

신생아 Hirschsprung's Disease에서 Barium Enema의 진단적 의의

계명의대 외과학교실 소아외과 및 진단방사선과학교실*

이상호 · 최순옥 · 박우현 · 이희정* · 서수지*

=Abstract=

How Useful Is the Barium Enema in the Diagnosis of Neonatal Hirschsprung's disease?

Sang-Ho Lee, M.D., Soon-Ok Choi, M.D., Woo-Hyun Park, M.D.

Hee-Jung Lee, M.D.* and Soo-Jhi Suh, M.D.*

Division of Pediatric Surgery, Surgery and Diagnostic Radiology*

Keimyung University Dongsan Medical Center

To investigate the significance of the barium enema in the diagnosis of neonatal Hirschsprung's disease(HD), we retrospectively reviewed radiologic findings of the barium enemas, primarily based on transition zone and rectosigmoid index(RSI), in the 34 neonates with surgically confirmed HD.

We classified the cases into 3 groups, i.e. 1) Compatible HD, showing a cone-shaped transition zone. 2) Suggestive HD, showing questionable transition zone and abnormal RSI(RSI<1). 3) "Unremarkable", showing no transiton zone and normal RSI(RSI>1).

The neonates with HD in this study consisted of 30 males and 4 females, and majority of them were less than 2 weeks of age at the time of barium enema examination. As for the results from barium enema examination, there were compatible HD in 13 cases(38%), suggestive HD in 9 cases(26%) whose majority proved to have short segment HD, and "unremarkable" in 12 cases(35%). Based on the extent of the aganglionic segment, the sensitivity including the neonates with suggestive HD was 83% in short segment HD and 50% in long segment HD. The overall sensitivity based on transition zone and RSI was 65%(23/34).

In summary, these results demonstrate that barium enema in neonatal HD appears to be valuable because the meaningful radiologic findings such as transition zone or abnormal RSI can be expected in approximately two thirds of neonatal HD. In those neonates who are suspected of having HD but show an equivocal transition zone or no transition zone in barium enema examination, rectal suction biopsy with acetylcholiesterase stain should be performed as the procedure of choice.

Key Words: Neonatal Hirschsprung's disease, Barium enema, Rectosigmoid index

*본 논문의 요지는 제44차 대한외과학회 추계학술대회에서 구연 발표되었음.

*본 논문은 계명대학교 1993년 동산의료원 울종연구비 및 조사연구비로서 이루어 졌음.

서 론

1948년 Swenson^{16,17)}이 Hirschsprung's disease(이하 HD)에서 대장조영술(Barium Enema, 이하 BE)에서 깔대기 모양의 전환부위(Transitional Zone, 이하 TZ)가 나타남을 기술한 이후로, BE가 HD의 하나의 진단방법으로 현재까지 이용되고 있다. 문제는 이 TZ이 HD환아 일부에서는 나타나지 않는다는 점이며, 특히 신생아 HD에서는 TZ이 발달되지 않는 경우가 많아서 진단에 어려움이 따른다는 점이다^{6,18)}.

본 저자들은 수술로 확진된 34예의 신생아 HD를 대상으로, 술전 시행한 BE가 HD의 진단에 어느정도 의의가 있는지 봄과 아울러, 신생아 HD에서 BE소견상 TZ외의 의의있는 소견, 이의 응용과 한계등을 고찰하고자 한다. 그리고 타 진단방법, 예컨데 직장흡인 생검 및 항문직장 계측검사와 비교 고찰을 하였다.

연구대상 및 방법

1984년 1월부터 1992년 8월까지 본원 소아외과에서 신생아시기에 수술로 HD로 진단된 34예를 대상으로 하였으며, 이들 환아에서 수술전 진단 목적으로 시행한 BE검사소견을 분석하였다. 분명한 TZ이 보이지

않았던 환아에서는, 1975년 Pochaczewsky와 Leonidas¹³⁾에 의해 처음 기술된 Rectosigmoid Index (이하 RSI) – 즉 직장의 가장 넓은 부위의 직경을 S 자상 결장의 가장 넓은 부위의 직경으로 나눈 수치 – 를 응용하였다(Fig. 1). TZ과 RSI를 이용하여 다음 3가지로 분류하여 평가하였다. 즉 첫째 Compatible HD – 깔대기 모양의 두렷한 TZ이 보이는 경우, 둘째 Suggestive HD – TZ이 분명치 못하나 RSI가 비정상적인 경우(RSI<1), 셋째 “Unremarkable” – TZ이 없으며 RSI가 정상인 경우(RSI>1).

