

## 대장의 Angiodysplasia 1례

연세의대 소아과학교실, <sup>1</sup>포천중문의대 소아과학교실

오하나 · 유지형 · 이창한<sup>1</sup> · 정기섭

### A Case of Colonic Angiodysplasia

Ha Na Oh, M.D., Jee Hyung Yoo, M.D., Chang Han Lee, M.D.<sup>1</sup>  
and Ki Sup Chung, M.D.

Department of Pediatrics, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea,  
<sup>1</sup>Department of Pediatrics, Pundang CHA Hospital, College of Medicine,  
Pochon CHA University, Sunghnam, Korea

Angiodysplasia is an important vascular lesion of the gastrointestinal tract, located at the site of ectasia of intestinal submucosal veins and overlying mucosal capillaries. It is a major cause of morbidity from gastrointestinal bleeding in old age, but rather rare in children. Its cause is still unknown, though is mostly considered to be acquired as a result of a degenerative process associated with aging. We experienced a case of colonic angiodysplasia in 14-year old boy, diagnosed by colonoscopy. The patient had a history of repeated hematochezia for a year. This report summarized our case and reviewed the literature. (*J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 3: 206 ~ 211)

**Key Words:** Angiodysplasia, Gastrointestinal bleeding

### 서 론

위장관의 혈관이형성증은 위장관 출혈의 중요한 원인으로 주로 60세 이상의 노년층에서 일종의 퇴행성 변화의 결과로 발생된다고 하나, 소아에서는 매우 드물게 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>1,2)</sup>

1960년도에 Margulis 등<sup>3)</sup>이 69세의 여자 환자에게서 혈관조영술을 이용하여 처음으로 혈관이형성증

을 보고하였다. 1977년 Boley 등<sup>4)</sup>은 장관내 압력에 의해 점막하혈관이 오랜 기간에 걸쳐 반복적으로 폐쇄되면, 모세혈관괄약근의 기능이 소실되어 동정맥 교통이 생겨 혈관이형성증이 유발된다고 하였으며, 주로 60세 이상의 노년층에서 우측 대장에 발견되는 것으로 보아 노화에 따른 퇴행성 병변이 원인이라고 하였다. 그러나 병변이 소장, 위, 위-식도 접합부 등에서도 보고되었고, 발병 연령도 청장년은 물론 소아에서도 발견되는 것으로 알려져 있다.<sup>5,6)</sup> 위장관 출혈은 우연히 발견되는 경우부터 대량 출혈에 이르기까지 다양하며, 점막하혈관의 이상이기 때문에 바륨관장 조영술에서는 잘 발견되지 않고 주로 대장내시경 또는 혈관 조영술로

접수 : 2000년 9월 5일, 승인 : 2000년 9월 20일  
책임저자 : 정기섭, 120-752, 서울시 서대문구 신촌동 134  
연세대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel: 02-361-5510, 5519, Fax: 02-393-9118

진단된다. 그러나 소아에서는 그 빈도가 매우 낮고 자연경과 또한 잘 알려져 있지 않아 종종 진단이 늦어지기도 한다.

이에 저자들은 1년 전부터의 간헐적인 혈변을 주소로 내원한 14세 남자 환아에서 대장내시경 검사를 통해 진단받은 대장의 혈관이형성증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 박○○, 14년 8개월, 남아

주 소: 내원 1년 전부터의 간헐적인 선홍색의 혈변 과거력 및 가족력: 특이 소견이 없음.

현병력: 본 14년 8개월된 남아는 내원 1년 전부터 간헐적인 혈변이 있어 외부병원에서 바륨관장 조영술 및 대장 내시경을 시행하였으나 특이한 소견이 발견되지 않아 본원으로 전원되었다.

이학적 소견: 혈압은 120/70 mmHg, 맥박은 분당 78회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 36.4°C였다. 영양 상태 및 발육 상태는 양호하였고, 피부에 발진이나 혈관종 등은 없었다. 흉부 청진상 폐음은 정상적이었으며 심장 박동은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았다. 복부 촉진상 간, 비종대, 압통, 중

물 등의 특이 소견은 없었고, 직장수지 검사상에도 특이 소견 관찰되지 않았다.

