大韓泌尿器科學會誌 第36卷 第1號 1995年 1月
Korean J. Urol., Vol. 36, No. 1, p. 65~69 January, 1995

쇄항 환아에 동반된 비뇨생식기의 기형

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실, 소아외과* 및 의과학연구소

김대영 · 김광세 · 박우현* · 최순옥*

=Abstract=

Urologic Anomalies Associated with Imperforate Anus

Dae Young Kim, Kwang Sae Kim, Woo Hyun Park* and Soon Ok Choi

From the Department of Urology, Division of Pediatric Surgery and Institute for Medical Science, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea*

The increased occurrence of genitourinary tract anomalies in infants with imperforate anus is well documented.

A retrospective analysis was made on 130 children with imperforate anus over the last 10 years. A 21% (27cases) incidence of associated genitourinary anormalies was found in this series. Patients with high and intermediate imperforate anus demonstrated a 30% (19/64) incidence of genitourinary anomalies. In contrast, patients with low imperforate anus revealed 12% (8/66) incidence of genitourinary anomalies. The spectrum of these anomalies were hydronephrosis, bilateral renal agenesis, bilateral polycystic kidney, bilateral VUR, unilateral renal hypoplasia, posterior urethral stricture, renal stone, cryptorchidism, hypospadias and epispadias in descending frequency of order. Hydronephrosis(13/27, 48%) was the most frequently encountered anomaly. Patients with high imperforate anus seems to be prone to have more severe urinary anomalies. Fistulae between the rectum and urinary tract were found in 33 patients with high and intermediate type imperforate anus(rectourethral fistula; 27 cases, rectovesical fistula; 3 cases, rectocloacal fistula; 3 cases). During the posterior sagittal anorectoplasty, fistula was corrected simultaneously.

In conclusion, early urological screening should be done for the early diagnosis and treatment of associated genitourinary anomalies in all children with imperforate anus.

Key Words: Imperforate anus, Genitourinary anomalies.

서 론

쇄항은 단순한 항문의 협착(anal stenosis)에서 부터 고위형 폐쇄에 이르기까지 매우 다양한 양상을 나타내는 선천성 질환이다. 이러한 쇄항은 신생아 4000-5000명당 한명의 발생빈도를 보이며 남아에서 더 많이 발생한다고 한다[1]. 발생학적으로 태생 4주에서 12주사이에 항문 직장부위의 발생이 이루어지는데 이 시기에 인접부위에서 비뇨생식기의 발생도 함께 이루어진다. 그러므로 항문 직장부위의 기형이 동반되어 나타날 수 있다. 이러한 쇄항과 비뇨생식기계 기형과의 관련성에 대한 인식이 증가함에 따라 최근에는 소아외과와 소아비뇨기과의 적극적인 협조로 비뇨생식기의 기형을 동반한 쇄항환아에 대해 보다 효율적으로 대처하게 되었다.

저자들은 본 병원에서 경험한 쇄항환아 130례를 대상으로 이에 동반된 비뇨기계 기형에 대해 알아보고자 후향성으로 조사 분석하였다.

접수일자 1994년 12월 26일

Table 1. Type of imperforate anus and sex distribution

Type	No. Cases		
	Male	Female	Total
High and Intermediate	50	14	64
Low	38	28	66
Total(%)	88(68%)	42(32%)	130

Table 2. Associated anomalies in imperforate anus

Diagnosis	No. Cases
Genitourinary anomalies	27
Spine anomalies	12
Chromosomal anomalies	9
Congenital heart disease	7
Hirschprung's disease	4
Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula	2

Table 3. Incidence of urogenital anomalies according to type of imperforate anus

Type	Total	No. of anomalies		
		Male	Female	Total
High and Intermediate	64	15	4	19
Low	66	7	1	8
Total	130	22	5	27(21%)

대상 및 대상

1984년 1월부터 1994년 5월까지 10년간 본원에서 쇄항으로 진단된 130례의 소아를 대상으로 환자의 임상병력지, 검사심소견, 방사선소견, 수술소견을 근거로 조사 분석하였다. 쇄항의 형태는 Stephens등[2]에 의한 국제분류법에 의하여 분류하고자 하였다. 그러나 임상적인 관점에서는 고위형 및 중간위형 쇄항의 진단과 처치에 큰 차이가 있으므로, 고위형 및 중간위형을 같은 범주에 포함시켜 처리하였다. 모든 환아에 대해 복부초음파 검사를 실시하였고 필요한 경우에는 배뇨중 방광요도조영술 및 배설성 요로조영술이 시행되었다.