결 과

1) 3환아의 연령 및 성별 분포를 보면 생후 7일 이하가 21예, 8일에서 14일까지 10예로 대부분을 차지하였다. 성별로는 남아가 30예 여아가 4예였다 (Table 1).

2) 태변 배출시기를 34예중 28예에서 분석할 수 있었는데, 생후 24시간내 정상적으로 배출된 예가 6예(21%)였으며, 22예(79%)는 생후 24시간 이후로 지연 배출되었거나 배출이 되지 않아서 관장으로 배출되었다(Table 2).

3) BE분석 결과를 요약하면, Compatible HD가 13예(38%), Suggestive HD가 9예(26%), Unremarkable로 나타난 경우가 12예(35%)로 나타났다

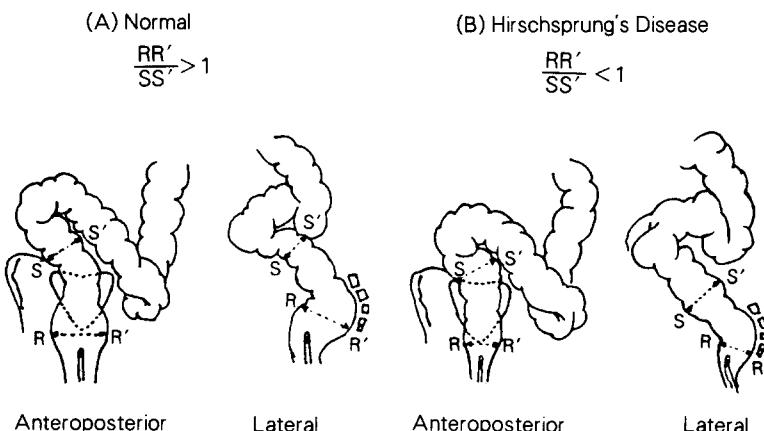


Fig. 1. Rectosigmoid Index(RSI)

(A) Normal RSI: The ratio between the widest diameter of the rectum(RR') and the widest diameter of the sigmoid(SS') is larger than 1. (B) Hirschsprung's disease: The ratio is smaller than 1.

Table 1. Age & sex distribution

Age	Male	Female	Total
~7 ds	19	2	21
8~14 ds	8	2	10
15~21 ds	2	0	2
22~30 ds	1	0	1
Total	30	4	34

Table 2. Period of meconeum passage

Time	No. of pts	%
24 hr 이내		6
25 hr 이후		22
25~48 hr	7	21
49 hr 이상	15	79

Fig. 2. Normal barium enema in a 14-day-old female with history of acute abdominal distention. The RSI(RR'/SS') measures 1.1.

(Fig. 2~5). Compatible HD로 전형적인 TZ이 있었던 환아 13예 중 2예에서는 24시간 지연 사진에서 TZ이 확인 되었다(Fig. 5). Suggestive HD 및 Unremarkable소견을 보인 예에서 일부에서만 24시간 지연 시간을 썩어서, 24시간 지연사진의 바리움 저류(retention)의 진단적 의의는 분석이 어려웠다. 그러나 total colonic aganglionosis 1예에서는 24시간 지연사진상 바리움저류가 유일한 의미있는 소견으로 인지되었다(Fig. 8). 이외에 무신경절의 불규칙적 수축(irregular contractions)이 4예에서 관찰되었다(Fig. 7).

무신경절 정도에 따른 BE진단율(Suggestive HD 포함)을 보면, Short segment HD 23예 중 19명(83%), Long segment HD 6예 중 3예(50%)에서 진단이 가능하였으며, Total colonic aganglionosis 또는 Ultralong segment HD 5예중 3예에서 microcolon소견을 보였다(Table 3).

