

## 성인에서의 Hirschsprung씨 질환

전북대학교 의과대학 외과학교실

서 정 길 · 김 종 훈 · 황 용

= Abstract =

### Hirschsprung's Disease in Adults and Adolescents

Jung Gil Seo, M.D., Jong Hun Kim, M.D. and Yong Hwang, M.D.

Department of Surgery, Chonbuk National University Medical School, Chon Ju, Korea

Hirschsprung's disease is a disorder characterized by congenital absence of ganglion cells in the colon and the rectum variously. Generally, the symptoms of it are present during the first day of the life, and the diagnosis is usually made early.

There may be a period of normal defecation for months or years after mild fecal dyskinesia in the neonatal period, and clinicians are occasionally faced with young adults or adults with undiagnosed megacolon or megarectum. In contrast to reports of newborns and young children, there are few recent reports of the diagnosis and management of Hirschsprung's disease in adults.

We experienced 5 patients over the age of 10 years (11~59 years) with Hirschsprung's disease confirmed by full thickness rectal biopsy.

3 males and 2 females were treated by Soave procedure(2), Duhamel procedure(1), lower anterior resection(1) and anorectal myectomy(1), respectively. And we followed up over 1 years(1~4 years).

The results of this procedure in the treatment of the adult Hirschsprung's disease are as good as it of child Hirschsprung's disease. And we concluded this operative method can be performed to adult Hirschsprung's disease safely according to cases.

**Key Words:** Adult, Hirschsprung's disease

### 서 론

Hirschsprung씨 질환은 1691년 Frederic Ruy-sch가 보고<sup>13)</sup>한 이래 그 원인 및 치료에 많은 발전을 가져 왔다.

1888년 Hirschsprung이 거대결장의 환자들을 보고한 이후로 이 질환에 그의 이름을 붙여 왔는데<sup>4)</sup>, 1948년 White-House와 Kernohan이 이 질환의 원인이 Auerbach의 myenteric plexus와 Meiss-

ner의 submucosal plexus에 신경절세포의 결손이라는 것을 발표한 이후<sup>21)</sup> 효과적인 외과적 수술의 길이 열리게 되었다. Swenson의 abdominoanal pull-through 술기<sup>18)</sup> 발표되기 이전에는 이 질환의 사망률이 70~85%에 이르렀다. 그후에 Duhamel, Soave<sup>15)</sup> 술기가 발표되면서 치료의 폭을 넓혔으며, 신경절 세포결손부위가 매우 작을 때에는 myectomy(근 부분 절제술)만으로도 그 증상의 소실을 볼 수 있게 되었다<sup>3,7,19)</sup>.

신생아에서 증상은 저명하여 태어난지 1일째에 쉽게

진단이 되지만, 비록 신생아에서 대장폐쇄증의 가장 많은 원인이 이 질환이지만, 완전폐쇄, 간헐적인 폐쇄, 기이성설사, 간헐적 만성변비등의 증상도 보인다.

드물게, 태어날때부터 증상이 있었으나 진단이 안되고 보조적인 요법으로 증상완화를 시도하여 오거나, 약간의 증상이 있다가 없어지고 정상적인 생활을 하다가 몇 년 뒤에야 증상을 보이거나, 또는 처음부터 증상이 없다가 늦게 증상을 보여, 거대결장이나, 거대직장으로 성인이 되어 병원을 찾는 수가 있다<sup>1)</sup>.

이러한 환자들은 결국에는 확장된 대장이 더이상 대변을 항문쪽으로 이동시키지 못하여 급속히 증가하는 변비나, 대장폐쇄로 수술적인 치료를 필요로 하게 된다<sup>1)</sup>.

본 병원 외과에서는 지난 5년간 10세 이상의 성인에서(11세~59세) 조직검사상 확진된 5명의 Hirschsprung씨 질환 환자를 Soave술식(2명), Duhamel 술식(1명), 저위전방절제술(1명), 항문직장근부분절제술(1명)을 각각 실시하여 1년이상 추적조사한 결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 환자 및 방법

환자의 남녀 성별비는 남자 3명, 여자 2명이고 평균 연령은 25세(11세~59세)였다. 본인이 증상을 느낀지는 평균 8.6년(3년~16년)이었고, 수술전에 모든 환자가 배변을 위해서 하제를 사용한 적이 있었고, 반절에서는 관장을 필요로 하였다. 환자 4명(80%)이 복부팽만을 호소하였는데, 이학적 소견상 3명(60%)만이 복부팽만을 보였고, 복통은 2명(40%)에서 보였다.

