

한국의 항문-직장 기형
-1999년도 대한소아외과학회 회원 대상 전국 조사-

대한소아외과학회

이명덕 · 김상윤 · 김우기 · 김인구 · 김재익 · 김재천 · 김현학 · 박귀원 · 박우현
송영택 · 오수명 · 유수영 · 이두선 · 이석구 · 이성철 · 장수일 · 정상영 · 정성은
정을삼 · 정풍만 · 조마해 · 최금자 · 최순옥 · 최승훈 · 허영수 · 홍 정 · 황의호

=Abstract=

Anorectal Malformations In Korea

- A Clinical Survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons, 1999 -

**MD Lee, SY Kim, WK Kim, IK Kim, JU Kim, JC Kim, HH Kim, KW Park,
WH Park, YT Song, SM Oh, SY Yoo, DS Lee, SK Lee, SC Lee, SI Chang,
SY Chung, SE Jung, US Chung, PM Jung, MH Cho, KJ Choi, SO Choi,
SH Choi, YS Huh, J Hong, WH Whang**

The Korean Association of Pediatric Surgeons

The purpose of the survey was to clarify the clinical features and management of the anorectal malformations (ARM) in Korea. Twenty-seven members of the Korean Association of Pediatric Surgeons were surveyed. The members completed a case registration form for each patient during the two years period of 1996-1997, and a questionnaire that contained their management preferences for primary and complicated patients. Twenty-four members of the 22 institutions registered 295 cases of the ARM, and 27 out of 34 members (77.1 %) responded to the questionnaire. The patients were classified by the Wingspread classification of ARM(1984). The case registration form was a modification of Wingspread workshop for the postoperative assessment and case registration. The male to female ratio was 1.7 : 1. The average number of patients per surgeon was 6.1 cases per year. Prematurity(< 36 weeks) was present in 1.9 % of cases and low birth weight(< 2.6 Kg) in 12.1 %. Among 187 male patients, 62 were high(H) type, 29 intermediate(I) type, 88 low(L), and 8 unclassified. In female, there were 2 cases of cloacal anomalies(C), 4 H type, 30 I type, 66 L type and 6 unclassified. For male, 87.9 % of H and I type were operated by the Pena procedure,

Correspondence : Myung Duk Lee, MD, Pediatric Surgery, Department of Surgery. The Catholic University of Korea, Kangnam St. Mary's Hospital. 505 Banpo-dong, Seocho-gu, Seoul 137-040, Korea. E-mail ; lmyungd@cmc.cuk.ac.kr

본 연제는 1999년 6월 서울에서 개최된 제 15회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 주제토의로 발표 되었음.

but only 7.9 % in L types. In female, all of C, H and I types, and 40.9 % of L type were done by the Pena procedure. One case expired (MR; 0.003%) as a result of surgical complication. Over-all complication rate was 12.5 %. Among 6 cases of reoperation, 4 were failed Pena procedures. Among 140 colostomies sigmoid colon was utilized in 75.7 %, and loop colostomy was commonly used. Ten surgeons preferred primary maturation of the stoma. In conclusion, posterior sagittal anorectoplasty is popular for high types of ARM in this country, but considerable number of patients are still suffering from failed operations. For better understanding and analysis, necessity of prospective study by new classification was discussed

Index Words : *Anorectal malformation, Imperforate anus, National survey, Korea*

서 론

항문-직장 기형은 소아외과 영역에서도 형세 판단과 치료에 전문적 특성이 가장 많이 요구되는 선천성 질환 중 하나로 인식되고 있다. 페냐(Peña)씨 수술이 1980년부터 발표¹되기 시작한 직후 국내에 이 수술이 바로 도입되었고², 이 시기는 바로 한국 소아외과의 태동기에 해당되는 시기였기에 수술 방법 적용 면에서 수 많은 시행 착오와 수술 방법 개선의 과정을 장기간 겪어온 서구와는 다른 환경이 조성되었다. 즉 몇 명을 제외한 다수의 국내 소아외과 의사들은 이 시기가 지난 후에 소아외과에 입문하였으며, 이러한 연유로 인하여 상당수의 한국 소아외과의사들은 처음부터 페냐씨 술식으로만 항문-직장 기형에 대한 교정 수술을 배우기 시작한 점이 한국 소아외과계의 특이한 점이라고 볼 수 있겠다.

대한소아외과학회 학술위원회는 학회 방침에 따라 매년 특정 질환에 대하여 정회원들의 진료 자료에 기초한 전국적 실태를 조사하고 있다. 항문-직장 기형에 대한 국내 실태를 알기 위하여 1999년에는 최근 2년 동안의 회원들의 환자 진료 자료와 설문 응답을 모아 이를 제 15차 학술대회의 “주제 토의”시간에 발표하고 토의하였으며, 본 논문은 이를 정리하고 기록한 것이다. 본 질환의 지역적 발생 분포 및 시술 소아외과의사의 지역 분포, 질환 분류별 빈도, 수술 방법, 수술 결과, 동반 기형 및 합병증 발생 등의 자료와 함께 진단, 분류, 수술, 환자 관리 등에 관한 각 회원들의 개인적인 선호에 대하여 분석하고, 학회 중 토의된 내용을 요약하였다.

대상 및 방법

1999년 1월 1일 현재 대한소아외과학회 정회원인 34명 전원을 대상으로 착수하였다. 본 학회 주제 토의 때 행하여진 관례에 따라 (1) 각 회원들은 미리 마련된 설문지에 답하도록 하였으며, (2) 기준 분류법 및 증례 등록지(표 1A, B & C)에 따라 각 환자마다 1매씩 등록지를 작성토록 하였다. 등록 대상 환자는 1996년 1월 1일부터 1997년 12월 31일까지 2년 사이에 회원들이 경험한 항문-직장 기형 환자 중 이 기간 동안에 본 수술(anoplasty)이 완료된 환자로 하였다. 본 조사에서 이용된 기준 분류법은 Wingspread Classification for Anorectal Malformation(1984, 이하 Wingspread안이라 함)이며³, (표 2)와 분류그림³을 함께 제공하였다. 증례 등록지는 Wingspread workshop에서 이용되었던 등록 양식³을 10명의 회원에게 사전 자문을 얻어 수정, 보완한 것이었으며, 수술 후 치료 성적도 (표 3)과 같은 평가기준표에 의하였다.

증례 자료는 총 34명의 정회원 중 24명이 제출한 295예이며, 이들은 국내 22개의 중요 병원에 속한 소아외과 의사들이 수술한 환자들이다. 설문에는 회원 27명이 응하였으며, 본 논문은 이에 대한 분석 자료와 학술대회 주제 토의 발표 중 공개 토의된 중요 사항을 함께 수록하였다.

결 과

등록된 쇠항 295예 자료 분석

지역적 분포

지역별 수술 환자 수와 해당 지역 소아외과 의

사 수의 분포는 등록 회원 24명 중 15명(62.5%)이 서울-경기 지역에 있고, 환자의 출생지는 서울-경기지역이 295예 중 162예(54.9%)이었으나 이 지역의 수술 예 수는 210예(71.2%)가 되어 서울-경기 지역으로 환자의 이동이 많았음을 보여주고 있다.

기타 인적 자료

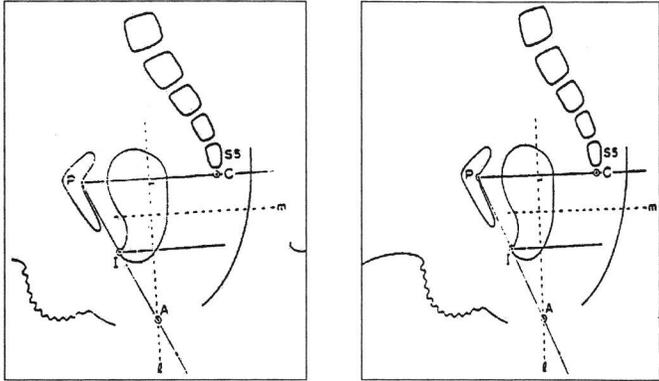
환자의 남녀 성비는 187:108(1.7:1)이어서 남자

가 많았다.

