

# Hirschsprung's Disease의 진단과 치료 : 1992년도 현황

— 대한소아외과학회 회원대상 선호도 설문조사 —

유수영 · 김상윤 · 김우기 · 김인구 · 김재익 · 박귀원 · 박우현 · 박주섭 · 송영택  
오수명 · 이두선 · 이명덕 · 이성철 · 장수일 · 정상영 · 정을삼 · 정풍만 · 주종수  
최금자 · 최순옥 · 최승훈 · 허영수 · 황의호

= Abstract =

## Diagnosis and Treatment of Hirschsprung's Disease in Korea — Current Status of 1992 —

— A Survey for Surgeon's Preference among the Members of the  
Korean Association of Pediatric Surgeons in 1992 —

SY Yoo, M.D., SY Kim, M.D., WK Kim, M.D., IK Kim, M.D., JE Kim, M.D., KW Park, M.D.,  
WH Park, M.D., JS Park, M.D., YT Song, M.D., SM Oh, M.D., DS Lee, MD Lee, M.D.,  
SC Lee, M.D., SI Chang, M.D., SY Chung, M.D., ES Chung, M.D., PM Jung, M.D.,  
JS Joo, M.D., KJ Choi, M.D., SO Choi, M.D., SH Choi, M.D., YS Huh, M.D., EH Hwang, M.D.

This report present the result of the national survey of pediatric surgeons' preferences on diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease(HD) carried out in 1993. The questionnaires were sent to twenty-seven members of the Korean Association of Pediatric Surgeons (KAPS) working in twenty-four institutions. The questionnaires were designed to determine the individual surgeon's preference for the methods of diagnosis and treatment of the disease. Twenty-three pediatric surgeons from twenty institutions returned completed forms. The total number of patients diagnosed with HD in 1992 was 190 in this group. The estimated incidence of HD was 1/3,900. The most important symptom was delayed meconium passing and the most preferred diagnostic procedure was barium study. Anorectal manometric examination was carried out by 13 pediatric surgeons and 19 confirmed the diagnosis before operation by rectal biopsy, 12 with full-thickness biopsy and 7 with suction. Frozen section biopsy during operation was done by 22 surgeons. Eight surgeons did one stage operation if the age of the patient is suitable. Definitive operation was usually done at the age of 6 to 11 months. The most preferred operation was Duhamel procedure done by 19. Enterocolitis was the most serious complication of HD. Most of patients had normal continence within 6 to 12 months after operation. The follow-up period was less than 6 years in 16 surgeons. The results were presented at the 9th annual meeting of KAPS in June of 1993. This is the first national survey of HD and it can provide guidelines of diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease even though it is not a detailed study of patient data.

**Index words:** Hirschsprung's disease, National survey, Korea

\*본 논문의 요지는 1993년도 제 9 차 대한소아외과 학술대회의 주제토의시 발표되었음.

## 서 론

과거와는 달리 신생아기에 주로 발견되는 많은 소화기계의 선천성 질환들이 소아외과 전담의사들에 의해 치료되기 시작하면서 각 질환의 조기 발견 및 정확한 진단이 비교적 잘 이루어지고 수술후 합병증이나 사망율도 많이 줄일 수 있게 되었으나 아직은 각 질환의 국내 발생율이나 진단, 치료 등에 관해 전국적으로 연구된 바가 없었기 때문에 각 질환의 연구시 대개 외국 문헌에 의존하는 수 밖에 없었다. 그 중에서도 Hirschsprung's disease는 이미 모든 소아외과 의사들에게 익히 잘 알려져 있는 질환임에도 불구하고 그 진단과 치료에 있어 아직은 완전히 해결되지 못한 여러 문제점들이 남아 있다. 대한소아외과학회에서는 1993년도 제 9 회 대한소아외과학회 춘계학술대회의 '주제 토의(Topic Discussion)'제목으로 'Hirschsprung's disease의 진단과 치료'를 선정하였으며 이를 위해 설문지를 통해 국내 소아외과 전담의사들의 의견을 종합 분석한 바 있다. 본 저자는 이를 토대로 외국의 경우들과 비교하여 국내의 현황을 보고하고자 하였다.

## 대상 및 방법

'Hirschsprung's disease의 진단과 치료'에 관한 설문지는 총 48개의 문항으로 이루어졌으며 환자의 분석 보다는 각 소아외과 의사들의 진단 및 치료에 관한 경향, 선호도를 파악하는데 주력하였으며 이중 주관식 문항이 28개로 보다 다양한 의견을 알아보하고자 하였다. 설문지는 24개의 대학 병원 및 종합 병원에 근무하는 27명의 대한소아외과 학회 회원에게 보내졌으며 이중 20개 기관 23명에게서 보내온 응답지를 종합 분석하였다. 설문지에 응해 주신 소아외과 전담의사들은 서울이 13명, 부산 1명, 대구 5명, 광주 2명, 강원 1명, 전북 1명이었다.

