

직장항문기형의 해부와 분류

연세대학교 의과대학 외과학교실

한 석 주

서 론

직장항문기형(anorectal malformation, ARM)은 비교적 흔한 선천성 기형임에도 불구하고 아직까지도 통일된 분류체계가 완벽하게 확립되어 있지 않다.

그 이유는 직장항문기형은 그 형태가 총배설강기형(cloacal malformation) 같이 심한 경우부터 정상위치보다 항문이 약간 전방으로 치우친 것 같이 보이는 회음부누공(perineal fistula) 같이 경미한 경우 사이에 다양한 형태로 존재할 수 있으며, 따라서 이렇게 다양한 비정상적인 형태의 연속으로 나타날 수 있는 경우를 모두 포함하여 인위적으로 분류하는데 어려움이 있기 때문이다.

그럼에도 불구하고 치료 방법 및 성적의 추적에 도움을 받기 위한 분류체계의 확립이 절실하여 1984년 미국 Wingspread시에서 개최된 회의에서 국제적으로 적용 할

직장항문기형의 분류체계가 제안되었었다(Wingspread classification)¹. 그러나 Wingspread 분류도 여러 문제점을 가지고 있어서 현재 많은 소아외과 의사는 Alberto Peña 교수가 기술한 분류 체계를 많이 사용하고 있는 것으로 알고 있다(Peña's Classification)². 최근에는 Peña 교수의 분류체계를 기초로 한 국제적 합의가 된 새로운 분류체계를 만들기 위한 회의가 독일의 Krickenberg성에서 개최되었다(Krickenberg Castle's classification)³.

이에 본 논문에서는 직장항문 기형의 이해를 돕기 위한 해부학적 소개와 현재까지 이루어진 직장항문 기형의 분류에 대하여 소개 하고자 한다.

직장항문기형의 해부(Anatomy of Anorectal Malformation)

배변을 조절하는 기능을 담당하는 근육은 항문내괄약근(internal anal sphincter)과 항문외괄약근(external anal sphincter)으로 나눌 수 있다. 항문내괄약근은 직장의 내측운상근(inner circular muscle)이 두꺼워져 이루어진 불수의근(involutary muscle)으로

본 논문의 요지는 2005년 10월 27일 서울에서 개최된 제57차 대한외과학회 추계통합학술대회 소아외과 심포지움에서 발표되었음.

접수일 : 05 / 10 / 31
교신저자 : 한석주, 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel : 02)2228-2130, Fax : 02)313-8289
E-mail: sjhan@yumc.yonsei.ac.kr

항문관 휴지기압(resting pressure of anal canal)의 약 20-30%를 담당하고 있다. 이에 반해 수의근(voluntary muscle)인 항문외괄약근은 항문관 휴지기압의 나머지 부분을 담당하고 있으며 내괄약근보다 배변조절능력에 더 중요한 역할을 담당한다.

전통적인 해부학 교과서에 의하면 항문의 괄약근을 다시 ischiococcygeus, ileococcygeus, pubococcygeus, puborectalis, deep external sphincter, superficial external sphincter 등으로 나누고 있는데 이는 근육의 부착 부위를 중심으로 한 형태적 명명에 불과하며 직장항문의 기능을 연구하고 그 기형을 치료하는 소아외과 의사에게는 큰 의미가 없다고 하겠으며 실제로 수술 시야에서는 구별이 불가능하다.

오히려 직장항문 기형을 치료하는데 있어서는 Peña 교수가 제안한 직장항문 주위의 해부학적 개념이 더 큰 도움이 된다고 생각되어 이를 소개하면 아래와 같다⁴.

A. 직장항문의 수의근(Voluntary Muscle of Anorectum)

직장 항문의 수의근은 다른 부위의 수의근과 다른 기능을 가지고 있다. 보통 수의근을 대표하는 사지의 근육은 의식적으로 근육을 수축하여야만 긴장도를 유지하게 되며 장시간 긴장을 유지하게 되면 쉽게 피로하게 된다. 그러나 직장 항문의 수의근은 의식하지 않는 상태에서도 기본 긴장도를 유지하고 있으며 장시간 긴장한다고 하여서 쉽게 피로하여 지지 않는 특징이 있다. 이렇게 기본 긴장도를 장시간 유지하는 수의근은 직장항문 수의근 이외에도 척추의 자세를

유지하는 근육을 들 수 있다.