검사를 위하여 하제 및 관장을 수회에 걸쳐서 실시하였고, 대장 Barium 조영술로 진단된 예가 5예, 전형적인 cone-shape의 rectal segment를 4예에서 보였다. 2명은 태어날때부터 가끔 복부팽만과 변비가 있어서 관장이나, 좌약 드물게는 손가락으로 분변을 제거해 왔으나 진단이 없이 그리고 오진으로 본 병원을 찾게 되었다. 나머지 3명은 태어난지 몇년이 지나서야 증상을 보였다(Table 1).

11세 여아는 복부팽만이 심하여 횡행결장 조루술을 실시하고, 수회에 걸친 횡행결장조루술을 실시한 곳과 항문을 통한 관장으로 분변을 제거한후 3개월후에 Modified Duhamel 술식을 실시하였고(Fig. 1, 2), 15세의 남녀 2명은 약 3년전부터 복부팽만 및 만성변비로 고생을 하다가 갑자기 심해져서 내원을 하였는데 어릴때부터 배변을 힘들어 하기는 하였으나 큰 불편을 없이 지내왔다.

두명다 관장으로 분변을 제거하고 술전에 polyethylene glycol로 전장관세척술후 Soave 술식과 tube cecostomy를 실시하였다(Fig. 3, 4).

23세 남자는 군입대후부터 증상이 있었으나 무사히 군복무를 마치고 본원을 찾았는데, 이학적 소견상 분변이 심하게 저류되어 있지 않고, Barium enema상 직장 및 S-결장 그리고 일부 하행결장에만 팽창되어 있어서 직장항문 근부분절제술을 실시하였다(Fig. 5, 6).

59세 남자 환자는 약 10년전부터 있어온 심한 변비 및 복부팽만을 주소로 내원하였는데, Barium enema상 하부직장 상부에 심한 거대직장 및 결장 소견과 좁아진 부분 옆으로 직장의 항문거근을 통한 탈장을 보였다.

Table 1. Clinical review of patients

No	Sex	Age at onset	Age at surgery	OP method
1	F	NB	11	Duhamel OP
2	M	NB	16	Soave OP
3	F	13	16	Soave OP
4	M	29	23	Myectomy
5	M	over 10yr	59	LAR

NB: New Born  
OP: Operation  
LAR: Low anterior resection

Table 2. Surgery and results

No	OP method	Complications
1	Duhamel OP+colostomy	None
2	Soave OP+cecostomy	Wound infection
3	Soave OP+cecostomy	None
4	Myectomy	None
5	LAR+CAA+colostomy	Mild stenosis

LAR: Low anterior resection  
CAA: Colo-anal anastomosis

직장 수지 검사상 직장하부에 비후된 단단한 ring 에 의해서 협착이 되어 있고, 조직검사상 처음에 만성 염증성 장염으로 진단이 되었는데, 보존적 요법을 실시하여도 증상호전이 없어서 ring을 포함한 저위 전 방 절제술 및 대장항문 문합술을 시행 결장 조루술을 실시하였다(Fig. 7~10).

### 수 술 결 과

술식은 5명에 4가지 방법을 선택하였는데, 선정기준은 환자의 상태와 술자의 경험에 의한 판단이었다 (Table 2).

#### 1) Soave endorectal Pull-through procedure(Fig. 3, 4)

2명의 환자에서 Soave 술식 및 Tube cecostomy 를 실시하였는데, 1명의 환자에서 창상감염이 있었으며 다른 수술적 합병증은 없었다.

Tube cecostomy는 endorectal 문합부의 보호에 효과적이지 못하였지만, 문합부의 특별한 문제점은 없었다.

37개월 추적 조사 한 결과 2명 다 하루에 배변 횟

수는 1~3회였고, 배변 자제력은 한명에서는 정상이었으나 한명에서 1~2개월에 한번쯤 밤에 loose stool 이 있을 경우 minor soiling이 있었고, 둘다 현재 정상적인 대학 생활을 하고 있다.

#### 2) Duhamel procedure(Fig. 1, 2)

한명에서 Duhamel 술식을 하였는데 복부팽만이 심하여 시행 결장 조루술을 실시한 후 수회에 걸친 관 장으로 변을 제거하였다. 3개월후 Duhamel 술식을 실시 6주후에 시행결장루 복원술을 실시하였는데, 수술에 대한 합병증은 없었다.