증례를 등록한 24명의 대한소아외과학회 정회원 1인당 년 평균 수술 경험 예 수는 6.1명이며, 서울·경기지역 등록 회원들의 연간 평균 수술 경험 예 수(7.0 예/년)는 지방보다 약간 높은 편이다.

환자의 출생력은 수태연령 36주 미만의 미숙아가 1.9% 이었고, 출생시 체중이 2.6 kg 미만인 저체중 출생아가 12.1%를 차지하였다.

Table 1A. Ano-Rectal Malformation, KAPS-99, Case Registration Form(Male)

병원 이름 :		소아외과 의사 이름 :	
환자이름 :	성 별 :	나 이 :	병록지 번호 :
출 생 일 :	입원일 :	기록 작성일 :	
환자주소(대도시명 혹은 도명) :			
1. Birth Weight :	kg	2. Gestational Age :	wks
3. Initial Symptom :			
4. Perineum shape : (회음부 모양을 서술 혹은 그림으로)	a. Midline structure(hypertrophy, abortive fistula, or elevated median fold) : yes(), no() b. Anal mark : yes(), no(), pigment : yes(), no() c. Genitalia : hypospadias(), bifid scrotum() d. Dentate line : yes(), no() e. External fistula : yes(),no() If yes : 1)size (Hegar No. ___) 2)Direction : up ___, back ___, both ___, lenth ___ mm f. Meconeum in Urine : yes(), no() g. Digital or endoscopic findings :		
5. Invertogram 생후()시간 촬영. 소견 : 그림	6. Radiopaque dye study 촬영 연령() 소견 : 그림	7. Sacral vertebra A-P scatch 소견 : SI index : (자료가 있는 분만 기재 부탁드립니다.)	
			
8. Diagnostic studies :			
9. Classification(분류표 참조) :			
10. Associated anomalies :	a. urogenital :	b. vertebral :	c. skeletal :
	d. card-vasc. :	e. GI tract :	g. chromosomal :
			h. others :

분류별 빈도

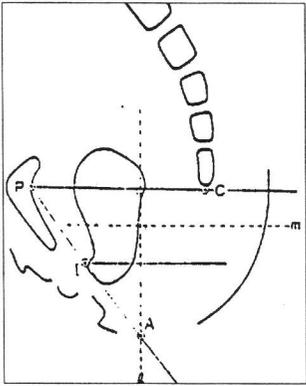
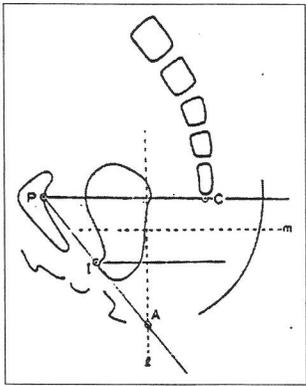
기형의 분류별 및 성별 빈도(표 4)는 남자에서 고위기형(H)이 62예, 중위(I)가 29예, 저위(L)가 88예이었으며, 8예는 보고자에 의하여 분류되지 못한 채 등록되어 총 187예 이었다. 분류되지 못한 8예중 5예는 누공이 발견되지 않았다는 기술이 있어 H1b형과 I2형 간에 서로 구분할 수는 없으나 Peña식 분류(표 5)로는 남자 중 누공이 없는 제 4

형(M-4)으로 분류할 수 있다. 여자는 cloaca 기형(C)이 2예, H형 4예, I형 30예, L형 66예 및 미분류 6예 등 108예였다.

분류별 수술 방법

남자의 경우 H형 62예 중 58예에서 페냐 술식이, 2예에서 cutback(CB) 술식이 적용되었고, I형 29예는 각각 24예, 3예, 그 외 Leape 술식이 2예

Table 1B. Ano-Rectal Malformation, KAPS-99, Case Registration Form(Female)

병원 이름 :		소아외과 의사 이름 :	
환자이름 :	성 별 :	나 이 :	병록지 번호 :
출 생 일 :	입원일 :	기록 작성일 :	
환자주소(대도시명 혹은 도명) :			
1. Birth Weight :	kg	2. Gestational Age :	wks
3. Initial Symptom :			
4. Perineum shape : (회음부 모양을 서술 혹은 그림으로)	a. Midline structure(hypertrophy, abortive fistula, or elevated median fold) : yes(), no() b. Anal mark : yes(), no(), pigment : yes(), no() c. Genitalia: hymen(), double vagina(), labial fusion(), perineal canal()perineal groove() d. Dentate line : yes(), no() e. External fistula : yes(), no(), If yes : 1)Size : # __ , 2)Direction : up __, back __, both __, lenth __ mm f. Meconeum in urine : yes(), no() g. Digital or endoscopic findings :		
5. Invertogram 생후()시간 촬영. 소견 : 그림	6. Radiopaque dye study 촬영 연령() 소견 : 그림	7. Sacral vertebra A-P scatch 소견 : SI index : (자료가 있는 분만 기재 부탁드립니다.)	
			
8. Diagnostic studies :			
9. Classification(분류표 참조) :			
10. Associated anomalies :	a. urogenital;	b. vertebral;	c. skeletal;
	d. card-vasc.;	e. GI tract;	g. chromosomal; h. others;

시행되었다. L형에 대한 수술은 88예 중 폐나 술식, CB, Leape 및 anal transposition(AT) 술식이 각각 11예, 66예, 8예, 및 2예씩 시행되었고, M-4형은 5예 모두 폐나 술식이 적용되었다(표 6).

여자는 C형 및 H형 6예 전원과 I형 30예 중 26예에서 폐나 술식이 시행되었고, I형 중 1예는 CB가, 2예에서 Leape 술식이, 그리고 1예는 Mollard 수술이 행하여 졌다. L형에서도 66예 중 27예에서는 폐나 술식이, 그 외 CB, Leape 및 jump-back 식의 AT가 각각 14예, 2예 및 18예에서 시행되었으며, 1예는 회음부 성형술이 시행되었다(표 7).

위하여 시행된 남녀별 검사방법은 표 8과 같다. 남자의 경우 회음부초음파(US), 원위부 장관촬영(loopogram, LG) 및 Wangenstein-Rice view(WR)가 많이 시행되었고, 기타의 방법들은 증례에 따라 선택적으로 적용된 모습이다. 여자의 경우에는 US가 다수에서 적용되었으나 그 외에서는 선택적으로 소수의 경우가 적용된 것으로 나타났으며, 비뇨기계 질환 동반 유무를 확인하기 위한 배뇨촬영이나 정맥신우조영술 등은 소수에서만 시행되었다. 남자는 H형에서, 여자는 L형에서 오히려 다양한 검사방법이 많이 적용되고 있다.