고 안

선천성 거대결장으로 일반적으로 알려져 있는 Hirschsprung's disease는 신생아 외과의 중요한 위치

Fig. 3. A 6-day-old male with “suggestive Hirschsprung's disease”. The transition zone is not apparent. The RSI(RR'/SS') measures 0.7.

Fig. 4. A 6-day-old male with “suggestive Hirschsprung's disease”. The transition zone is not apparent. The RSI(RR'/SS') measures 0.6.

를 차지하는 질환으로, 임상증상 및 이학적 소견은 환아의 연령과 무신경절 침범정도에 따라서 많은 차이가

있다. 신생아 HD는 주로 태변지연배출, 복부팽만, 담즙성 구토와 같은 하부장관 폐쇄소견을 주로 보이나,

Fig. 5. A 8-day-old male with "compatible Hirschsprung's disease". The transition zone is apparent in the rectosigmoid junction area.

Fig. 7. A 8-day-old male with Hirschsprung's disease. Irregular contractions are seen in the aganglionic rectum.

Fig. 6. A 4-day-old male with "compatible Hirschsprung's disease". The transition zone was not obvious at initial examination but it is apparent in the proximal rectum at a 24-hours delayed film(→).

Fig. 8. A 8-day-old male with total colonic aganglionosis. A 24-hour delayed film demonstrates barium retention in the entire colon and rectum.

Table 3. Accuracy of barium enema by level of aganglionosis

Level of aganglionosis	No.	Transition zone	RSI<1	% Correct
Short segment HD	23	11	8	83%
Long segment HD	6	2	1	50%
Total colonic HD	3*	0	0	0%
Ultralong Segment HD	2*	0	0	0%
Overall	34	13	9	65%

*Three of 5 demonstrated microcolon.

신생아 시기를 지난 영아나 소아에서는 만성변비, 복부팽만, 영양실조를 주로 호소하게 된다. 신생아에서는 병력상 태변배출 시간이 중요한데, Swenson 등¹⁸⁾은 신생아 HD환아 94%에서 태변이 24시간 이상 지연배출되는 것으로 보고했으나, 본 연구에서는 태변배출시간을 알 수 있었던 28예중 22예, 즉 79%에서, Jeong과 Jung⁹⁾은 65.7%에서 태변지연 배출을 보고하였다. 태변지연배출이 HD의 중요한 증상가운데 하나이지만, 정상적으로 태변을 배출한다고 해서 HD 가능성을 완전히 배제할 수는 없는 것으로 생각된다. 신생아 시기에 진단이 지연되면, 위험한 괴사성 소대장염이 병발되어 사망하거나, 생존한다고 하더라도 제대로 성장할 수 없게 되므로, 신생아 시기에 조기진단의 중요성은 아무리 강조하여도 지나치지 않다고 할 수 있다¹¹⁾.

신생아에서 장관폐쇄가 의심될 때, 먼저 단순복부사진을 활용하게 된다. 특히 하부장관 폐쇄가 의심될 때는 Zerin²¹⁾은 prone cross-table lateral film을 찍어서 직장 공기영상 존재여부, 공기로 투영된 직장 및 결장의 직경변화(air transitional zone) 여부를 보아서 HD를 의심할 수 있다고 보고하였다. Bradley & Pilling²²⁾은 단순복부 사진상 empty rectum 이 HD에서 얼마나 의의가 있는가를 연구하였는데, 결론은 신생아에서 흔히 보는 폐혈증, 괴사성 장염등 일반적 질환에서도 empty rectum 소견이 나타남으로 진단적 가치가 없다고 보고하였다.

