

장중첩증 증상을 보인 공장에 발생한 연소성 용종 1례

순천향대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실*

권기범 · 신미용 · 권계원* · 박재욱

A Case of Jejunal Juvenile Polyp Presented as Intussusception

Ki Beom Kwon, M.D., Mee Yong Shin, M.D.
Kye Won Kwon, M.D.* and Jae Ock Park, M.D.

Department of Pediatrics and Pathology*, College of Medicine,
Soonchunhyang University, Bucheon, Korea

Single or scattered sequential hamartomatous juvenile polyps are common in the large intestine, especially the rectosigmoid area, where they are usually nonfamilial. Juvenile polyps arising in the small intestine are very rare. Juvenile polyps are usually found in children aged between 1 and 10 years, the majority of cases are between 2 and 4 years of age. Bleeding is the most common symptom, but some children may suffer from autoamputation or prolapse through the anus, and rare cases are presented as intussusception. Approximately six cases of juvenile polyps in the small bowel have been reported. Jejunal intussusception arising from juvenile polyp is uncommon in comparison with the ileocolic form. It has an atypical subacute presentation. It must be better understood for its diagnosis can be made too late. Surgical exploration is the treatment of choice because of the recurrence of various clinical symptoms. We report a case of single juvenile polyp of jejunum found in a 10-year-old girl who presented with signs of intussusception. (*Korean J Pediatr* 2005;48:453-456)

Key Words : Juvenile polyp, Intussusception, Small intestine

서 론

연소성 용종(juvenile polyp)은 유소아기에 흔히 볼 수 있는 용종으로 조직학적으로는 간질내 염증세포의 침윤과 간질 세포의 증식이 나타나고, 구성하는 선들은 확장되며 점액으로 차게 되나 상피세포의 이형성이 없다는 점들을 특징으로 한다^{1, 2)}. 발생 연령은 대개 1-10세이고, 호발 연령은 2-4세³⁾이며 용종 표면에 부분적으로 발생한 궤양에 의해 무통성, 재발성 장 출혈이 가장 흔한 증상이다. 대개 에스상결장과 대장에 발생하며^{4, 5)} 소장에 발생한 연소성 용종은 매우 드문 경우로 전 세계적으로 6례⁶⁻¹¹⁾ 정도가 보고되어 있다. 대장에 발생한 경우와는 대조적으로 증상 발현이 늦고, 모호하며 초기에 뚜렷한 진찰 소견이 없고, X-선 검사로 발견하기 어려우며 또한 발생 빈도가 낮아서 진단이 어렵다¹¹⁾. 2세 이후에 발생하는 장중첩증의 원인 질환으

로 작용하며, 진단 시 이미 합병증이 발생한 경우가 많으므로 수술적 치료¹⁰⁾가 원칙이다.

저자들은 심와부 통증과 구토로 내원한 10세 여아에게서 장중첩증 증상을 보여 진단된 공장에 발생한 연소성 용종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 박○정, 여아, 10세

주 소 : 내원 1일 전부터 발생한 심와부 통증과 10여회의 사출성 구토

현병력 : 환아는 내원 수일 전부터 변에서 피가 섞여 나왔으며, 내원 1일 전 새벽부터 심한 심와부 통증과 음식을 먹으면 발생하는 10여회의 사출성의 비담즙성 구토로 입원하였다.

과거력, 가족력 : 특이 사항 없음.

진찰 소견 : 내원 당시 생정후는 체온 36.5°C, 맥박은 분당 90회, 호흡은 분당 24회, 혈압은 120/70 mmHg으로 안정적이었으나, 급성 병색을 나타내었으며 안면과 결막이 창백하였다. 복부는 부드럽고 평평하였고, 장음은 감소하였으며 간비종대는 없었

접수 : 2004년 11월 19일, 승인 : 2005년 1월 13일
책임저자 : 박재욱, 순천향의대 부천병원 소아과

Correspondence : Jae Ock Park, M.D.

Tel : 032)621-5403, 5410 Fax : 032)621-5018
E-mail : jop50@schbc.ac.kr

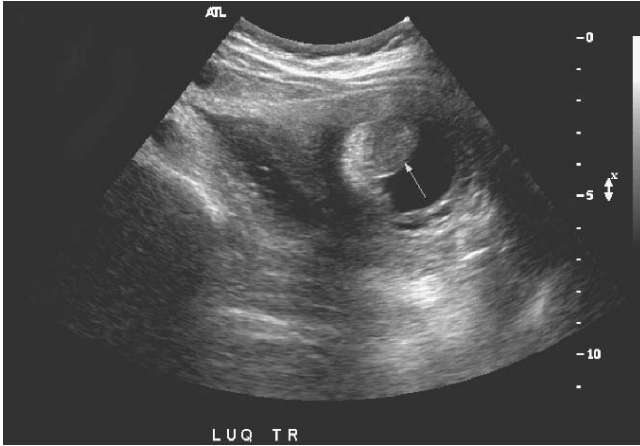


Fig. 1. Abdominal sonography showed elongated cystic mass (arrow) in left upper quadrant.