검사 방법

진단 및 분류 확인 혹은 수술 방법 결정 등을

대장루 조성술

각 분류에 따른 인공항문 조성 여부와 조성된

Table 1C. Ano-Rectal Malformation, KAPS-99, Case Registration Form(M & F)

11. First operation	a. Op. date: _____ of age b. Anoplasty: 1) Cutback __ , 2) Transposition __, 3) Leape __, 4) PSARP __ c. Colostomy: 1) Rt. T-colon __, 2) Lt. T-colon __, 3) Sigmoid __, 4) Other _____ d. Others: combined op. of b & c (select number): b. _____, c. _____
12. Second Op. :	a. Op. date: _____ of age b. Anoplasty: 1) Cutback __, 2) Transposition __, 3) Leape __, 4) PSARP __, 5) Kieseewetter __, 6) Stephens __, 7) Rehbein __, 8) Mollard __, 9) Colostomy repair __, 10) Others(서술): _____
13. 3rd Op. :	a. Op. date: _____ of age b. 1) Colostomy repair __, 2) Others(describe): _____
14. Complications & treatment : (can add more)	a. ____ 번째 수술 후 b. Cx(describe): _____ c. Tx(describe): _____ d. Result: 1) survive __, 2) mortality __, 3) cause of death: _____
15. Op. for associated anomalies (병명, 수술명, 수술 시기 등 간단히)	
16. Op. final result (일련의 쇄항 교정술 완료 후)	1) 최종 수술 후 경과 기간: anoplasty 후 () 2) 외형: 정상적(), wet anus(), prolapsed mucosa(), deviation of the anus from midline() 3) Constipation: 없음(), 간헐적 약물요법 필요(), 정기적 약물요 법 필요(), 수시로 관장 필요(), 정기적 관장 필요() 4) Continence(soiling): 정상(), 하루 2-3회 배변 = socially acceptable(), 기저귀를 찬다(), 정기적인 관장 필요().
17. 그 외 특이사항	

Table 2. Wingspread Classification of Ano-Rectal Malformation('84)³

Female	Male
High	High
1. Anorectal agenesis : a. with rectovaginal fistula b. without F.	1. Anorectal agenesis : a. with rectoprostatic urethral F. b. without F.
2. Rectal atresia	2. Rectal atresia
Intermediate	Intermediate
1. Rectovestibular F.	1. Rectobulbar urethral F.
2. Rectovaginal F.	2. Anal agenesis without F.
3. Anal agenesis without F.	
Low	Low
1. Anovestibular F.	1. Anocutaneous F.
2. Anocutaneous F.	2. Anal stenosis
3. Anal stenosis	
Cloacal Malformations (May be high, intermediate or low. Please describe in detail because it is rare malformation)	
Rare Malformations	Rare Malformations

인공항문의 위치는 표 10과 같다. 남자 H형 62예 중 47예에서 대장루 조성술이 시행되었으며, 그 중 33예는 S-결장에 설치되었다. I형 23예는 모두 S-결장에 설치되었고, 횡행(T)결장루는 H형 14예와 L형 6예에서 시행되었다. 미분류 예에서는 T-결장에 3예 설치되었고, M-4형은 S결장루와 회장루가 각각 2 및 3예씩 설치되었다. 여자에서도 대부분

Table 3. Functional Evaluation Criteria after Corrective Surgery

1) Appearance
A. normal
B. wet anus
C. prolapsed mucosa
D. deviation of the anus from the midline
2) Constipation
A. no
B. require intermittent medication
C. require regular medication
D. require intermittent enema
E. require regular enema
3) Continence(Soiling)
A. normal
B. defecation 2-3/day(socially acceptable)
C. require diaper
D. require regular enema

Table 4. Anorectal Malformation Registry, Korea 1996-1997

	Male	Female	
H	2	Cloaca	2 (n=2)
H1	7		
H1a	40	H1a	3
H1b	10	H1b	1 (n=4)
H2	3 (n=62)		
I1	19	I1	18
I2	10 (n=29)	I2	11
		I3	1 (n=30)
L1	71	L1	41
L2	17 (n=88)	L2	22
		L3	3 (n=66)
UC	8* (n=8)	UC	6 (n=6)
Total	187		108

Abbreviations: H, I, L & C: high, intermediate, low and cloaca type of the anomalies. UC: unclassified by the reporters.

*: In five among 8 cases of UC, fistula was not identified, the type of which is compatible to male type 4 by the Pena classification⁴.

Table 5. Classification of Anorectal Malformation by Peña⁴

Males	Colostomy
1. Perineal fistula	No
2. Rectourethral fistula	Yes
a. Bulbar	
b. Prostatic	
3. Rectovesical fistula (bladder neck)	
4. Imperforate anus without fistula	
5. Rectal atresia	
Females	
1. Perineal fistula	No
2. Vestibular fistula	Yes
3. Persistent cloaca	
a. < 3 cm common channel	
b. > 3 cm common channel	
4. Imperforate anus without fistula	
5. Rectal atresia	
Complex Defects	Usually

S-결장에 조성되었고, C와 H형 등 3예에서 회장루가 조성되었다(표 9).

전원 실태

남자 4예, 여자 12예가 치료 중 전원되었다. 근본 수술을 위한 전원은 남녀 각각 2 및 8예이며, 1차 수술 실패 후 재수술을 위한 전원이 각각 2 및 4예였고, 모두 서울 지역으로 전원되었다.

Table 6. Selection of the Operation by Type, in Male

Type	N	Pena	CB	L	AT	No-op.
H	62	58	2	-	-	2
I	29	24	3	2	-	-
L	88	11	66	8	2	1
UC	8(5)	7(5)	1	-	-	-
Total	187	100	72	10	2	3

Abbreviations: H, I & L: high, inter-mediate and low type of the anomalies. UC: unclassified by the reporters, (); fistula not identified in male, N: number of cases, CB: Cutback, L: Leape procedure, AT: Anal transposition, No-op.: definitive operation not performed.

Table 7. Selection of the Operation by Type, in Female

Type	N	Pena*	CB	Leape	AT	OO	No-op.
C,H	6	6	-	-	-	-	-
I	30	26	1	2	-	1 [†]	1
L	66	27	14	2	18	1 ⁺	3
UC	6	1	3	-	1	-	1
Total	108	60	18	4	19	2	5

Abbreviations: H, I, L & C: high, inter-mediate, low and cloaca type of the anomalies, UC: unclassified by the reporters, N: number of cases, Pena*: including mini-Pena, CB: Cutback, AT: Anal transposition, or jump-back, OO: other operations (†: Mollard procedure, +: perineoplasty), No-op.: definitive operation not performed.

동반 기형

분류별 동반기형 빈도는 표 10과 같다. H형에 속할수록 동반 기형의 빈도가 높으며, L형에서는 그 빈도가 낮은 현상이다. 그 중 비뇨기계 기형이 54예로 가장 빈발하며, 그 외 심장 기형 42예, 골격 15예 및 위장관 기형 13예 등의 순이다. 구체적인 질환명은 선천성 심장 기형(8), 척추 이상(3), Down 증후군(2), 거대결장증(2), 신장 무발생(2), 다지증, 토순, 전이개 용종, 체류, 식도폐쇄, 기관식도루, 중장 중복증, 내장 반전증 및 비후성 유문협착증 등이다.

합병증

남자 H1a형 40예 중 14예에서 발생하였으며, 요도 협착, 장 폐색증, 신경성 방광증, 장루 탈출, 뇨루, 창상감염 등이며, 이로 인한 재수술이 3예였고, 1예는 사망하였다. I1형에서는 19예 중 9예에서 발생하였으며, 장루 탈출, 장폐색증, 창상 감염, 전해질 불균형 및 장 루공 등이다(표 11).

여자는 I1형 18예 중 5예에서 장루 협착증, 창상감염, 장루염, S-결장 파열 등이 각각 발생하였으며, I2형 11예 중 6예는 장피 누공, 장루 협착, 장루 탈출 등이며, L1형 40예 중 3예에서 변실금이 합병되어 총 4예에서 재수술이 시행되었다.