1948년 Swenson 등^{16, 17)}이 HD에서 BE 검사상 깔대기 모양의 TZ이 나타남을 기술한 이래로, BE가 HD의 하나의 진단방법으로 현재까지 이용되고 있다. 그러나 TZ이 HD환아 일부에서는 나타나지 않으며, 특히 생후 2주이내의 신생아 HD에서는 TZ이 발달되

지 않는 경우가 많아서 BE의 실효성에 의문이 제기되어 왔다^{6, 18)}. 실제로 신생아 HD의 BE 검사에서 Swenson 등¹⁸⁾은 23%(20/87), Rosenfield 등¹⁴⁾은 35%(9/26)에서 TZ를 볼 수 없다고 보고하였으며, 본 연구에서도 62%(21/34)에서 TZ을 볼 수 없었다. 1975년 Pochaczewsky와 Leonidas¹³⁾는 Rectosigmoid Index가 TZ이 분명하지 못한 신생아 HD의 진단에 유용함을 보고하였다. 특히 신생아 HD와 감별을 요하는 meconeum plug syndrome에서는 RSI가 평균 1.3(1.0~1.6)으로 HD와의 감별에 유용함을 보고하였다¹³⁾. 본 연구에서도 TZ이 분명하지 못한 22예를 분석해 본 결과 9예에서 RSI<1로 의미있는 소견을 보였는데 이중 8예가 short segment HD였다. RSI를 이용한 진단의 한계는 주로 short segment HD에 국한되며, long segment, ultrashort segment, total colonic aganglionosis, ultra-long segment HD에서는 이용 가치가 없는 것으로 보고되고 있다^{13, 15)}.

BE 검사상 HD에서 볼 수 있는 TZ 및 비정상 RSI외에 의미있는 소견으로 Rosenfield 등¹⁴⁾은 무신경절의 불규칙적 수축(irregular contractions), 24시간 이상, 특히 48시간 이상 바리움의 저류, 바리움이 분괴에 꾀막을 형성(coating)하는 것이 아니고 대변에 섞여 혼재한 양상을 보임(stool mixed with barium) 등을 기술하였다. Rosenfield 등¹⁴⁾은 또한 24시간 지연 사진에서, 바리움의 저류가 HD환아 86%(18/21)에서 관찰되었으나 HD가 아닌 환아의 62%(8/13)에서도 바리움저류를 관찰할 수 있었기 때문에 24시간 지연사진상에서는 바리움저류가 참고할 만한 사항이지만, 이것 하나로 HD를 진단하기는 어렵다고

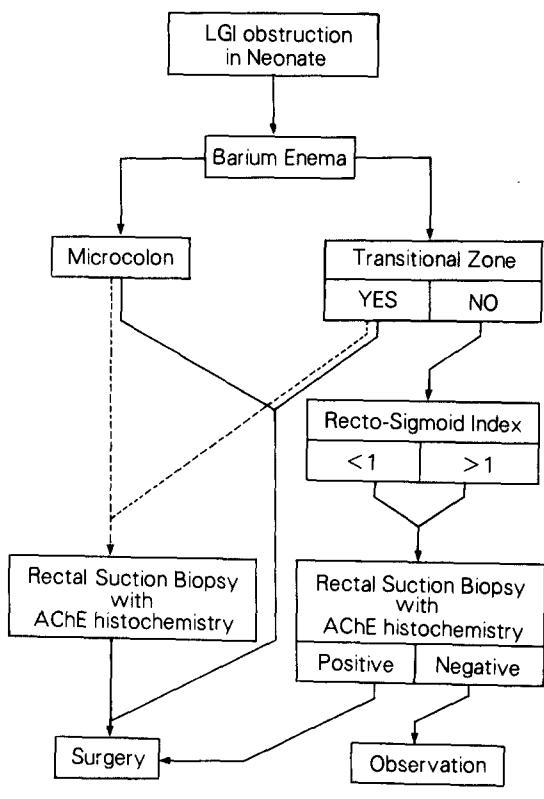
Table 4. Useful radiologic findings in Hirschsprung's disease

1. Transitional zone
2. Reversed rectosigmoid index
3. Barium retention on 24 or 48 hr films
4. Irregular contraction in the aganglionic segment
5. Stool mixed with barium
6. Microcolon in total colonic aganglionosis and ultralong segment HD
7. Shortened colon in total colonic aganglionosis and ultralong segment HD: Loss of normal redundancy of sigmoid loop, splenic and hepatic flexure.