## 결 과

### 1. 1992년도 국내 HD 발생률

1992년도에 발견된 HD 신환은 전체 190예로

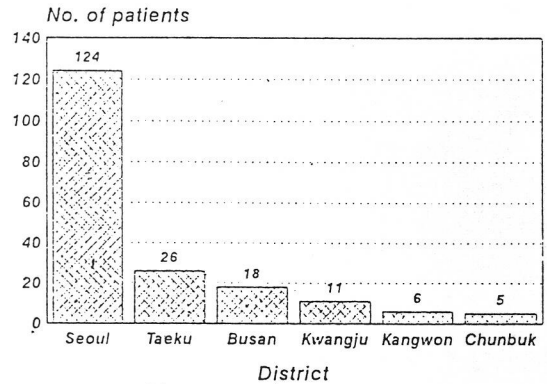


Fig. 1. Incidence of Hirschsprung's disease(n=190, 1992).

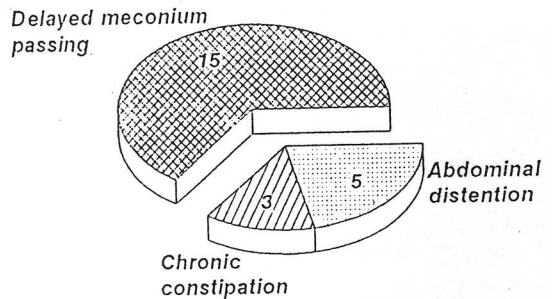


Fig. 2. The most common symptom.(Surgeon's opinion).

1991년도 국내 총인구(약 43,268,000명)와 출생율(16.9/1000)로 계산해 보면 약 1/3,900의 발현율을 나타내었다. 이중 65%인 124예가 서울에서 치료되었으며 나머지 분포도는 그림 1과 같다. 이는 소아외과 의사 1인당 약 8예에 해당하는데 서울의 경우는 1인당 약 10예의 환자를 담당하고 있었다.

### 2. 증 상

HD시 가장 중요하게 여기는 증상이 무엇인가하는 질문에 대한 답으로는 태변 배출의 지연이 15, 복부 팽만이 5, 만성 변비가 3이었다(그림 2).

### 3. 수술전 진단 방법

복부단순촬영은 21명이 시행하고 있었고 바륨

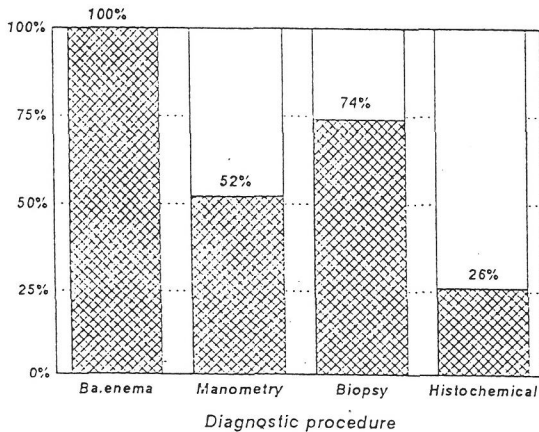


Fig. 3. Diagnostic procedures(Surgeon's opinion).

조영술은 23명 모두에서 시행한다고 답하였으며 항문직장압력 계측은 12명, 조직검사는 7명이 흡입방법으로 시행하였고 12명이 기존의 직장전벽 조직 채취를 시행하였다. 채취된 조직으로 조직화학적 방법을 시행하고 있는 경우는 6명에 불과하였다(그림 3).

### 1) 복부단순촬영

단순 X-선 촬영상 HD의 진단에 도움을 받을 수 있는 소견으로는 장폐색의 위치, 직장내 공기나 분변 음영의 존재 여부, 측면 사진상 이행부위(transition zone)의 특이소견 또는 직장 -S자 결장비(rectosigmoid index, RSI)의 역전, 소장내 공기 음영의 존재 여부, 결장의 직경 크기 등의 순이었다.