4년동안 추적 조사한 결과 배변횟수 및 배변자제력에는 문제가 없었으나 오히려 변비증상이 있었고, 이는 특별한 조치없이 일상생활이 가능하였고, Barium enema상 장의 확장된 부분은 안보였다.

#### 3) Myectomy(Fig. 5, 6)

23세 남자환자로 증상이 심하지 않고 장확장부위도 적어서, Lynn의 방법으로<sup>7)</sup> 직장항문 근부분절제술을 실시하였는데, 수술후 합병증은 없었으며, 입원기간도 짧았다(7일). 30개월간 추적 조사한 결과 배변횟수와



Fig. 1. 11세 여자의 수술전 B.enema film.



Fig. 2. 11세 여자의 Duhamel op'후의 B.enema film.



Fig. 3. 16세 여자의 수술전 B.enema film.



Fig. 4. 16세 여자의 Soave op'후의 B.enema film.



Fig. 5. 23세 남자의 수술전 B.enema film.

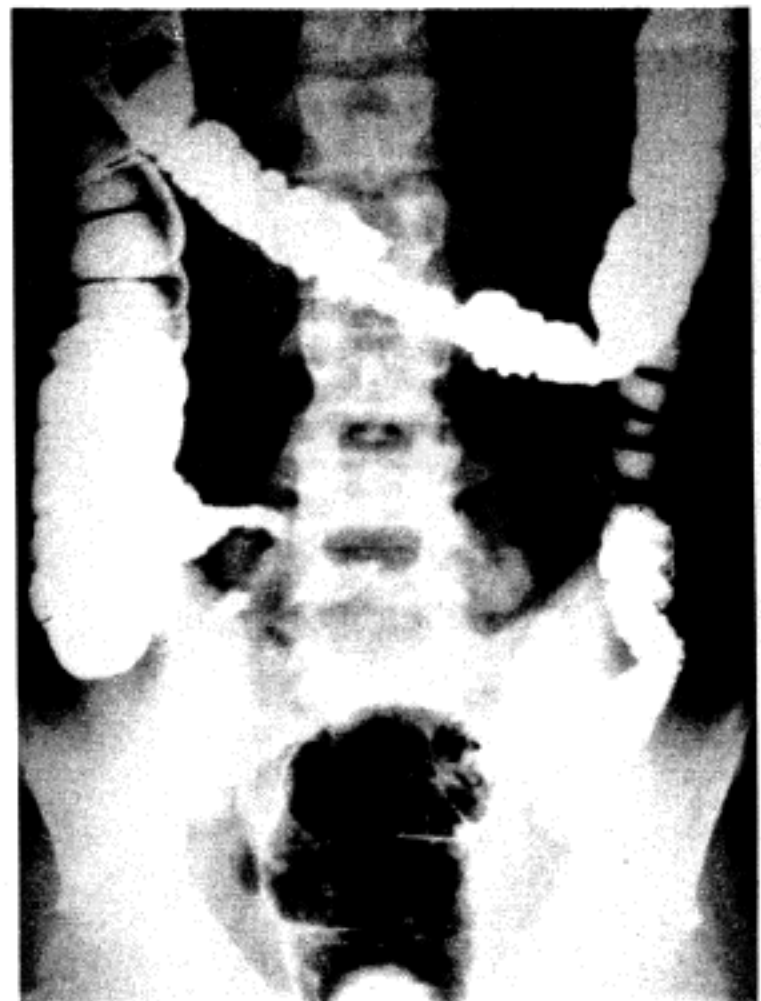


Fig. 6. 23세 남자의 Myectomy후의 B.enema.



Fig. 7, 8. 59세 남자의 수술전 B.enema film.

