

직장에 발생한 심재성 낭성 대장염(Colitis Cystica Profunda) 및 연소성 정류 용종(Juvenile Retention Polyp)의 혼재형 1례

서울대학교 의과대학 소아과학교실, ¹병리학교실, ²방사선과학교실

이창진 · 김병찬 · 문진수 · 김정은 · 최경단
고재성 · 강경훈¹ · 김우선² · 서정기

A Case of Colitis Cystica Profunda Mixed with Juvenile Retention Polyp in a 7-month-old Infant

Chang Jin Lee, M.D., Beyong Chan Kim, M.D., Jin Soo Moon, M.D., Jeong Eun Kim, M.D.
Kyung Dan Choi, M.D., Jae Sung Ko, M.D., Gyeong Hoon Kang, M.D.¹
Woo-Sun Kim, M.D.² and Jeong Kee Seo, M.D.

Departments of Pediatrics, ¹Pathology and ²Radiology, Seoul National University
College of Medicine, Seoul, Korea

Colitis cystica profunda is a rare benign condition characterized by the presence of mucus-filled cysts in the submucosa of the colon and the rectum. Although it may diffusely involve the entire colon, this disease primarily affects the pelvic colon and rectum. It has rarely been described in the pediatric literature. The surgical treatment has been widely advocated. We report a 7-month-old case, successfully treated by colonoscopic polypectomy without complication. Histologically, components of juvenile retention polyp were mixed with colitis cystica profunda. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 5: 96~100)

Key Words: Colitis cystica profunda, Juvenile retention polyp, Colonoscopic polypectomy, Infant

서 론

심재성 낭성 대장염(colitis cystica profunda)은 주

로 삼사십대에서 발생하는 흔치 않은 양성 직장질환으로 소아의 경우에는 보고가 거의 없다. 조직학적으로 점막염증과 점막하 낭형성이 특징이며 증상은 배변 횟수감소, 직장출혈, 점액변, 설사 등이 고, 직장수지검사로 가동성의 종괴를 만질 수 있다. 치료는 양성 질환으로서 부분적 절제를 하면 되므로 다른 악성질환과의 감별진단이 중요하다. 저자들은 직장출혈 및 종괴를 주소로 내원한 7개월 여아에서 내시경적 용종 제거술을 성공적으로 시행한 심재성 낭성 대장염의 예를 경험하였기에

접수 : 2002년 3월 7일, 승인 : 2002년 3월 20일

책임저자 : 서정기, 110-744, 서울시 종로구 연건동 28

서울대학교 의과대학 소아과학교실

Tel: 02-760-3627, Fax: 02-743-3455

E-mail: jkseo@plaza.snu.ac.kr

본 증례는 2001년 제50회 대한내시경학회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

이를 보고한다.

증 례

환 아: 박○○, 여아, 7개월
 주소: 직장출혈과 항문으로 돌출한 종괴



Fig. 1. Colonoscopic findings showed huge, multi-lobulated rectal polyps just above the anus level.

과거력 및 가족력: 정상발달, 가족력상 특이 사항 없음.

현병력: 환아는 내원 2개월 전부터 일주일에 한 두 번 정도 배변시 피가 묻기 시작하였고 보름전 항문에 손가락 한 마디 정도의 대춧빛 종괴가 발견되었다. 밀어 넣으면 잘 들어갔고 다시 나오지 않았으나 내원 5일 전부터 밀어 넣어도 다시 빠지고 크기도 두 배로 커졌으며 출혈이 계속되어 입원하였다.

이학적 소견: 내원 당시 외양은 그다지 아파 보이지 않았고 활력 징후는 체온 37.4°C, 맥박수 분당 140회, 호흡수 분당 36회였다. 머리카기는 정상적이었고 결막은 창백하지 않았으며 공막에 황달은 관찰되지 않았다. 흉부 진찰소견은 정상이었다. 복부는 부드럽고 간과 비장은 촉진되지 않았으며, 만저지는 종괴는 없었다. 사지와 몸통에 점상출혈은 없었고, 함요부종이나 청색증, 곤봉지는 관찰되지 않았다. 외성기의 모양은 정상적이었고 항문에 보이거나 만저지는 종괴는 없었다.