### 2) 바륨 조영술

바륨 조영술 시행전 일반적인 장정소는 21명에서 시행하지 않고 있었으며 HD가 의심되는 환자에서 바륨 조영술시 지침으로는 시행전 금식 시키지 말고, 장 전처치를 하지 말고, 촬영시 풍선이 있는 삽입관을 사용하지 말고, 조영제 투여 즉시 측면 사진을 바로 찍고 삽입관의 끝을 항문에서 1cm이상 집어넣지 말 것 등이었다(표 1). 사진 촬영시 촬영 과정에 직접 참여하는 경우가 11명이었는데 이는 재검사시, 임상적으로 확실하지 않은 경우, 응급 수술 여부를 바로 결정해야 될 때, 신생

Table 1. Guidelines for Barium Study

1. No N.P.O.
2. No bowel preparation
3. Never use balloon catheter
4. Check lateral film soon after barium insertion
5. Rectal catheter tip ; no more than 1cm above anal verge
6. Check delay film 24 hours after study

아의 경우, 촬영자가 미숙한 경우 등에서 직접 참여하는 빈도가 높은 것으로 나타났다. 촬영후 24시간 지나 바륨의 잔존 여부를 검사하는가 하는 질문에 대해서는 반드시 한다가 14명, 때때로 검사하는 경우가 8명이었다. 바륨 조영술상 HD를 의심할 수 있는 소견으로는 대장의 확장부위에서 병변이 있는 수축부위의 이행지역이 나타나는 경우, 직장-S자결장 지표(rectosigmoid index)가 1 이하일 때, 직장의 비정상적 수축 소견이 있을 때, 장염을 나타내는 점막의 톱니 모양 변화가 있을 때 등의 순이었다(표 2).

### 3) 항문직장압 계측

HD가 의심되는 환자에서 항문직장압 계측기의 이용도는 항상 시행하는 경우가 2명에 불과하였고 때때로 시행하는 경우가 10명, 전혀 시행하지 않는 경우가 11명이었다. 때때로 시행하는 경우는 바륨 조영술상 HD의 진단이 애매할 때, 또는 증상으로는 HD가 의심됨에도 불구하고 바륨 조영술상 정상 소견으로 나타났을 때에 주로 시행한다고 하였는데 이때도 HD를 확진하기 보다는 직장항문 억제 반사(rectoanal inhibitory reflex)가 나타나는 환자에서 HD를 제외하기 위해 시행하는 수가

Table 2. Diagnostic Findings of Barium Enema (Surgeon's preferences)

1. Transition zone
2. Rectosigmoid index < 1
3. Abnormal contraction of rectum
4. Mucosal serration suggesting enterocolitis
5. Retained barium in 24-hour delay film

많았다.

#### 4) 수술전 조직 검사

HD가 의심되는 환자에서 수술전 조직 검사를 반드시 하는가 하는 질문에서는 23명중 3명만이 항상 시행한다고 답변한 반면에 14명은 때때로 시행한다고 하였으며 6명은 시행하지 않는다고 하였다. 조직 표본의 채취 방법을 묻는 질문에서는 10명이 고식적인 직장 전벽 조직검사를 시행하고 있었고 5명은 흡입기를 이용한 조직편 채취를 시행하였으며 2명은 경우에 따라 두가지 방법을 병행하고 있었다. 조직편은 전벽 조직 검사시는 대개 한 개만 얻는 경우가 많았고 흡입기를 이용한 조직편 채취시는 두개 이상의 조직편을 구하는 수가 많았다. 조직편 채취의 위치는 dentate line 상방 1-2cm가 8명, 2-3cm가 4명, 3cm 이상에서 구하는 경우도 3명 있었다. 조직 검사상 HD진단의 소견으로는 신경절 세포가 없는 경우와 신경 섬유 비후 및 증식 등이라고 하였다. 조직편을 이용한 조직 화학적 검사는 acetylcholine esterase 검사를 4명에서 시행하고 있었으며 면역 조직화학 검사로 S-100 단백 검사 4명, neuron specific enolase (NSE)검사는 5명에서 시행하고 있었다(그림 4).

#### 5) 수술시 동결절편을 이용한 조직 검사

수술시 동결절편 조직 생검을 항상 시행하는 경우가 23명중 14명이었고 8명은 경우에 따라 시행한다고 하였으며 1명은 시행하지 않고 있다고 답변하였다. 동결 절편 생검의 목적은 진단 자체가 2명이었고 이행 부위의 정확한 위치를 찾기 위한 경우가 2명, 2가지 목적 모두 위해 시행한 경우가

18명이었다. 생검의 위치는 이행 부위의 상·하부가 14명, 직장에서 시행 경우 2명, 충수돌기 시행 경우 2명, 결장조루술 부위에서만 시행하는 경우가 1명, 하행 결장과 회장에서 시행 경우가 각 1명이었다. 동결절편 조직 검사의 결과를 어느 정도 신뢰하느냐 하는 질문에는 절대적인 신뢰를 보인 경우가 22명중 4명에 불과하였고 임상적 결과와 맞을때만 인정한다는 경우가 12명, 임상 결과에 더 신뢰를 둔다는 경우가 6명이었다.