이런 직장항문 수의근의 특징은 배변 조정 기능에서 매우 중요하다고 하겠다.

1) 항문올림근(Leavator ani muscle)

배변기능을 조절하는 중요한 첫 번째 수의근은 치골, 천골, 골반에 붙어있는 깔대기 모양의 근육의 가장 상단부인 항문올림근을 들 수 있다.

이 근육이 수축하면 직장은 전방 상부로 들리게 되며 이로 인하여 배변조절에 중요한 직장항문각(anorectal angle)을 형성하게 된다.

2) 부시상 근섬유(Parasagittal muscle fiber)

부시상 근섬유는 피하지방층 바로 아래 위치하면서 미골(coccyx)에서 시작하여 회음부로 정중선을 따라 달리는 근육이다. 본 근육은 정상인에서는 항문관을 둘러싸면서 달리게 되는데 이 근섬유가 수축하면 항문관을 안쪽으로 밀게 되어 폐쇄시킨다. 이 근섬유는 아래 기술할 수직 근섬유와 직각을 이루면서 교차한다

3) 수직 근섬유(Vertical muscle fiber)

깔대기 모양의 직장항문 주위 수의근의 근섬유 중 일부는 그 섬유 방향이 피부에 수직 방향으로 진행하면서 직장 및 항문관을 둘러싸게 된다. 이를 수직 근섬유라고 하며 위에서 기술한 부시상 근섬유와 직각으로 교차한다.

이렇게 직각으로 교체하는 부시상 근섬유와 수직 근섬유를 총칭하여 근복합체(mus-

cle complex)라고 부른다.

이렇게 근육합체가 수직으로 교차하는 전방과 후방의 경계선이 정상 항문관이 수의 근에 위치하는 전방 및 후방 경계선이 되며 직장항문기형의 수술 시 항문의 위치를 결정하는 중요한 지표가 된다.

B. 직장항문의 불수의근(Involuntary Muscle of Anorectum, Internal sphincter)

직장 항문의 불수의근인 항문내괄약근은 직장의 내측순상근(inner circular muscle)이 두꺼워져 이루어진 것이며, 앞에서 언급하였듯이 항문관의 휴지기 압력을 유지하는데 있어서 30%를 담당하고 있다. 특이한 것은

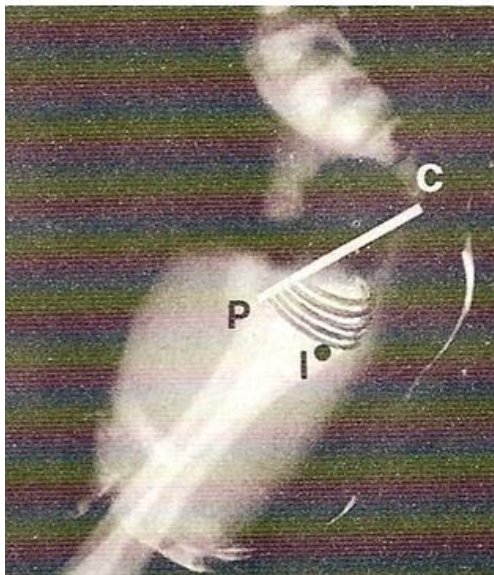


Fig. 1. Carefully centered lateral X-rays of the pelvis with the infant inverted, reversed to the upright position for clarity, showing a "high lesion"; the shadow of the gas extends just below the 'PC line', but terminates cranial to the puborectalis muscle which extends as far down as the 'I point'.

직장항문기형의 누공 말단 부에는 항문내괄약근 뿐만 아니라 정상 항문관에서 볼 수 있는 모든 구조가 존재한다는 것이다.

이는 직장항문 기형의 누공이 발생학적으로 정상 항문관과 상동 된다는 것을 의미하는 증거이다.