Fig. 2. Abdominal CT showed intraluminal polypoid mass (arrow) in proximal jejunum with secondary intussusception.

으나 좌상복부에 만져지는 종괴가 있었다. 직장 수지 검사는 정상 소견이었다.

검사 소견 : 내원 당시 시행한 말초 혈액 검사에서 백혈구 $11,200/\text{mm}^3$, 적혈구 $4,900,000/\text{mm}^3$, 혈색소 8.7 g/dL, 적혈구 용적치 30%, 혈소판 $551,000/\text{mm}^3$, 프로트롬빈 시간 12.7초(78%), 활성화 부분 트롬보플라스틴 시간 23.4초, 적혈구 침강 속도 29 mm/hr, C-반응단백 1.6 mg/dL이었고, MCV 60 fL, MCH 18 pg, 혈청 철 14 $\mu\text{g}/\text{dL}$, 혈청 ferritin 2.4 ng/mL, 총 철결합능 483 $\mu\text{g}/\text{dL}$, 말초혈액 도말 검사에서 저색소성 소구성 적혈구가 관찰되어 철결핍성 빈혈 소견을 보였다. 혈청 생화학 검사에서 총 단백 6.8 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, 총 빌리루빈 0.30 mg/dL, 알칼라인포스파타제 212 IU/L, 혈액요소질소 9 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, AST 17 IU/L, ALT 9 IU/L, 전해질은 Na 143 mmol/L, K 3.2 mmol/L, Cl 109 mmol/L이었다. 분변



Fig. 3A. Hamartomatous polyp. 3×2.5 cm sized pedunculated polyp showed smooth lobulated outer surface(H&E, ×1).

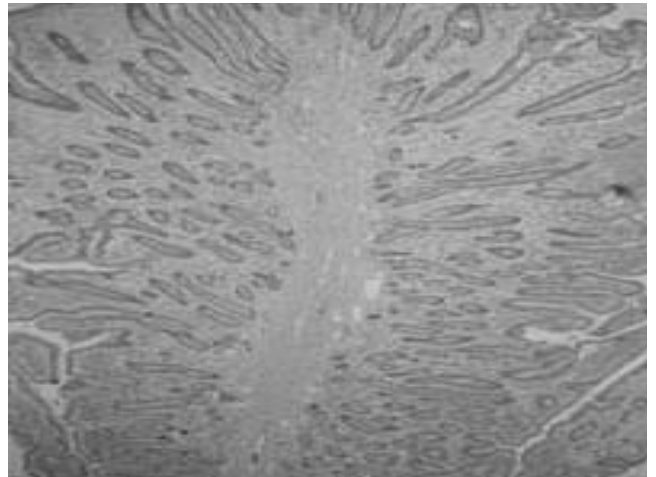


Fig. 3B. Hamartomatous polyp. The polyp was composed of central muscular cores with normal intestinal mucosal covering(H&E, ×40).

혈색소 정량 검사에서 100 ng/dL 이상으로 양성이었다. 내원 당일 시행한 복부 초음파(Fig. 1)와 복부 전산화 단층촬영(Fig. 2) 검사에서 근위부 공장 부위에 1.7×2.1 cm 크기의 용종성 종괴와 장중첩증 음영이 관찰되었다.

치료 및 경과 : 제 2병일체에 외과로 전과되어 구역 절제술(segmental resection)과 공장공장문합술(jejunojejunostomy)을 시행하였다. 수술 후 출혈, 감염 등의 소견 보이지 않았고, 조직 검사(Fig. 3A, 3B)에서 연소성 용종(juvenile polyp)으로 확진되었으며, 경과가 양호하여 퇴원하였다.

고 찰

위와 대장에 흔히 발생하는 소화관 용종(gastrointestinal pol-

yp)은 그 정의에 대해 학자간에 다소의 차이가 있으나 일반적으로 협의로는 상피성이고 양성인 장내로 용기된 병변을 말하며, 광의로는 비상피성, 악성, 그리고 염증성 등을 포함한 모든 용기성 병변을 의미한다. 소아기에 주로 발생하는 소화관 용종에는 단순 연소성 용종(common or simple juvenile polyps), 가드너 증후군과 터코트 증후군을 포함한 가족성 선종성 용종증(familial adenomatous polyposis), Peutz-Jegher 증후군, Cowden 증후군, Bannayan Riley Ruvalcaba 증후군, 연소성 폴립증 증후군(Juvenile polyposis syndrome) 등이 있다¹²⁾.

