

가족성 용종증에서 시행한 J형 회장 저장낭-항문 문합술의 수술성적

한국 용종증 등록소 및 한국 유전성 종양 등록소, 서울의대 암연구소
서울대학교 의과대학 외과학교실

이현국 · 박규주 · 오재환 · 박재갑

=Abstract=

Results of Ileal J Pouch-Anal Anastomosis in Familial Adenomatous Polyposis

Hyeon Kook Lee, M.D., Kyu Joo Park, M.D., Jae Hwan Oh, M.D.
and Jae-Gahb Park, M.D.

Korean Polyposis Registry and Korean Hereditary Tumor Registry,
Cancer Research Institute,
Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine

Of many surgical options available for familial adenomatous polyposis(FAP), the ileal J pouch-anal anastomosis(IPAA) has emerged as the most ideal surgical procedure because continence can be maintained without the need for permanent stoma. However, IPAA may be associated with high rate of complications, and its safety in FAP patients with associated rectal cancer has been questioned. In this paper, we have assessed the functional outcome of IPAA in Korean FAP patients with special emphasis on the results of IPAA for FAP complicated by rectal cancer. Between November 1990 and February 1995, IPAA with temporary loop ileostomy was performed in nineteen FAP patients by a single surgeon. Mean age of these patients at the time of operation was 37 years and 11 patients(58%) had associated colorectal cancer. Nine rectal cancers were found in 8 patients. Rectal cancers were located at a mean of 9 cm from the anal verge(range: 3~17 cm), and stage of these cancers were stage A, 1; B₁, 1; C₁, 1; and stage C₂, 6. Postoperative complications occurred in four patients(21%) after IPAA and consisted of intraabdominal bleeding(2), wound infection(1), and urinary retention(1). Of the 19 patients who had undergone IPAA, temporary ileostomy was closed in 17 patients. Ileostomy closure was performed after mean duration of 6 months following the initial operation. These 17 patients were evaluable for functional outcome. After follow-up for a mean of 22 months (range: 5~46 months) following ileostomy closure, mean daily stool frequency was 6.2 with the mean nocturnal stool frequency being 1.2. Daytime and nighttime complete continence were normal in 88% and 53% of patients, respectively. There were no episodes of pouchitis. After follow-up of eight patients with rectal carcinomas complicating FAP for a mean duration of 29 months(range: 11~55 months), one patient developed lung metastasis while the remaining seven were alive without recurrence. Our results indicate that IPAA can be safely performed in FAP with good functional outcome, and can be performed even in the presence of locally advanced rectal cancer complicating FAP.

Key Words: Ileal J pouch-anal anastomosis, Familial adenomatous polyposis

서 론

가족성 용종증(familial adenomatous polyposis)은 유전성 대장 용종증 증후군의 가장 대표적인 것으로서 주로 1cm 이하의 선종상 용종(adenomatous polyp)들이 전 대장에 걸쳐 100개 이상 산재되어 나타나는 질환으로 시간이 경과함에 따라 100%에서 악성화하여 대장암으로 진행하므로 대장암이 발생하기 이전에 예방적인 대장 절제술을 필요로 한다^{1,2,7,24)}. 가족성 용종증은 벤델 우성유전을 하며 이 질환에 동반되어 발생하는 대장암은 전체 대장암 환자의 1% 정도를 차지한다^{1,2,24,25)}.

가족성 용종증은 우리 나라에서는 비교적 드문 질환으로 인식되어 왔으나 1990년 7월 한국 용종증 등록 소가 발족되어²⁾ 전국 주요 대학병원 및 종합병원들에서 진단 및 치료를 받은 한국인 가족성 용종증 환자 및 그 가족들에 대한 자료를 수집, 보관하고 있으며 중상발현전 조기진단을 위해 이 질환의 원인 유전자인 APC 유전자의 돌연변이 여부를 조사하여 그 결과를 담당 선생님들께 통보하여 주고 있다^{24,25)}. 현재까지 한국 용종증 등록소에는 가족성 용종증에 이환된 137 가계에서 152명의 환자가 등록되어 있다²⁵⁾.

가족성 용종증에 대한 치료는 대장절제술이다. 일반적으로 대장암 발생의 위험 때문에 25세 이전에는 반드시 수술을 해 주는 것이 원칙이다²⁾. 이상적인 술식은 첫째, 대장(결장 및 직장)의 모든 점막층을 제거해 주어야 하며, 둘째, 정상적인 배변습관을 유지시켜 주고, 셋째, 정상적인 성기능 및 배뇨기능을 유지시켜 주고, 넷째, 수술에 따른 위험도가 적어야 하는 네 가지의 조건을 만족시켜야 한다. 현재 가족성 용종증의 수술적 치료에 이용되는 술식으로는 완전 대장항문절제술 및 영구적 회장루 조성술(total proctocolectomy with permanent ileostomy), 전결장 절제술 및 회장-직장 문합술(total colectomy with ileorectalostomy), 전결장절제, 근위직장 부분절제 및 원위직장 점막 절제 및 회장 저장낭-항문 문합술(ileal pouch-anal anastomosis) 등이 있다¹⁸⁾. 완전 대장 항문절제술 및 영구적 회장루 조성술은 암 발생 위험이 있는 모든 대장을 절제하므로 근본적인 치료 방법이기는 하지만 영구적 회장루가 불가피하여 짧고 장관 증상이