검사 소견: 일반혈액검사상 혈색소 9.3 g/dL, 혈구백분율 27.6%, 백혈구 9,960/mm³, 혈소판은 387,000/mm³이었다. 전해질과 혈청 크레아티닌, 간기능검

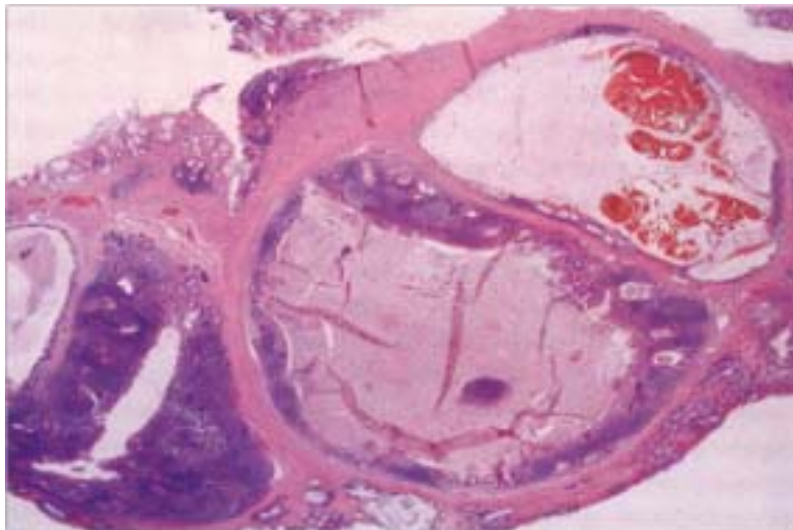


Fig. 2. Microscopic findings revealed that benign colonic mucosal epithelia lined the submucosal mucin-filled cysts mixed with juvenile retention polyp.

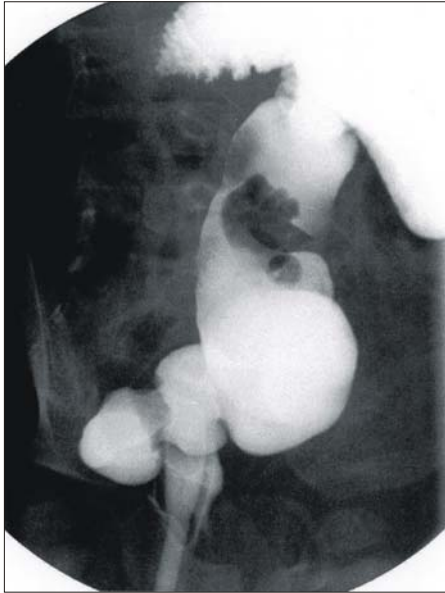


Fig. 3. Colon study showed lobulating narrow based polyps of sigmoid colon and lobulating contoured polypoid lesion of distal rectum.

사, 요검사는 정상적이었으며, 흉부 X선 검사와 단 순복부촬영에서도 이상소견이 없었다.

치료 및 경과: 입원 이틀 뒤 직장내시경 검사를 시행하여 다수의 크고 다엽성인 용종을 관찰하였다(Fig. 1). 크기가 크고 숫자가 많아 한번에 용종을 모두 절제하지 못하였고, 내시경적 전기소작술로 4개의 용종을 제거하였다(1.5×2.0 cm, 2.0×2.0 cm, 1.5×1.5 cm, 1.0×1.5 cm).

조직학적 소견상 육안적으로 Yamada type IIIa 용종이었다. 외견상 점막 쪽에 충혈이 동반되어 있었으며 다양한 크기의 낭성 변화가 동반되어 있었다. 현미경적 소견으로는 심재성 낭성 대장염과 연소성 정류 용종의 혼재형에 해당하였다(Fig. 2).

1개월 뒤 용종의 범위를 알기 위해 대장조영술을 시행하였고, S상 결장에 소엽상의 기저가 좁은 용종이 있었으며, 항문에서 수 cm 상방에도 소엽상의 용종으로 보이는 남아 있는 병변이 있었다(Fig. 3). 3일 뒤 다시 직장내시경을 실시하였고, 직장 S상 결장 결합부에서 줄기부위가 두껍고 무경

성인 용종이 발견되어, 4개의 용종을 제거하였다(15, 13, 10, 6 mm). 5개월 뒤 다시 추적 내시경을 시행하였으나 점막의 이상이나, 남겨진 용종은 발견되지 않았다.