Table 4. Genitourinary anomalies other than rectourinary fistula

Malformation	Type		Total
	High & Int.	Low	
Hydronephrosis	8	5	13
Bilat. renal agenesis	1		1
Bilat. polycystic kidney	1		1
Unilat. renal hypoplasia	1		1
Bilat. VUR	1		1
Post. urethral stricture	1		1
Renal stone		1	1
Cryptorchidism	4	1	5
Hypospadias	2		2
Epispadias		1	1
Total	19	8	27

결 과

전체 쇄항 환아를 유형별로 분류해 보았을 때 고위형 및 중간위형이 64례, 저위형이 66례였고 남아가 88례(68%), 여아가 42례(32%)였다(Table 1). 이들 쇄항 환아중 37례(28%)에서 쇄항이외의 타장기 기형을 나타내었는데 그종류를 살펴보면 비뇨생식기계 이상이 27례, 척추의 이상이 12례, 염색체이상이 9례, 선천성 심장질환 7례, 선천성 거대결장 4례, 식도폐쇄를 동반한 식도-기관루(esophageal atresia with trcheo-esophageal fistula)가 2례였다(Table 2). 비뇨생식기계 이상은 27례(21%)에서 관찰되었고 이를 쇄항의 유형별로 보면 고위형 및 중간위형 쇄항환아 64례중 19례, 저위형 66례중 8례였으며 이중 남아가 22례, 여아가 5례였다(Table 3). 비뇨기계 누공이외의 비뇨생식기계 이상을 종류별로 보면 고위형 및 중간위형에서는 수신증 8례, 양측성 무형성신 1례, 양측성 다낭종신 1례, 일측성 신이형증 1례, 양측성 방광요관 역류 1례, 후부요도협착 1례, 정류고환 4례, 요도하열이 2례 관찰되었고, 이중 수신증을 보인 8례중 6례는 추적관찰이 되지 않았고 나머지 2례는 항문성형술후 수신증이 자연소실되었다. 또한 방광요관역류를 보인 경우도 항문 성형술후 방광요관역류의 자연소실을 관찰할 수 있었다. 저위형에서는 수신증 5례, 신결석, 정류고환, 요도상열이 각 1례씩 관찰되었다(Table 4). 고위형 및 중간위형을 보인 남아쇄항환자

Table 5. Fistulae to GUT in imperforate anus

Type	Type	Sex		Total
	High & Int.	Male	Female	
Rectourethral	27	27		27
Rectovesical	3	3		3
Rectocloacal	3		3	3
Total	33	30	3	33

중 직장요도누공(rectourethral fistula)이 27례, 직장방광누공(rectovesical fistula)이 3례 있었고 고위형 또는 중간위형 폐항을 보인 여자환아중 3례에서 직장배설강누공(rectocloacal fistula)이 관찰되었다(Table 5). 폐항에 대한 치료로는 고위형 및 중간위형에서는 Posterior sagittal anorectoplasty를 실시한 경우가 41례였고 이중 2례가 술후 사망하였으며, 결장루설치술(colostomy)만 실시한 경우가 16례로 이중 4례가 사망하였다. 저위형에서는 60례에서 항문성형술을 실시하여 이중 2례가 술후 사망하였고 2례에서는 항문확장술을 시행하였다(Table 6).

Table 6. Management to imperforate anus

Type	Management	No. cases	No. of death
High & Int.	post. sagittal anorectoplasty	41	2
	colostomy	16	4
	discharge against advice	7	
Low	anoplasty	60	2
	anal dilatation	2	
	discharge against advice	4	

고 안

발생학적으로 태생 3-5주에 위장관(gastrointestinal tract)과 중신관(mesonephric duct)은 총배설강(cloca)으로 개구한다. 태생 6주에 총배설강은 요직장 격벽(urorectal septum)에 의해 전방의 요생식동(urogenital sinus)과 후방의 직장으로 분리되며, 요생식동으로 부터 하부 비뇨생식기관이 발달하고 직장은 더 후방으로 이동하여 회음부에 개구하게 된다. 이때 요직장격벽의 형성 및 직장의 후방이동에 장애가 있을때 폐항이 발생하며 이와 인접해서 거의 같은 시기에 비뇨생식의 발생이 이루어 지므로 비뇨생식기의 기형 및 직장과 비뇨기계를 연결하는 누공이 흔히 동반되어 나타날 수 있다.