없거나 경미한 가족성 용종증 환자들이 수용하기 어려워 예방적 술식으로는 시행되지 않고 주로 하부 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서 시행된다¹⁸⁾. 전결장 절제술 및 회장-직장 문합술은 직장을 보존하여 배변자제능을 유지할 수 있으며 수술 시행이 용이하고 수술후 합병증도 적어 널리 시행되어 왔다^{6,12,32)}. 그러나 남아있는 직장에서 용종이 자주 재발하고 암 발생 위험이 있어 에스상 결장경 검사를 3~6개월 간격으로 정기적으로 시행하여 5mm 이상의 용종은 레이저나 전기소작술 등을 이용하여 제거하여야 한다^{6,22)}. 이러한 추적검사 및 치료를 시행하더라도 남아 있는 직장에서 암이 발생할 확률은 25년후에 약 10% 정도이다.

전결장절제, 근위직장 부분절제 및 원위직장점막 절제 및 회장 저장낭-항문 문합술은 암 발생위험이 있는 모든 대장 점막을 제거함으로써 대장암의 발생을 예방하면서도 항문 기능을 유지시켜 줄 수 있어서 가족성 용종증의 이상적인 수술적 치료 방법으로 최근에 가장 각광받고 있는 술식이다^{3,4,5,28)}. 이 술식은 직장에 용종의 밀도가 높거나 커다란 무경성(sessile) 용종이 있을 때 주로 이용되던 술식으로서 직장에 암이 발생한 경우에는 이 수술의 적용 여부에 대해 논란이 있었다. 그러나 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서도 선택적으로 직장암 수술수기를 적용하여 직장암 병소의 근치적 절제를 하면서 회장저장낭-항문 문합술을 시행하여도 좋은 결과를 얻을 수 있다는 보고들이 최근에 발표된 바 있다^{27,31,34)}.

저자들은 서울대학교병원 일반외과에서 가족성 용종증으로 진단 받고 수술적 치료로 J형 회장저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자들을 대상으로 J형 회장 저장낭-항문 문합술의 수술 성적과 J형 저장낭 기능을 알아보고자 본 연구를 수행하였으며, 특히 직장암이 동반되어 있던 환자들의 수술후 배변기능 및 암의 재발여부를 조사함으로써 이 술식이 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서 안전하게 적용될 수 있는지를 알아보고자 하였다.

연구 대상 및 방법

1) 연구 대상

1990년 11월부터 1995년 2월까지 서울대학교병원 일반외과에 입원하여 가족성 용종증으로 진단되어 한

명의 외과의에 의하여 수술을 시행 받은 환자는 총 24명이었으며 이 중 16명에서 대장암이 동반되어 있었다. 이를 환자 중 5명에서는 완전 대장항문절제술 및 영구적 회장루 조성술이 시행되었으며 나머지 19명에서는 수술적 치료로 J형 회장저장낭-항문 문합술이 시행되었다. 완전 대장항문절제술 및 영구적 회장루 조성술을 시행한 환자 5명 모두에서 직장암이 동반되어 있었는데 이들의 병기는 B₁ 1명, B₂ 1명, C₁ 1명, 그리고 C₂ 2명였다.

본 연구에서는 전결장절제, 근위직장 부분절제 및 원위직장점막 절제 및 J형 회장 저장낭-항문 문합술을 시행받은 19명의 가족성 용종증 환자들을 대상으로 수술당시 연령 및 성별 분포, 임상증상 및 대장암 동반 여부, 수술후 합병증, 병리 소견 등에 대해서는 의무기록 조사를 통한 후향적 분석을 시행하였다.

수술후 이들 환자를 정기적으로 외래를 통해 추적 관찰하였으며 대장암이 동반되어 있었던 환자들의 대장암 재발 여부는 항문 수지 검사, 혈중 CEA 검사 및 방사선 검사 소견으로 조사하였다.

J형 회장 저장낭의 기능 평가는 J형 회장 저장낭-항문 문합술후 회장루 복원술이 시행된 17명을 대상으로 직접 면담을 시행하거나 부득이한 경우 전화 상담을 통해서 추적 조사하였다.

2) 수술 방법

수술 자세는 쇄석위로 하였고, 전결장과 직장을 항문거근까지 박리하여 전결장과 상부 2/3직장절제를 하였다. 이 때 회장은 가급적 맹장 가까이에서 절제를 하였으며 대장암이 동반된 경우에는 대장암 수술 수기를 적용하여 근치적 절제를 시행하였다. 직장 절제시에는 골반 자율신경을 보존하기 위해 이를 신경을 육안으로 확인한 후 신경 주행을 따라 가면서 가급적 신경에 손상을 주지 않으면서 직장을 절제하였다. 하부 직장점막 절제술은 항문관을 벌리고 치상선에서 상방으로 진행하며 직장점막을 점막하충으로부터 완전히 제거하였다.