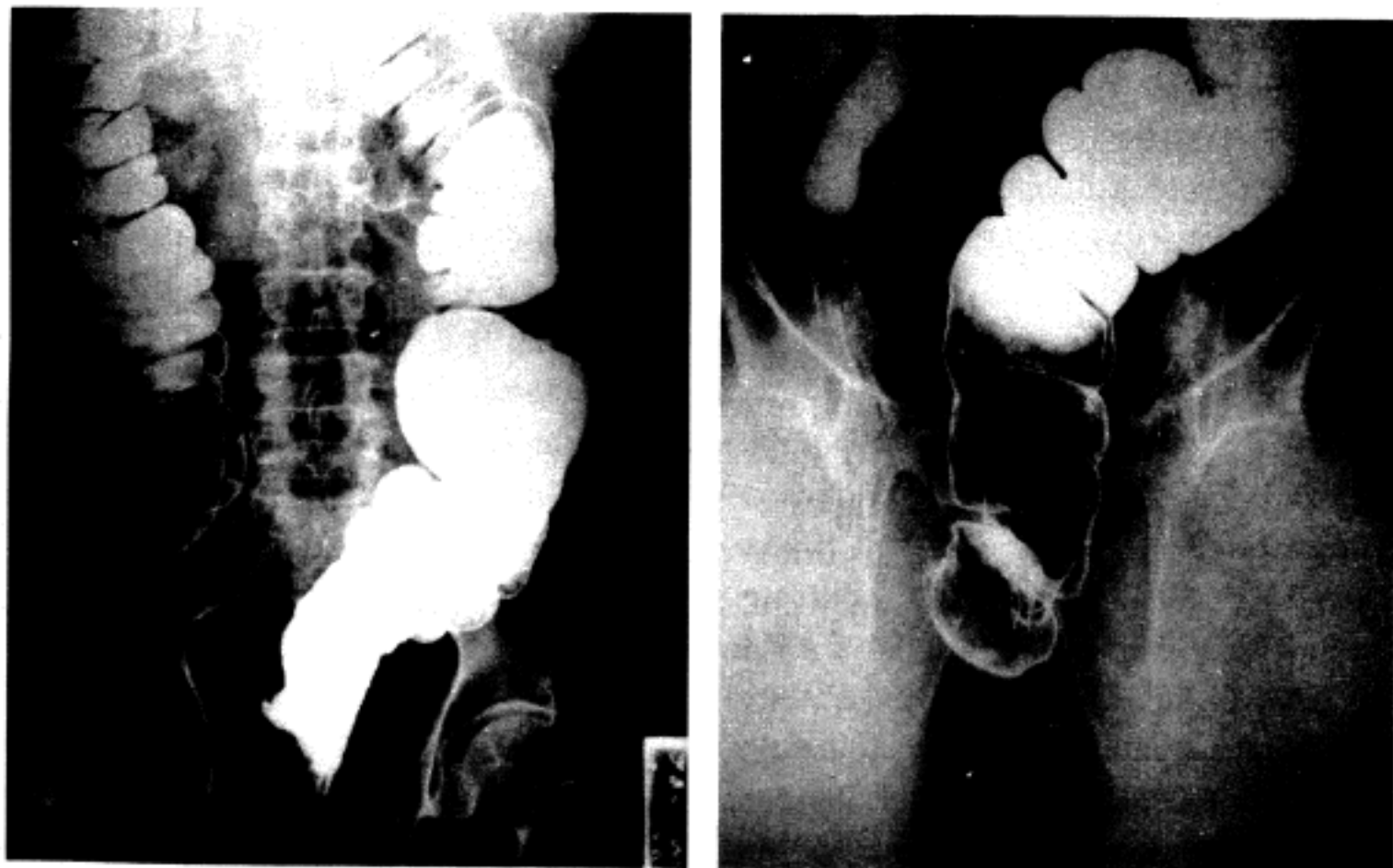


Fig. 9, 10. 59세 남자의 LAR+Colo-anal anastomosis+colostomy후의 B.enema film.



Table 3. Follow-up results[1~4yr]

No	Frequency (24 hr)	Continenence	Others
1	0-1	good	
2	1-3	good	
3	1-3	minor soiling, 1-2/mo	
4	0-2	good	intermittent constipation
5	1-4	minor soiling, 1-2/week	

자제력은 정상이었으나 수술전보다는 호전되었지만 지금도 간헐적인 변비가 있어서(1/1~2 ms)하제를 사용하거나 관장을 실시해야 했다. 이 환자는 다른 수술법을 고려중에 있다.

#### 4) Lower anterior resection(Fig. 7~10)

59세 남자 환자로 직장하부가 비후된 단단한 circular ring에 의해서 협착이 되어 있고, 광범위한 장확장을 보여서 ring을 포함한 저위전방 절제술과 좌반대장 절제술을 실시하였는데, 대장항문 문합부에 경미한 협착이 있어서 수회의 수지확장술을 실시하였으며, 대장루 복원술 후 frequency와 soiling으로 좌욕 및 loperinamide를 사용해야만 했다. 12개월 추적 조사한 결과 배변횟수는 1~4회/day이었고, 1주에 1~2회의 night mild soiling이 있었는데, 환자는 acceptable하고 술전보다 대단히 만족해 하였다 (Table 3).