이러한 폐항은 그 형태가 매우 다양하며, 이의 분류를 위한 다양한 분류방법들이 발표되고 있다. 이중 1970년 Stephens등[1]에 의해 제안된 직장맹관의 위치와 누공의 형태에 따른 국제분류방법이 많이 이용되고 있는데 이는 배변기능에 중요한 치골직상근과 직장맹관 선단부의 위치관계를 기본으로 하고 있다. 즉 치골직상근을 형성하는 Sling의 상부에 직장맹관 선단부가 위치한 경우를 고위형, Sling중에 직장맹관 선단부가 포함되면 중간위형, Sling을 완전히 통과한 것을 저위형으로 분류한다. 그러나 이 분류법으로는 동반된 비뇨생식기계 이상뿐만 아니라 환자의 치료 및 예후를 예측하는데 적절하지 못하다고 생각하여 Rich등[3]은 치료와 비뇨기계 검사에 가장 적절한 분류법을 제안했는데 이 방법은 소화기계와 비뇨기계 사이의 누공의 위치에 따라서 폐항을 분류하기도 하였다. 폐항의 분류는 특히 이학적 검사가 중요한데 저자들의 경우에는 회음부에 누공이 존재할 때는 저위형으로 분류하였고 요도나 질을 통해 태변이 배출되거나 소변검사상 편평상피세포(squamous cell)가 검출될 때는 고위형 또는 중간위형으로 분류하였다. 또한 누공이 없는 경우와 필요시에는 prone cross-table lateral film을 촬영하여 회음부와 직장맹관의 거리를 보거나, 회음부 초음파검사, 또는 결장루 설치술이 되어있는 경우에는 distal cologram을 시행하여 고위형, 중간위형, 저위형으로 분류하였다.

폐항 환아에서는 다른장기의 기형이 흔히 동반되는데 그 종류로는 비뇨생식기 기형, 척추기형, 선천성 심장질환, 위장관 기형, VATER증후군 등으로 매우 다양하며 정등[4]은 56.7%에서 동반된 기형이 있었다고 보고했으며, 저자들의 경우에는 28%에서 타장기의 기형을 나타내었다. 이러한 타장기의 기형중 비뇨생식기의 기형 동반율은 Brock등[10]은 48%로 보고하였으며 각 보고자에 따라 28%-60%의 다양한 빈도를 나타내고 있다[5~8]. 저자들의 경우에서는 21%로 엄등[5]의 보고와 유사한 빈도를 나타내었으며 남이비는 남아 22례, 여아 5례로 남아에서 월등히 많이 발생하였다. Brock등[10]은 폐항에 동반된 비뇨생식

기 기형중 방광요관 역류와 일측성 무형성신이 각각 23%, 19%로 가장 많은 빈도를 나타내며 동반된 비뇨기계 기형의 빈도와 그 정도(severity)는 쇄항의 형태와 밀접한 관계가 있다고 하였다. Belman등[9]의 보고에서도 고위형 쇄항 환아중 비뇨생식기 기형을 동반한 34례중 20례에서 상부요로에 국한된 기형을 보였으며 이중 14례가 일측 무형성신 또는 일측 이형성신이었다고 하였다. 또한 임등[5]도 일측성 무형성신이 가장 흔한 비뇨기계기형으로 보고하였다. 이렇게 상부요로 기형의 빈도가 높은 것은 정상적인 신장의 발생이 요관아(ureteral bud)의 형성과 밀접한 관계가 있으므로 요관아 형성시기의 국소적인 결함은 상부요로 기형을 유발할 가능성이 매우 높기 때문이다. 저자들의 경우 동반된 비뇨생식기 기형을 쇄항의 유형별로 나누어 보았을 때 고위형 및 중간위형의 30%, 저위형의 12%에서 기형이 발견되었으며 이중 수신증이 13례(48%)로 가장 많은 빈도를 보였다. 또한 상부요로계의 이상은 고위형 및 중간위형 쇄항 환아에서 저위형 환아에 비해 더 많이 발생하는 것을 알 수 있었으나 무형성신, 방광요관 역류간은 상부요로계 기형의 빈도가 다른 보고들 보다 그 빈도가 낮게 나타났다.

고위형 및 중간위형 쇄항환아에서는 직장맹단낭(blind ending rectal pouch)과 비뇨기계 사이에 누공이 흔히 발생하며, 이로인해 요로감염, 요도협착, 요도게실 같은 비뇨기계 합병증이 발생할 수 있고 누공을 통하여 직장맹관부로 흘러들어간 요가 대장점막과 흡수되면서 2차적인 요로감염 및 과염소성 대사산증(hyperchlor emic acidosis)을 유발할 수 있다[10,12]. 그러므로 철저한 검사를 통해 비뇨기계 누공의 유무를 확인하고 그 위치를 결정하여 적절한 교정을 함으로써 이로 인한 합병증을 감소시킬 수 있다. 특히 배뇨중 방광요도조영술은 비뇨기계 누공을 통한 직장 맹관부위의 위치결정이 가능하고 쇄항환아에서 흔히 동반되는 방광요관 역류를 진단할 수 있다는 점에서 적극적으로 시행할 필요가 있을 것으로 생각한다. 저자들의 경우 전체 환아중 고위형 및 중간위형 쇄항환아에서 직장요도누공이 27례, 직장방광누공이 3례, 직장배설강누공이 3례에서 관찰되었는데 이중 남아가 30례, 여아가 3례였다. 이처럼 여아에서 그 빈도가 낮은 것은 발생시 비뇨기계와 직장 사이에 Müllerian duct가 위치하기 때문이다.

