소아외과 : 제 10 권 제 2 호 2004년 Vol. 10, No, 2, December 2004

# 소아에서 발생한 결장암

서울대학교 의과대학 소아외과

최준영 · 김현영 · 박귀원

## Colorectal Cancer in Children - 2 Cases Report -

**June Young Choi, M.D., Hyun Young Kim, M.D., Kwi Won Park, M.D.**

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital*
*Seoul, Korea*

**A 12-year-old boy with severe periumbilical pain visited the emergency room. Physical examination, abdominal ultrasonography, colonoscopy and CT, identified a lesion of sigmoid colon. Endoscopic biopsy showed a signet ring cell carcinoma of the sigmoid colon. On explorative laparotomy, cancer invasions of the adjacent structures and metastases on peritoneal wall were noticed. We performed palliative loop-ileostomy. He underwent chemotherapy and radiotherapy for 3 months. The second case was a 16-year-old boy with abdominal pain and hematochezia, transferred to our hospital with the diagnosis of acute appendicitis with periappendiceal abscess. Although he underwent appendectomy, the abdominal pain persisted. Digital rectal examination revealed a lumen-obstructing fungating mass in the rectum. Endoscopic biopsy revealed a adenocarcinoma. Cancer invasion of the adjacent structures and metastases involving the mesentery of the small intestine were found at laparotomy. A palliative procedure, a Hartmann's operation and end-colostomy at the sigmoid colon were performed. The patient died 8 month later due to pneumonia and sepsis. Chemotherapy was not applied.**
(J Kor Assoc Pediatr Surg 10(2):145~149), 2004.

**Index Words** : *Colorectal cancer, Children*

## 서 론

소아에서의 결장암은 극히 드문 질환이며, 연간 발생률은 10-19세 사이의 소아 환자들 백만 명 가운데 약 0.7명이다[5]. 결장암은 15세 이하의 소아 환자들에서 발생할 수 있는 모든 악성종양 중 0.4%를 차지하며[6], 성인과 달리 분화도가 나쁜 선암의 형태를 띠고, 진행된 병기로 발견되는 경우가 많다. 따라서 성인에 비하여 예후가 나쁜 경우가 대부분이다. 저자들은 본원에서 발생한 소아 결장암 2예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

**Correspondence** : *Kwi-Won Park,. M.D., Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital. #28 Yongon-dong, Chongno-Gu, Seoul, 110-744, Korea*
Tel: 02)760-3635 Fax: 02)766-3975
E-mail: pedsurg@plaza.snu.ac.kr

Fig. 1. A; CT scan of the abdomen, showing a long segmental thickened lesion with calcification in the sigmoid colon. B; MRI of the brain, revealing a well-enhanced solid mass involving the subdural space and scalp of the left parietotemporal area. (Case 1)

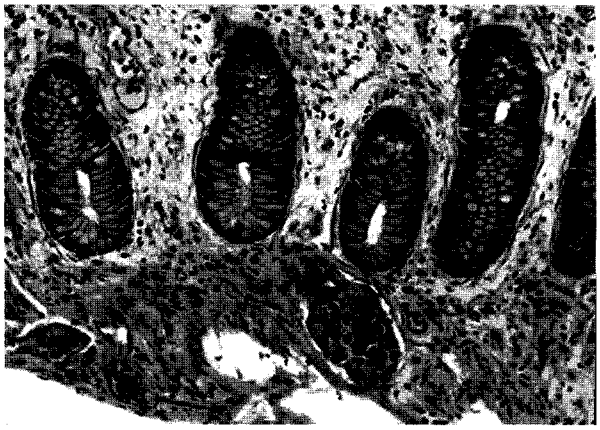

Fig. 2. Photomicrogram of Case 1. A signet ring cell carcinoma of colon is noticed (H&E, ×100).