직장항문기형의 분류 (Classifications of Anorectal Malformation)

1. 고전적 분류(Classical Classification)

과거 교과서에는 직장항문기형을 고위쇄항(high imperforate anus), 중위쇄항(intermediate imperforate anus), 그리고 저위쇄항(low imperforate anus)으로 분류하여 놓았으며 이는 현재에도 환자에게 예후 등을 설명할 때 많이 쓰이고 있는 분류개념이다. 이런 고전적 분류 방법은 환자의 머리가 지면을 향하도록 하고 폐쇄된 직장의 말단 부위로 기체가 상승하도록 시간이 경과된 후 골반 외측에서 방사선을 조사하여 얻은 사진에서 보이는 말단부 기체의 위치를 확인함으로써 이루어진다.

이런 고전적 분류는 폐쇄된 직장에 도달한 말단부 기체와 방사선적 사진에서 PC 선(pubococcygeal line)과 I 점 (ischial point)과의 관계를 가지고 나누게 된다. PC 선은 치골직장근(puborectalis)의 가장 상외측연과 일치한다고 하며 방사선 사진에서는 치골의 상연과 천미골 접합부위를 연결하는 선으로 정의된다. I 점은 치골직장근의 가장 하내측연과 일치한다고 하며 방사선 사진에서는 콤마 모양 좌골의 끝부분으로 정의한다⁵⁻⁶

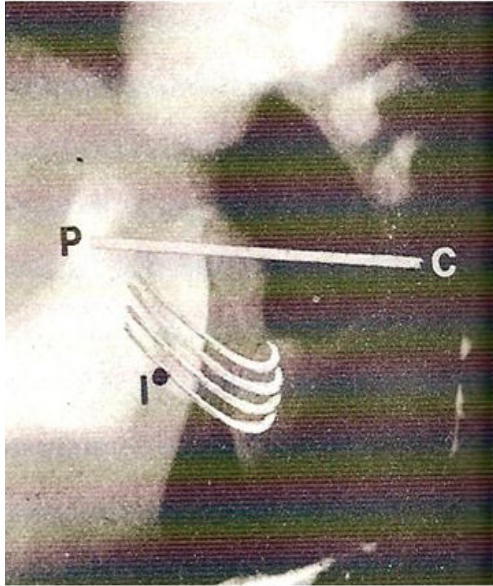


Fig. 2. A 'low' lesion; the gas shadow extends beyond the 'PC line' and 'I point', and the indentation caused by the puborectalis muscle can be seen.

(그림 1, 2).

말단부 기체가 PC 선 상부에 위치하면 고위, PC 선과 I 점의 중간에 위치하면 중위, 그리고 I 점 하에 위치하면 저위로 분류

하게 된다.

그러나 현재는 임상에서 이런 고전적인 방사선 분류를 사용하지 않고 있는데 그 이유는 환자를 꺼꾸로 세워 놓을 경우에는 환자가 울게 되며 이때는 치골직장근이 수축하여 말단부 기체의 위치가 변할 수도 있으므로 이런 상황에서는 분류가 정확하지 못한 경우가 많고, 다른 한편으로는 현재는 보다 간편한 초음파 같은 영상 기술로 좀 더 정확히 폐쇄된 말단부의 위치를 알 수 있기 때문이다.

2. Wingspread 분류 (Wingspread Classification)

1984년 Stephen 등이 주동이 된 미국 위스콘신주의 Wingspread 시에서 개최된 회의에서 제창된 분류이다¹. 그 분류는 표 1과 그림 3과 같다.