J형 회장 저장낭은 회장 말단부 30 cm을 접어 GIA 봉합기로 측면 문합을 하여 만들었고 항문관을 통해 치상선에서 손으로 흡수 봉합사를 이용하여 측단 문합을 하였다. 일시적 환상 회장루는 J형 회장 저장낭 원위부 50 cm 상방에 만들었으며 회장루 복원술은

J형 회장 저장낭-항문 문합술 후 평균 6개월 뒤에 시행되었다.

3) J형 회장 저장낭 기능 평가

수술후 경과 및 J형 회장 저장낭의 기능을 알아보고자 회장루 복원술이 시행된 17명을 평균 22개월(4~46개월)간 추적 관찰한 후 성기능, 배뇨 기능, 배변 기능에 대해 조사를 하였다.

배변 기능의 평가는 배변 횟수, 배변 자제능, 패드의 필요성, 방귀와 대변의 구분, 회음부 피부자극 증상여부, 식이 제한여부, 지사제 사용여부, 저장낭염 발생여부 등에 대해 직접 면담과 전화 상담을 통해 조사하였다. 배변 실금은 점액 또는 대변이 내외에 묻는 빈도에 의거하여 ① 없는 경우(none), ② 1주 2회 이하인 경우(minor), ③ 1주 3회 이상인 경우(major)로 분류하였다²⁾.

저장낭염은 2일 이상 지속되는 물 설사와 발열, 전신 쇠약감 등과 같은 전신 증상이 동반되고 경구 항생제 복용으로 증상이 호전되는 것으로 정의하였다.

결 과

1) 성별 및 연령 분포

J형 회장 저장낭-항문 문합술을 시행받은 가족성 용종증 환자 19명중 남자가 12명, 여자가 7명이었다. 수술 당시 이들의 평균 연령은 37세였고 연령 분포는 19세에서 64세 였다.

2) 임상 증상 및 동반된 대장암

가족성 용종증 진단시 대상 환자 19명중 12명(63%)에서 직장출혈(6명), 설사(4명), 배변습관변화(2명) 등의 장관 증상이 있었고 나머지 7명(35%)에서는 임상 증상이 없었다. 임상 증상이 있었던 환자 12명중 7명에서 대장암이 동반되어 있었다.

대장암은 11명(58%)에서 동반되어 있었는데 이중 8명에서는 직장암이 동반되어 있었다. 이들 11명중 7명은 수술전 대장내시경을 통한 병리조직검사 소견상 암종이나 이형성증이 확인되었고 나머지 4명은 수술후 병리조직 검사에서 대장암이 동반되어 있는 것이 확인되었다.

Table 1. Postoperative complications

Complications	IPAA* (n=19)	Ileostomy closure(n=17)
Intraabdominal bleeding	2(11%)	
Wound infection	1(5%)	
Urinary retention	1(5%)	
Small bowel obstruction		3(18%)

* IPAA: ileal J pouch-anal anastomosis

3) 수술후 합병증

J형 회장 저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자 19명중 4명(21%)에서 수술후 합병증이 발생하였는데 복강내 출혈 2명, 창상 감염 1명, 요정체 1명이었다. 복강내 출혈 2명중 1명은 보존적 치료로 호전되었고 나머지 1명은 개복술을 시행하여 치료하였다. 창상 감염 및 요정체가 발생했던 환자는 모두 보존적 치료로 호전되었다.

회장루 복원술이 시행된 17명중 3명(18%)에서 일시적인 소장 폐색증이 발생하였는데 모두 보존적 치료로 호전되었다(Table 1). J형 회장저장낭-항문 문합술 또는 회장루 복원술후 사망에는 없었다.

4) 병리 소견

J형 회장 저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자 19명의 병리조직검사에서 11명(58%)이 가족성 용종증에 대장암이 동반되어 있는 것이 확인되었고, 이중 2명은 대장암 병소가 두 곳에 있었다(횡행결장과 직장에 발생한 1예 및 직장에서 두 군데 발생한 1예). 대장암의 분포는 직장암 9예, 횡행 결장암 3예, 맹장암 1예였다. 이들 11명의 대장암 병기(Astler-Coller modification of Duke's classification)는 A, 3명; B₁, 1명; C₁, 2명; 그리고 C₂, 5명이었다. 8명에서 발생한 직장암 9예는 항문연에서 평균 9 cm(3~17 cm) 상방에 위치하여 있었고, 직장암의 병기는 2예가 장관내에 국한된 직장암(A, 1예; B₁, 1예)이었고 나머지 7예는 임파절의 전이가 있는 국소적으로 진행된 직장암(C₁, 1예; C₂, 6예)이었다(Table 2). 항문연에서 3 cm 상방에 직장암이 발생했던 환자의 경우 근위부 직장절막 절제면인 치상선까지 암이 침범되어 있

Table 2. Pathologic findings and outcome after IPAA in 8 FAP patients with rectal cancer

Age/Sex	Distance from anal verge(cm)	Stage	Follow-up (month)	Recurrence
34/M	12 and 17	C2	55	No
32/F	9	B1	43	No
41/M	15	C2	38	No
28/M	5	C1	26	No
27/M	5	C2	19	Lung
41/M	5	A	19	No
32/F	3	C2	12	No
50/M	15 and T-colon	C2	12	No

었다.

