

소아의 Dieulafoy병 치험 1례

연세의대 소아과학교실, ¹외과학교실

이의성 · 오창희 · 김제우 · 정기섭 · 한석주¹

A Case of Dieulafoy's Disease in a Child

Eui Sung Lee, M.D., Chang Hee Oh, M.D., Je Woo Kim, M.D.
Ki Sup Chung, M.D. and Suk Joo Han, M.D.¹

Department of Pediatrics and ¹General Surgery,
College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Dieulafoy's disease, a vascular anomaly mainly in the upper stomach, is a rare but potentially life-threatening cause of upper gastrointestinal bleeding. Pathogenesis is still controversial, but the most accepted theory is that a persistent caliber vessel in the submucosa is exposed by a small mucosal erosion leading to massive bleeding. The bleeding site is usually within 6 cm of the esophagogastric junction in the cardia or fundus of the stomach. The treatment of choice is therapeutic endoscopy or surgery. The age of patients reported is mainly between 50 and 70 years, and patients of pediatric age are extremely rare.

We are reporting a 5-year-old male patient who had Dieulafoy's disease which was diagnosed by emergency upper gastrointestinal endoscopy. Endoscopic finding was a nodular lesion with an adherent clot on the lesser curvature of the stomach 2 cm below the esophagogastric junction. Epinephrine and Beriplast[®] was injected in the lesion. On the second day after endoscopic sclerotherapy, the patient had recurred massive hematemesis and accompanying shock. So we performed gastrotomy and ligation. After the operation, he showed an improved general condition and was discharged at the 12th hospital day. (**J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 1999; 2: 80~84**)

Key Words: Dieulafoy's disease, Upper gastrointestinal bleeding, Endoscopy, Child

서 론

Dieulafoy병은 상부위점막의 작은 결손부위에 점

접수 : 1998년 8월 4일, 승인 : 1998년 9월 8일
책임저자 : 정기섭, 120-752, 서울특별시 서대문구 신촌동 134
번지, 연세대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 02) 361-5510, 5519, Fax: 02) 393-9118

막하 동맥이 노출되어 출혈을 일으키게되는 일종의 혈관기형으로서 대부분의 환자에서는 별다른 위장관 증상을 일으키지 않으나, 일부에서 다량의 출혈을 일으켜 사망하는 환자도 있기 때문에 임상적으로 중요시 되고 있다. 또한 이 질환은 50~70세의 고령층에 호발되기 때문에 소아연령에서는 극히 드문 질환으로 알려져 왔다¹⁾.

국내에서는 성인을 대상으로한 소수의 증례보고

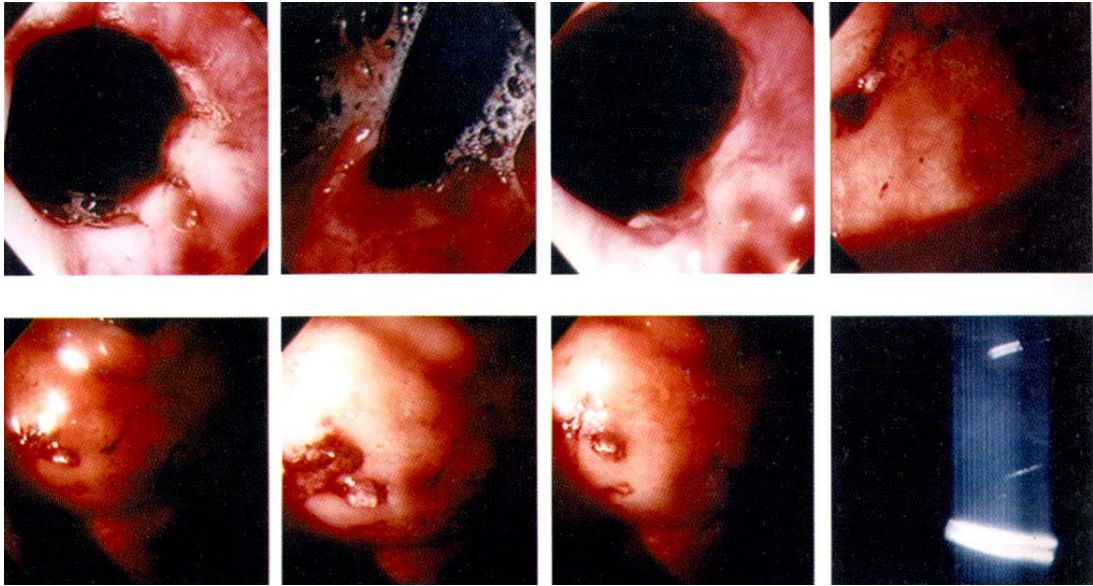


Fig.1. 상부 소화관 내시경 소견.