## 증 례 1

12세 남아가 내원 1개월 전부터 발생한 지속적 복부 통증과 4일 전부터 발생한 혈변을 주소로 내원하였다. 내원 6개월 전부터 변의 굵기와 양이 감소하면서 간헐적인 복부 불편감이 발생하였고, 1개월 전부터 심한 배꼽 주위 통증이 발생하여 인근 소아과의원을 방문하여 변비 증상에 대한 치료를 받았으나 증상의 호전은 보이지 않았다. 비슷한 시기에 오른쪽 관자부위에 4×2 cm 크기의 종괴가 발견되었고 허리와 오른쪽 하지의 통증이 발생하였다. 내원 4일전부터 혈변이 나와 본원 방문하였다. 과거력상 특이한 질병을 앓은 적은 없었고 결장암을 포함한 다른 질병의 가족력은 없었다.

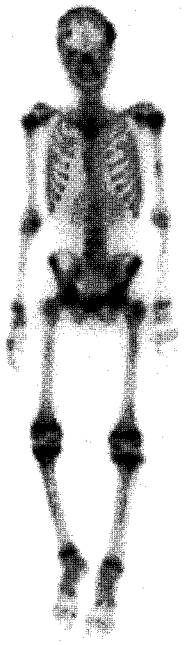

Fig. 3. Bone scan of the Case 1, demonstrating increased uptake in the left parietal bone, right frontal bone, T10, T11, T12, L1-L5, both pelvic bones, left humerus, and left femur

내원 당시 활력징후는 혈압 117/59 mmHg, 맥박 96 회/분, 호흡 20 회/분, 체온 36.2℃로 안정된 상태였고, 최근 2개월간 10 kg의 체중감소가 있었다. 오른쪽 관자부위에 4×4×2 cm 크기의 딱딱하고 고정된 무압통성 종괴가 만져졌다. 복부 진찰상 부드럽고 압통이나 반발통은 관찰되지 않았고, 직장수지검사상 항문연 8 cm 상방에서 종괴가 만져졌다. 혈색소수치는 내원 당시 10.9 g/dL이었다. 내원

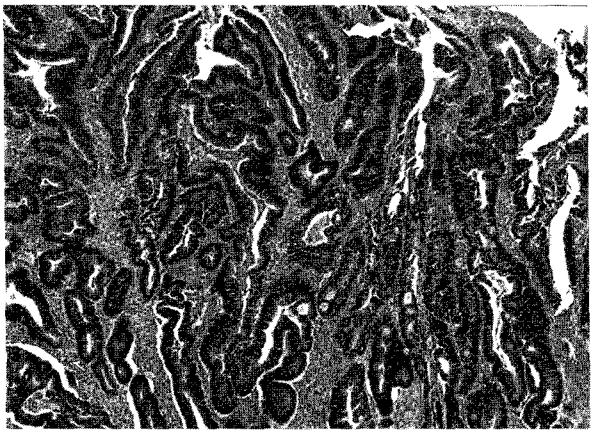

Fig. 4. Photomicrogram of the tumor, showing neoplastic glands with hyperchromatic nuclei and stromal invasion (Case 2). Moderately differentiated Adenocarcinoma (H&E, ×40).

일에 시행한 융모배아항체(CEA)는 15,190 ng/mL였고, 젖산탈수소효소(LDH)는 662 IU/L였다. 복부 전산화단층촬영상 직장과 에스결장부위에 장벽의 비후가 있었고, 뇌자기공명영상에서 추가로 왼쪽 관자부위에 종괴가 발견되었다(그림 1-a, 1-b). S자결장내시경 상 자갈모양의 폴립형 종괴가 보였고 병리조직검사 결과 반지세포암종의 소견이 관찰되었으며, 관자부위 종괴에 대한 조직검사에서도 같은 소견이 관찰되었다 (그림 2). 척추 자기공명영상 검사와 뼈 스캔 검사 결과 경추, 흉추, 요추, 미추, 우골 반골에 뼈전이의 소견이 관찰되었다 (그림 3).