쇄항환아에 대한 초기치료에 있어서 가장 중요한 점은 즉각적인 결장루설치술이 필요한지를 결정하는 것과 환아의 생명에 영향을 끼칠수 있는 동반된 기형을 찾아내는 것이다. 특히 결장루설치술은 장폐쇄를 해결하고 태변에 의한 요로감염을 방지하며 쇄항의 근본적인 교정술을 시행할때 감염예방에 매우 효과적인 방법으로 고위형과 중간위형 쇄항환아에서는 반드시 시행하여야 한다. 고위형과 중간위형 쇄항에 대한 근본적인 항문재건술은 Stephens[15]의 sacral approach를 통한 교정술, de Vries와 Peña[13]에의한 posterior sagittal anorectoplasty등 여러 방법이 이용되었으나, 현재는 Peña의 posterior sagittal anorectoplasty를 선호하고 있다. 저자들의 경우 Peña의 posterior sagittal anorectoplasty를 실시한 경우가 41례, 결장루설치술만 실시한 경우가 16례, 단순항문 성형술 60례, 항문 확장술이 2례에서 시행되었다. 이중 8례가 술후 사망하였는데 그 원인은 폐혈증 3례, 폐렴 2례, 선천성 심장질환, 식도-기관루, 급성 신세뇨관 괴사(acute tubular necrosis)가 각 1례였다. 그리고 고위형및 중간위형에서 관찰되었던 비뇨기계 누공은 posterior sagittal anorectoplasty를 시행함으로써 동시에 교정되었다.

결 론

쇄항환아 130례를 대상으로 비뇨기과적 검사를 실시한 결과, 비뇨생식기계 기형을 동반한 경우는 27례(21%)로 비교적 흔하며, 이중 수신증이 가장 많은 빈도를 나타내었다. 특히 고위형 및 중간위형 쇄항을 보인 환아 64례중 비뇨기계 기형발생은 19례(30%)로 저위형 환아 66례중 8례(12%)에 비해 그 빈도가 높았으며, 비뇨기계 누공 발생은 고위형 및 중간위형 쇄항환아 64례중 33례(52%)에서 발견되었다. 그러므로 쇄항환아에 있어서 이에 동반된 비뇨생식기계 기형을 조기에 발견, 치료하기 위해 모든 쇄항환아에 대한 신 초음파 검사를 포함하는 비뇨기과적인 조사가 이루어져야 하겠다.

REFERENCES

1. Santulli TV, Schullinger JN, Kiesewetter

WB, Bill AH Jr. Imperforate anus: A survey from the member of the surigical section of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 1971;6:484-7.
2. Stephens FD, Smith ED. Classification. In: Smith DE editors. Anorectal malformation in children. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1971;133-59.
3. Rich MA, Brock WA, Peña A. Spectrum of genitourinary malformation in patients with imperforate anus. Pediatr Surg Int 1988;3:110-23.
4. 정풍만, 조은구. 항문직장 기형 환아에서 동반되는 타장기 기형분석. 대한의학협회지 1987;30:180-6.
5. 임성용, 우영남, 정풍만. 쇄항 환아에서 비뇨생식기의 동반기형. 대한비뇨회지 1992;33:1025-30.
6. Parrott TS, Woodard JR. Importance of cystourethrography in neonates with imperforate anus. Urology 1979;13:607-9.
7. Carlton CE Jr, Harberg FJ, Fry FM. Urologic complications of imperforate anus. J Urol 1973;109:737-9.
8. Smith DE. Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum. J Pediatr Surg 1968;3:337-41.
9. Belman AB, King LR. Urinary tract anomalies associated with imperforate anus. J Urol 1972;108:823-4.
10. Brock WA, Rich M. Associated genitourinary malformations: Anorectal malformation: Urologic implication. Dial Pediatr Urol 1987;10:5-7.
11. William DI. Urological complications of imperforate anus. Br J Urol 1969;41:660-5.
12. Caldmore AA, Emmens RW, Rabinowitz R. Hyperchloremic acidosis and imperforate anus. J Urol 1979;122:817-8.
13. de Vries P, Pe a A. Posterior sagittal anorectoplasty. J Pediatr Surg 1982;17:638.
14. Brock WA, Pe a A. Cloacal abnormalities and imperforate anus. In: Kelalis PP, King LR, Belman AB, editors. Clinical Pediatric Urology. 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 1992;920-42.
15. Stephens FD. Imperforate rectum: A new surgical technique. Med J Aust 1953;1:202-4.