환아는 이후 출혈이나 종괴 돌출 및 설사, 변비, 복통 등의 증상이 없이 건강하게 지내고 있다.

고 찰

심재성 낭성 대장염은 드문 양성질환으로 성인에서의 첫 보고가 Stark에 의해 1766년에 시작되었고¹⁾, Goodall과 Sinclair에 의해 1957년 현대의학적 관점에서 새롭게 보고되었으며²⁾ 현재까지 약 150여 예가 보고되었다. 주로 30~40대에 발생하며 남녀 비는 1 : 1로 소아에서는 더욱 드물어 Epstein등이 1966년 처음 보고한³⁾ 이래로 보고수가 몇 개 되지 않는데 1세 이하에서는 보고가 없다.

대부분 직장에서 발생하여 Proctitis cystica profunda라고도 하고, 그 외 solitary rectal ulcer syndrome, mucosal prolapse syndrome, pseudocarcinomatous invasion, enterogenous cysts of the rectum, hamartomatous inverted polyps of the rectum, mucocele of the bowel 등의 이름으로도 불려왔으며, 심재성 낭성 대장염에 비해 훨씬 드물지만 소장에서 발생했을 경우 Enteritis Cystica Profunda라고 한다. 미만성과 국한성으로 분류할 수 있으며, 국한성의 경우 대부분 직장의 단일 종괴로 관찰된다.

현미경으로 근점막 아래의 점액으로 찬 양성 상피낭종을 발견하는 것이 가장 중요하고, 낭종의 상피는 원주세포나 입방세포, 편평세포 등 다양하지만 악성의 소견은 없다. 육안적으로는 지름 0.1~1 cm의 점막하 낭종과 장벽비후가 관찰되며 점막궤양을 간혹 볼 수 있다. 병인으로 확립된 정설은 없으나 대부분의 예에서 후천적으로, 장벽의 염증 및 손상으로 인해 점막이 근점막 아래로 들어간 후 점막하 낭성병변으로 증식, 성장한다고 생각하며 장벽손상의 원인으로는 직장의 점막궤양 등을 생각할 수 있다³⁾. 선천성 원인도 주장되고 있으며, 배아 단계에서 위장관 여러 곳에 점막하 낭종이

발견되는 점이 근거로 제시된다⁴⁾. 본 증례는 7개월 여아에서 발견되어 선천성 원인이라는 가설을 지지한다고 생각한다. 병발하는 위장관 문제가 없는 경우가 대부분이나 염증성 대장염, Peutz-Jeghers 증후군, 선암성 용종, 세균성 이질, 결절성 경화증, 과민성 장 증후군, 방사선 치료 등 위장관에 자극을 가할 수 있는 다양한 상황들과의 병발이 가능하며 주로 미만성의 심재성 낭성 대장염과 연관되어 있다. 현재까지 심재성 낭성 대장염과 연소성 정류 용종이 혼재된 증례의 보고는 없었는데 본 증례에서 처음으로 보고한다.

증상은 흔한 순서대로 직장 출혈, 점액변, 설사이다. 그 외의 증상으로 후중감, 하복부나 직장 통증, 직장 탈출, 체중감소 등이 있다⁵⁾.

이학적 검사에서는 특이한 소견이 없다. 직장수지검사로 다엽성, 가동성의 종괴를 만질 수 있으나 35%에서는 정상적이다. 직장S상결장경으로 직장 앞벽의 양성 종괴를 관찰할 수 있으며, 점막소견은 정상적이거나 표재성 궤양이 있다. 혈액검사는 비특이적으로 도움이 되지 않고, 방사선학적 검사는 확진을 내릴 수는 없으나 추정에 도움이 된다. 경직장초음파는 감별진단을 위해 간단하면서 유용한 검사이다⁶⁾. 근육층을 침범하지 않는 hyperchogenic fibrous band를 갖는 점막하낭종을 발견하면 심재성 낭성 대장염을 의심할 수 있다. 대장조영술에서 크고 다엽성의 불규칙한 충만결손을 발견할 수 있으며, 이중조영술(double-contrast technique)을 사용할 때 점막병변과 점막하병변의 구별이 가능하여 점막병변인 염증성장질환, 용종, 용모성 선종 및 선암종을 배제할 수도 있다.