식도-위 이행부 직하방 2 cm 부위의 소만부에서 비궤양성의 혈관 병변이 발견되었고 내시경적 경화요법을 시행하였다.

만 있을 뿐 소아를 대상으로한 문헌보고는 찾아보기 힘들다^{2~6)}.

이에 저자들은 다량의 상부위장관 출혈을 주소로 내원하여 시행받은 상부위장관 내시경 검사 결과 Dieulafoy병으로 진단된 5년 8개월된 남아 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 성○○, 5년 8개월, 남아

주 소: 토혈 및 흑변

현병력: 본 5년 8개월된 남자 환아는 내원 1일 전부터 흑변이 있던 도중 내원 당일 다량의 토혈이 발생되어 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이 소견이 없음.

이학적 소견: 혈압은 108/70 mmHg, 맥박은 분당 130회, 호흡수는 분당 20회였으며, 의식은 명료하였고 안면과 결막이 다소 창백한 것 외의 특이 소견은 없었다.

검사소견: 말초혈액 검사상 백혈구 4830/mm³ (다핵구 36%, 임파구 61%, 단핵구 2%), 혈색소 9.1 g/dL, Hematocrit 32.0 %, 혈소판 176,000/uL, 망상구 0.82% 였으며, 혈청 전해질검사와 간기능 검사는 정상이었다.

치료 및 경과: 입원 후 다시 다량의 토혈이 발생되어 시행한 응급 상부위장관 내시경 검사상 위장 및 십이지장에서 다량의 선혈 및 응혈괴가 관찰되었다. 식도-위 이행부 직하방 2cm 부위의 소만부에서 비궤양성의 노출된 혈관 병변이 관찰되었으며 선혈이 조금씩 스며나오고 있었다. Dieulafoy병으로 진단하고 Epinephrine과 Beriplast[®]를 주입하였으며 지혈을 확인한 후 내시경을 제거하였다. 수술 후 1일간은 전신상태 양호하였으나 입원 3일째 다시 다량의 토혈 및 흑변이 발생하면서 혈압이 강하되고 혈색소치가 5.9 g/dL로 감소되어 응급으로 위장 절개 및 출혈부 결찰술을 시행하였다. 수술 후 전신 상태가 양호하게 유지되어 입원 12일째 퇴원하였다.

고 찰

Dieulafoy병은 1884년 Gallard가 처음으로 기술하였으나, 그 후 1996년 프랑스의 외과의사인 Dieulafoy는 이 질환의 특성을 정립하여 “Dieulafoy’s exulceratio simplex”라고 명명하였으며, 그 특성은 위점막의 작은 결손을 통하여 상대적으로 큰 점막하 동맥이 노출된 상태로 조직학적으로는 정상이라고 하였다¹⁾. 이 질환에 이환된 환자는 핀 끝(pin point) 크기의 비궤양성 동맥병변에서 다량의 출혈을 일으킬 수 있기 때문에 성인에서 상부위장관 출혈의 드문 원인중의 하나로서 임상적으로 중요하게 인식하게 되었다¹⁾.

발생 빈도는 알 수 없으나 상부위장관 출혈이 동반된 경우로 국한할 때 전체 상부위장관 출혈의 0.3~6.7%를 차지한다^{7~10)}. 이 질환은 드물지만 50~70세의 고령자에서 주로 관찰되는 것으로 보아¹¹⁾ 소아에서 Dieulafoy병에 의한 상부위장관 출혈의 빈도는 극히 드물 것으로 생각된다. 실제로 Veldhizen Van Zanten 등¹¹⁾이 Dieulafoy병 101례를 조사한 바에 의하면 평균연령이 52세였으며 최소연령이 20개월이었다. 이중 10세 미만은 1례, 10세에서 20세가 2례로 20세 미만이 전체의 3%를 차지하였다. 그러나 국내의 소아에서의 보고는 아직 없는 것 같다. 성별 발생 빈도는 남성에서 2배(남자 67례, 여자 34례) 더 높다.