검사 소견: 말초혈액 검사상 혈색소는 12.7 g/dl, 적혈구 용적치는 38.3%, 백혈구 8,900/mm, 혈소판 167,000/mm이었고, 혈액응고 검사상 PT 100%, PTT 36.5 sec로 모두 정상이었다. 혈청 전해질 검사와

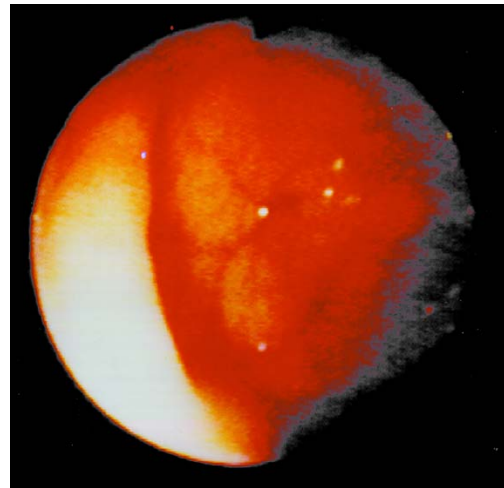


Fig. 2. Feeding vessel and angiodysplastic lesion in the transverse colon.

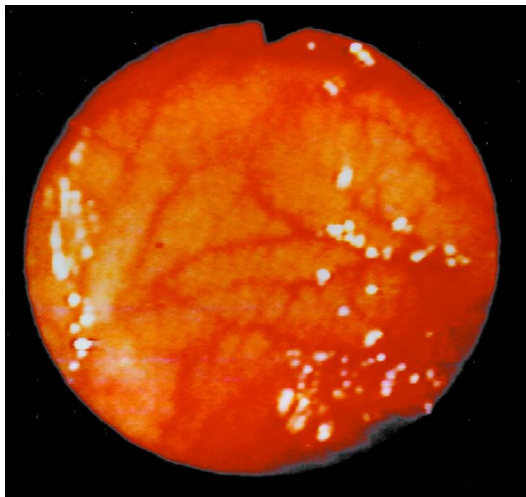


Fig. 1. Small, reddish, stellate angiodysplastic lesion with adjacent bleeding in the ascending colon.

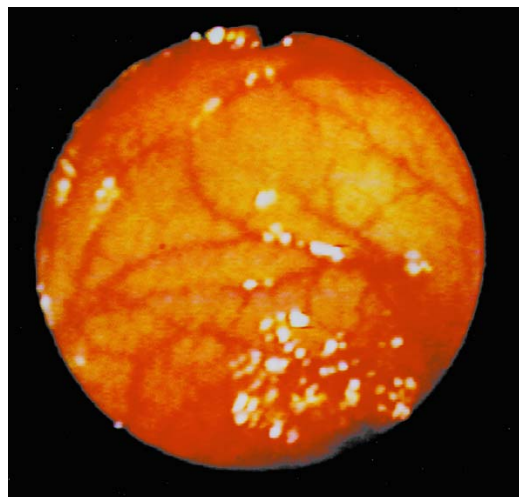


Fig. 3. Angiodysplastic lesions in the descending colon.