#### 4. 수술 방법

##### 1) 일차 수술

일차 수술시 항상 결장 조루술을 시행하는 경우가 8명이었고 경우에 따라 결장 조루술 또는 근본 수술을 시행하는 경우가 8명, 결장조루술 또는 근절개술(myectomy)을 시행하는 경우가 7명이었다(그림 5). 수술시 육안상 이행부위의 구분이 확실하지 않을 경우 어떻게 하는가 하는 질문에는 16명이 직장에서부터 차례차례 동결절편 조직검사를 시행하여 신경절 세포가 존재하는 부위에서 결장조루술을 시행한다고 답변하였고 동결절편 조직검사 결과 보다는 수술전 시행한 바륨 조영술상 이행부위가 있던 부위 상방에서 결장 조루술을 시행한다는 답변이 5명이었으며 2명은 바로 횡행 결장 조루술을 시행한다고 답변하였다.

##### 2) 일단계 근본 수술

##### (ONE STAGE OPERATION)

경우에 따라 결장 조루술 없이 1단계로 근본 수술을 시행하는 경우가 8명에서 있었는데 그 수술 시기로는 생후 3개월에서 6개월이 4명, 6개월에서

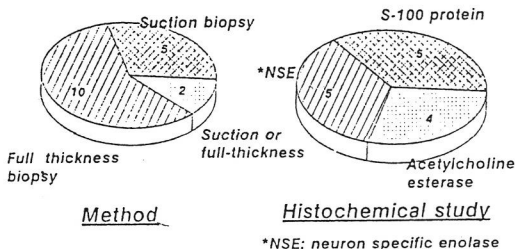


Fig. 4. Pathologic diagnosis(Surgeon's opinion).

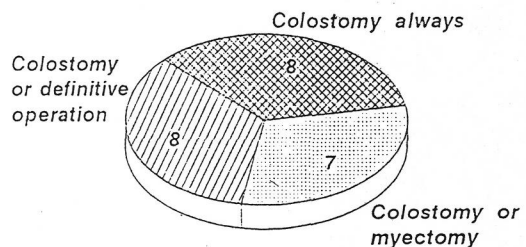


Fig. 5. Primary operation(Surgeon's opinion).

1세가 1명, 1세 이후가 2명, 6세 이후가 1명이었다. 영유아기를 지나 발견되는 HD의 경우에는 일단 수술을 시행하기 위해 어떠한 처치를 시행하는가 하는 질문에는 수차례의 관장 및 장 처치후 바로 수술을 시행하는 경우에서 부터 3-4일에서 2-4주까지 관장을 계속적으로 시행하는 경우 등 매우 다양하였다.

### 3) 항문 내괄약근의 부분적 근절제술 (MYECTOMY)

HD의 근본 수술로써 부분적 근절제술을 간혹 시행하는 경우가 7명에서 있었는데 그 적응증으로는 극소 부위에 국한된 HD일 때 또는 진단 검사 결과가 애매할 때 직장 조직 검사점 치료 목적 등으로 시행한다고 답변하였다.

### 4) 결장 조루술

일차로 결장 조루술 시행시 조루술의 위치는 정상 신경절 세포가 나타나는 말단부에 시행한다고 19명, 관계 없이 횡행 결장에 시행한다고 4명이었다. 조루술의 형태는 고리(loop) 형태가 18명, 근위부만 조루술을 시행하고 원위부는 봉합하여 복강 내에 묻어 두는 경우가 3명이었고 나머지 2명은 경우에 따라 양쪽 방법을 다 시행한다고 하였다. 결장 조루의 복원술은 2차 근본 수술시 함께 시행한다고 20명 이었고 3명은 2차에는 근본 수술만 시행후 3차로 복원술을 시행한다고 하였다(그림 6).

### 5) 이차 수술(근본 수술)

일차로 결장 조루술을 시행할 경우 이차로 언제 근본 수술을 하는가 하는 질문에는 생후 6-11개월 사이가 13명으로 가장 많았고 6명이 수술후 3-5개월 사이에 시행한다고 하였으며 4명은 생후 12개월 이후에 시행한다고 답변하였다. 근본 수술방법으로는 Duhamel 술식이 19명, Swenson 술식이 3명, endorectal pull-through 술식이 3명이었는데 이들 중 1명은 경우에 따라 Duhamel 또는 Swenson 술식을 시행하고 있었고 1명은 Duhamel 또는 endorectal pull-through(Boley 술식)를 경우에 따라 시행하고 있었다(그림 7).