### 결 론

본병원 외과에서 지난 5년간 10세 이상(11세~59세)의 성인에서, 조직검사상 확진된 5명의 Hirschsprung's disease 환자를 Soave 술식(2명), Duhamel 술식(1명), 저위전방절제술(1명), anorectal myectomy(1명)을 각각 실시하여 1년이상 추적조사한 결과, 종례수가 적어 통계적 의의를 갖기는 어렵지만 성인의 Hirschsprung씨 질환에서도 child에서와 같은 술식으로 충분한 치료 성적을 얻을 수 있었으며, 특히, 직장의 비후와 항문근의 구조이상인 경우 저위전방절제술 및 대장-항문 문합술도 시도해 볼 만

한 술식이라고 생각된다.

### 고 안

Hirschsprung's disease는 직장과 S-결장에 가장 많이 발생하고, 그 부분의 신경절 세포 결손이 원인인 것으로 알려져 있으며, 그 결과 장의 이완과 장 연동파의 통과가 안되어서 장폐쇄 증상을 나타내게 된다. 신경절세포 결손부의 상부에 위치한 정상적인 장은 많은 분변의 저류를 보여 확장 및 비후된다.

이 질환은 대부분은 선천적이며, 신생아 5000명중에 1명꼴이고 남녀 성비는 4~5:1 정도인 것으로 보고되어 있는데<sup>16)</sup>, 대부분이 태어나자마자 진단이 되므로, 성인에서의 보고는 많지 않다<sup>9~11)</sup>. Hirschsprung에 의하면<sup>2)</sup> milder form이 진단이 안된채 상부 장의 보상작용으로 성인이 되어서야 진단이 된다고 하였는데, 이러한 환자들은 만성변비로 하제, 완하제 또는 관장 등으로 배변을 하게 된다. 그러나 결국은 상부장이 더 이상 병변부위를 통해 변을 밀어 낼 수 없게 되어서, 심한 변비나 급성장폐쇄로 병원을 찾게 되어 수술적인 치료를 받게 된다<sup>11)</sup>.

일반적으로 이 질환은 수술적인 치료법으로 Soave 술식, Duhamel술식, Swenson 술식, Rectal myectomy, 저위 전방 절제술, 그리고 좌반 대장 절제술이나 전 대장 절제술중 한가지를 선택하게 되는데 환자의 상태나, 질환의 범위와 정도, 그리고 술자의 경험이나 선호도에 의해서 결정되는 것 같다.

그러나 성인의 경우는 예가 많지 않아서 어떤 술식이 가장 좋은 것이라고 말하기가 어려운 실정이다<sup>11)</sup>.

보고에 의하면 Soave술식은 일반적으로 소아나, 성인 모두에서 좋은 결과를 보였는데<sup>7,15)</sup> San Filippo 등<sup>14)</sup>은 18예를 수술해서 Swenson 술식이나 Duhamel 술식보다 수술 결과가 우수하였음을 보고하였고, McGarity등<sup>8)</sup>은 성인에서 이 술식을 이용하여 좋은 성적을 보였음을 보고 하였다.

저자는 2예를 colostomy없이 one-stage soave operation을 실시하여 좋은 결과를 얻었는데, 기타 술식보다 가장 좋은 것으로 사료되었다.

Duhamel 술식은 아마도 infant에서 가장 많이 쓰이고 있는 술식인데, 보고자에 따라서 결과가 상반되고 있다. Duhamel<sup>1)</sup>, Elliot등<sup>9)</sup>은 좋은 결과를 보고한 반면, Soper등<sup>16)</sup>은 rectal pouch의 fecalith

와 colorectal 접합부의 협착을 보고하였고, San Filippo 등<sup>14)</sup>은 술후 progressive constipation을 보고하였다.

저자는 1예를 three-stage로 Duhaman operation을 실시하였는데, 약간의 변비증상을 보인 것 외에는 성적이 좋았다. 그러나 multiple stage operation에 대한 환자의 고충을 고려해야만 하였다.

Swenson 술식은 1948년 Swenson 및 Bill이 고안한 술식으로<sup>18)</sup> 저자는 이 방법을 사용하지 않았다.