재수술

재수술은 남자 2예(H1a), 여자 4예(L1, L2)에서 시행되었다. 재수술 여자들이 받았던 이 전의 일차

Table 8. Diagnostic Work-Up

Sex	Type	VCUG	Ureth	US	WR	LG	FG	IVP	MRI
Male	H	9	1	20	11	24	1	6	3
	I	3	3	11	7	11	-	1	-
	L	-	-	12	16	3	9	-	2
	M	-	-	3	5	1	-	-	-
Female	C	-	-	1	-	-	-	-	-
	H	-	-	2	-	-	-	2	-
	I	-	-	6	3	6	2	1	2
	L	1	-	11	4	4	4	1	1
Total		13	4	66	46	49	16	11	8

Abbreviations: H, I, L & C; high, intermediate, low and cloaca type of the anomalies, VCUG: voiding cysto-urethrogram, Ureth: urethrogram, US: ultrasound, WR: Wangenstein-Rice view, LG: loopogram, FG: fistulogram, IVP: intravenous pyelogram, MRI: magnetic resonance image

수술은 각각 CB 2예, 폐나 술식이 2예이며, 재수술의 종류는 폐나 술식이 2예, 소위 미니-폐나 술식이 2예이다.

수술 결과

수술 후 배변 상태에 대한 최종 성적은 표 12

와 같다. 남녀 모두 외형적인 모양은 결과가 좋은 편이며, 배변 조절능은 여자 L형 3예에서 불량하였다. 변비는 남녀 모두 고위형에서 발생 빈도가 높았다.

설문조사 결과

Table 9. Sites of the Fecal Diversion

Type	N	NC	T	S	I
Male					
H	62	47	14	33	-
I	28	23	-	23	-
L	88	6	6	-	-
M-4	5	5	-	2	3
UC	3	3	3	-	-
Female					
C	2	3*	-	2	1
H	4	5†	1	3	2
I	30	20†	3	17	-
L	65	28	2	26	-

Abbreviations: UC: unclassified, N: number of total cases, NC: number of colostomy cases, T: transverse colon, S: sigmoid colon, I: ileum, M-4: no fistula in male, melanified.

*.†: one case had secondary fecal diversion. †: 7 case received Pena op. without colostomy.

전반적인 사항

1. 선생님의 쇄항 환자 수(corrective surgery case 중심)는 년 평균 약 몇 명 정도 될까요?

- 1) 5예 미만 6
- 2) 5-10예 미만 16
- 3) 10예 이상 4

2. 선생님 자신의 쇄항 수술 수기에 대한 자가 평가는?

- 1) 만족한다. 12
- 2) 그저 그렇다. 7
- 3) 재교육의 필요성을 느낄 때도 간혹 있었다. 6

3. 선생님께서는 Wangenstein-Rice view (Invertogram) 를 항상 찍으십니까?

- 1) 그렇다. 16 (그 중 3명은 prone cross table lateral로 대신함)
- 2) 경우에 따라서만 찍는다. 10

4. 위 문항 3에서 2)에 답하신 분은 꼭 찍으실

Table 10. Incidence of Associated Anomalies by Type of Deformity

Type	No.	Uro	Vert	MS	C	GI	Crs	Others
H, C	68	20	5	5	12	3	4	6
I	59	17	3	3	14	5	5	1
L	154	16	3	6	16	5	2	12
UC	14	1	1	1	-	-	-	-
Total	295	54	12	15	42	13	11	19
(%)		(18.3)	(4.1)	(5.1)	(14.2)	(4.4)	(3.7)	(6.4)

Abbreviations: H, C, I & L: high, cloaca, imtermediate and low type,

Uro: urologic anomalies, Vert: vertebral anomalies, MS: musculoskeletal, C: cardiac,

GI: gastrointestinal, Crs: chromosomal abnormalities.

때는 어떤 경우입니까? (서술)

- 1) External fistula(F)가 없이 level이 불확실할 때 7
(저위기형이 의심되나 urine에 태변이 보일 때 1명)
- 2) 남아의 고위기형 1

5. 다음은 Douglas Stephens이 기술하였던 Invertogram 촬영 원칙입니다. 선생님이 하시는 것과 같은 항목마다 (0) 표 하여 주십시오.

- 1) 거꾸로 세워 3분 이상 기다린다. 13
- 2) hip joint는 45도(135도)가 되도록 굽힌다. 13
- 3) 정확히 full-lateral view가 되도록 한다. 14
- 4) Center(focus)는 Greater trochanter가 되도록 한다. 12
- 5) Anal dimple에는 바리움을 바른다 (금속성 구조물을 붙여놓지 않는다). 10
- 6) 본인(surgeon)은 별로 관여하지 않는다. 7

6. 선생님께서는 고위-저위 기형을 구분하기 위

하여 어떤 study 들을 하십니까?

(고위 기형 판단 기준은?)

- 1) Invertogram 14
(I point 1 명)
- 2) US 15
(US 1 cm 이상 간격에서 의심 1 명)
- 3) CT 2
- 4) MRI 4
- 5) Cross-table lateral view in prone position. 11
- 6) 그 외에는(구체적 기술)?
Perineal inspection 4
Anoproctogram(with dye-filled needle puncture)2
Fistulogram, or distal colostogram 2
Voiding cystourethrogram 1
7. 쇄항의 분류기준인 현재의 Wingspread Classification에 대하여 만족하십니까?
1) 예 15

Table 11. Complications

Sex	Type	No.	Complications	Remarks
Male	H1a	14/40	Urethral stricture, intestinal obstruction, neurogenic bladder, stomal prolapse, urethral fistula, incontinence, wound infection, mortality	Re-do(3) Mortality(1)
	I1	9/19	Prolapse, intestinal obstruction, wound infection, fistula, electrolyte inbalance	
Female	I1	5/18	Stomal stenosis, wound infection, stomatitis, sigmoid perforation	
	I2	6/11	Enterocutaneous fistula, stricture, prolapse	Re-Do(4)
	L1	3/41	Incontinence	

* Re-do: re-do operation for the complications(number of cases)

Table 12. Final Result of the Operations

Sex	Type	Shape				Constipation					Defecation control			
		A	B	C	D	A	B	C	D	E	A	B	C	D
Male	H	49	4	5	-	36	6	7	8	-	34	14	7	-
	I	21	1	6	-	19	3	1	3	-	13	9	5	-
	L	79	1	1	1	78	3	-	2	-	77	1	-	-
Female	C&H	4	-	-	-	4	2	-	-	-	4	1	-	-
	I	22	2	-	-	14	7	2	-	1	18	-	-	-
	L	58	3	-	-	43	4	6	3	-	49	3	1	3

- 2) 아니오 10
8. 위 문항 7. 의 2) 아니오 하신 분은 어떤 점이 불합리하다고 생각하십니까?
- 1) 해당되지 않는 예가 간혹 있다. 5
L형에서 complete covered anus 형이 없다(1), rectovesical F가 없다(1)
- 2) H-L형 구분이 모호하다. 3
- 3) L형 중 F가 없는 경우 2
- 4) Vestibular F 1
- 5) 기타 3
구체적이지 못하다(1); 여자L형에서 anocutaneous F. 보다는 ano-perineal F, anovestibular F, anovulvar F 가 더 구체적이다.
수술방법 결정에서 rectal pouch 위치 보다는 F의 위치가 더 중요하다(1).
수술 소견 기술을 먼저 상세히 한 후 객관적 평가 비교시 사용한다(1).
- 저위기형에 대하여**
1. 신생아의 경우에 언제 수술하십니까?
- 1) 출생 당일 혹은 가능한 한 빨리 1
- 2) 생 후 24시간 이 내는 서두르지 않는다. 13
- 3) 생 후 48시간 이 내는 서두르지 않는다. 7
- 4) 확진될 때 까지는 시간에 상관하지 않고 있다. 1
- 5) Fistula를 확장하면서 기다렸다가 어떤 시기에 한다(1-2 m 때) 1
2. 신생아에서 수술 시기를 남-녀 별로 구별지어 계획하십니까?
- 1) 남-녀 구별없이 16
- 2) 그렇다. 달리 한다. 10
3. 주로 하시는 수술 방법은? (남-녀가 다르실 때에는 성별로 표시, 1; 페냐식, 2; CB, 3; Leape, 4; AT)
- 1) 남-녀 구분한다(12)
남 1, 여 3 9
남 2, 여 1(mini Pena) 2
남 1, 여 2 1
남 1,4, 여 PF 1, VF 2, 지금은 모두3
- 2) 같다(14)
항상 1 1
항상 2 3
항상 3 4
- 그렇다면 남녀별 원칙은?
남자는 진단 즉시, 여자는 약 백일(3-4 개월)2
남자는 진단 즉시, 여자는 F 확장 6 개월 후 limited Pena) 1
여자는 대변 못 보면 수술(F가 작으면) 3
Perineal F는 남녀 바로 수술, vestibular F 여아는 2-3개월 후 1
- 수술 시기 결정에 특히 관심사항으로 고려하는 인자는(성별 차이 이외)?
동반 기형 2
남녀 공히 F opening이 항문 함몰부 가까이 있는 경우는 CB하고, 여자에서 함몰부와 떨어져 있으면 AT를 한다. 1
F의 크기에 따라서 결정 2
복부 팽만의 정도 1
배변이 괜찮으면 확장하면서 6 개월 정도 기다린다. 1
첫 24시간은 midline stigma가 분명찮아 진단 기다린다. 1