하였다. De Campo⁵⁾은 13예의 total colonic aganglionosis 환아의 BE를 분석하여, microcolon, sigmoid, splenic, hepatic flexure의 정상적인 redundancy의 소실, colonic wall irregularity 및 24시간 지연사진상 바리움 저류등을 기술하였으나 pathognomonic한 소견은 없다고 하였다. 본 연구에서는 5예의 total colonic aganglionosis 및 ultralong segment HD에서 3예가 microcolon 소견을 보였다. HD에서 볼 수 있는 의미있는 BE소견을 Table 4와 같이 요약할 수 있다.

그러나 TZ외에는 Table 4에 기술된 각각의 소견 단독으로는 확진이 어렵기 때문에 항문직장 계측검사나 직장흡인생검을 시행하여 최종 진단을 하여야 할 것으로 사료된다. Holschneider⁶⁾은 생후 12일 이전에 검사시는 정상적인 경우라도 직장항문내팔약근이완반사(rectosphincteric reflex)가 일어나지 않을 수 있다고 보고하면서 12일 이전의 검사의 실효성에 의문을 제기하였지만, Tamate⁷⁾은 항문직장 계측검사가 시기와 관계없이 모든 신생아 HD 진단에 유용한 방법이라고 주장했다. 그러나 이의 시술과 판독에 전문적인 경험이 요구됨으로 일반적으로 널리 권장할 만한 방법이라고는 할 수 없다. Swenson⁸⁾에 의해 초창기에 많이 이용된 직장전총생검은 현재는 전신마취없이 쉽게 시술할 수 있는 직장흡인생검으로 거의 대치되어 가고 있다. 직장흡인생검하여, 점막하층의 ganglion cell 존재 여부 및 신경섬유 증식등을 봄으로 진단하게 된다. 문제는 직장흡인생검법의 일반적인

Table 5. Schematic description of the diagnostic work-up of a neonate suspected of having Hirschsprung's disease



조직검사시 정상적인 경우에도, Ikawa⁹⁾은 39%, 박¹⁰⁾은 37%에서 ganglion cell이 나타나지 않다고 보고한 것과 같이, 상당수에서 진단에 어려움이 따른다는 것이다. 그러나 1972년 Meier-Ruge¹¹⁾이 직장 흡인생검에서 acetylcholinesterase histochemistry를 시행한 진단법 보고와 그후 Chow¹²⁾ 및 de Brito와 Maksoud¹³⁾에 의해 연령에 따른 특징적 진단적 소견이 보고된 후 진단율이 95% 이상 되는 가장 이상적인 진단 방법으로 정착되고 있다^{8,10,12)}.

이상의 결과로 보아서, 신생아 HD 진단에 있어서 BE는 모든 병원에서, 지체없이 쉽게 이용할 수 있다는 이점과 더불어 신생아 HD 환아 약 2/3에서 의의 있는 소견을 볼 수 있으므로, 하나의 선별검사(screening test)로 충분히 가치가 있을 것으로 사료된다. 특히 TZ이 분명하지 못한 경우는 RSI를 응용

함으로 short segment HD 진단에 유용할 것으로 생각된다. 그리고 임상적으로 의심이 되나 전형적인 TZ이 나타나지 않는 경우는 타 진단방법 특히 직장흡인생검을 이용한 acetylcholinesterase histochemistry를 시행하여 확진하여야 할 것으로 생각된다. 현재 본 저자들의 진단 방법을 도식화 하면 Table 5와 같다.

결 롬

신생아 시기에 HD로 확진된 34예 환아의 BE소견을 분석하여 본 결과 13예(38%)에서 뚜렷한 전환부위(transitional zone)를 볼 수 있어서 진단이 가능하였으며, 그렇지 않은 경우에 Rectosigmoid Index(RSI)를 응용함으로 9예(26%)에서 RSI<1로 HD가능성을 확인할 수 있었다. RSI는 short segment HD에는 진단에 도움이 되지만 long segment, ultrashort segment, total colonic aganglionosis 및 ultalong segment HD에는 이용 가치가 없는 것으로 사료된다.