5) 수술후 경과

J형 회장 저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자 19명을 평균 27개월(11~55개월)간 추적 관찰하였다. 대장암이 동반되었던 가족성 용종증 환자 11명에서는 항문수지 검사, CEA 검사 및 방사선 검사를 시행하며 평균 29개월(11~55개월)간 추적 관찰하였는데 직장암이 동반되었던 1명에서 수술직후 캐 전이가 발견된 것 이외에 나머지 10명에서는 대장암의 재발은 발견되지 않았다. 즉, 직장암이 동반되었던 8명중 국소재발은 한 예도 관찰되지 않았다(Table 2). 대장암 병기가 C₂였던 5명중 4명에서 수술후 보조 항암 요법을 시행하였으며 이중 치상선까지 침범한 직장암을 가졌던 1명에서는 방사선 요법을 추가하였다.

6) J형 회장저장낭 기능

J형 회장 저장낭-항문 문합술후 회장루 복원술이 시행된 가족성 용종증 환자 17명을 평균 22개월(5~46개월)간 추적 관찰하였다. 이들 환자들을 면담해 본 결과 이 기간중 성기능 장애와 배뇨기능 장애를 호소하는 환자는 없었다.

일일 배변 횟수는 평균(±표준편차) 6.2±2.4회이고, 주간 배변 횟수는 평균 5.1±2.0회, 야간 배변 횟수는 평균 1.2±0.7회 였다. 주간 배변 실금은 2명(12%)에서 있었는데 이중 1명은 일주일에 2회이하로 점액이 내의에 묻는 경미한(minor) 정도였고 나머지 1명은 거의 매일 대변이 내의에 묻는 중증(major)의 배변실

Table 3. Stool frequency and fecal continence after IPAA in 17 patients with FAP

Stools frequency(mean±SD): 6.2±2.4/24 hour			
	Day-time	Night-time	
	5.1±2.0	1.2±0.7	
Fecal continence			
Number of patients with incontinence(%)			
	Day-time	Night-time	
None	15(88)	9(53)	
Minor	(6)	5(29)	
Major	(6)	3(18)	

Table 4. Functional results after IPAA in 17 patients with FAP

Parameters	Number of patients(%)
Sexual dysfunction	0
Need to wear a pad at night	6(35)
Ability to discriminate flatus from stool	15(88)
Perineal skin irritation	1(6)
Dietary restriction	0
Use of anti-diarrheal medication	0
Pouchitis	0

금이었다. 약간 배변 실금은 8명(47%)에서 발생하였는데 이 중 5명은 일주일에 2회 이하로 점액 또는 대변이 내외에 약간 묻는 정도였고, 나머지 3명은 일주일에 3회 이상 점액 또는 대변이 내외에 묻었다 (Table 3). 취침시 패드는 6명(35%)이 차용한다고 하였고 방귀와 대변의 구분은 15명(88%)에서 가능하였다고 하였다. 회음부 피부자극 증상은 1명(6%)에서 있었다. 식이 제한과 지사제 사용이 필요한 환자는 없었다. 저장낭염의 발생도 관찰되지 않았다 (Table 4).

고 안

가족성 용종증은 주로 1cm 이하의 선종상 용종들이 전 대장에 걸쳐 100개 이상 산재되어 나타나는 질병으로 시간이 경과함에 따라 100%에서 악성화하여 대장암으로 진행되는 질환으로서 멘델 우성유전을 하므로 이 질환에 이환된 환자의 자녀중 1/2에서 역시

이 질환에 이환되게 된다. 현재까지 알려진 바에 의하면 환자의 70%는 이 질환의 가족력이 있는 가계에서 발생하지만 약 20%는 가족력 없이 당대에 발생한 돌연변이의 형태로 발생한다고 한다^{1,2)}.

가족성 용종증에서의 대장암 발생빈도는 환자의 연령에 비례하게 되는데 20세에서 0.6%, 25세에서 4%, 30세에서 13%, 35세에서 23%, 그리고 40세에서는 37% 정도로 보고되고 있다. 그러므로 증상이 없는 5mm 이하의 용종을 가진 환자들에서는 증상이 발현되거나 20세의 연령이 되면 수술을 시행해 주는 것이 바람직하며, 증상이 있는 환자들이나 5~10mm 크기 이상의 용종을 가지거나 조직학적 소견상 이형성증(dysplasia)이 발견되면 즉시 수술을 시행할 것을 권유하고 있다^{1,2,7)}. Iwama 등의 보고에서도 가족성 용종증 환자에서 대장암 발생 위험도는 24세까지 3% 미만으로 25세 이전에 예방적인 수술적 치료를 시행할 것을 추천하고 있다¹⁶⁾. 그러나 본 연구의 대상환자 19명은 수술 당시 평균 연령이 37세로 진단이 늦어진 상태에서 수술을 시행 받았기 때문에 11명(58%)에서 이미 대장암이 동반되어 있었다.