### 6) 근본 수술 실패시 재수술 방법

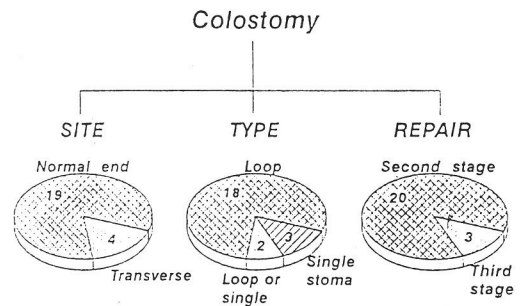


Fig. 6. Preliminary colostomy(Surgeon's opinion).

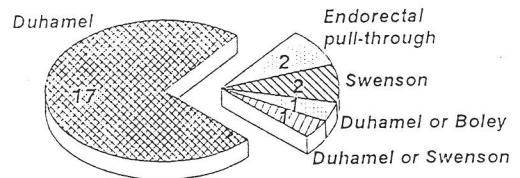


Fig. 7. Definitive operation(Surgeon's opinion)

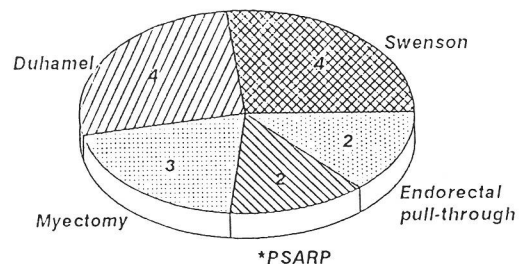


Fig. 8. Preferred operation in redo cases.

재수술 방법으로는 Duhamel과 Swenson 술식이 각각 4명이었고, 부분 근절제술이 3명, endorectal pull-through와 Peña 술식이 각각 2명이었다(그림 8).

### 5. 수술 합병증

심각한 수술후 합병증으로는 중독성 장염이 9명

에서 경험하여 가장 많았고 봉합 부위 누출, 항문 협착, 결장 조루술에 따르는 합병증, 배변 이상 및 분변 매복 등의 순이었다. 중독성 장염의 진단 기준은 단순 설사나 발열을 동반하는 일반 장염과는 달리 악취를 동반하는 설사, 혈변, 복부 팽만, 패혈 증세, 단순 복부 X-선 소견상 장의 팽만이나 장벽에 공기 음영(pneumatosis intestinalis)등이 나타났을 때 등이라고 하였다.

## 6. 수술후 경과

수술후 정상 배변이 되기 시작하는 시기에 대한 질문에 22명중 12명이 6개월 이내에 돌아온다고 하였고 6명이 6내지 12개월후에 돌아온다고 답변하였으며 2명은 1-4년, 나머지 2명은 6세 이후라고 답변하였다. 수술후 추적 검사는 언제까지 시행하는가 하는 질문에는 1-2년이 5명, 3-4년이 2명, 5-6년이 9명, 국민학교 다닐 때까지 3명, 12세 이후가 2명이었다.

## 7. 광범위 HD

근위부 공장까지 포함하는 광범위한 HD는 23명의 소아외과 의사중 5명이 5에 경험하였는데 수술 방법은 2명이 공장 조루술을 시행하였고 3명은 조직 생검만을 시행하였으며 5에 모두 사망하였다.

## 고 찰

어떤 질환에 대해 전국적인 조사를 한다는 것이 우리 나라와 같이 의료 기관이 전국적 조직망으로 되어 있지 못한 경우에는 조사 자체가 불가능한 경우가 많고 간혹 조사가 된다고 하더라도 지역별, 의료 기관별 차이도 매우 클 뿐더러 한 환자가 여러 의료 기관을 다니는 수가 많고, 전문성을 요구하는 질환에 있어서도 진단과정이나 치료과정이 기록조차 미비한 의료기관에서 시행되는 경우가 종종 있기 때문에 그 질환의 발병율이나 역학적 조사에 신빙성을 두기가 매우 어려운 실정이다. 다행히 HD와 같은 선천성 기형은 대개 신생아 시기에 발견되는 수가 많고 진단이나 치료에 있어 고도의 전

문성을 요구할 뿐만 아니라 환자의 수술 전-후 처치를 위해서는 특수장비나 시설, 전문 인력들을 요구하기 때문에 일반 의료 기관에서는 다루기 까다로와 주로 소아외과 전담의사가 있는 2차 또는 3차 의료 기관으로 이송되고 있어서 비교적 전국적 조사가 용이한 질환중의 하나이다. 그러나 아직도 진단 시기가 늦어지거나 부적합한 수술이 간혹 시행됨으로써 환아에게는 평생의 후유증을 남기게 되는 경우도 있음은 매우 안타까운 일이다.