이상의 결과를 보아서, BE는 신생아 HD환아의 약 2/3에서 전환부위(transitional zone)나 abnormal RSI와 같은 의미있는 소견을 볼 수 있고, 동시에 모든 병원에서 지체없이 검사가 가능하기 때문에, 신생아 HD의 진단에 하나의 선별검사(screening test)로 충분히 의의가 있을 것으로 생각된다. 그리고 임상적으로 의심이 되나 전형적인 전환부위(transitional zone)가 나타나지 않은 경우는 직장흡인생검을 이용한 acetylcholinesterase histochemistry를 시행하여 확진하여야 할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- Bill AH, Chapman ND: *The enterocolitis of Hirschsprung's disease: Its natural history and treatment.* Am J Surg 103:70, 1962
- Bradley MJ, Pilling D: *The empty rectum on plain X-ray. Does it have any significance in the neonate?* Clinical Radiology 43: 265, 1991
- Chow CW, Chan WC, Yue CK: *Histochemical criteria for the diagnosis of Hirschsprung's disease in rectal suction biopsies by acetylcholinesterase.* J Pediatr Surg 12: 675, 1977
- De Brito IA, Maksoud JG: *Evolution with age of the acetylcholinesterase activity in rectal suction biopsy in Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 22: 425, 1987
- De Camp JF, Mayne V, Boldt DW, De Campo M: *Radiologic findings in total aganglionosis coli.* Pediatr Radiol 14: 205, 1984
- Holschneider AM: *Hirschsprung's disease.* Hippocrates Verlag, Stuttgart, Thieme-Stratton Inc., New York, 1982, p57
- Holschneider AM, Keliner E, Streibl P, Sippel WG: *The development of anorectal continence and its significance in the diagnosis of Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 11: 151, 1976
- Ikawa H, Kim SH, Hendren WH, Donahoe PK: *Acetylcholinesterase and manometry in the diagnosis of the constipated child.* Arch Surg 121: 435, 1986
- Jeong JH, Jung PM: *The management of Hirschsprung's disease (congenital megacolon).* JKSS 43: 244, 1992
- Lake BD, Puri P, Nixon HH, Claireaux AE: *Hirschsprung's disease. An appraisal of histochemically demonstrated acetylcholinesterase activity in suction rectal biopsy specimens as an aid to diagnosis.* Arch Pathol Lab Med 102: 244, 1978
- Meier-Ruge W, Lutterbeck PM, Herzog B, Morger R, Moser R, Schärli A: *Acetylcholinesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg 7: 11, 1972
- Park WH, Shoi SO, Kwon KY, Chang ES: *Acetylcholinesterase histochemistry of rectal suction biopsies in the diagnosis of Hirschsprung's disease.* Journal of Korean Medical Science 7: 353, 1992
- Pochaczewsky R, Leonidas JC: *The "rectosigmoid index"-a measurement for the early diagnosis of hirschsprung's disease.* AJR 123: 770, 1975
- Rosenfield NS, Ablow RC, Markowitz RI, DiPietro M, Seashore JH, Toulioukian RJ, Cicchetti DV: *Hirschsprung's disease: Accuracy of the barium enema examination.* Radiology 150: 393, 1984
- Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH: *The rectosigmoid index.* Radiology 139: 497, 1981
- Swenson O, Bill AH: *Resection of the rectum and*

- rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. *Surgery* **24**: 212, 1948
- 17) Swenson O, Neuhauser EBD, Pickett LK: New concepts, diagnosis and treatment of congenital megacolon(Hirschsprung's disease). *Pediatrics* **4**: 201, 1949
- 18) Swenson O, Sherman JO, Fisher JH: Diagnosis of congenital megacolon: an analysis of 501 patients. *J Pediatr Surg* **8**: 587, 1973
- 19) Swenson O, Fisher JH, MacMahon HE: Rectal biopsy as an aid in the diagnosis. *N Engl J Med* **253**: 632, 1955
- 20) Tamate S, Shiokawa C, Yamada C, Takeuchi S, Nakahira M, Kadowaki H: Manometric diagnosis of Hirschsprung's disease in the neonatal period. *J Pediatr Surg* **19**: 285, 1984
- 21) Zerin JM: Contrast studies of the gastrointestinal tract in the neonate. Seminar in Pediatric Surgery **1**: 284, 1992
-