수술 소견 상 S자결장에 직경 5 cm 가량의 장막침범을 보이는 종괴가 있었고, 종괴와 복벽간의 심한 유착 및 복수, 복막전이, 직장선반(rectal shelf), 그물막전이의 소견 보였다. 주 병변의 절제가 불가능하여 루프회장루 형성술만을 시행하였다. 수술 1 주 후부터 Oxaliplatin, Leucovorin, 5-Fluorouracil을 이용하여 8 차례 항암 화학치료를 시행하였고, 흉추의 뼈전이 병변에 대해 180 cGy의 방사선 치료를 4회 시행하였다. 현재 수술 후 3개월 동안 추적 관찰 중이며, 항암 화학치료 중에도 왼쪽 관자부위의 종괴는 크기가 지름 10 cm 가량으로 증가하였고, 융모배아항체는 17,770 ng/mL로 상승하였다. 1개월 전부터 배뇨 곤란이 발생하였다.

## 증 례 2

16세 남아가 복통과 혈변을 주소로 내원하였다. 환자는 내원 5개월 전 하복부 통증을 주소로 인근 병원을 방문하여 급성충수돌기염 및 충수주위농양이라는 진단을 받고 충수돌기절제술과 농양배액술을 시행 받았다. 당시 병리조직 검사 상 충수돌기염과 충수주위농양의 소견을 보였다. 10여일 뒤 충수주위농양이 재발하여 다시 농양배액술을 시행 받았다. 수술 후에도 복통이 계속 지속되었으며 내원 1개월 전부터 변을 볼 때 피가 묻어 나와 본원 소아외과 외래를 방문하였다. 과거력 상 3세에 방광의 포도육종으로 화학요법을 시행 받고 완치판정을 받은 적이 있었으며, 결장암을 포함한 다른 질병의 가족력은 없었다.

내원 당시 활력징후는 혈압 113/60 mmHg, 맥박 126 회/분, 호흡 20 회/분, 체온 36.0℃였고, 복부 진찰 상 부드럽고 압통이나 반발통은 관찰되지 않았다. 당시 직장수지검사 상 항문연 8-10 cm 부위에 장내강을 거의 막고 있는 돌출성 종괴가 촉지 되었다. 혈색소수치는 내원 당시 11.2 g/dL이었고, 융모배아항체는 479 ng/mL였다.

결장내시경 상 항문연 8 cm 부위에 궤양을 동반한 종괴가 있었으며 병리조직검사 결과 상 중등도의 분화를 보이는 선암의 소견이 관찰되었다 (그림 4). 복부 전산화단층촬영 및 자기공명영상을 시행하였고, 직장방광오목에 조영증강을 보이는 종괴가 발견되었고 우측 신장의 수신증이 발견되었다. 흉부 단순촬영에서 폐전이가 의심되는 소견이 있었으나 추가 검사는 하지 않았다.

1주 후 종괴로 인한 장폐색이 발생하여 응급 개복수술을 시행하였으며, 수술 소견 상 주병변이 주변 조직을 침윤하고 있는 소견을 보이고 있었고, 장간막으로의 원격전이의 소견이 있었으며 장과 장 사이의 심한 유착 있었다. 주병변을 절제하고 에스결장루 형성과 방광조루술을 시행하였다. 보호자의 거부로 추가적인 항암 화학치료는 시행하지 않았다. 수술 시행 8개월 후 폐렴 및 패혈증으로 사망하였다.

## 고 찰

소아에서의 결장암은 극히 드문 질환으로, 1880년 Ahfeld가 선천적 기형을 가진 사산아의 결장암을 처음 보고하였고, 1925년 Uhlhorn이 3세 소아의 결장암을, 1958년 Kern과 White가 9개월 된 미숙아의 부검에서 결장암을 각각 보고한 예가 있다[1-4]. 소아의 결장암은 성인에 비해 다른 병리학적 형태를 가지며 대부분의 경우 점액성 선암이나 반지세포암과 같은 분화가 나쁜 선암의 형태를 띤다

[6,7]. 특히 반지세포암은 성인에 비해 10배 정도나 높은 양상을 보인다[6,7]. 점액성 선종과 반지세포암은 각각 58.8%, 32.4%의 정도로 발생한다[6]. 소아에서 결장암이 가장 흔히 발생하는 부위는 에스결장과 직장(54%)이며 상행결장(22%), 하행결장(13%), 횡행결장(11%) 순이다[8]. 그러나 횡행결장이 가장 높은 빈도(35.5%)로 발생한다는 보고도 있다.9 소아에서 결장암이 잘 발생하는 소인은 Turcot씨 증후군, 가족성 다발성 용종증, Lynch씨 증후군(Hereditary Non-Polyposis Colon Cancer, HNPCC), 연소성 다발성 용종증, 증식성 과용종증, 암의 기왕력, 염증성 장질환 등이 있다[5].

