누공이 막혀서 안보였다고 생각된다.

쇄항에 동반되는 다른 기관의 기형은 보고자에 따라 60~100%로 다르며 특히 비뇨생식기관이나 척추의 기형이 높다(1-3, 5, 9-12). 저자들의 경우는 50%에서 다른기관의 동반기형이 있었는데 문헌고찰에서와 같이 역시 비뇨생식기계 기형이 그중 많았다. 비뇨생식기관 기형중에서는 한쪽 신장결손이 가장 많아 비뇨기계기형 8예중 5예에서 보였다. 비뇨생식기관의 기형은 수술방법의 결정과 수술후 환자의 예후에 영향을 주는데 특히 한쪽 신장만 있는 경우 방광노관 역류가 같이 있으면 중대한 비뇨기과적 문제를 야기시킨다(9). 따라서 반드시 수술전에 신장검사와 방광노로 조영술로 역류가 있는지 검사해야 한다.

동반기형중 척추기형은 50% 이상에서 보인다는 보고가 있는데(1, 10, 13) 그중 많은 기형이 반척추증과 선골의 기형이다. 선골의 발달은 항문거상근의 발달과 관계가 있어 만약 5번째 선골의 결손이 있을때는 거상근이 정상으로 발달하나 선골이 2개이상 결손일때는 거상근의 발육이 불완전하여 항문괄약근의 역할도 불충분하고 또한 방광의 신경분포에도 결손이 온다고 한다(2). 그러므로 항문기형의 환아에서는 척추기형 특히 선골의 발달을 잘 살펴보는 것이 중요하다.

동반기형은 항문기형의 형태와 성별에 따라 그 빈도가 달라, 고위형인 경우 75% 이상에서 남, 녀 모두 척추 및 비뇨생식기계의 이상이 있고, 저위형의 남아인 경우 30%에서 동반된 기형이 있었으나 저위형의 여아에서는 동반기형이 없었다는 보고가 많다(1-3, 12). 그러나 Thompson등(5)은 저위형의 항문기형을 가진 여아에서 척추와 비뇨생식기관의 동반기형을 살펴본 결과 53%에서 동반기형을 보였다고 하였다. 저자들의 경우에서는 여아에서 고위형인 경우 59%, 저위형인 경우 35%의 빈도를 보여 남아에 비해 높은 동반기형의 빈도를 보였다(Table 3).

결론적으로 선천성 항문기형 환아에서 누공의 발견은 조영제를 써서 확인하는 것이 필요하나 단순복부사진이나 invertography에서도 잘 관찰하면 누공이 있음을 방광이나 질의 공기음영을 봄으로써 알 수 있다. 또한 항문기형에 동반되어 척추 및 비뇨생식기관의 기형이 약 반수에서 보였는데 여아에서 그 빈도가 남아보다 높았으므로 모든 신생아 특히 여아에서는 육안으로 알 수 있는 저위형의 항문기형 이라도 동반되는 기형을 찾아보아야 한다.

## 참 고 문 헌

1. Berdon WE, Baker, DH, Santulli TV, Amoury R. The Radiologic Evaluation of Imperforate anus. Radiology 1968;90:466-471
2. Kurlander GJ. Roentgenology of imperforate anus. AJR 1967;100:190-201
3. Santulli TV, Schullinger JN, Kiesewetter WB, Bill AH. Imperforate anus: A survey from the members of the surgical section of the american academy of pediatrics. J Pediatr Surg 1971;6:484-487
4. Shopfner CE. Roentgenologic demonstration of the ectopic anus associated with imperforate anus. Radiology 1965;84:464-470
5. Thompson W, Grossman H. The association of spinal and genitourinary abnormalities with low anorectal anomalies(imperforate anus) in female infants. Radiology 1974;113:693-698
6. Smith ED. The bath water needs changing, but don't throw out the baby: An over view of anorectal anomalies. J Pediatr Surg 1987;22:335-348
7. Moore KL. Before we are born: Basic embryology and birth defects. 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 1989; 175-185
8. Putte SCJ. Normal and abnormal development of the anorectum. J Pediatr Surg 1986;21:434-440
9. Robertson DAR, Samuel E, Macleod W. Radiological assessment of imperforate anus. Br J Radiol 1965; 38:444-448
10. Sato Y, Pringle KC, Bergman RA, et al. Congenital anorectal anomalies: MR imaging. Radiology 1988;168:157-162
11. Cheng GK, Fisher JH, O'hare KH, Retik AB, Darling DB. AJR 1974;120:413-423
12. Carson JA, Barnes PD, Tunell WP, Smith I, Jolley SG. Imperforate anus: The neurologic implication of sacral abnormalities. J Pediatr Surg 1984;19: 838-842

13. Jaramillo D, Lebowitz RL, Hendren WH. The cloacal malformation: Radiologic findings and imaging recommendations. Radiology 1990;177:441-448
14. Berdon WE, Hochberg B, Baker DH, Grossman H,

Santulli TV. The association of lumbosacral spine and genitourinary anomalies with imperforate anus. AJR 1966;98:181-191