가족성 용종증의 수술적 치료로서 현재 사용되고 있는 술식은 ① 완전 대장항문절제술 및 Brooke 회장루 조성술, ② 완전 대장항문절제술 및 Kock 회장루(저장형 회장루)조성술, ③ 전결장절제술 및 회장-직장 문합술, 그리고 ④ 전결장절제, 근위직장 부분절제, 원위직장절제 및 회장-직장 문합술(ileal pouch-anal anastomosis)등이 있다. 이중 완전 대장항문 절제술 및 영구적 회장루 조성술(말단 회장루나 저장형 회장루 포함)은 암 발생 위험이 있는 모든 대장을 절제하므로 근본적인 치료 방법이기는 하지만 영구적 회장루가 불가피하여 일반적으로 젊고 장관 증상이 없거나 경미한 가족성 용종증 환자에서 일차적인 수술적 치료로 수용하기 어렵다¹⁸⁾. 이와 같은 연유로 인해 직장을 보존함으로써 배변 자체능을 유지할 수 있는 전결장절제술 및 회장-직장 문합술이 널리 시행되어왔다^{6,12,32)}. 그러나 이 수술 후에는 남아있는 직장에서 용종이 자주 재발하고 직장암이 발생할 위험이 높기 때문에 에스상 결장경 검사를 정기적으로 시행하여야 하며 장기간 추적관찰을 필요로 한다^{6,22)}. 실제로 가족성 용종증 환자에서 회장-직장 문합술을 시행한 뒤 남아있는 직장에서 암이 발생할 확률은 보고자에

따라 차이가 있으나 20년 이상 추적 관찰하면 13~37% 정도인데^{5,6,16)} 회장-직장 문합술 시행후 직장암 발생은 수술전 직장용종의 갯수 및 대장 절제시 동반된 대장암 존재여부와 밀접한 관련이 있다^{5,13)}. 즉 직장에 수많은 융합성(confluent) 용종들이 존재하거나 대장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서는 회장-직장 문합술후 직장암 발생 위험이 높다. 또한 회장-직장 문합술후 철저히 추적 관찰하면 초기에 직장암을 발견할 수 있을 것으로 개대되었으나 실제로 발견된 직장암증 상당수는 이미 진행된 상태인 Duke 병기 C 단계였다^{6,13,32)}. 따라서 회장-직장 문합술 이외에 대장암 발생을 근본적으로 예방하면서도 배변 자체능을 유지할 수 있는 수술적 치료법이 요구되었다. 이에 따라 암 발생 위험이 있는 모든 대장 점막을 제거하면서도 영구적 회장루의 필요성 없이 항문을 통한 배변 자체능을 유지할 수 있는 전결장과 근위직장 부분절제, 원위 직장 점막절제 및 회장-항문 문합술이 가족성 용종증의 수술적 치료 방법으로 시행되었다^{14,15)}. 그러나 이 수술후 회장과 항문의 직접 문합에 따른 잦은 배변 횟수와 배변 실금이 문제가 되어 이를 줄이기 위한 방편으로 회장의 말단부위를 이용하여 저장낭을 조성하여 회장 저장낭-항문 문합술을 시행하는 술식들이 시도되기 시작했다^{11,24,33)}. 지금까지 여러 형태의 저장낭이 제작되고 이용되었으나 Utsunomiya³³⁾에 의해 고안된 J형 저장낭이 S형, W형 등 복잡한 저장낭에 비해 만들기가 쉽고, 배변 저장 및 배출 기능이 다른 형태의 저장낭과 비교하여 차이가 없기 때문에 널리 이용되고 있다^{17,20,33)}. 저자들의 경우에도 J형 저장낭을 GIA 봉합기를 이용하여 간편하게 만들어 J형 회장저장낭-항문 문합술을 시행하였다.

회장 저장낭-항문 문합술은 회장-직장 문합술에 비해 수술 술식이 복잡하여 수술후 합병증 발생률이 높은 것으로 보고되었다^{19,31)}. 그러나 최근 Ambroze 등은 가족성 용종증 환자에서 시행된 회장 저장낭-항문 문합술의 수술후 합병증 발생률은 28%로 회장-직장 문합술의 17%와 유의한 차이가 없고 수술후 배변 기능도 두 술식 사이에 유사함을 보고하였다³⁾. 저자들의 경우에는 J형 회장 저장낭-항문 문합술 시행후 합병증이 21%에서 발생하였으나 대부분 수술 시행 초창기에 발생한 것이었고 골반내 패혈증이나 문합 부위 협착 같은 저장낭 기능에 유해한 영향을 미치는 심각한 수

술후 합병증은 없었다.