병리기전은 명확하게 규명되어 있지 않으나 출혈은 기형적으로 크게 확장된 사행성의 점막하 동맥에서 발생된다. Juler 등¹²⁾은 만성위염으로 인하여 혈관이형성(vascular dysplasia)을 일으키고 이형성된 혈관내에 혈전의 생성과 함께 혈관벽에 피사를 일으켜 파열되면서 출혈이 발생한다고 하였으며, 만성위염과 혈전증을 야기시키는 요인은 알콜남용이라고 하였다. Miko와 Thomazy¹³⁾는 caliber persistent artery설을 발표하였는데 현재 이 설을 많은 학자들이 받아들이고 있다. 즉 정상적인 구조를 갖은 점막하 동맥이 점막근층에 이르러 팽대되면서 덮고있는 점막이 점차 약화되어 혈관벽에 미란

을 일으켜 천공과 함께 출혈을 일으킨다는 설이다. 이러한 병변은 약 75~95%에서 위식도 접합부로부터 6 cm 이내의 위소만부에 주로 나타나는 것으로 알려져 있다¹⁴⁾. 호발부위는 위장의 혈관분포와 밀접한 관련이 있다. 즉, 위전정부위는 혈관이 작고 망상을 이루는데 비하여 위체부와 기저부는 위소만부를 따라 존재하는 일련의 동맥으로부터 직접 혈관이 분포하기 때문에 위식도 접합부부위에서 주로 발병된다¹¹⁾. 그러나 위분문부 이외에도 십이지장구, 공장, 결장, 직장에서도 발견되는 것으로 알려져 있다¹⁴⁾.

내원시 증상은 주로 토혈과 흑변(melena) 또는 혈변이다. Reilly 등¹⁴⁾에 의하면 177례의 환자중 토혈과 흑변을 주소로 내원한 경우가 51%로 가장 많았으며 토혈만 있었던 경우가 28%, 흑변만 있었던 경우가 18%, 혈변만 있었던 경우가 3%였다. 즉 가장 흔한 임상증상은 토혈로서 전체환자의 79%에서 관찰됨을 알 수 있다. 대부분의 위출혈 환자에서 소화성궤양 또는 소화장애 등의 병력은 없는 것이 특징이다. Veldhizen Van Zanten 등¹¹⁾은 101례의 환자중 소화성궤양 또는 소화장애 등의 과거 병력은 단지 18%에서 있었고, 만성 알콜복용과 간경변증 등의 과거력도 각각 15%와 4%에서 있었다고 하였다. 출혈이 발생하는 경우 대부분 대량의 출혈을 일으키기 때문에 사망률이 25~60%에 이를 정도로 높다. 대량 출혈이 발생되면 혈액학적으로 불안정하게 되므로 진단적 검사를 시행하기 전에 응급적인 수액요법과 수혈 등을 시행하는 것이 중요하다¹⁾.

진단은 내시경이 발달하기 이전에는 시험개복술에 의존하였으나, 최근에는 상부위장관 내시경검사를 시행함으로써 가능하다¹¹⁾. 내시경검사서 다양한 소견을 보일 수 있는데 대체로 궤양 없이 점막 결손 부위로 노출된 혈관 또는 분출되는 출혈이 보이거나, 혈전으로 덮여 있는 특징적인 미란성 병변이 보이면 진단이 가능하다^{11,14)}. 그러나 발병 당시의 내시경 검사에서 Dieulafoy병으로 진단되는 경우는 많지 않다. Reilly 등¹⁴⁾에 의하면 초회 내시경검사서 약 49%에서만 진단되었고, 두번

째의 내시경 검사에서 진단된 환자는 33%, 내시경 검사로 병변이 발견되지 않아 응급 개복수술을 시행받은 환자는 18%였다. 본 증례에서도 내시경상 식도-위 접합부 직하방 2 cm 부위의 소만부에서 비궤양성의 혈관 병변이 발견되어 진단하게 되었다. 드물게는 선택적 혈관조영술에 의하여 진단되는 경우도 있으며 주로 개복수술을 하기 전에 시행된다. 이러한 경우 병변이 위가 아닌 타 부위 즉 공장, 상행결장, 직장, 또는 수술적 접합부 등에 존재할 가능성이 있을 때 주로 시행된다¹⁵⁾.

치료는 우선 일차로 상부위장관 내시경적 경화요법으로 가능하다. 즉 노출된 혈관 주위와 혈관내로 1% polidocanol을 총량이 6 ml를 넘지 않게 주입하여 병변이 위장내로 충분히 노출되게 한 다음 1 : 10,000 epinephrine을 총량이 10 ml를 넘지 않게 같은 방법으로 주입한다. 모든 환자들에게 시술후 H₂ receptor antagonist를 투여한다. 경화요법을 시행한 후 지혈 여부를 확인하기 위하여 내시경검사를 추가로 더 시행하여야 하며 이때 출혈이 있으면 다시 내시경적 치료를 시행할 수 있다. 수술은 주로 2회의 내시경적 치료에도 불구하고 출혈이 지속되는 경우에 시행된다¹⁶⁾. 본 증례에서는 일차로 내시경적 경화요법을 시행하여 지혈되었으나 재출혈되어 개복술로 치유되었다. 최근에는 치료내시경 수기의 발달로 인하여 내시경을 이용한 band ligation도 Dieulafoy병의 치료에 사용되고 있으며, 그 외에도 heater probe thermocoagulation, bipolar electrocoagulation, non-contact laser photocoagulation 등도 사용되고 있다¹⁷⁾. 내시경을 이용한 치료 성공률은 12개월간 추적 조사에서 75~98%로서 비교적 좋은 편이다^{9,10,18,19)}.