항상 4	1	2) anus 상태 변화에 따라	4
3, 4만	2	(anal supple)	
이것 저것	3	3) 기한별로	3
		(술 후 3 m, 6 m)	
4. Indication에 따라 수술 방법이 다르신 분은 선택의 구체적 내용은?		4) 확장기 크기 기준으로 한다.	8
1) 항상; PSARP(mini-Pena)	4(여 3)	(#12, 13, 14, 15, 17, 18, 20, index finger)	
AVF*로서 I형 일 때		5) 배변 상태에 따라서 결정	2
AVF 때는 colostomy와 함께		(잘 누면 중단한다)	
AVF, ano-vulvar F 때		8. 수술 후 medication 혹은 다른 처치가 있으십니까?	
cutaneous F 때		1) 없다.	23
(*AVF; ano-vestibular F.)		2) 있다.	3
2) CB	2	수술 창 처치: povidone oint. dressing	1
F가 항문 함몰부에 가까울 때		변비 대비책; MgO	1
남녀 모두 perineal F 일 때		mineral oil, 관장	1
3) AT	3	(IA support group 어머니회 조성)	
여자에서 F가 항문 함몰부에서 떨어져 있고 posterior commissure에 가까울 때 여자에서만		9. 수술 후 배변 성적을 객관적으로 파악하기 위하여 기능 검사를 하십니까?	
4) case by case	4	1) 않는다.	22
5) Anterior ectopic or anal stenosis때는 Leape 혹은 Hendren op. 하며, Anal stenosis, 혹은 membrane 형은 VY-plasty 혹은 Leape를 한다(2).		2) 한다.	4
5. 저위기형에서 colostomy를 하시는 분의 indication 혹은 이유?		검사 방법?	
1) AVF 때 한다.	6	endorectal ultrasonogram	2
mini-Pena 시행 2 주전 한다(1)		anorectal manometry	3
AVF, ARF 때(1)		defecogram(문제될 때만)	1
2) Rectovaginal fistula	2	10. 퇴원 후 추시를 하시는지요? 하신다면 언제까지?	
F 주행 방향이 vagina 뒤, 상부일 때 고려(1)		1) 않는다.	3
3) A-vulva, A-fourchet F 는 때에 따라 고려		2) 한다.	24
4) 합병증(창상 문제) 발생하면 차 후로 시행한다.		기간; 6m(5), 1- 2yr(2), 3, 4, 5yr(2), 6yr, 국민학교, 18세 남자는 3 m, 여자는 초등학교(1)	
6. 수술 후 항문확장을 하십니까?		11. 저위 기형에서 재수술하신 적이 있으십니까? (1 차 수술을 누가 했던간에)	
1) 한다.	23	1) 없다.	8
2) 안한다.	3	2) 있다.	18
7. 항문확장을 시키는 분은 언제까지, 목표 수준(Hegar dilator 크기 등)?		(32예 이상의 경험을 기술한 회원이 1명)	
1) 나이별 기준에 따라 한다.	8	12. 위 문항 11.에서 “1) 있다”로 답하신 경우 재 수술을 하시게 된 원인은 무엇?	
(4m; #12, 4-8m; #13, 8-12m; #14, 혹은 index finger)		1) 항문 협착	8

2) 항문 위치이상	9	4. 선생님은 어떤 type의 colostomy를 하십니까?	
3) 모양이 나빠서	6	1) loop colostomy	20
4) incontinence	4	2) colostomy & mucous fistula (divided colostomy)	6
5) constipation	3		
6) 기타; wet anus	2		
13. 위 문항 11. 에서 “ 1) 있다” 로 답하신 경우 재수술의 수술 방법은?		5. colostomy 시 수술과 동시에 maturation을 시키십니까?	
1) 폐나 술식	5	1) 예	10
2) CB	2	2) 아니오, delayed maturation을 유도합니다.	16
3) VY	1	6. 주로 대장의 어디에 colostomy를 설치하십니까?	
4) AT	1	1) T-colon 의 right side	3
5) anoplasty(mucosectomy 등)	2	2) T-colon 의 left side	3
14. 동반 기형(associated anomalies)은 얼마나 경험하십니까?		3) sigmoid colon	17
1) 없었다	5	4) descending colon	3
2) 있었다	20	7. 선생님은 stoma care team 혹은 person을 운영하고 계십니까?	
cardiac	8	1) 없다.	17
Hirschsprung's dis.	2	2) 있다.	10
Down syndrome	2	(4명은 상사에서 오는 간호사 이용)	
renal agenesis	2	8. 주로 colostomy bag을 착용시키십니까? (1차 선택으로 권고하시느냐는 뜻)	
vertebral anomaly	3	1) 예	6
polydactyly	1	2) 아니오	21
기타 : cleft lip, preauricular tag, omphalocele, TEF, Hindgut duplication, hypertrophic pyloric stenosis, situs inversus		9. 문항 8. 에서 아니오 하신 경우 왜? 그러면 어떤 방법으로 하십니까?	
고위기형에 관하여		1) 이유; 오히려 불편하다 (4) 오히려 문제를 유발한다 (2) 생각보다 비싸다. wound maturation전에 허락없이 하여 나쁜 경험 몇 번 겪었다. peristomal skin excoriation	
1. 일차적 수술로 colostomy 만을 하십니까?		2) 방법; 화장지 이용 거즈로 (손수건 등) 만들어 사용하며, 세탁 후 재 사용 (6) 초기에는 ZnO, Kaolin, antacid 등 사용.	
1) 예	26		
2) 아니오	1		
2. 위 문항 1.에서 2) 아니오 하신 분은 neonatal one-stage op.를 하십니까?		10. Distal loop study는 주로 언제쯤 하십니까?	
1) 예		1) 일차 수술 후 퇴원 전에	4
2) 아니오, neonatal anoplasty + colostomy (즉 two-stage)로 합니다.	1	2) 이차 수술을 위한 입원 전에 적당히 한다.	15
3. 위 문항 2에서 응답하신 분들은 이를 Routine 화하여 하시는 것인지 아니면 어쩌다가 일시적으로 해보신 것인지 말씀하여 주십시오.		3) 이차 수술을 위하여 입원 후에 한다.	10
1) routine으로 한다.			
2) incidental한 것이었다.	1		