대장암, 특히 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에 대한 회장-저장낭-항문 문합술의 적용여부에는 논란이 있으나 근치적 대장암 수술수기를 적용하여 암 발생 위험이 있는 모든 대장점막과 대장암 병소를 완전히 절제할 수 있으면 이 수술을 시행할 수 있다는 것이 최근의 경향이다^{27,31,34)}. 그러나 치상선 상방 5 cm 내에 있는 직장암이나 국소적으로 진행된 직장암은 항문 팔약근 절제가 불가피하여 완전 대장항문 절제술 및 영구적 회장루 조성술이 적절한 수술방법이다^{27,31,34)}. Penna 등은 국소적으로 진행된 상부 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자 6명에서 J형 회장 저장낭-항문 문합술을 시행한 결과 평균 26개월의 추적 관찰 기간 중 수술 당시 간전이가 있었던 1명을 제외하고 직장암 재발은 없었다³¹⁾. 저자들의 경우에는 대장암이 동반된 가족성 용종증 환자 11명중 8명에서 직장암이 있었다. 직장암의 위치는 항문연에서 평균 9 cm(3~17 cm) 상방에 위치하여 있었고, 직장암의 병기는 2예가 장관 내에 국한된 직장암(A, 1예; B₁, 1예) 이었고 나머지 7예는 임파절의 전이가 있었던 국소적으로 진행된 직장암(C₁, 1예; C₂, 6예)이었다. 항문연에서 3 cm 상방에 직장암이 발생했던 환자의 경우 근위부 직장점막 절제면인 치상선까지 암이 침범되어 있었는데 이환자를 제외한 나머지 7명에서 직장암 병소의 근치적 절제를 하며 J형 회장 저장낭-항문 문합술을 시행할 수 있었다. 이들 환자를 평균 29개월간 추적 관찰한 결과 수술 직후 폐 전이가 발견된 1명을 제외하고는 직장암 재발은 없었다. 치상선에 암의 침범이 있었던 환자의 경우에도 수술후 방사선 치료를 시행한 뒤 11개월 동안 추적 관찰한 결과 아직까지 재발의 증거는 없다. 저자들의 경우 추적 기간이 비교적 짧고 대상 환자수도 적은 편이어서 확실한 결론을 내릴 수는 없지만 국소적으로 진행된 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서도 선택적으로 J형 회장저장낭-항문 문합술이 시행될 수 있음을 시사한다고 하겠다.

젊은 가족성 용종증 환자에서는 수술후 성기능 유지가 배뇨 및 배변 자체능 유지와 더불어 매우 중요한 문제이다. 지금까지의 보고에 의하면 회장 저장낭-항문 문합술 시행후 성기능 장애는 0~12% 정도로 비교적 드물게 발생하는데^{9,28,30)} 가족성 용종증 환자에서 이 수술을 시행하는 경우에는 더욱 드문 것으로 알려져

있다. 이는 직장주위 염증이 심한 궤양성 대장염 환자에 비해 가족성 용종증 환자의 경우 직장 박리가 용이해 골반신경 손상이 적기 때문이다¹⁰⁾. 저자들의 경우에서도 추적 관찰 기간중 성기능 장애는 없어 J형 저장낭-항문 문합술이 성적으로 왕성한 시기의 가족성 용종증 환자에서 성기능을 유지하며 안전하게 시행될 수 있는 술식임을 확인할 수 있었다.

회장 저장낭-항문 문합술 시행후 가족성 용종증 환자의 배변 기능은 궤양성 대장염 환자에서 같은 수술을 시행한 경우보다 우수한 것으로 알려져 있는데 이는 저장낭 기능에 유해한 영향을 미치는 골반 패혈증이나 저장낭염 등이 가족성 용종증 환자에서 드물게 발생하기 때문이다¹⁰⁾. 가족성 용종증 환자에서 회장 저장낭-항문 문합술 시행후 일일 배변 횟수는 평균 4~6회, 야간 배변 횟수는 평균 1회 정도로 보고되고 있다^{3,18,20)}. 저자들의 경우에도 일일 배변 횟수는 평균 약 6회였고 야간 배변 횟수는 평균 1회 정도로 지금까지의 여러 결과에 잘 부합된다. 배변 자체능에 대한 결과는 보고자에 따라 차이가 많지만 대개 주간 배변 자체능은 잘 유지되는데 비해 야간 배변 자체능은 주간 배변 자체능보다 열등하여 종종 밤에 배변 실금이 생긴다고 한다^{3,17,18)}. 저자들의 경우에도 주간 배변 실금은 2명(12%)에서만 발생하여 만족할 만한 결과를 얻을 수 있었으나 야간 배변 실금은 8명(47%)에서 발생하였다. 그러나 야간 배변 실금 대부분이 취침중에 가끔씩 생기는 것이어서 일상 생활에 지장을 줄 정도는 아니었다. 저자들의 경우 직장암이 동반되어 있던 환자들과 직장암이 없던 환자들 사이의 배변 기능을 비교해 본 결과 배변 횟수나 배변 실금 발생에 있어서 유의한 차이는 없었다. 이와 같은 결과는 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서 회장 저장낭-항문 문합술을 시행할 경우 배변 기능이 직장암이 없는 환자들에 비해 열등하다는 기존의 보고²¹⁾와는 다른 것이다. 이는 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서도 선택적으로 이 술식을 시행하는 경우 만족할 만한 기능적 결과를 얻을 수 있음을 시사하는 것이라 할 수 있다.

회장 저장낭-항문 문합술 시행후 배변 기능은 시간이 경과함에 따라 개선²²⁾되는데 이는 저장낭의 용적이 시간이 경과함에 따라 커지고 저장낭과 항문 팔약근의 조화가 잘 이루어지기 때문이다^{23,29)}. 저자들의 경우 아직까지 전체적으로 추적기간이 짧아 시간 경과에 따른

배변기능의 변화에 대한 결과는 얻을 수 없었으나 향후 시간경과에 따른 배변 기능의 향상이 기대된다.