Wingspread 분류는 처음 국제적 동의를 얻은 분류로서 그 의미가 크다 하겠으나 일

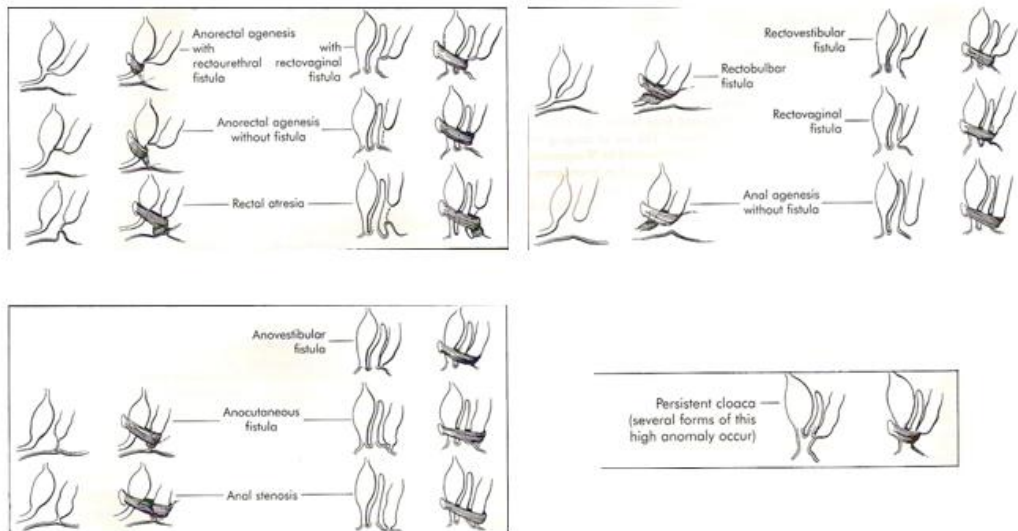


Fig. 3. Classification of anorectal malformation 1984 (Wingspread classification)

Table 1. The Wingspread Classification

HIGH	
Anorectal agenesis with fistula	
Anorectal agenesis without fistula	
Rectal atresia	
INTERMEDIATE	
Rectovestibular fistula and Rectovaginal fistula in female	
Rectobulbar fistula in the male	
Anal agenesis without fistula in both sex	
LOW	
Anovestibular fistula in female	
Anocutaneous fistula in both sex	
Anal stenosis in both sex	

Table 2. Peña's Classification

MALES	COLOSTOMY
Perineal fistula	NO
Rectourethral fistula	YES
Bulbar	
Prostatic	
Rectovesical fistula (bladder-neck)	
Imperforate anus without fistula	
Rectal atresia	
FEMALES	
Perineal fistula	NO
Vestibular fistula	YES
Persistent cloaca	
<3 cm common channel	
>3 cm common channel	
Imperforate anus without fistula	
Rectal atresia	
COMPLEX DEFECTS	USUALLY

부 분류상 문제가 있음이 확인되고 존재하지 않는 경우도 분류되고 있어서 처음 기대와 달리 널리 사용되지 못하고 있었다. 그

후 Peña 교수가 제창한 분류² 이후에는 교과서와 임상에서 널리 사용되지 않고 있다.

Table 3. Comparing both Classification (Wingspread vs. Peña's)

Peña	Wingspread
perineal fistula, vestibular fistula	low
bulbar fistula, vaginal fistula, without fistula	intermediate
prostatic fistula, bladder neck fistula	high
cloaca	cloaca

Table 4. Krickenbeck International Classification

Major clinical group	Rare/regional variants
Perineal (cutaneous) fistula	Pouch colon
Rectourethral fistula	Rectal atresia/stenosis
Prostatic	Rectovaginal fistula
Bulbar	H fistula
Rectoversical fistula	Others
Vestibular fistula	
Cloaca	
No fistula	
Anal stenosis	

3. Peña 분류(Peña's Classification of Anorectal Malformation)

직장항문기형의 경험과 연구 업적이 많은 Peña 교수가 제창한 분류방법으로 현재 전 세계적으로 가장 많이 사용되고 있는 분류 체계이다². 본 분류는 1988년 연세대학교 외과학교실 소아외과에서 Peña 교수를 직접 모시고 주최한 직장항문기형 심포지엄에서 국내에 강의로 소개된 바 있다.