F가 있을 때(1), 수술 준비로 (3)	10-12 m	3
	10 kg(1 yr)	6
11. Distal loop study 에서 선생님의 주요 관심 사항은 무엇입니까?	type에 따라 다르다(1)	
1) recto-urinary F	rectovestibular & rectobulbar F.; 4개월,	
2) 그 외;	rectovaginal & rectoprostatic F.; 6-8개월,	
loop의 길이(4)	cloaca or rectovesical F.; 8-10개월	
F의 위치(3)		
blind pouch와 stoma 거리, perineum과 거리, V-U reflux 존재여부 impacted stool 유무 등.	17. 여자의 경우 본 수술의 시기를 계획적으로 다르게 하십니까?	
	1) 아니다, 남녀 같은 원칙으로 하고 있다.	24
	2) 달리 하고 있다.	1
	(common channel 이 긴 C형은 1세 전후)	
12. recto-urinary F를 알기 위하여 그 외 주로 하시는 검사가 있으신지요?	18. 여자 환자에서 선생님께서 본 수술을 하신 최고령은 몇 세? (primary case를 의미함)	
1) voiding cysto-urethrogram	15, 18, 19, 21, 26세	
2) cystogram		
3) urethrogram		
4) urinalysis		
5) US		
6) IVP(1), MRI(1), “아무리 해도 모르는 경우가 있다 언급” (1).	19. 수술 후 항문확장은 언제부터 시작하십니까?	
	1) 수일 내	0
	2) 1 주 전후	3
	3) 2 주 전후	18
	4) 기타	5
13. recto-urinary F에 대하여 얼마나 철저히 알고자 원하십니까?	colostomy repair 1 m 후부터(1)	
1) 상세히 알도록 철저히 검사하는 편이며, 필요하면 반복 검사한다.	wound healing 완료 후부터(1)	
2) 대충 알면 수술에 임한다.	20. 본 수술 후 대장루 복구 전까지 선생님의 항문 확장 schedule은?	
3) 경우에 따라서 다르다.	1) 외래 관리하에 확장기 교환, 집에서 시행; 매주(7), 2주 마다(5)	
	2) 주 2회, 반드시 외래에서만 시행(3)	
	3) Pena schedule 대로(5)	
	4) 2차 수술 전에는 절대로 앓는다(1).	
	5) 기간은 2 m 내에 16번으로 끝내거나(1), 3 m, 6 m 혹은 20번이 되기까지(2) 한다.	
14. 위 문항 13. 에서 3) 경우에 따라 다르다를 택하신 분은 어떠한 경우에 철저히 확인하시나요?	21. colostomy repair는 언제 하십니까?(선생님의 원칙)	
해당 없음.	1) 기간별 기준; 2주(1), 2 m(6), 3 m(6), 6 m(1)	
	2) 확장기 크기 기준; # 14(3), # 15(1), index finger pass(1)	
	3) 항문 상태 등 기준; 항문이 말랑말랑 할때 까지, 충분히 되었다고 생각될 때	
	4) Pena age adjust(3)	
15. 고위기형시 주로 하시는 수술 방법은?		
1) 페나 술식	All	
2) Kiesswetter procedure		
3) Stephens procedure		
4) 그 외		
16. 본 수술(anoplasty)은 언제 하십니까? (연령, 체중 등의 기준으로 표시 바람)		
2-3 m	5	
4-5 m(6-8 kg)	3	
6 m(7-10 kg)	5	
6-12 m	2	

관리하고 계시는 방법이 있으시면 다음 중 어느 것을 하시고 계십니까?

- 1) regular enema & constipating diet 20
- 2) return to colostomy 1
- 3) bio-feedback 5
- 4) electronic stimulator(Nixon, '68),
intraanal electrode(Glen, '71),
electronic plug(Fisher, '69), or electrical
treatment(Caldwell, '64) 0
- 5) 그 외 방법 0

31. 수술 후 기능평가법으로 임상적 방법 외에 하시는 검사는?

- 켈리 스코어, 개량형 켈리 스코어 1
- manometry 4
- defecogram 3
- Wingspread classification 1
- endorectal US 1
- IA support group; 어머니회 1

32. 수술 후 urinary complication을 경험하신 경우가 있으십니까?

- 1) 없다. 10
 - 2) 있다. 15
- (1 % ;4, 2-3 %; 1)

33. 위 33문항에서 2) 있다 라고 하신 분께 여쭙니다.

- 1) 어떤 종류의 합병증이었나요?
urinary fistula 7
urethral injury 3
urinary stricture 3
vesicourethral incoordination 2
infection 1
incontinence 1
neurogenic bladder 1

2) 위 증례의 임상 자료나 영상기록을 갖고 계십니까?

34. 선생님의 증례 중 VARTER 혹은 VACTER anomalies 범주에 속하는 증례는 대략 전체의 몇 % 정도이며, 여기에 속하지 않는 그 외 동반 기형은 몇 % 정도 되나요?
(병명 열거)

- 1) VARTER; 7

(0.03, 2, 5, 10, 30 %로 응답, 5 % 내외가 4명)

- 2) 그 외;
심장 10 % 이상, 근골 10 % 정도, 소화기 5 %, Down 증후군, heart (2).
빈도; 20 %, 0.4 %, 10 %, 30(Down, genitourinary anomaly, esophageal atresia 등),
혹은 50 %.

35. 따로 언급하고 싶으신 unusual case가 있으십니까?

- 1) rectocutaneous fistula
- 2) cloacal anomaly 에서 vaginal construction 한 경우와 안한 경우 각각 1예씩 있음.

36. 그 외 언급하시고자 하는 내용이 있으시면 아래에 서술하여 주시기 바랍니다.

- 1) 해부학적 continence를 못 얻더라도, social continence는 만들 자신 있음으로, 적어도 20세 그 이후 까지 추적해야 한다. 부모와 환자를 같이 치료하는 병이다.
- 2) cloacal anomalies 경험 토론 하고 싶다.
- 3) 타 병원에서 colostomy 하고 rectum 너무 짧아 폐냐 수술시 개복과 함께 시행한 결과 양호한 경과를 보인 예.

고 찰

조선 왕조 말기에 이 나라에 처음으로 서양 의학이 소개될 무렵 고종 황제와 명성 왕후 사이에서 출생한 첫 왕자가 왜항이었으며, 치료 방침에 대한 논쟁이 심하였다고 한다. 어느 분류에 속하였는지는 알 수 없으나 당시 외과의사 알렌은 명성 왕후께 대장루 조성술을 권하였으나 대원군은 왕족의 몸에 칼을 델 수 없다하여 내의원의 처방에 따라 인삼탕 복용을 결정하였고, 투여 2일 만인 생후 5일에 사망하였다 한다⁴.

전 회원들의 적극적인 협조가 있었음에도 불구하고 증례 자료 조사 항목과 설문 항목이 많아 분석 결과의 기록이 충분하지 못하였음이 아쉬운 점이다. 그러나 앞으로 지속될 같은 부류의 조사에서는 간소화된 항목 설정을 미리 하여 전향적인 증례 기록과 병행될 경우 더 좋은 결과를 얻을 수 있으리라 기대한다.

증례 등록에 앞서 가장 염려되었던 부분이 항문

직장기형 (ARM)의 분류법과 수술 후 성적 평가의 기준 이었다. 다른 모든 기형과 마찬가지로 적절한 분류법이 항상 쟁점이 되는 이유는 단순하다. 다양하게 나타난 현실적인 질환을 우리가 이해하기 쉽도록 이미 알고 있는 발생학적 및 해부학적 지식에 맞추어 인위적으로 나누어 놓은 것이 기존의 분류법들일 뿐이며 질환 자체가 분류법에 맞추어 나타나는 것은 아니라는 너무나 당연한 사실 때문이다. 오로지 type I, II, III & IV 로만 분류한 1934년 Ladd과 Gross의 ARM 분류법과 그 외 여러 분류법들도 부적절한 면이 많아 1970년 멜번 학회에서 pubo-rectal sling의 역할과 intermediate type을 추가한 국제분류란 것을 만들긴 하였어도 학자들은 만족스러워 하지 않았다^{7,8}. 금번 조사에서는 일단 Wingspread 안^{3,8}을 채용하고 이의 문제점도 본 조사를 통하여 살펴볼 계획이었다.