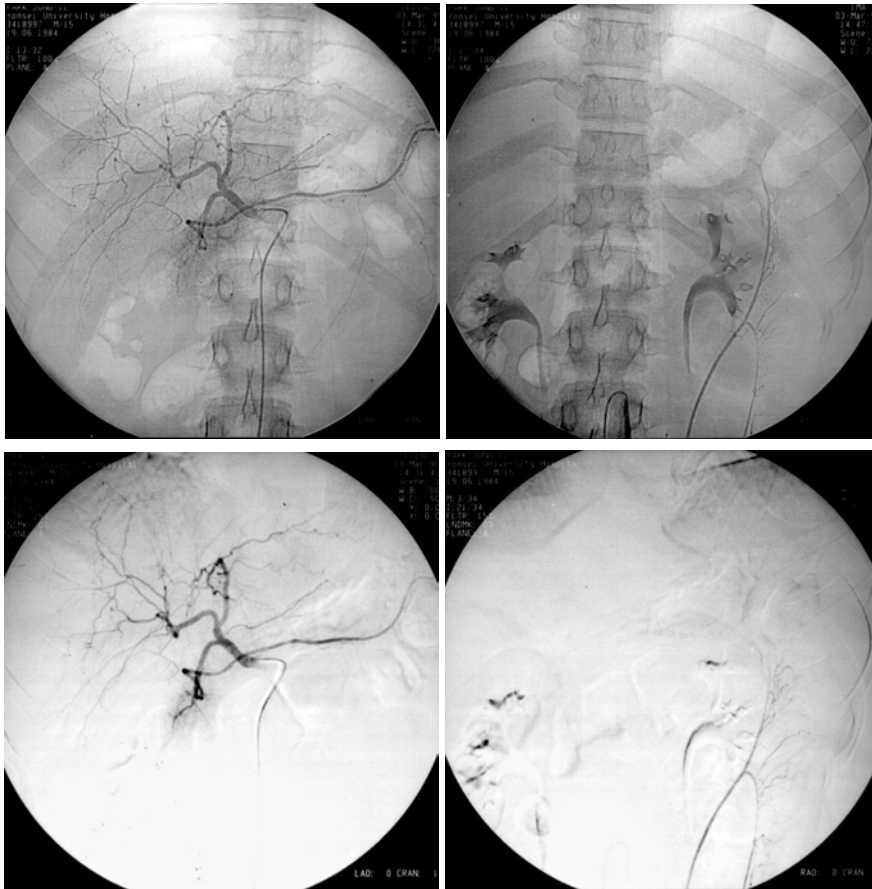


Fig. 4. The superior mesenteric arteriogram shows no abnormal findings.

간기능 검사, 소변 검사도 모두 정상이었다.

치료 및 경과: 흉부와 복부 단순 X선 소견상 특이 소견 없었다. radioisotope RBC scan을 시행하였으나 특이 소견이 없었고, 대장내시경 검사상 항문으로부터 70 cm 부위부터 110 cm 부위까지 여러 부위에서 붉은색 성상의 현저한 혈관 확장이 다발성으로 관찰되었으나 활동성 출혈은 없었다(Fig. 1~3). 점막 생검의 조직검사는 정상이었고 소장에도 혈관이형성증이 있는지 확인하기 위해 시행한 혈관조영술은 정상 소견을 보였다(Fig. 4). 입원 후 특별한 치료없이 혈변이 더이상 없고 혈액 검사상 출혈의 증거가 없어 퇴원 후 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

혈관이형성증은 점막하정맥에서부터 심할때는 점막모세혈관, 더 나아가 점막하동맥에까지 혈관 확장이 일어난 상태를 의미하는 용어로<sup>7)</sup>, 대장의 혈관이형성증은 성인의 하부위장관출혈의 원인 중 40%를 차지하는 것으로 알려져 있으나<sup>8)</sup>, 아직 소아에서는 그 빈도가 정확히 알려져 있지 않다. 처음 증상이 발생하고 평균 8~40개월이 지나서야 진단되었다는 보고<sup>7)</sup>에 비추어 볼 때, 혈관이형성증의 진단이 쉽지 않은 질환임을 알 수 있다. 여러 문헌에서도 arteriovenous malformation, vascular dys-

plasia, vascular ectasia, colonic ectasia, hamartoma 등과 혼용되어 용어상의 혼란이 있어 왔으나 현재는 혈관이형성증이 가장 널리 쓰이고 있다<sup>9)</sup>.

그 발생 기전으로는 1977년 Boley 등<sup>3)</sup>의 보고에 의하면, 장관의 수축 및 이완으로 내강 팽만을 반복하여 일외킴으로서 장벽의 근육층을 지나는 정맥에 경한 폐쇄현상을 일으켜 점막하정맥이 확장하게 된다. 이러한 현상이 모세혈관까지 전달되면 모세혈관관약근의 기능이 소실되어 동정맥이 직접 교통되면서 동맥까지 확장된다고 하는 노화현상설을 주장하였다. 따라서 이 질환은 60세 이상의 노년층에서 흔히 발견되며, 병변부위는 맹장부나 상행결장 등 주로 압력이 높은 우측 대장에 주로 나타난다. 성인의 경우 73~90%가 우측 대장에서 발견된다고 한다<sup>10,11)</sup>. 그러나 최근에는 발생부위가 소장, 위, 십이지장, 직장, 위-식도 접합부 등 다양하고, 발생연령도 청·장년에서 소아까지 다양한 것으로 보고되고 있다. 소아의 경우 좌측 대장이 가장 호발부위라는 주장도 있다<sup>12)</sup>. 본 증례에서는 대장 내시경상 항문으로부터 110 cm 상방까지 좌측 대장에 다발성으로 혈관이형성이 관찰되었다.

1976년 Moore<sup>13)</sup>는 혈관이형성증의 임상적 형태를 세가지로 분류하였는데, 제 1형은 노년층에서 호발되는 퇴행성 변화에 의한 것, 제 2형은 유약년기에 발생하는 선천성인 것, 제 3형은 hereditary hemorrhagic telangiectasis (Osler-Weber-Rendu병)이다. 이중 제 3형은 상염색체 우성유전의 특징을 가지나 가족력이 없는 경우에도 26%에서 나타나며 대개 위장관출혈은 비출혈이 있는 후 발생하는 경우가 흔하고 환자의 96%에서 telangiectasia가 피부나 점막에서 발견된다고 하였다.

