

# Hirschsprung's Disease: 수술 후 치료와 문제점

연세대학교 의과대학 소아외과

최승훈

## Postoperative Problems of Hirschsprung's Disease and It's Management

Seung Hoon Choi, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Yonsei University College of Medicine  
Seoul, Korea*

Since Swenson and Bill established the treatment principles of Hirschsprung's disease in 1948, there have been significant advances in the management of this disease. During the last decade, one-stage correction of Hirschsprung's disease without colostomy and primary laparoscopic pull-through procedure became popular with recent advances in the technology and refinement of the equipments. But the outcomes for Hirschsprung's disease are not always successful, and long-term follow-up is essential. Most children after corrective surgery show significant improvement in respect to fecal continence and constipation, that may not be apparent until late adolescence. The purpose of this study was to review the postoperative problems of Hirschsprung's disease and its management

(J Kor Assoc Pediatr Surg 8(1):64~67), 2002.

**Index Words :** *Hirschsprung's disease Postoperative problems, Fecal continence*

허쉬슈프링병의 수술 후 치료는 복부수술을 시행한 다른 질환에서와 같은 공통적인 치료와 이 질환의 특성상 다른 질환에는 없는 특수한 치료로 나눌 수 있다. 공통적인 치료는 수술 후 폴리카테터를 제거하고, 2~3일 후에 장관운동이 돌아오는 대로 경구로 유동식을 시작한다. 항생제 투여는 수술 전부터 수술 후 5일까지 아미노글리코사이드와 세팔로스포린 계의 약물을 함께 투여하는 것이 보통이다. 이 질환에서만 시행하는 것으로는 대장의 팽배를 막기 위하여 식염수로 장 세척을 하기도 하며, 수술 후 2주 정도가 경과하면 외래에서 직장검사를 통하여 협착을 검사하고 수지를 이용한 항문확장

은 수술 후 6개월에서 1년간 계속한다. 장기적으로 문제가 되는 것은 소장결장염, 변비와 배변실금으로 이에 따른 외래 치료와 적절한 상담 및 식이요법, 약물 치료가 필요하다.

수술적 치료의 전통적인 방법으로는 신생아기에 대장루를 조성하고, 체중이 늘어난 후에 Duhamel 술식, Soave 술식, Swenson 술식 등을 사용하여 근본적인 수술을 시행한다. 가장 많이 사용되고 있는 이 세가지 술식 간에는 수술 후 항문 기능과 합병증이 비슷하여 수술자의 숙련도에 따라서 선호하는 방법을 주로 사용하게 된다. 최근에는 신생아기에 대장루 조성 없이 일기적 근본수술로 치료하는 방법<sup>1~4</sup>과 복강경을 이용한 수술법<sup>5~7</sup>이 개발되어 이용이 점차 많아지고 있다.

대장루를 설치한 후 근본적인 수술을 시행하는 전통적인 방법에 비하여 대장루 없이 일기적 근본수술로 치료하는 방법이 대장루에 따른 합병증이 없고, 복부 절개가 적고, 마취 횟수를

**Correspondence :** Seung Hoon Choi, M.D., Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine, 134 Shinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea

줄이고, 입원비 부담을 경감시키는 등의 장점이 있다<sup>5</sup>. 그러나 수술후 합병증, 소장결장염, 변비, 배변실금의 빈도는 거의 비슷한 것으로 보고되고 있다<sup>15,8</sup>.

수술 후의 배변기능 판정을 위하여 변비<sup>9</sup>와 배변실금<sup>10</sup>을 점수로 계수화 시킨 표가 사용된다(표 1, 표 2) 변비와 배변실금은 학동기의 소아에서는 8-14% 정도로 문제가 있으나 사춘기에 이르면 거의 없어지는 것으로 학동기의 소아에서 정신적, 사회적인 치료와 함께 약물요법을 병행하여 치료해야 한다<sup>11</sup>. 변비는 변을 참고 배변시 통증이 수반되면 환자가 배변을 두려워하게 되어 점점 변비가 심해지고 나중에는 배

변실금에 도달하게 되어, 항문을 통한 관장이나 확장보다는

Table 2. Fecal Continence Scores

Continence	Score
1. Toilet trained or awareness of BM:	
yes/almost always aware	1
occasionally successful/sometimes aware	2
tried but not successful/never aware	3
2. Accidents/major soiling:	
never/rarely, <1/mo	1
occasionally, < 1/wk	2
frequently, >1/wk	3
always/daily	4
3. Soiling/staining between BMs:	
never/rarely, <1/mo	1
occasionally, < 1/wk	2
frequently, >1/wk	3
always/daily	4
4. Need diapers/continence pads:	
never	1
only at night	2
occasionally during day	3
always	4
5. Social problems/activity restrictions:	
none	1
occasionally	2
frequently/always	3
6. Perianal rash:	
none/never	1
occasionally	2
frequently/always	3
7. Need to control stooling:	
not needed	1
diet only	2
medications prn	3
medications routinely	4
Scores	Toilet Trained
Excellent	7-8
Good	9-11
Fair	12-15
Poor	16-25
BM; Bowel movement	Not Toilet Trained
	5-7
	8-9
	10-12
	13-17