조사 시행과 함께 등록자가 분류하지 않았으나 기형에 대한 기록에 근거하여 Wingspread 안으로는 끼워 넣으려고 해도 곤란하였던 몇 예가 발견됨으로 인하여 나타난 분류상의 문제는 폐냐의 분류(표 6)로 일부 풀리기는 하였다. 즉 고-저위는 구분하지 못한 가운데에도 누공이 존재하지 않아 M-4라고 분류한 것들이다. 이러한 점에서 질환의 분류는 병 발생의 해부학적 혹은 발생학적 이해에 근거하기 보다 치료 및 수술법 결정에 도움이 될 수 있는 실질적인 분류법이 외과 의사에게는 더 현실적일 것이라는 토의가 진행되었다. 새로운 형태의 분류는 과거 데이터들과의 비교를 어렵게 하는 면도 있을 수 있으며, 폐냐의 분류가 기형 자체의 모양을 충분히 표현하지는 못하는 한계점도 있다. 그러므로 분류법에 상관하지 않고 기형 자체의 정확한 모양을 기술하여 기록을 유지하는 것은 앞으로 다른 어떤 방식에 따른 분류 작업도 가능하게 한다는 의미에서 꼭 필요한 중요한 조치라고 논의되었다.

등록된 증례 수와 보고된 수술 숫자가 맞지 않는 면이 결과에서 드러나고 있다. 이는 조사당시 전체 조건으로 조사 기간 동안 경험한 증례 중 근본 수술이 완료된 환자에 한하여 등록하도록 지침서를 발부하였음에도 이 점이 일부에서 지켜지지 않았음을 의미하고 있다. 이는 본 질환 중 I 혹은 H형의 경우 여러 차례 수술을 하게되며, 본 수술은 주로 두 번째 수술로서 시행되나 L형의 경우 첫 수술이 근본 수술이므로 이러한 면에서 회원들에게 혼동을 드린 일면도 있었다고 보기 때문에

향 후 조사에서는 특히 이 점이 강조되어야 하겠다. 즉 남자의 경우 3예, 여자는 5예에서 근본 수술 방법이 등재되지 않았으나(표 7, 8) 설문의 고위기형 15항의 응답을 보면 전 회원이 저위기형을 제외하고는 오로지 폐냐 술식만 시행하고 있다고 답한 점으로 보아 보기에 예시된 수술방법 이외의 방법으로 시술된 것은 아니며, 등록않아야 될 증례 일부가 등록 예 중 포함되었음을 시사하고 있다.

국내 소아외과의사의 지역 불균형적 분포에 관하여는 수 년 전 이미 학회에서 토의된 바 있었다⁹. 이러한 현상은 환자의 발생과 수술 지역 분포에서도 나타나고 있으며, 아직도 상대적으로 수도권에 편중된 감이 많으며, 특히 재수술의 경우에는 이 현상은 보다 뚜렷하여진다.

기형의 분류는 앞서 언급한 바와같이 미분류된 남자 8예 중 5예가 폐냐식 분류로는 누공이 발견되지 않은 남자의 제 4형(M-4형)에 넣을 수 있다는 사실과 회원들의 설문조사에서도 Wingspread 법이 만족스럽지 못하다는 지적이 있는 점, 그리고 분류가 수술 방법 결정에 도움을 줄 수 있어야 한다는 면에서 볼 때 폐냐의 분류가 훨씬 현실적임을 알 수 있다.

누공이 없는 경우가 본 조사에서는 남자 25예와 여자 12예 등 37예(12.5%)로 문헌의 기록 약 5%¹⁰보다 높게 나타났다. 폐냐는 직장질누공은 실지로는 아주 드물어서 여자의 약 3%에 불과하며 이전에 보고된 대부분의 직장질누공은 직장질전정부누공의 오진으로 보고있다^{10, 11}. 본 조사에서는 직장질누공이 14예(13%)로 아주 높게 나타나 이 기형에 대하여는 앞으로 더욱 더 세밀한 검토와 주의가 필요하다고 여겨진다.

분류 확인 혹은 수술법 결정 등을 위하여 시행된 진단적 검사 방법은 고식적인 Wangenstein-Rice view(WR)에서 prone 위치의 cross table lateral view, US, LG 등으로 차츰 변형되고 있음을 알 수 있다¹². WR는 특히 남자의 경우에 아직도 많이 시행한다는 의견이 제시되었다. 금번 조사에서 남자 H형은 33.2%로 나타나 진정한 supralevator type은 약 10%에 불과하다는 폐냐의 자료보다 3배가량 높다¹¹. 그는 직장이 충분히 팽대되기 전 사진은 오판을 부를 수도 있으므로 대장루 조성술은 생후 24시간 이 내에는 시행하지 말기를 권하고 있어서 이러한 점은 앞으로 참조되어야 할 것이다.

한국 소아외과의 시대적 특성은 수술 방법 선택

에서 뚜렷이 나타나고 있다. 한국보다 앞서 소아외과를 시작한 나라들의 자료는 여러가지 수술들의 결과를 보이고 있으나¹³⁻¹⁵, 한국은 H형의 경우 몇예를 제외하고는 페냐 술식이 전적으로 적용되고 있으며, L형에서도 상당 수에서 미니 페냐 술식이 이용됨을 알 수 있다. 그러나 회원들 중 상당수는 설령 미니 페냐를 한다고 하여도 페냐 술식을 모든 L형에서 시행한다는 점에 대하여는 지나친 수술로 인정하고 있다는 점이 수술 방법 선택의 자료에서 뚜렷이 보이고 있다.

동반 기형의 빈도는 다른 대규모 조사결과에 비하여 전반적으로 낮게 나타났으며, 다운 증후군을 포함한 모든 염색체 이상 소견도 불과 3.7%로 나타나 타 기관 조사의 다운 증후군 5% 내외 발생 빈도 보다 낮은 점을 감안한다면 국내에서는 동반 기형에 대한 조사가 철저하지 않았을 가능성을 보여주고 있다^{4, 13-15}.

등록 예 중 일부에서 아직도 불안정한 수술 수기에 기인한 수술 실패 예를 볼 수 있다. 페냐 술식이 비록 보편화되었다고는 하여도 숙련도가 각기 다르며, 일부에서는 아직도 이러한 기형이 소아외과의사가 아닌 외과의사들에 의하여 시행되고 있다는 사실이 여러 경로를 통하여 이미 알려져 있다. 수 년 전 페냐 선생을 국내에 모시고 워크샵을 시행한 적도 있고, 수 년간 이미 상당한 수술 경험이 있는 것으로 알려진 소아외과 회원 중에도 재교육의 필요성을 인식하고 있다는 솔직한 표현이 설문에서 나타나 있다. 실패한 예들의 대부분은 수술과정에서 위치시킨 직장항문 판이 근육복합체를 벗어나 잘못 위치 하고 있었다는 점은 잘못된 수술이 실패의 원인임을 분명히 보여주고 있다. ARM의 수술은 아주 특수화된 분야이며, 수술을 정확히 하기 위하여서는 다양한 수련과 경험이 필요할 뿐만 아니라 수술의 기능적인 결과가 환자의 일생을 좌우한다는 점을 감안할 때 소아외과 의사가 외의 외과의사에 의한 시술은 문제가 된다. 등록된 재 수술들이 3-4개 기관에 속한 소아외과의사에 국한되어 있다는 점은 경험 축적의 의미에서는 바람직한 방향으로 이미 정리단계에 들어가고 있다는 것을 말하여주는 것이며, 재수술시에는 회장루로 배변 우회를 시행하는 빈도가 높은 사실이 토의된 바 있었다.

