

복강 내에 위치한 식도 중복성 낭종 1례

인제대학교 의과대학 소아과학교실

정 주 영 · 박 동 철

A Case of Intra-Abdominal Esophageal Duplication Cyst

Ju Young Chung, M.D. and Dong Chul Park, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Inje University, Seoul, Korea

Esophageal duplication cysts are quite uncommon benign lesions of the esophagus that have previously been described as occurring only in the thoracic cavity. We experienced a rare case of completely intra-abdominal esophageal duplication cyst in a 10-year-old boy who has suffered from epigastric abdominal pain. Surgical excision is recommended at the time of cyst discovery whether symptoms present or not. (**Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001; 4: 224~227**)

Key Words: Esophagus, Duplication cyst

서 론

선천성 식도 중복성 낭종(esophageal duplication cyst)은 비교적 드문 기형으로 식도에서 발생하는 전체 종괴의 0.5~2.5%를 차지하며¹⁾ 전체 소화관 중복성 낭종의 10~15%에 달한다^{2,3)}. 세계적으로 100여례 정도 보고⁴⁻¹³⁾가 있으며 국내는 성인에서 일부 보고와¹⁴⁾ 소아에서 호흡곤란이 주소였던 식도 중복성 낭종에 대한 보고 1례가¹⁵⁾ 있을 뿐이다. 식도 중복성 낭종은 대개 흉강에 위치하며 무증상

이거나 호흡기 증상 또는 소화기 증상을 보이게 된다. 본 증례와 같이 전적으로 복강 내에 위치한 식도 중복성 낭종은 Ruffin과 Hansen¹⁶⁾의 보고가 있을 뿐이며 국내에는 아직 보고된 예가 없다. 저자들은 복통을 주소로 외부에서 시행한 초음파 검사상 간낭종이 의심되어 본원으로 전원되었던 10세 남아에서 완전히 복강 내에 위치한 식도 중복성 낭종 1례를 경험하여 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 이○○, 남아, 10년 11개월

주 소: 심와부 복통

과거력 및 가족력: 특이사항 없음.

현병력: 환아는 내원 2개월 전부터 시작된 간헐적인 심와부 복통을 주소로 외부 병원에서 복부

접수 : 2001년 9월 7일, 승인 : 2001년 9월 18일
책임저자 : 정주영, 139-707, 서울시 노원구 상계동 210
상계백병원 소아과
Tel: 02-950-1926, Fax: 02-951-1246
E-mail: pedchung@sanngyepaik.or.kr

초음파 검사상 간낭종이 의심되어 본원으로 전원 되었다.

이학적 소견: 내원 당시 활력 징후는 체온 36.8°C, 맥박수는 86회/분, 혈압은 110/70 mmHg로 정상이었다. 흉부 청진 시 호흡음은 정상이었고 복부 진찰상 복부 팽만은 없었으며 간이나 비장은 촉진되지 않았고 심와부에 경한 압통이 있었다.

검사소견: 혈액 검사상 혈색소 12.8 g/dL, 백혈구 5,800/mm³, 혈소판 354,000/mm³로 정상이었고 혈청 생화학적 검사상 혈청 알부민 4.0 g/dL, AST 19 IU/L, ALT 51 IU/L, amylase 57 IU/L이었으며 신기능 및 소변 검사는 정상이었다. ¹³C-요소 호기 검사는 음성이었다.

상부 위장관 내시경 검사: 전정부위에 경한 표층성 위염 소견이 있었으며 출혈이나 점막 궤양은 없었다. *Helicobacter pylori* 생검조직 특수염색 검사는 음성이었다.

방사선 검사 소견: 단순 흉부 및 복부 촬영상 특이 소견은 없었다. 복부 초음파 검사에서 간좌엽 후부에 3.5 cm 정도의 난원형 낭종성 병변이 위식도 경계부위에 인접하여 관찰되었다(Fig. 1). 위 중복성 낭종이 의심되어 시행한 상부 위장관 조영술 검사에서 위식도 경계부위에 연하여 하부 식도 우측이 눌린 소견을 보였으며 낭종과의 교통은 없었다(Fig. 2). 복부단층촬영 소견 상 위식도 경계부위

에서 식도 우측에 3.5×4 cm 정도의 낭종이 관찰되었고 조영제증강 후에 낭종의 외벽의 음영이 증가된 소견을 보였으며 타 부위에 낭종은 관찰되지 않았고 간, 비장, 췌장, 신장 모두 이상 소견은 없었다(Fig. 3).