Table 1. Constipation Scores<sup>4</sup>

Constipation	Score
1. Frequency of Bowel movements(BM):	
> 1/d	1
every 2d	2
2-3/wk	3
1/wk	4
<1wk	5
2. Consistency of BM:	
liquid/runny/mushy	1
soft-formed	2
hard/dry	3
3. Need to strain with BM:	
never,<1/mo	1
occasionally,>1/mo	2
frequently,>1/wk	3
almost always	4
4. Pain with BM:	
never, <1/mo	1
occasionally, >1/mo	2
frequently, >1/wk	3
almost always	4
5. Need to control constipation:	
not needed	1
diet only	2
medications/enemas prn	3
medications/enemas routinely	4
Scores:	
none	5-7
mild	8-10
moderate	11-15
severe	16-20

Table 3. Clinical Grading System for Hirschsprung's Associated Enterocolitis

Grade	Clinical Symptoms
I	Mild explosive diarrhea; mild or moderate abdominal distension; no systemic manifestations
II	Moderate explosive diarrhea; moderate to severe abdominal distention; mild systemic symptoms
III	Severe explosive diarrhea; marked abdominal distension; shock or impending shock

Table 4. Pathological Grading of Hirschsprung's Associated Enterocolitis

Grade	Pathological Findings
I	Normal mucosa
II	Crypt dilatation; mucin retention
III	Cryptitis or <2 crypt abscesses per high-power field
IV	Fibrinopurulent debris and mucosal ulceration
V	Transluminal necrosis or perforation

경구 완화제와 식이요법 등이 권장된다. 약물치료로도 교정되지 않는 변비는 내괄약근의 압력을 떨어뜨리는 보툴리즘 독소 주입법과 항문을 통한 내괄약근 제거술로 치료한다<sup>12,13</sup>. 배변실금은 약물요법으로 보조치료하고, 대변을 완전히 배출하여 일상생활에 적응할 수 있도록 한다.

방사선 비투과성인 마커를 이용하여 대장통과시간을 측정하여 본 결과, 직장-S상 결장에 병변이 국한된 환자가 광범위 대장을 침범한 경우나 대장전체에 무신경절인 환자에 대하여 대장통과시간이 길고 오랜 기간 추적 관찰하였을 경우 질환에 이환률이 높다는 보고도 있다<sup>14</sup>.

합병증은 조기합병증과 후기합병증으로 나뉜다. 합병증의 발생빈도는 문헌에 따라 다소 차이가 있으나 조기합병증으로 회음부 표피박리 (42%), 문합부 누출 (9.7%), 장기간 장폐색증 (4%), 창상감염 (5.8%), 골반염 (1%) 등이 있다. 후기합병증으로는 소장결장염 (22%), 문합부 협착 (26.2%), 장폐색 (9.7%) 등이 있으며 변비와 배변실금이 10% 정도 일어난다<sup>18</sup>. 합병증 등으로 다른 수술이 필요하였던 것은 항문형성술, 점막제거술, 문합부 재수술, 농양 배액술, 팔약근 절제술, 장유착 박리술, 장천공 문합술 등이 보고되어 있다<sup>8</sup>.

수술 후 소장결장염이 일어나는 위험요소로는 문합부 협착이 가장 흔하며, 수술시 영양결핍, 광범위 질환인 경우, 수술 전 소장결장염이 있었던 경우, 다운 증후군 등이 동반되어 있는 경우가 있다<sup>1</sup>. 근래에는 허쉬슈프렁병에서 40% 이상이 무신경절 상부에 type B 장신경 형성장애 (intestinal neuronal dysplasia)가

있어서 이로 인하여 수술 후 소장결장염이 초래된다는 문헌이 있어<sup>15</sup>, 수술 전 근위부 장을 Acetylcholinesterase로 염색하여 dysganglionosis를 확인하여야 한다<sup>16,17</sup>. 소장결장염의 강도에 따라서는 임상증세를 기준으로 Grade I에서 Grade III 까지 분류하는 방법과 (표 3), 병리적으로 Grade I에서 Grade V까지 분류하는 방법이 (표 4) 있다<sup>2</sup>. 수술 후 소장결장염을 방지하기 위하여 수술당시 내측 팔약근 절개술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다<sup>13,18</sup>.