회장 저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자에서 저장낭염 발생빈도는 0~9%로 보고³⁰⁾되는데 저자들의 경우에서도 저장낭염 발생이 없어 이러한 결과를 확인할 수 있었다.

이상을 요약하면 전결장절제, 근위직장 부분절제, 원위직장절제 및 회장 저장낭-항문 문합술은 가족성 용종증 환자에게 시행될 수 있는 이상적인 술식으로서 직장암이 동반되어 있는 경우에도 선택적으로 시행할 수 있는 수술방법이다.

결 론

1990년 11월부터 1995년 2월까지 서울대학교병원 일반외과에서 한 명의 외과의에 의하여 수술을 받은 24명의 가족성 용종증 환자중 J형 회장 저장낭-항문 문합술을 시행한 19명을 대상으로 J형 회장 저장낭-항문 문합술의 수술 성적을 분석하고, 이중 회장루 복원술을 시행한 17명을 대상으로 J형 저장낭 기능을 조사하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) J형 회장 저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자 19명의 수술당시 평균 연령은 37세였고, 대장암은 11명(58%)에서 동반되어 있었다.

2) J형 회장 저장낭-항문 문합술 시행후 4명(21%)에서 수술후 합병증이 발생하였는데 복강내 출혈 2명, 창상 감염 1명, 요정체 1명이었고, 회장루 복원술 시행후 3명(18%)에서 일시적인 소장 폐색증이 발생하였다.

3) 수술후 병리조직 검사에서 대장암이 11명(58%)에서 동반되어 있었다. 대장암의 분포는 직장암 9예, 횡행 결장암 3예, 맹장암 1예였다. 특히 직장암 9예의 직장암 위치는 항문연에서 평균 9 cm(3~17 cm) 상방에 있었고, 직장암 병기는 2예가 장관내에 국한된 암(A, 1예; B₁, 1예)이었고 나머지 7예는 일파절 전이가 있는 국소적으로 진행된 암(C₁, 1예; C₂, 6예)이었다.

4) J형 회장 저장낭-항문 문합술이 시행된 가족성 용종증 환자 19명을 평균 27개월(11~55개월)간 추적 관찰하였는데 1명을 제외하고 용종 또는 대장암 재발은 없었다. 이중 직장암이 동반된 8명은 항문수지 검

사와 CEA 검사를 시행하여 평균 29개월간 추적 관찰하였는데 수술직후 폐 전이가 발견된 1명을 제외한 나머지 7명에서는 직장암의 재발은 없었다.

5) 회장루 복원술은 J형 회장 저장낭-항문 문합술 후 평균 6개월 뒤에 시행되었다. 회장루 복원술이 시행된 17명을 평균 22개월(5~46개월)간 추적 관찰한 결과 성기능 장애와 배뇨 기능 장애는 없었다. 일일 배변 횟수는 평균(土 표준편차) 6.2 ± 2.4 회였고 주간 배변 횟수는 평균 5.1 ± 2.0 회, 야간 배변 횟수는 평균 1.2 ± 0.7 회였다. 주간 배변 실금은 2명(12%)에서 발생하였고 야간 배변실금은 8명(47%)에서 있었다. 저장낭 염의 발생은 없었다.

이상의 결과를 토대로 저자들은 J형 저장낭-항문 문합술이 가족성 용종증 환자에서 안전하게 시행될 수 있고 비교적 만족할 만한 배변 기능을 유지함을 확인하였다. 따라서 J형 회장저장낭-항문 문합술이 가족성 용종증의 수술적 치료에 있어 이상적인 술식으로 판단되어 아울러 국소적으로 진행된 직장암이 동반된 가족성 용종증 환자에서도 선택적으로 시행될 수 있을 것을 사료된다.