페냐는 대장루 조성을 T-결장에 할 것, 합병증이 발생할 수 있으므로 루프형 대장루를 시행하지 말 것과 mucous fistula를 통하여 수술 준비를 위

한 세척 및 조영술을 해야 하므로 Hartman's pouch를 하지 말고 반드시 점액루를 조성할 것을 강조하였다¹⁰. 최근에는 결장루를 S-결장 근위부에 조성하는 것도 충분하다는 지적이 있으며¹⁶, 국내 회원들 다수는 이미 S-결장을 선호하는 것으로 본 조사에서 나타났다. 이는 T-결장루 조성시 대장의 존재로 조성과 복원이 좀 더 성가신 면이 있으며, 완전 양분형 결장루 또한 좀 더 복잡한 과정이 필요하다는 점에서 루프형 대장루로도 별 어려움이 없다는 이번 조사에서 나타난 결과는 앞으로의 이 문제에 대한 한국 회원들의 훨씬 간소화된 새로운 대안으로 제시될 수 있을 것으로 보인다.

수술 후 대부분의 회원들은 정기적인 항문 확장을 시행하며, 대장루 복원 후에도 개인적인 차는 있으나 계획적인 정기적 확장술을 일정기간 시행하고 있음이 확인되었다. 다만 개인적인 계획은 다양하며 일부 회원은 페냐의 지침대로 시행한다고 하였다. 처음 1개월 간은 하루 2회, 그 후 1개월은 매일 1회, 다음 1개월은 격일로, 다음 달은 주 2회, 다음 달은 주 1회, 다음은 3개월간 월 1회하면 6개월간 하는 셈이다. 확장 정도도 개인적인 차는 있으나 이것도 페냐의 지침대로 시행하기도 하며, index finger가 통과할 때까지 하기를 원하는 회원도 다수이었다. 수술 성적에서 변비가 가장 많은 후유증이고 보면 장기간의 확장이 필요하다는 점을 시사하는 소견으로 판단된다.

수술 성적 평가에 이용되는 수단은 여러 가지가 있으나 상세함과 편이성에 따라 각자 선택의 방향이 결정되고 있음을 알 수 있다. 가장 중요한 사항인 배변조절기능에 관한 평가는 Kelly 지수¹⁷ 등 간단한 것과 상당히 세분된 평가표도 있으나 너무 자세한 것은 한 사람의 경험이 아닌 다양한 이들의 방대한 자료를 후향적으로 조사하는데 쓰기에 한계가 있는 것도 사실이다. 이 조사에서는 외형적 모양, 기능, 사회적 적응 정도 등의 면을 함께 평가한 점이 돋보여 Wingspread 등록표에 근거한 것을 이용한 것이나 이 정도에도 지나친 항목이 많아 답하는데 어려움을 호소한 회원들이 있음을 볼 때 될 수 있는 한 간단한 평가지수를 인용하는 것이 후향적인 대량 조사에서는 현실적이라고 보여진다. 평가를 내리는 시점도 또한 중요하다. 경험이 오랜 분 중에는 20세까지도 추적을 하여 배변 상황을 잘 살펴볼 필요가 있다고 강조하였는데, 배변 조절 기능은 사회적인 용인도를 염두에 두고 평가되어야 한다는 뜻으로 이해하였다.

실패한 증례에서 시도되는 소위 continence surgery에 대한 경험은 극히 제한되어있고 의견 또한 일정하지는 않으나 그 결과에 대한 만족도는 아주 낮다. 이는 문헌에 기술된 여러 방법들이 발표한 저자들의 결과처럼 훌륭하지 않은 점도 있고, 경험의 축적 정도에 따라서 그 성적이 좌우되는 면도 있으므로 장기간 추적된 성적들을 다시 모아 볼 필요성을 느끼게 한다. 특히 근육 보강술을 시행한 경우 시간이 경과함에 따라 그 성적이 달라짐을 토의하였는데, 일반적으로 술 후 초기에는 좋은 듯하나 장기간이 지난 후에는 이식된 근육의 혈류 상태 변화, 긴장도 등에 의한 섬유화 등으로 기능이 떨어지는 경험이 토의되었다. 따라서 그 평가는 상당한 기간이 지난 후 시행되어야 한다고 생각된다.

중요 질환임에도 불구하고 아직도 전국적 규모의 국내 조사가 진행된 바 없었던 점으로 보아 국내 주요 기관이 대부분 포함된 22개 기관에서 종사하는 27명의 소아외과학회 정회원들이 동참한 본 자료는 중요한 의미를 갖고 있다. 앞으로 회원 상호간의 자료 비교 뿐만 아니라 다른 국가들의 데이터와도 비교할 수 있는 근거가 될 것이며, 소아외과학을 전공하고자 하는 이들에게도 좋은 지침이 될 것이다.

참 고 문 헌

1. Pena A, DeVries PA: Posterior sagittal anorectoplasty: important technical consideration and new applications. *J Pediatr Surg* 17:796-811, 1982
2. 김우기: 쇄향의 posterior sagittal anorectoplasty 술. *외과학회지* 32:344-352, 1987
3. Stephens FD, Smith ED: Anorectal anomalies. Classification, identification and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. Report of a workshop meeting at "Wingspread" convention center, Racine, Wisconsin, USA, May 25-27, 1984(brochure)
4. Kiely EM, Pena A: Anorectal malformation, in O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): *Pediatric Surgery*, 5th ed, Mosby, St. Louis, 1998, Pp1425-1448
5. Laberge JM: The anterior sagittal approach to the treatment of anorectal malformations: Evaluation of the Mollard approach. *Semin Pediatr Surg* 6:196-203, 1997

6. 고순중실록: 원자 탄생(11월 4일), 원자가 사망하다-元子以大便不通之證. 不幸(원자가 대변이 나가지 않는 증상이 나타난 관계로 불행하게 되었다, 11월 8일). 고종 8년, 신미년, 1871
7. Santulli TV, Kiesewetter WB, Bill AH: Anorectal anomalies: A suggested international classification. *J Pediatr Surg* 5:281-287, 1970
8. Smith ED: Classification, in Stephens FD, Smith ED (eds): *Anorectal Malformations in Children: update 1988*, chap 12, Alan R. Liss, Inc., NY, 1988, Pp211-222
9. 이명덕: 대한소아외과학회 회원의 국내 분포. 1991년도 제 7회 대한소아외과학회 춘계 학술대회 중 제 1차 주제토의 "한국 소아외과의 현재"에서 발표, 1991년 6월 21일, 서울
10. Pena A: Preface: Advances in anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 6: 165-169, 1997
11. Pena A: Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 4:35-47, 1995
12. Narasimharao KL, Prasad GR, Katariya S: Prone cross-table lateral view, an alternative to the invertogram in imperforate anus. *Am J Radiol* 148:127, 1983
13. Nixon HH, Puri P: The results of treatment of anorectal anomalies: a thirteen to twenty year follow up. *J Pediatr Surg* 12:27, 1977
14. Santulli TV, Schullinger JN, Kiesewetter WB, Bill AH Jr: Imperforate anus: A survey from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *J Pediatr Surg* 6:484-488, 1971
15. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Marie M, Nagasaki T, Saeki M: Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan, Steering Committee of Japanese Study Group of Anorectal Anomalies. *J Pediatr Surg* 34:435-441, 1999
16. Shaul DB, Harrison EA: Classification of anorectal malformations-Initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Semin Pediatr Surg* 6: 187-195, 1997
17. Kelly JH: The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood. *Aust NZ J Surg* 42:62-63, 1972