소아에서의 결장암이 보이는 증상은 성인에 비하여 크게 다르지 않다. 가장 흔한 증상은 변보는 습관의 변화(68.2%)이며, 혈변(56.4%), 체중감소(52.7 %), 복통(44.5%), 점액변(16.4%)의 순이다[10]. Takai 등[11](1988)은 결장암에 의한 복통을 급성충수돌기염의 증상으로 오진한 사례를 보고 하였다. 소아에서의 결장암을 진단하기 위해서는 성인의 경우와 같이 병력청취와 계통적 문진, 신체검진을 주의 깊게 시행하여야 한다. 유전성 결장암의 가능성이 있으므로 결장암이 의심되는 경우 가계도를 조사할 필요가 있다[12].

Keljo 등[5](1999)은 직장에서 발생하는 결장암의 경우 직장수지검사에서 대부분 만져지게 되므로 혈변 등의 증상이 있을 때 직장수지검사의 중요성을 강조하였으며, Kahn 등[13](1997)은 소아가 복통을 호소할 때 결장내시경의 시행이 필요함을 주장하기도 하였다. 또한 복부초음파와 전산화 단층촬영, 자기공명영상이 복부 종괴를 발견하는데 도움을 줄 수 있으며 이를 통해 임상적 병기를 결정할 수 있다. 널리 알려진 APC(adenomatosis polyposis coli) 유전자 분석, MLH-1(mutL homologs 1), MSH-2 (mutS homologs 2) 유전자 분석이나 최근 사용되기 시작한 RER (replication error analysis) 분석 등의 유전학적 진단을 이용하는 방법이 유전성 결장암의 조기진단에 도움을 줄 수 있다[12].

결장암의 일차적 치료는 수술을 통한 병변의 절제이며, 소아 환자에서도 동일한 원칙이 적용되는데, O'Connell 등[8](2004)에 따르면 평균 86%의 소아 결장암 환자가 수술을 받게 되고, 이 중 63%는 완치목적의 수술을, 31.5 %는 고식적 수술을 받게 된다고 하였다. 소아에서 발생한 결장암은 유전성 결장암의 가능성을 가지므로 재발을 예방하기 위해 결장 아전절제술 이상의 수술이 추천된다[12]. 진행한 결장암의 경우 수술 후 추가치료를 필요로 하게 되며, 현재 골반강 내 방사선 조사와 5-fluorouracil을 포함한 화학요법이 널리 사용되고 있다[5]. Pratt 등[14](1999)은 병기가 진행한 결장암 환자 군을 대상으로 수술 또는 방사선조사 후 Leucovorin과 fluorouracil, interferon-$\alpha$2a를 사용한 6-8개월의 치료를 시행하였고, 2년 생존율을 26.4% ± 11.3%로 보고하였다.

소아 결장암의 5년 생존율을 보고한 논문은 없으나, 치료를 시행한 40세 미만의 결장암 환자들과 40세 이상의 결장암 환자들의 5년 생존율은 각각 37%와 54% (p=0.43)로 큰 차이를 보이지 않았다[15]. 소아에서의 결장암이 보이는 불량한 예후는 늦은 진단과 조직학적인 분화도가 나쁨에 기인하는 것으로 보인다[5]. 따라서 조기에 진단을 하는 것으로 좋은 예후를 가져올 수 있으리라 생각한다[5]. 유전성 결장암이 아닌 산발적 결장암 환자의 경우 조직학적 형태나 병의 진행이 더 빠르고 공격적인 것으로 보인다[16]. 유전성 결장암의 경우 산발적 결장암과 비교하였을 때 같은 병기일 경우 예후가 더 좋은 것으로 보고되고 있으며, 따라서 이러한 유전성 결장암의 환자를 수술할 경우 더 과감한 접근이 필요하다.