REFERENCES

- 1) 박규주, 박재갑, 최규완 등: 한국인 가족성 용종증 환자의 가계도 분석. 대한 소화기병학회지 24: 996-1004, 1992
- 2) 박재갑, 박규주, 원치규 등: 한국인 대장 용종증에 대한 고찰. 대한 대장항문병학회지 7: 1-13, 1991
- 3) Ambrose WL, Dozois RR, Pemberton JH, et al: Familial adenomatous polyposis: results following ileal pouch-anal anastomosis and ileorectostomy. Dis Colon Rectum 35: 12-15, 1992
- 4) Berk T, Bulow S, Cohen Z, et al: surgical aspects of familial adenomatous polyposis. Int J Colorectal Dis 3: 1-16, 1988
- 5) Bess MA, Adson MA, Elveback LR, et al: Rectal cancer following colectomy for polyposis. Arch Surg 115: 460-7, 1980
- 6) Bussy HJR, Eyers AA, Ritchie JM, et al: The rectum in adenomatous polyposis: the St. Mark's policy. Br J Surg 72(Suppl): s29-31, 1985
- 7) Bussy HJR: Familial polyposis coli: 47-50, Baltimore, The Johns Hopkins University Press, 1975
- 8) Cohen Z, Mclead RS, Stephen W, et al: Continuing evolution of the pelvic pouch procedure. Ann Surg 216: 506-512, 1992
- 9) Damgarrd B, Wettergren A, Kirkegaard P: Social and sexual function following ileal pouch-anal anastomosis 38: 89, 1995
- 10) Dozois RR, Kelly KA, Welling DR, et al: Ileal pouch-anal anastomosis: Comparison of results in familial adenomatous polyposis and chronic ulcerative colitis. Ann Surg 210: 268-73, 1989
- 11) Fonkalsrud EW: Total colectomy and ileal pullthrough with ileal reservoir for ulcerative colitis. Surg Gynecol Obstet 150: 1-9, 1980
- 12) Gingold BS, Jagelman D, Turnbull RB: Surgical management of familial polyposis and Gardner's syndrome. Am J Surg 137: 54-6, 1979
- 13) Heimann TM, Bolnick K, Aufses AH: Results of surgical treatment for familial polyposis coli. Am J Surg 152: 276-78, 1986
- 14) Heimann TM, Gelernt I, Salky B, et al: Familial polyposis coli: results of mucosal proctectomy with ileoanal anastomosis. Dis Colon Rectum 30: 424-427, 1987
- 15) Hrabovsky EE, Watne AL, Carrier JM: Changing management in familial polyposis: role of Ileorectal Endorectal pull-through. Am J Surg 147: 130-132, 1983
- 16) Iwama T, Mishima Y, Utsunomiya J, et al: The impact of familial adenomatous polyposis on the tumorigenesis and mortality at the several organs. Ann Surg 217: 101-108, 1993
- 17) Kelly KA, Pemberton JH, Wolff BG, et al: Ileal pouch-anal anastomosis. Curr Probl Surg 29: 59-131, 1992
- 18) Kluiber R, Beart RW: Surgical options for familial polyposis. Problems in General Surgery 10: 691-7, 1993
- 19) Madden MV, Neale KF, Nicholls RJ, et al: Comparison of morbidity and function after colectomy with ileorectal anastomosis or restorative proctocolectomy for familial adenomatous polyposis. Br J Surg 78: 789-792, 1991
- 20) McHugh SM, Diamant NE, McLeod R: S-pouches versus J-pouches: a comparison of functional outcome. Dis Colon Rectum 30: 671-677, 1987
- 21) Metcalf AM, Dozois RR, Kelly KA, et al: Ileal "J" pouch-anal anastomosis: clinical outcome. Ann Surg 202: 735-9, 1985

- 22) Moertel CG, Hill JR, Adson MA: *Surgical management of multiple polyposis: the problem of cancer in the retained bowel segment.* Arch Surg 100: 521-5, 1970
- 23) Nasmyth DG, Williams NS, Johnston D: *Comparison of the function of triplicated and duplicated pelvic ileal reservoirs after mucosal proctectomy and ileo-anal anastomosis for ulcerative colitis and adenomatous polyposis.* Br J Surg 73: 361-6, 1986
- 24) Park J-G: *Managing the family in familial adenomatous polyposis.* In: *Principles of Colon and Rectal Surgery, 57th course.* Minneapolis, University of Minnesota, p236-249, 1994.
- 25) Park J-G, Han H-J, Won Y-J, et al: *Familial adenomatous polyposis and hereditary nonpolyposis colorectal cancer in Korea.* In Baba S(ed.): *New Strategies for Treatment of Hereditary Colorectal Cancer.* Tokyo, Churchill Livingston, in press.
- 26) Parks AG, Nicholls RJ, Nellieau P: *Proctocolectomy with ileal reservoir and anal anastomosis.* Br J Surg 67: 533-8, 1980
- 27) Penna C, Tiret E, Daude F, et al: *Results of ileal J-pouch-anal anastomosis in familial adenomatous polyposis complicated by rectal carcinoma.* Dis Colon Rectum 37: 157-160, 1994
- 28) Penna C, Tiret E, Kartheuser A, et al: *Function of ileal J pouch-anal anastomosis in patients with familial adenomatous polyposis.* Br J Surg 80: 765-767, 1993
- 29) Sagar DM, Holdsworth PJ, Johnston D: *Correlation between laboratory findings and clinical outcome after restorative proctocolectomy: serial studies in 20 patients with end-to-end pouch-anal anastomosis.* Br J Surg 78: 67-70, 1991
- 30) Santos MC, Thompson JS: *Late complication of the ileal pouch-anal anastomosis.* Am J Surg 88: 3-10, 1993
- 31) Taylor BA, Wolff BG, Dozois RR et al: *Ileal pouch-anal anastomosis for chronic ulcerative colitis and familial polyposis coli complicated by adenocarcinoma.* Dis Colon Rectum 31: 358-62, 1988
- 32) Thomson JPS: *Leeds Castle Polyposis Group meeting.* Dis Colon Rectum 31: 613-16, 1988
- 33) Utsunomiya J, Iwama T, Imajo M, et al: *Total colectomy, mucosal proctectomy, and ileoanal anastomosis.* Dis Colon Rectum 23: 459-66, 1980
- 34) Wiltz O, Hashmi HF, Schoetz DJ Jr, et al: *Carcinoma and the ileal pouch-and anastomosis.* Dis Colon Rectum 34: 805-809, 1991