Peña 분류의 원칙은 폐쇄된 직장의 맹단의 위치 자체보다는 직장항문기형 대부분의 환자가 가지는 누공의 위치에 따른 분류를 하는 것이다. 이렇게 누공의 위치에 따라 분류를 할 경우에 가지는 이점은 누공을 사이

에 둔 기관들 사이의 해부학적 관계를 정확히 표현함으로써 치료 방침 및 교정 수술방법을 선택하는데 큰 도움이 된다는 점이다. Peña 분류를 요약하면 표 2와 같다. 각 분류에 따른 자세한 기술은 지면 관계상 생략할 수 밖에 없으니 참고문헌을 참고하기 바란다⁴. 앞에서 언급한 Wingspread 분류와 Peña의 분류상에 상관 관계는 표 3과 같다.

4. Krickenbeck 성에서 제창된 예비 분류 (Preliminary Krickenbeck Castle Classification)

최근에는 직장항문기형 대한 치료에 대한 국제적 공감대를 만들기 위한 회의가 독일

의 Krickenbeck성에서 개척하였다³.

이 회의에서 Peña 교수의 분류에 기초한 새로운 직장항문기형의 분류가 제창되었다. 이 새로운 분류 체계는 누공의 위치(fistula location)에 따른 주 분류(major clinical group)를 하고 그 외 주 분류에 들어가지 않는 지역적으로 발생하거나 아주 드문 경우를 따로 Rare and regional variant로 분류 하였다는데 기존의 Peña 교수의 분류와 차이가 있다고 할 것이다.

Krickenbeck 성에서 제창된 새로운 분류를 살펴 보면 (표 4)와 같다. Krickenbeck 분류는 Peña 교수의 분류의 장점을 그대로 가지면서 한편으로는 Peña 교수 분류에서 포함되지 못하였던 기형도 포함되어있어 앞으로 기대되는 바가 크다고 생각한다.

맺 는 말

직장항문기형은 발생학적으로 생길 수 있는 다양한 형태로 나타나서 인위적 분류의 어려움이 있는 것은 사실이다. 그러나 그 분류체계를 확립함은 치료방법의 선택 및 치료성적을 평가하기 위하여서는 필수적이다. 직장항문 분류체계는 의학이 발전함에 따라 각 시대에 맞게 발전되고 있으므로 직장항문기형을 치료하는 소아외과의사는 변화하는 분류체계의 변화에 대하여 잘 알고 있어

야 한다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Stephens FD, Smith ED, Paoul NW: *Anorectal malformations in children: update 1988. March of Dimes Birth Defect Foundation*. Original series vol. 24, Alan R. Liss Inc, New York, 1988
2. Peña A: *Anorectal malformations*. *Semin Pediatr Surg* 4:35-47, 1995
3. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket A, Chatterjee A, Coran A, Davies M, Georgeson K, Grosfeld J, Gupta D, Iwai N, Martucciello DKG, Moore S, Rintala R, Smith D, Sripathi DV, Stephens D, Sen S, Ure B, Grasshoff S, Boemers T, Murphy F, Söylet Y, Dübbers M, Kunst M: *Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations*. *J Pediatr Surg* 40:1521-1526, 2005
4. Peña A: *Atlas of Surgical management of Anorectal Malformation*. New York, Springer-Verlag, 1990
5. Kelly JH: *Cine Radiography in Anorectal Malformations*. *J Pediatr Surg* 5:538-546, 1969
6. Jones PG: *Clinical Paediatric Surgery, Diagnosis and Management*(ed 2), chap 12. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1976, Pp87-99

Anatomy and Classification of Anorectal Malformation

Seok Joo Han, M.D., Ph.D.

*Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine
Seoul, Korea*

Artificial classification of anorectal malformation (ARM) is difficult because it is a spectrum of embryologic maldevelopment. However, the establishment of an ideal classification of ARM should be established in order to choose the adequate treatment and evaluate the prognosis. The classification system of ARM has followed the development of medicine, and the pediatric surgeons, who manage the ARM, should understand the change of this classification system.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 12(1):91~98), 2006.

Index Words : *Anorectal malformation, Anatomy, Classification*

Correspondence : *Seok Joo Han, M.D., Department of Surgery Yonsei University College of Medicine 134 Shinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea*

Tel : 02)2228-2130, Fax : 02)313-8289

E-mail: shchoi@yumc.yonsei.ac.kr