정확한 진단을 위해서는 생검으로 얻어진 조직 표본이 필수적이다. 조직학적, 임상적으로 분화성 점액성 낭선암종과 비슷한 점이 많아 성인에서 오진으로 복부회음부절제(abdominoperineal resection)까지 시행한 몇 예가 있어, 두 가지의 구별이 매우 중요하다^{7,8)}. 내시경적 생검은 충분한 양이나 부위를 얻지 못해 진단에 어려움을 겪을 위험이 있다. 단단하고 둥근 모양이기 때문에 검자로 잡아서 점막하층까지 뜯어내기가 쉽지 않고, 암세포가 용종

의 국소에만 있을 가능성도 있으므로 수술적인 생검을 옹호하는 견해도 있다⁹⁾.

심재성 낭성 대장염이 일단 형성된 후에는 스스로 소멸되지 않고 지속적으로 존재하며 증상을 일으키기 때문에 치료를 행하지 않거나 조직검사만 하는 방법은 추천되지 않는다. 일차적인 치료로 국소적 절제가 우선이며 안전하고 효과적이라고 알려져 왔다⁹⁾. 직장에 국한된 병변은 항문을 통하여 절제할 수 있고, 더 상위의 병변은 개복수술을 통한 국소절제가 필요하다. 절제 후 결과에 대해서는 이견이 있으나 종괴의 잔류나 재발이 관찰되었다는 보고가 자주 있으며 20~50%까지도 보고되고 있어 침범된 대장 구획을 절제하는 방법을 선호하는 경우도 있다^{9,10)}.

염증성 변화를 감소시키기 위해 스테로이드 관장을 시도하기도 하나 효과는 불분명하며¹⁰⁾, 섬유질 섭취, 윤향제, 완화제 등의 보존적인 치료로 증상이 소실되었다는 보고도 있다. 본 증례에서는 내시경적 용종 제거술을 통해 성공적으로 제거하였고 재발이 없으므로 앞으로 내시경적 제거술도 치료 방법으로 고려해야 한다고 생각한다.

요 약

저자들은 최근 본원에서 항문으로의 종괴 돌출 및 출혈을 주소로 내원한 7개월 여자 환아에서 직장내시경을 시행함으로써 다수의 큰 용종을 발견하였다. 내시경적 절제를 시행하여 조직병리학적 으로 심재성 낭성 대장염과 연소성 정류 용종이 혼재한 것을 관찰하였고, 추적 내시경을 시행하여 남은 용종을 제거하였다. 영아에서 첫 증례이며, 내시경으로 진단 및 치료를 행함으로써 성공적으로 치료되어 이에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Stark W. Specimen septem histories et dissectiones dysentericorum exhibens. Thesis, 1766.
- 2) Goodall HB, Sinclair ISR. Colitis cystica profunda. J

- Pathol Bacteriol 1957;73:159-69.
- 3) Epstein SE, Ascari WQ, Ablow RC, Seaman WB, Lattes R. Colitis cystica profunda. Am J Clin Pathol 1966;45:186-201.
 - 4) Johnson FP. The development of the mucus membrane of the large intestine and veriform process in the human embryo. Am J Anat 1913;14:187-233.
 - 5) Heusinkveld DC, Barnard JA 3rd. Colitis cystica profunda in a pediatric patient. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1994;18:395-8.
 - 6) Doniec JM, Luttes J, Lohnert M, Henne-Bruns D, Grimm H. Rectal ultrasound in the diagnosis of localized colitis cystica profunda. Endoscopy 1999;31:S55-6.
 - 7) Silver H, Stolar J. Distinguishing feature of well differentiated mucinous adenocarcinoma of the rectum and colitis cystica profunda. Am J Clin Pathol 1969; 51:493-500.
 - 8) Schein M, Veller M, Decker GAG. Colitis cystica profunda simulating rectal carcinoma. S Afr Med J 1987;72:289-90.
 - 9) Martin JK Jr, Culp CE, Weiland LH. Colitis cystica profunda. Dis Colon Rectum 1980;23(7):488-91.
 - 10) Guest CB, Reznick RK. Colitis cystica profunda: review of the literature. Dis Colon Rectum 1989;32: 983-8.
-