수술 후 허쉬슈프렁병에 대한 재수술이 필요한 경우는 일차수술에서 실패한 것으로 무신경절의 불완전절제, 문합부위 협착이 대부분이며 이외에도 문합부 누출, 장괴사, 교정 안되는 배변실금 등이 있다. 재수술 방법으로는 endorectal pull-through, Duhamel 술식, Swenson 술식, Soave 술식 등이 있으나, 수술 방법은 시술자가 익숙한 방법으로 하는 것이 일반적이다. 근본적인 수술을 시행한 후 재수술을 시행하는 시간은 5~6년 후가 보통이고, 결과는 한번에 교정된 환자에 비해서는 나쁘지만 70% 정도는 배변실금이 없어지고 정상 배변습관을 갖게 되고 하루에 2차례정도의 배변으로 지낼 수 있다<sup>19,20</sup>. 매우 드문 경우에는 3차 수술로 Redo pull-through 수술을 시행하기도 한다<sup>21</sup>.

## 참 고 문 헌

- Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, Bliss D, Uitvlugt ND, Renaud EJ, Kirstioglu I, Bengston T, Coran AG: *A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung's disease in the newborn period*. Ann Surg 232:372-380, 2000
- Coran AG, Teitelbaum DH: *Recent advances in the management of Hirschsprung's disease*. Excerpta Medica 180:382-387, 2000
- Mir E, Karaca I, Gunsar C, Sencan A, Feskekoglu O: *Primary Duhamel-Martin operations in neonates and infants*. Pediatr Int 43:405-408, 2001
- Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MR: *Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's*

- disease. J Pediatr Surg 34:377-380, 1999
5. Bufo AJ, Chen MK, Shah R, Gross E: *Analysis of the costs of surgery for Hirschsprung's disease: One-stage laparoscopic pull-through versus two-stage Duhamel procedure.* Clin Pediatr 38:593-596, 1999
  6. Hirose R, Adachi Y, Bandoh T, Yoshiida T, Sato K, Kitano S: *A laparoscopic pull-through operation for Hirschsprung's disease: Report of two infant cases.* Jpn J Surg 29:371-374, 1999
  7. Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y: *Laparoscopic Duhamel procedure.* Surg Endosc 13:972-974, 1999
  8. Ramesh JC, Ramanujam TM, Yik YI, Goh DW: *Management of Hirschsprung's disease with reference to one-stage pull-through without colostomy.* J Pediatr Surg 34:1691-1694, 1999
  9. Bleijenberg G, Kuijper HC: *Biofeedback treatment of constipation: A comparison of two methods.* Am J Gastroenterol 89:1021-1026, 1994
  10. Templeton JR Jr, Ditesheim JA: *High imperforate anus-Quantitative results of long term fecal continence.* J Pediatr Surg 21:645-652, 1985
  11. Yanchar NL, Soucy P: *Long-term outcome after Hirschsprung's disease: Patients perspectives.* J Pediatr Surg 34:1152-1160, 1999
  12. Langer JC: *Repeat pull-through surgery for complicated Hirschsprung's disease: Indications, techniques, and results.* J Pediatr Surg 34:1136-1141, 1999
  13. Caluwe D De, Yoneda A, Aki U, Puri P: *Internal anal sphincter achalasia: Outcome after internal sphincter myectomy.* J Pediatr Surg 36:736-738, 2001
  14. Baillie CT, Kenny SE, Rintala RJ, Booth JM, Lloyd DA: *Long-term outcome and colonic motility after the Duhamel procedure for Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 34:325-329, 1999
  15. Estevao-Costa J, Carvalho JL, Soares-Oliveira M: *Enterocolitis risk factors after pull-through for Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 35:153, 2000
  16. Meyrat BJ, Lesbros Y, Laurini RN: *Assessment of the colon innervation with serial biopsies above the aganglionic zone before the pull-through procedure in Hirschsprung's disease.* Pediatr Surg Int 17:129-135, 2001
  17. Schmittchenbecher PP, Sacher P, Cholewa D, Haberlik A, Menardi G, Moczulski J, Rumlova E, Schuppert W, Ure B: *Hirschsprung's disease and intestinal neuronal dysplasia - a frequent association with implications for the postoperative course.* Pediatr Surg Int 15:553-558, 1999
  18. Miyano T, Yamataka A, Urao M, Kobayashi H, Lane G: *Modified Soave pull-through for Hirschsprung's disease: Intraoperative internal sphincterotomy.* J Pediatr Surg 34:1599-1602, 1999
  19. Wilcox DT, Kiely EM: *Repeat pull-through for Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 33:1507-1509, 1998
  20. Weber TR, Fortuna RS, Silen ML, Dillon PA: *Reoperation for Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 34:153-157, 1999
  21. Leewen K, Teitelbaum DH, Elhalaby EA, Coran AG: *Long-term follow-up of redo pull-through procedures for Hirschsprung's disease: Efficacy of the endorectal pull-through.* J Pediatr Surg 35:829-834, 2000