이번 조사에서는 1985년 1월 창립된 대한소아외과학회 정회원 27명을 대상으로 설문지를 통하여 전국적 조사를 시행한 결과 조사에서 나타났듯이 대형 의료기관의 서울 집중 현상과 함께 소아외과 의사들의 서울 집중 현상도 두드러져 27명의 회원중 1/2에 가까운 13명이 서울에 있었고 부산 3명, 대구 5명, 광주 2명, 강원(원주) 1명, 경북(포항) 1명, 전북(전주)에는 2명이 분포하고 있었다. 따라서 인천 및 대전직할시, 충남, 충북, 경남, 제주도에는 아직도 소아외과 전담의사가 없어서 이들 지역의 대부분 환자들이 치료를 받기 위해서는 인근 지역이나 서울로 가야만 하는 실정이다. 이들 소아외과 의사들은 18개의 대학 병원과 6개의 2차 내지 3차 의료 기관에서 근무하고 있었으며 설문지에 대한 답변은 이중 16개 대학 병원과 4개 의료기관에서 근무하는 23명의 소아외과 의사들이 보내 주었기 때문에 정확한 전국적 조사라 말하기는 어려우나 국내의 대략적인 현황을 파악하는데는 도움이 될 것으로 생각된다.

HD는 소아외과 의사들이 흔히 만나게 되는 선천성 질환으로 1884년 Hirschsprung에 의해 소개된 이후 그 발생 기전, 진단 방법, 치료 방법 등에 대해 많은 연구가 있어 왔다. 특히 진단과 치료에 대해서는 그 기준이 어느 정도 정립되어 있기는 하나 아직도 여러가지 진단 방법의 장단점 때문에 어느 한가지 방법이 제일 유효하다고 결론 짓기 힘들 뿐더러 그 치료 방법에 있어서도 수술의 난이도, 합병증 병발 가능성 및 배변 조절이라는 기능적 결과들의 매우 미묘한 차이점 때문에 소아외과 의사들의 수술 선호도에 따라 여러가지 방법들이 사용되고 있다. HD에 대한 전국적 조사는 1979년 미국 소아외과 학회<sup>1)</sup>와 1983년 일본<sup>2)</sup>에서 시행된 바

가 있어 본 조사 결과를 이들의 결과와 비교하여 보았다.

HD의 1992년도 국내 발생율은 신생아 약 3,900명당 1명으로 일본의 1/4,700과 미국의 1/5,300에 비해 많은 것으로 나타났으며(표 3) 본 연구에 포함되지 않은 경우까지 고려한다면 그 발생율은 더욱 높아지는데 이는 실제 발생율이 외국에 비해 높은 것인지 또는 HD가 발견되는 시기가 외국 보다 늦어지기 때문인지 확인하기는 어려웠다.

HD의 증상으로는 본 조사의 경우 태변 배출의 지연이 가장 중요한 증상이라고 하였는데 1973년 Swenson등<sup>3</sup>이 발표한 바에 따르면 94%가 태변 배출이 24시간 이상 지연되었으며 93%가 변비, 87%가 복부 팽만을 호소하였다고 하였다.

HD의 수술전 진단 방법은 바륨 조영술, 항문직장압 측정, 직장 전층 조직 검사, 직장 흡입식 조직 검사, 조직 화학 검사 순이었으며 일본의 경우는 우리와 유사하였으나 직장 전층 검사는 흡입식 검사에 의해 점차 대체되어가는 경향을 나타내었다(표 4). 이번 조사에서 특이했던 것은 과거에 바륨 조영술에 주로 의존했던 진단적 소견을 복부 단순 촬영에 의해서도 진단이 가능하다는 의견이 많았는데 환아를 복외위(prone position)에서 복부의 측면 촬영을 시행하면 S자 결장과 직장에 국한된 HD일 경우 이행부위를 확인할 수 있거나 직장-S자 결장 지표로 진단을 내릴 수 있다고 하였다. 그러나, 바륨 조영술에 대한 의존도가 100%인 것으로 보아 아직은 국내에서 바륨 조영술을 대체할 만큼 유효한 진단적 방법은 없는 것으로 보인다. 반면에 항문 직장압 측정 검사는 진단의 정확도가 바륨 조영술 만큼 높은 것으로 알려져 있으나 이를 시행하는 의사가 많지 않은 것은 기기 자체의 구입 비용이 비싸고 어린아이에서 측정하기가 용이하지 않으며, 또한 측정 기술에 따르는 주관적 변수가