## 결 론

소아와 성인의 결장암에 있어서 가장 큰 차이는 세포분화도의 차이이다. 또 병이 진행한 상태에서 발견된다는 것이 큰 차이인데, 성인과 비교하였을 때 같은 병기에 속하는 결장암의 경우 생존율에 큰 차이를 보이지 않는다는 점을 생각할 때 소아에서도 조기 발견이 중요함을 알 수 있다. 따라서 결장암이 의심되는 소아 환자를 접하였을 때, 결장암을 진단하기 위한 노력을 아끼지 말아야 할 것이다.

## 참 고 문 헌

1. 이종서, 전정수, 이재학: *소아에 발생한 대장의 악성종양.* 외과학회지 26(3):308-313, 1984
2. 강중구, 황의호: *소아에 발생한 대장선암 1예.* 대한소화기병학회지 20(2):439-444, 1988
3. Alfeld F: *Zur Casuistik der congenitalen neoplasmen.* Arch Gynekol 16:135-144, 1880
4. Kern WH, White WC: *Adenocarcinoma of the colon*

*in 9-month-old infant.* Cancer 11:855-857, 1958
5. Keljo DJ, Weinberg AG, Naomi W, Tomlinson G: *Rectal cancer in an 11-year-old girl with hyperplastic polyposis.* J Pediatr Gastroenterol Nutr 28(3): 327-32, 1999
6. Siqueira MA, Hayashi T, Yoshinaga K, Saisho S, Utsunomiya J, Sugihara K: *Colon cancer in a 14-year-old female with Turner syndrome: report of a case.* Dis Colon Rectum 46:1560-1562, 2003
7. Stones DK, McGill N: *Colon carcinoma in African children.* Med Pediatr Oncol 40(6):410-1, 2003
8. O'connell JB, Maggard MA, Livingston EH: *Colorectal cancer in the young.* Am J Surg 187:343-8, 2004
9. Toki A, Todani T, Watanabe Y: *Carcinoma of the colon in childhood: Report of two cases expressing p53 without K-ras mutation.* Eur J Pediatr Surg 7:315-7, 1997
10. Chung YFA, EU KW, Machin D: *Young age is not a poor prognostic marker in colorectal cancer.* Br J Surg 85:1255-9, 1998
11. Takai S, Yamamura M, Sakaguchi M: *Carcinoma of the colon in children: Report of a case and review of the literature.* Jpn J Surg 18:341-5, 1988
12. Madlensky LM, Bapat B, Redston M, Pearl R, Gallinger S, Cohen Z: *Using genetic information to make surgical decisions: Report of a case of a 13-year-old boy with colon cancer.* Dis Colon Rectum 40(2):240-3, 1997
13. Khan AM, Doig CM, Dickson AP: *Advanced colonic carcinoma in children.* Postgrad Med J 73:169-170, 1997
14. Pratt CB, Rao BN: *Treatment of colorectal carcinoma in adolescents and young adults with surgery, 5-Fluorouracil/Leucovorin/Interferon-a2a and radiation therapy.* Med Pediatr Oncol 32:459-460, 1999
15. Alici S, Kaytan E, Sakar B, Bulutlar G, Eralp Y, Argon A, Aykan NF: *Rectal cancer in young patients: Characteristics and outcome.* Ann Oncol 11 (Suppl 4): 56, 2000
16. Datta RV, LaQuaglia MP, Paty PB: *Genetic and phenotypic correlates of colorectal cancer in young patients.* N Engl J Med 342(2):137-8, 2000
17. Paraf F, Jothy S: *Colorectal cancer before the age of 40: A case-control study.* Dis Colon Rectum 43: 1222-6, 2000
18. Bhatia S, Pratt CB, Sharp GB, Robison LL: *Family history of cancer in children and young adults with colorectal cancer.* Med Pediatr Oncol 33:470-5, 1999
19. Soliman AM, Bondy ML, Levin B, Hanza MR, Ismail K, Ismail S: *Colorectal cancer in Egyptian patients under 40 years of age.* Int J Ca 71:26- 30, 1997