병리 조직검사 소견: 절제된 조직의 육안적 소견은 단방낭종의 형태로 크기가 4×3 cm이며 흰색의 끈끈한 점액성 액체로 차 있었다. 현미경적 소견은 2층의 근육이 존재하며 위성층 원주 상피 세포로 덮여 있고 연골, 위점막 및 위선은 관찰되지 않았다(Fig. 4).

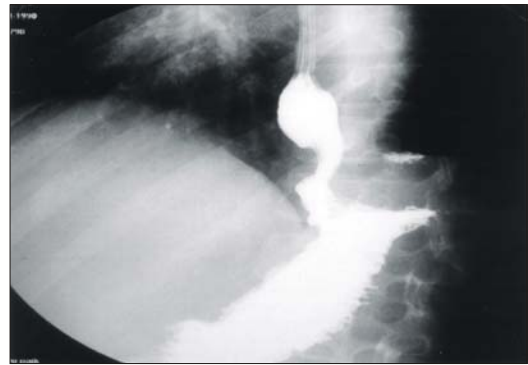


Fig. 2. Upper gastrointestinal series show extrinsic compression of the distal esophagus adjacent the gastroesophageal junction.

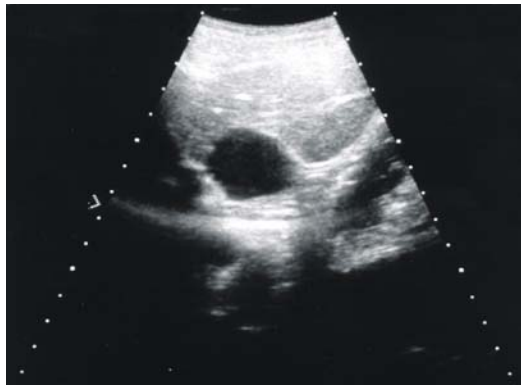


Fig. 1. Sagittal sonogram shows the ovoid cystic mass posterior to the left lobe of the liver.

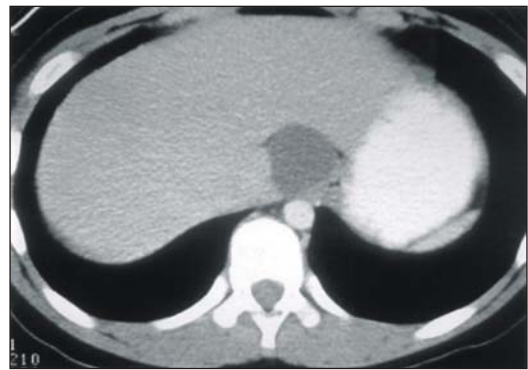


Fig. 3. Axial CT scan demonstrates the mass inseparable from the intra-abdominal portion of the esophagus.

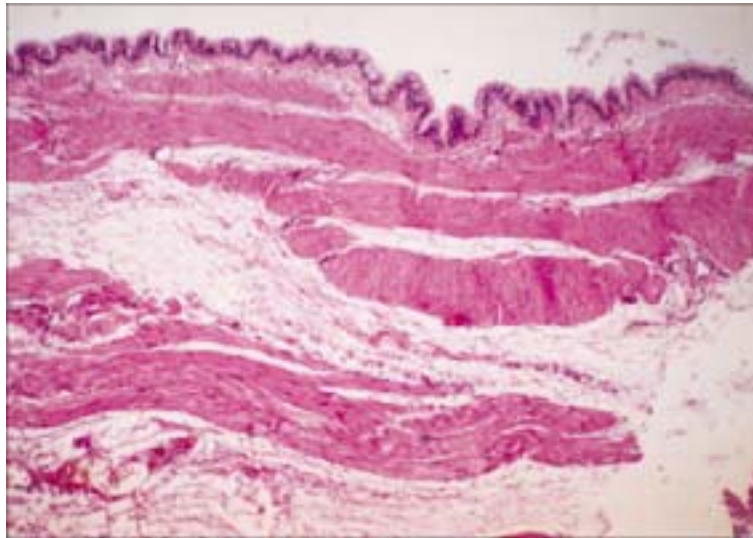


Fig. 4. Microscopic findings: The section of the cyst shows well developed two layers of muscularis propria and pseudostratified columnar epithelium (H&E, ×40).