많이 작용하여 그 결과 해석에도 의양성이나 의음성이 나오는 수가 많기 때문으로 생각된다. HD임을 확인하기 위한 수술전 조직 검사는 국내의 경우 23명중 17명에서만 시행하고 있었는데 이중 6명이 acetylcholine esterase, NSE 또는 S-100 단백질 검사등을 시행하고 있었으며 이는 진단 목적 및 연구 목적이라고 하였다. 미국의 경우도 70% 이상이 수술전 반드시 조직학적 진단을 필요로 하는 것으로 나타났으며 신생아나 유아기에서는 조직학적 진단을 필요로 하는 경우가 더욱 높게 나타났다.<sup>2)</sup> 또한 국내의 경우는 거의 대부분(96%)이 수술시 동결절편을 이용한 검사를 시행하고 있는 반면에 일본의 경우는 11%에서만 시행하고 있어<sup>3</sup> 대조적이었는데 이들의 목적은 대개 진단 자체보다는 이행부위의 정확한 위치를 찾는 데 있다고 하였다. 동결절편 검사 결과의 신빙도를 묻는 질문에서는 많은 사람이 시행하고 있는 검사 임에도 불구하고 임상 검사 결과와 같은 때만 그 결과를 인정하는 경우가 반 이상으로 이는 많은 병원에서 조직 검사 판독에 있어 소아외과 질환에 대한 전문성의 결여 때문인 것으로 추정된다.

HD의 근본적 수술 방법은 여러가지 변형 술식이 있긴 하나 이미 잘 알려진대로 Swenson에 의한 직장-S자결장 절제술, Duhamel에 의한 retrorectal pull-through, Soave에 의한 endorectal pull-through가 그 근간을 이루고 있다. 이러한 근본수술이 수술 의사에 따라 장조루술 없이 한번에 이루어지는 경우도 있고 또는 두번, 세번에 나누어 이루어지는 경우도 있는데 미국의 조사에서는 42%가 일차로 장조루술을 시행한다고 하였고 일본의 조사에 의하면 HD가 직장 또는 S자 결장에 국한된 경우라면 약 61%에서 결장 조루술을 시행한

**Table 3.** Comparison of Incidence

	Korea	USA	Japan
Pts./year	190	598	326
Estimated incidence	1/3,900*	1/5,300	1/4,700

※Patients diagnosed with HD in 1992/Live births in 1992

**Table 4.** Comparison of Diagnostic Method

	Korea (%)	Japan (%)
Barium study	100	96
Manometry	52	65
Rectal biopsy	70	52
Histochemistry	26	24
Open biopsy	96	11

※ Surgeon's preferences

다고 답변하였으며 Swenson 등<sup>5</sup>은 50% 이하에서, Sherman 등<sup>6</sup>은 58%, Foster 등<sup>7</sup>은 51%에서 결장 조루술을 시행한다고 한 반면에 정과 정<sup>8</sup>은 81%, 김 등<sup>9</sup>은 86%, Shiller 등<sup>10</sup>은 94%에서 결장 조루술을 시행하였다고 하였다. 본 조사에서는 23명중 8명(35%)이 경우에 따라 일차 장조루술 없이 한번에 근본 수술을 끝낸다고 하였다. 결장조루술의 위치는 미국의 경우 73%가 정상 신경절 세포가 존재하는 결장 말단부에 시행하는 반면에 일본의 조사에서는 32%가 말단부에, 57%가 우측 횡행 결장에 시행한다고 하였으며 본 조사에서는 말단부 시행이 91%, 횡행 결장이 9%에 불과하였다. 횡행 결장조루술은 대개 이차 수술시 근본 수술만 시행하고 삼차로 결장 조루 복원술을 시행하는 세 단계 수술을 의도하는 경우에 시행되었다. HD의 근본 수술 방법으로는 국내의 경우 76%의 소아외과 의사가 Duhamel 술식을 선호하고 있었고 일본의 경우에는 환자의 57%에서 Duhamel 술식이 시행되어 가장 보편적으로 많이 이용되고 있는 술식이었으나 미국의 경우에는 환자의 22%가 Swenson 술식이 이용되었고 Duhamel 술식이 31%, Soave 또는 Boley 술식이 47%에서 시행되었으며 의사들 자신이 선호하는 술식에 있어서도 23%가 Swenson 술식을, 30%가 Duhamel 술식을 그리고 47%가 endorectal pull-through 술식을 선호하였는데 이중에 8%는 근본 수술시 봉합술을 함께 시행하지 않는 Soave술식을 선호하였고 39%는 봉합술을 함께 시행하는 Boley술식을 선호하여 Boley 술식이 미국 소아외과 의사들이 가장 선호하는 술식으로 나타났다(표 5). 근본수술로써 myectomy를 시행하는가 하는 질문에 국내의 경우에는 7명이 간혹 시행한다고 답변하였는데 미국과 일본의 경우 각각 7%에서 시행된 바 있다고 하였다. 장조루술 없이 일단계 근본 수술을 시행하는 연령은 일본의 조사에서는 생후 4-6개월에 주로 시행하였으며 국내의 경우는 정과 정<sup>8</sup>이 생후 4개월 이후에 내원시는 일단계 Duhamel 술식을 90%에 시행하였다고 보고한 바 있으며 Fischer 등<sup>7</sup>은 10개월 이후에 Schiller 등<sup>10</sup>은 1세 이후에 시행하였다고 하였는데 다른 술식에 비해 Swenson 술식의 사용시 수술 시기가 늦어지는 경향을 나타

Table 5. Comparison of Preferred Operation

	Korea(%)	USA(%)	Japna(%)
Duhamel	76	30	57
Endorectal	12	47	28
Swenson	12	23	7

내었다. 본 연구에서는 3개월에서 1년 사이에 주로 일단계 근본수술을 시행한다고 하였다.