이 질환의 주 증상은 위장관출혈로써 증상없이 우연히 발견되는 경우에서부터 대량 출혈에 이르기까지 다양하며, 소아에서는 항문열상, 괴사성장염, 장중첩증, Meckel씨 게실, 용종 등과 감별진단해야 한다. 또한 혈관이형성증과 동반되는 질환으로는 만성 신부전증, Von Willebrand 질환, 대동맥관막 협착증, 간경변증, 폐질환 등이 있다<sup>7,14)</sup>. 이중

혈액투석을 받고 있는 만성 신부전 환자에서 위장관출혈이 발생했을 경우 가장 흔한 원인은 혈관이형성증이라고 하며, 이 때는 상부 위장관에 잘 생긴다고 한다<sup>15,16)</sup>. 본 증례에서는 내원 1년 전부터의 간헐적인 혈변 외에는 특이 증상이 없었고 동반된 다른 질환도 없었다.

혈관이형성증의 진단에 이용되는 검사로는 바륨관장 조영술, 대장내시경, 혈관조영술, radioisotope RBC scan 등이 있다. 바륨관장 조영술에서는 병변이 주로 점막하혈관의 이상이므로 크지 않은 경우 잘 발견되지 않아서 주로 대장내시경 또는 혈관조영술로 진단된다. 대장내시경 소견으로는 2~10 mm 크기의 붉은색으로 보이는 원형 또는 성상의 병변이 관찰되며 뚜렷한 영양혈관과 창백한 주위 점막이 보일 수 있다. 조직검사상 점막 혹은 점막하층에 정맥의 확장 및 모세혈관의 증식 또는 혈관주위의 섬유조직의 증식과 같은 특징을 보이거나 점막하층에만 병변이 있을 경우에는 점막층이 정상이고 점막근층을 병변이 가로지르지 않아 내시경상 정상으로 보일 수도 있다<sup>17)</sup>. 본 증례에서도 바륨관장 조영술에서는 병변을 발견할 수 없었고, 대장내시경 검사로 진단할 수 있었다. 혈관조영술은 급성출혈 시에는 조영제의 혈관 외 유출을 관찰할 수 있으나 이는 6~20%에서만 관찰된다고 한다<sup>7)</sup>. 혈관조영술 소견으로는 조기에 충만되는 정맥(early filling vein)과 혈관 집적(vascular tuft) 또는 지연 유출되는 정맥(late draining vein)이 보이면 혈관이형성증이라고 진단할 수 있다<sup>7)</sup>. 그러나 Gostout 등<sup>18)</sup>은 내시경에 의해 진단된 혈관이형성증 중 83%에서 혈관조영술에 의해 혈관이형성증의 확인이 불가능하였다고 보고한 바 있다. 따라서 혈관조영술은 진단적 예민도가 떨어지기 때문에 현재까지는 내시경검사가 일차적인 진단 방법이다. 그러나 내시경검사도 그 진단율이 100%가 아니기 때문에 혈관이형성증이 강력히 의심되지만 내시경검사로 나타나지 않을 때, 출혈이 심하여 내시경적 관찰이 어려울 때, 또는 소장부위의 혈관이형성증일 때는 혈관조영술이 도움이 된다고 한다<sup>19)</sup>. 혈관조영술시 중요한 2가지 인자는 기술적 문제와

혈관조영술을 하는 시기인데, Browder 등<sup>20)</sup>은 급성 출혈이 있는 환자에서 혈관조영술 검사를 시행하였을 때 6시간만 지나도 28%에서는 출혈 소견을 관찰할 수 없었다고 하였다. 본 증례에서도 마지막 출혈 후 몇 일이 경과했기 때문에 혈관조영술상 특이 소견을 발견할 수 없었다.

치료는 무증상인 경우에는 치료가 필요치 않으며, 출혈이 있을 경우에는 내시경적 전기소작법, 경화요법, heat probe법 및 레이저 광응고법, 호르몬요법 등이 있다. 상술한 치료법이 실패하거나 병변부위가 광범위한 경우에는 수술을 하여야 하는데 주로 대장절제술을 시행한다. 수술 후의 재출혈은 5~30%로 보고되고 있는데, 그 이유로 불완전한 절제, 초기 진단시 병변이 다발성이었을 가능성 또는 새로운 병변이 발생했을 가능성 등이 보고되고 있다<sup>21)</sup>.