치료 및 경과: 환아는 입원하여 식도 중복성 낭종의 수술적 절제를 시행한 후 복통이 호전되었고 퇴원 후 4개월째 외래 추적 관찰하는 중으로 복통의 재발 및 다른 특별한 증상은 없었다.

고 찰

식도에 발생하는 낭종은 선천성 낭종과 후천성 낭종 및 신경장 낭종으로 크게 분류되며 선천성 식도낭종의 경우 중복성 낭종과 기관지 낭종이 대부분을 차지한다. 식도의 중복성 낭종은 Blasius에 의해 1711년 처음 보고되었으며 수술적 절제는 1931년 Sauerbruch에 의해 처음 시행되었다¹⁶⁾. 식도 중복성 낭종 형성에 대한 가설로는 두 가지가 있으며 첫째는, 장에서 점차 분리된 계실에서 낭종이 형성된다는 것이고, 둘째는, Kirwan 등에 의해 주장되어 넓은 지지를 받는 가설로 원시전장(foregut)이 복측과 배측으로 나뉘어 배측은 식도, 복측은 기관지로 발달하는데 재태 4주째에 원시전장을 덮는 섬모원주상피(ciliated columnar epithelium)가 두터워져 관강이 폐색되고 재태 6주째에 공포가 생기면서 새로운 관강을 형성하게 되는데 이때 공포

가 서로 융합되는 과정에 장애가 생기면서 중복성 낭종이 발생한다고 하는 것이다¹⁷⁾. 원시전장(foregut)에서 기원한 낭종은 태생학적 기원, 현미경 소견 및 해부학적 위치에 의하여 분류가 되며 중복성 낭종은 식도 중복성 낭종과 기관지 낭종으로 구별된다¹⁸⁾. 식도 중복성 낭종의 진단을 위해서는 1) 낭종이 식도벽 내부에 위치하거나 식도벽에 부착되어 있고, 2) 두 층의 평활근에 의해 둘러싸여 있으며, 3) 편평상피로 덮여 있거나 태생기 식도의 상피인 원주상피(columnar epithelium), 입방상피(cuboidal epithelium), 위성층섬모원주상피(pseudostratified columnar epithelium)에 의해 덮여 있어야 한다²⁾. 식도 중복성 낭종은 60% 이상에서 하부식도 1/3 부위에서 발생하며 종격동 종괴 또는 횡격막 상부에서 중복형태로 나타나며 주로 방추형인 소장 중복성 낭종과 다르게 구형의 형태를 보인다²⁾. 종격동 후부에 위치한 신경 장관성 중복에서 보이는 척추기형은 동반되지 않는 것으로 알려져 있다^{16,19)}. 남아에서 2 : 1의 비율로 호발하며 대부분이 단일성이나 일부에서 다발성에 대한 보고가 있다. 기관지 낭종은 연골을 포함하고 있고 종격동에 위치한 위 중복성 낭종은 주로 위의 대만곡부에