결 론

저자들은 대량의 상부위장관 출혈을 주소로 내원하여 시행받은 상부위장관 내시경 검사 결과 Dieulafoy병으로 진단된 5년 8개월된 남아 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Katz PO, Salas L. Less frequent causes of upper gastrointestinal bleeding. *Gastroenterol Clin North Am* 1993; 22: 875-89.
- 2) 김우중, 이명석, 임인기, 장명준, 현상훈, 홍은경. Endoscopic YAG Laser treatment of bleeding Dieulafoy's lesion. *J Human Sci* 1994; 18: 59-62.
- 3) 박충기, 김홍철, 박만수, 황우철, 장웅기, 김동준. Dieulafoy질환: 내시경적 경화요법, 동맥색전술, 수술. *인간과학* 1994; 18: 47-52.
- 4) 조병석, 박병수, 안진형, 고정희, 최우석, 박강서 등. 내시경적 결찰술에 의한 Dieulafoy병의 치료 3례. *대한소화기내시경학회지* 1994; 14: 357-64.
- 5) 김영수, 김진홍, 박종석, 이내희, 박영숙, 함기백 등. 내시경적 결찰요법에 의한 Dieulafoy 궤양의 치료. *대한소화기내시경학회지* 1995; 15: 247-52.
- 6) 권오영, 황재석, 강영우, 허정욱, 안성훈, 박승국. 비전형적 부위인 위전정부(2예)와 위공장문합술후 공장 부위(1예)에서 관찰된 Dieulafoy양 병변. *대한소화기내시경학회지* 1996; 16: 475-79.
- 7) Broberg A, Ihre T, Pyk E, Raaschou-Nielsen T. Exulceratio simplex as conceivable cause of massive gastric hemorrhage. *Surg Gynecol Obstet* 1982; 154: 186-8.
- 8) Strong RW. Dieulafoy's disease--a distinct clinical entity. *Aust N Z J Surg* 1984; 54: 337-9.
- 9) Asaki S, Sato H, Nishimura T, Ohkubo S, Yamagata R, Ito S, et al. Endoscopic diagnosis and treatment of Dieulafoy's ulcer. *Tohoku J Exp Med* 1988; 154: 135-41.
- 10) Lin HJ, Lee FY, Tsai YT, Lee SD, Lee CH, Kang WM. Therapeutic endoscopy for Dieulafoy's disease. *J Clin Gastroenterol* 1989; 11: 507-10.
- 11) Veldhyzen Van Zanten SJO, Bartelsman JFWM, Schipper MEI, Tytgat GNY. Recurrent massive hematemesis from Dieulafoy vascular malformation: a review of 101 cases. *Gut* 1986; 27: 213-22.
- 12) Juler GL, Labitzke HG. The pathogenesis of Dieulafoy's gastric erosion. *Am J Gastroenterol* 1984; 79: 195-200.
- 13) Miko TL, Thomazy VA. The caliber persistent artery of the stomach: a unifying approach to gastric aneurysm, Dieulafoy's lesion, and submu-

- cosal arterial malformation. *Hum Pathol* 1988; 19: 914-21.
- 14) Reilly HF, Al-Kawas F. Dieulafoy's lesion, diagnosis and management. *Dig Dis Sci* 1991; 36: 1702-7.
- 15) Durham JD, Kumpe DA, Rithbarth LJ, Stiegmann GV. Dieulafoy disease: arteriographic findings and treatment. *Radiology* 1990; 174: 937-41.
- 16) Baetting B, Haecki W, Lammer F, Jost R. Dieulafoy's disease: endoscopic treatment and follow up. *Gut* 1993; 34: 1418-21.
- 17) Brown GR, Harford WV, Jones WF. Endoscopic band ligation of an actively bleeding Dieulafoy lesion. *Gastrointest Endosc* 1994; 40: 501-3.
- 18) Stark ME, Gastout CJ, Balm RK. Clinical features and endoscopic management of Dieulafoy's disease. *Gastrointest Endosc* 1992; 38: 545-50.
- 19) Pointer R, Schwab G, Konigsrainer A, Dietze O. Endoscopic treatment of Dieulafoy's disease. *Gastroenterol* 1988; 94: 563-6.
-