소아의 혈관이형성증은 매우 드문 질환으로 아직 병리기전이나 자연경과가 밝혀지지 않은 부분이 많아 성인의 혈관이형성증에 비해 더욱 진단하기가 힘들다. 소아 환자에서 원인 불명의 위장관 출혈이 있을 때는 이 질환의 가능성도 한번 생각할 필요가 있다.

## 요 약

저자들은 1년 전부터의 간헐적인 혈변을 주소로 내원한 14세 남자 환아에서 대장내시경 검사로 진단된 혈관이형성증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- Garty I, Siplovich L, Horowitz J, Miron D, Verstandig A, Dharan M. Radionuclide blood pool scintigraphy in a child with intestinal AV malformation (juvenile angiodysplasia). *Eur J Nucl Med* 1991;18:992-5.
- Kenjii A, Kisaaki N, Tohru T, Eiichi S. Bleeding ectatic vascular lesion involving the sigmoid colon, endoscopically indistinguishable from angiodysplasia, in an 8-yr-old boy. *Am J Gastroenterol* 1991;86:105.
- Margulis AR, Heinbecker P, Bernard HR. Operative mesenteric arteriography in the search for the site of bleeding in unexplained gastrointestinal hemorrhage. *Surgery* 1960;48:534-9.
- Boley SJ, Sammartano R, Adams A, Diviase A, Keinhaus S, Sprayregen S. On the nature and etiology of vascular ectasias of the colon. *Gastroenterology* 1977; 72:650-60.
- Alfidi RJ. Angiography in identifying the source of intestinal bleeding. *Dis Colon Rec* 1974;17:442-6.
- Velasquez C, D'Souza VJ, Glass TA, Turner CS, Formanek AG. Diffuse intestinal arteriovenous malformation. *Am J Radiol* 1984;143:1339-40.
- Foutch PG. Angiodysplasia of the gastrointestinal tract. *Am J Gastroenterol* 1993;88(6):807-18.
- Hemingway AP. Angiodysplasia as a cause of iron deficiency anemia. *Blood Rev* 1989;3:147-51.
- Gonzalez PJ, Sanchez GJ, Leon DE, et al. Angiodysplasia del ileon terminal. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1989;75:179-84.
- Meyer CT, Troncale FJ, Galloway S, et al. Arteriovenous malformation of the bowel: An analysis of 22 cases and a review of the literature. *Medicine* 1981; 60:36-48.
- Cavett CM, Shelby JH, Hamilton JL, et al. Arteriovenous malformation in chronic gastrointestinal bleeding. *Ann Surg* 1976;185:116-21.
- Luis de la Torre Mondragon, Miguel A, et al. Angiodysplasia of the colon in children. *J Pediatric Surg* 1995;30(1):72-5.
- Lau WY, Chu KW, Yuen KW, Poon GP, Li AKC. Bleeding angiodysplasia of the gastrointestinal tract. *Aust NZ J Surg* 1992;62:344.
- Clouse RE, Costgan DJ, Millis BA, Zuckerman GR. Angiodysplasia as a cause of upper gastrointestinal bleeding. *Arch Intern Med* 1985;145:458-61.
- Thomas M, Paul K. Angiodysplasia of the upper G-I tract: Clinical spectrum in 41 cases. *J Clin Gastroenterol* 1986;8:404.
- Stefan PM, Joel VW. Gastrointestinal angiodysplasia in renal failure. *J Clin Gastroenterol* 1988;10:482.
- Weinstock LB, Larson RS, Stahl DJ, Fleshman JW. Diffuse microscopic angiodysplasia. *Dis Col Rec* 1995; 38(4):428-32.
- Christopher JG, Brad AB, David AA. Mucosal vascular malformation of the gastrointestinal tract: Clini-

- cal observations & results of endoscopic N-YAG laser therapy. Mayo Clin Proc 1988;63:993.
- 19) Moor PG, Thompson NW, Appeiman HD, Foley D. Arteriovenous malformations of the gastrointestinal-tract. Arch Surg 1976;111:381-9.
- 20) Browder W, Cerise EJ, Litwin MS. Impact of emergency angiography in massive lower gastrointestinal bleeding. Ann Surg 1986;204:530-6.
- 21) Richardson JD, Max MH, Flint LM Jr, Schweisinger W, Howard M, Aust JB. Bleeding vascular malformations of the intestine. Surgery 1978;84:430-6.
-