위치하면서 정상적인 위점막 또는 장 상피세포로 덮여 있고 위선이 관찰되므로 식도 중복성 낭종과 감별이 된다^{2,19}. 임상증상은 무증상인 경우도 있으나 소아에서는 주로 기관지압박에 의한 기침, 호흡곤란, 연하곤란을 호소하며 성인에서는 연하곤란이나 복부통증으로 나타나게 된다. 수술 전 진단은 흉부 방사선 사진이나 상부 위장관 조영술상 우연히 발견되는 경우가 많으며 복부 단층촬영이 감별 진단에 도움이 된다. 본 증례는 외부에서 복부초음파 검사상 간좌엽 후방의 낭종이 의심되어 전원되었으나 본원에서 다시 시행한 복부초음파검사에서의 위 중복성 낭종이 의심되었다. 감별진단을 위한 상부위장관조영술 및 복부단층촬영 검사에서 전장낭종(foregut cyst)이 의심되었고 수술적 절제 후 조직검사 상 식도 중복성 낭종이 확진되었다. 지금까지 보고된 식도 중복성 낭종의 증례들은 거의 대부분 횡격막 상부에 위치하며 일부 흉강과 복강에 걸쳐 있는 수레 및 복강 내에 위치한 기관지 낭종에 대한 보고는 있으나 본 증례와 같이 복강 내에 전적으로 위치한 식도 중복성 낭종은 매우 드물다^{5,11,17}. 치료는 천공, 출혈, 감염, 악성화 등의 합병증의 보고가 있으므로 일단 발견되면 증상의 유무에 관계없이 수술적 절제를 하는 것이 가장 적절한 방법으로 알려진다. 수술 후 예후는 좋은 편이지만 장기적으로 역류성 식도염과 내시경상 하부 식도의 이상 소견이 동반되는 빈도가 높다고 하며 이는 식도 근육층의 낭종을 제거하면서 하부식도 괄약근의 장력이 감소해 발생하는 것으로 생각된다¹⁷.

참 고 문 헌

- Whitaker JA, Deefenbaugh LD, Cooke AR. Esophageal duplication cyst. *Am J Gastroenterol* 1980;73:329-32.
- Arbona JL, Fazzi JGF, Mayoral J. Congenital esophageal cyst: case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1984;79:177-82.
- Anderson M, Silverman W, Shields TW. Duplications of the alimentary tract. *Arch Surg* 1962;85:110-24.
- Desforges G, Stricder JW. Esophageal cysts. *N Eng J Med* 1960;262:60-74.
- Grossfield JL, O'Neil JA, Clatworthy W. Enteric duplications in infancy and childhood; 18 year review. *Ann Surg* 1970;172:83-9.
- Nehme AE, Rabiah F. Ciliated epithelial esophageal cyst: case report and review of the literature. *Am Surg* 1977;43:114-8.
- Arnosson T, Aberg C, Aberg T. Benign tumors of the esophagus and esophageal cysts. *Scand J Thoracic Cardiovasc Surg* 1984;18:145-50.
- Kuhlman JE, Fishman EK, Wang KP, Siegelman SS. Esophageal duplication cyst: CT and transesophageal needle aspiration. *Am J Roentgenol* 1985;145:531-2.
- Mekki M, Belghith M, Krichene I, Chelly S, Golli M, Zakhama A. Esophageal duplication in children. Report of 7 cases. *Arch Pediatr* 2001;8:55-61.
- Scheye T, Vanneville G, Dechelotte P, Queroy-Malamenaide C, Aufauvre B. Duplication of the digestive tract in children. *Apropos of 12 cases.* 1995;49:47-55.
- Sumiyoshi K, Shimizu S, Enjoji M, Iwashita A, Kawakami K. Bronchogenic cyst in the abdomen. *Virchows Arch(A)* 1985;408:93-8.
- Bajpai M, Mathur M. Duplication of the alimentary tract: clues to the missing link. *J Pediatr Surg* 1994;29:1361-5.
- Mahboubi S, Finkelstein M, Afshani E. Esophageal duplication in children: a report of three cases evaluated by computed tomography. *Pediatr Emerg Care* 1985;1:90-3.
- 이현석, 이종목, 임수빈, 박종호, 백희중, 조재일. 식도 중복 낭종-수술치험 1례. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;28:869-71.
- 최경훈, 황정아, 정병주, 김규인, 이기영. 심한 호흡곤란을 동반한 선천성 식도중복성낭종 1례. *소아과* 1990;33:111-6.
- Tarany JT, Chang CH, Nugent RG, Warden HE. Esophageal duplications with spinal malformations. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1970;59:293-8.
- Ruffin WK, Hansen DE. An esophageal duplication cyst presenting as an abdominal mass. *Am J Gastroenterol* 1989;84:571-3.
- Kirwan WO, Walbaum PR, McCormack RJM. Cystic intrathoracic derivatives of the foregut and their complications. *Thorax* 1973;28:424-8.
- Gross RE, Holcomb GW. Duplication of the alimentary tract. *Pediatrics* 1952;9:449-68.