HD의 의한 장염은 과거 수십년간 HD에 관한 발생 기전, 진단, 수술 방법들에 많은 진전에 있어 왔음에도 불구하고 장염의 발생율과 그에 따른 사망율은 여전히 줄어들지 않고 있다. 미국의 조사에 따르면 HD 장염의 발생율은 약 18%로 과거에 비해 큰 차이가 없었으며 이에 따른 사망율도 30%에 달한다고 하였고 일본의 조사에서도 HD 장염의 발생율이 29%에 달했다고 하였으며, 그밖에 많은 HD환자를 분석한 보고들에서도<sup>5-9,11</sup> 수술 전, 후 장염의 발생율이 12-32% 정도에 달했다고 하였다. 특히 미국과 일본의 전국적 조사에 따르면 수술후 장염의 발생율은 Swenson 술식후가 다른 술식후에 비해 현저히 높았음을 나타내고 있으며 HD가 직장이나 S자 결정에 국한된 경우 보다는 넓은 범위에 발생되었을 때 발생율이 더 높았던 것으로 보고하고 있다(표 6).

HD가 소장까지 광범위하게 포함된 경우는 8-9%이며<sup>2,3,7,9</sup> 이 경우 사망율은 40-47% 정도로 매우 높게 보고되고 있다. 본 조사의 경우는 각 소아외과 의사들의 HD 경험례가 아직 많지 않아 아직 그 발생율이 어느 정도인지 파악 하기에는 무리가 있으나 공장 이상되는 부위까지 무신경절 세포증(aganglionsosis)이 있었던 것으로 확진되었던 경우가 5예 있었으며 5예 모두 사망하였다.

국내 문헌상 소화기관 선천성 기형에 대한 전국적 조사는 이번이 처음으로 전체적인 증례분석에는 경험도 부족하고 시일도 촉박하여 본 연구가 전국적인 HD 증례의 정확한 분석보다는 HD의 진단과 치료에 관한 소아외과 전담의사들의 의견을 설문지를 통해 취합하는데 그친 것이 아쉽기는 하나, 이러한 조사가 처음 시도인데도 여러 선생님의 성실한 답변으로 HD의 진단과 치료에 관한 최근의 국내 경향이나 현황 파악에는 많은 도움이 될 것으

로 생각되며, 본 조사를 계기로 앞으로도 많은 소아외과적 질환에 대해 보다 면밀한 전국적 조사가 이루어지기를 바라는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. 의료보험연합회 : 인구추이, 출생일로 사망율 : '93의료보험통계연보 제 5 장, 의료보험연합회, 1993, Pp 505-542 .
2. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, et al: Hirschsprung's disease ; a survey of the members .of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 1:588-597, 1979
3. Ikeda K, Goto S: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan ; an analysis of 1628 patients. Ann Surg 199:400-405, 1983
4. Swenson O, Sherman Jo, Fisher JH: Diagnosis of congenital megacolon ; an analysis of 501 patients. J Pediatr Surg 8:587-595, 1973
5. Swenson O, Sherman Jo, Fisher JH, et al: The treatment and postoperative complications of congenital megacolon ; a 25 year followup. Ann Surg 182:266-273, 1975
6. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, et al: A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. J Pediatr Surg 24:833-838, 1989
7. Foster P, Cowan G, Wrenn EL Jr: Twenty-five experience with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 25:531-534, 1990
8. 정진호, 정풍만 : 선천성 거대결장의 치료에 관한 연구. 대한외과학회지 43:244-257, 1992
9. 김우기, 박귀원, 김성철 : 선천성 거대결장증 (선천성 무신경절증)-214예 증례 분석('78~'84년)-. 대한외과학회지 32:436-444, 1987
10. Schiller M, Abu-Dalu K, Gorenstein A, et al: Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease ; report of 78 cases. Pediatr Surg Int 5:185-187, 1990
11. Carneiro PMR, Brereton RJ, Drake DP, et al: Enterocolitis in Hirschsprung's disease. Pediatr Surg Int 7:356-360, 1992