저위 전방 절제술식은 Hirschsprung씨 질환에 많이 쓰이지는 않지만 Todd<sup>20)</sup>, Fairgrieve<sup>21)</sup>, Lockhart-Mummery 등<sup>6)</sup>이 이 술식을 이용한 보고를 하였는데, 저자는 하부직장에 신경절 결손이 있는 1예를 two-stage로 실시하였다. 술후 결과는 직장암에서의 저위전방절제술에 의한 것과 비슷하거나 좋았는데, 본예와 같이 다른 술식을 시도하기가 어려운 경우에 시도해 볼만한 술식으로 사료된다.

Myectomy는 1966년 Lynn이 첫 보고를 하였는데, short-segment의 질환이나 저위전방 절제술, endo-rectal pull-through 술식후에 증상이 남아 있을 때 유효하다고 하였다<sup>7)</sup>.

Lee, McCready 등은 타술식에 비해 술후합병증은 없으나 수술후 성적이 좋지 않았음을 보고하였는데<sup>5,11)</sup> 저자의 경우 1예를 실시하였다. 수술후 성적은 술전보다는 증상의 개선이 있고, 대장 조영술상에서도 장의 확장이 감소되었으나 지금도 가끔씩 변비로 관장(1/1~2 ms)을 실시하거나 하제를 사용하여야만 하였고, 다른 술식으로 재수술을 환자와 상의중에 있다.

## REFERENCES

- 1) Duhamel B: *retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. Dis Colon Rectum* 7: 455, 1957
- 2) Fairgrieve J: *Hirschsprung's disease in the adult. Br J Surg* 50: 506, 1963
- 3) Handy MH, Scobie WG: *Anorectal myectomy in adult Hirschsprung's disease. Br J Surgery* 71: 61, 1984
- 4) Hirschsprung H: *Stuhltragheit neugeborener in folge von dilatation and hypertrophie des colons. Jahrbuch Kinderheilkunde* 27: 1, 1988
- 5) Lec YK, Koh YB: *Anorectal excisional myectomy for distal short segment Hirschsprung's disease. Am J Proctol* 28: 10, 1977
- 6) Lockhart-Mummery HE: *Hirschsprung's disease in the adult. Acta Chir Belg* 66: 2, 1967
- 7) Lynn HB: *Rectal myectomy for aganglionic megacolon. Mayo Clin Proc* 41: 289, 1966
- 8) McGarity WC, Cody JE: *Complications of Hirschsprung's disease in the adult. Am J Gastroenterol* 61: 390, 1974
- 9) MS Elliot, IP Tood: *Adult Hirschsprung's disease; results of the Duhamel procedure. Br J Surg* 72: 11, 1985
- 10) P Lunkkonen, M Heikkinen, K Huikuri, H Jarvinen: *Adult Hirschsprung's disease; Clinical Features and Functional Outcome after Surgery. Dis Col & Rect* 33: 1, 1990
- 11) Robert A McCready, Robert W Beast Jr: *Adult Hirschsprung's disease; Results of Scurgical treatment at Mayo Clinic. Dis Col & Rect* 23: 6, 1980
- 12) Rosin JD, Barga JA, Wangh JM: *Congenital megacolon of a man 54 years age; report of a case. Mayo Clinic Proc* 25: 710, 1950
- 13) Ruysch F: *Observation. Anatomic-chirurgicarum centuria. Amsterdam, 1691*
- 14) San Filippo JA, Allen JE, Jewlt TC: *Definitive Surgical management of Hirschsprung's disease. Arch Surg* 8: 587, 1972
- 15) Soave F: *Hirschsprung's disease; Clinical evaluation and details of a personal technique. Zkin-deschir* 3(suppl): 66, 1966
- 16) Soper RT, Miller FE: *Congenital aganglionic megacolon, diagnosis, management and amplications. Arch Surg* 96: 554, 1988
- 17) Starling JR, Croom RD, Thomas CG: *Hirschsprung's disease in young adults. Am J Surgery* 151: 104, 1986
- 18) Swenson O, Bill AH Jr: *Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. Surgery* 24: 212, 1948
- 19) Thomas CG Jr, Bream CA, Deconnick P: *Posterior sphincterotomy and rectal myotomy in the management of Hirschsprung's disease. Ann Surg* 171: 796, 1970
- 20) Todd IP: *Adult Hirschsprung's disease. Br J Surgery* 64: 311, 1977
- 21) Whitehouse FR, Kernohan JW: *The myenteric plexus in congenital megacolon. Arch Intern Med* 82: 75, 1948