연소성 용종은 소아기에 발생하는 가장 흔한 용종으로 소아와 청소년의 약 1% 정도에서 발생하고, 1939년 Diamond¹³⁾가 최초로 30개월 된 여아의 직장에서 발견하여 선종으로 서술하였다. Roth와 Helwig²⁾에 따르면 유아기와 성인기에 각각의 호발 연령군이 있는데 전자는 10세 미만으로 평균연령이 4.1세이고 후자는 20대로 25.5세에 주로 발생하며 남자에서 좀더 흔한 것으로 되어 있고, 원인은 알려져 있지 않다. 호발 부위는 대장으로 직장, 에스상결장 및 횡행 결장 등의 순서이며, 드물게 상행결장이나 맹장 등에서도 발생되며, 주로 단일 용종으로 발견된다. 그러나, 20-35%에서는 다발성 형태로 나타날 수 있으며 무경 또는 경부를 함유한 다양한 형태도 있다^{14, 15)}. 간혹 이러한 다발성 연소성 용종증이 1세 미만의 영아기에 나타나기도 하는데 이때에는 장출혈, 설사 및 장중첩증 등이 동반되어 예후가 나쁘며^{1, 16)}, 대장과 십이지장, 위 혹은 췌장에서 선종이나 선암으로의 전이를 암시하는 증례들이 보고되어¹⁶⁻¹⁸⁾ 그 진행 양상에 대한 많은 논쟁이 일고 있다. 임상 증상으로는 직장 출혈이 약 86%에서 발생하는 것으로 알려져 있으며, 이 외에 항문 밖으로 돌출되는 종괴와 복통 등이 8%에서 나타날 수 있다¹⁴⁾. 따라서 지속적으로 항문 출혈이 발생하는 경우에 빈혈이 초래될 수도 있으나 출혈로 생명이 위협할 만큼 지속적인 출혈은 발생되지 않는다. 이 밖에 약 5%에서는 점액이 항문으로 나오거나 설사, 가려움증, 배변 후 항문 통증, 항문 소양증 또는 변비 증상을 호소한다. 그러나 14%에서는 증상 발현 없이 우연히 발견되는 경우도 있다¹⁴⁾. 조직학적으로는 평활면으로 구성된 원형 또는 난원형의 과오종성 용종¹²⁾으로 국소적인 케양이 동반되고 증가된 간질내 염증세포의 침윤과 함께 확장된 낭성 선들이 존재하며 점액 분비능의 증가를 보이는 점이 특징이다. Horrilleno 등¹⁾과 Roth와 Helwig²⁾는 기계적인 자극에 의한 점액선의 증식과 염증 및 케양이 동반되는 저류 용종으로 진성 종괴가 아님을 주장하였고, Morson¹⁹⁾과 McColl 등²⁰⁾은 선과 간질세포의 증식으로 발생하는 비종괴성의 과오종으로 설명하였으며 다른 종류의 염증성 질환과 관련이 없고 또한 주로 연소기에 출현하는 점으로 미루어 후자가 더 많은 지지를 얻고 있다.

연소성 용종이 소장내 발생하는 것은 극히 드문 경우로 저자들이 문헌상으로 확인한 증례는 6례⁶⁻¹¹⁾ 정도로 이 중 5례에서 장중첩증이 동반되었고, 1례에서 철결핍성 빈혈이 동반되었다. 저자들의 레에서는 장중첩증과 철결핍성 빈혈이 같이 동반되었

다. 소장 용종에 의한 증상³⁾으로는 장폐쇄, 장폐쇄 중에서도 장중첩증이 제일 흔하며, 그밖에 단백 상실성 장병증, 흡수장애, 출혈, 종괴 촉진, 소장 천공 그리고 복통 등이 있다. 영아와 유아에게서 발생하는 경우에는 빈혈, 곤봉형 수지, 간비종대와 동반되어 생명을 위협하는 심각한 단백 상실성 장병증으로 나타나기도 한다^{21, 22)}. 소장 용종에 의한 장중첩증의 중요한 두 가지 합병증은 장폐쇄와 합입된 부분의 괴저이다. 소장의 만성적인 폐쇄로 인해 상부 위장관의 확장이 일어나며, 장간막에서 유입되는 혈관의 협착으로 인해 출혈성 경색과 합입된 부분에 괴저가 발생한다.

소장에 발생한 용종이나 용종성 병변(polypoid lesion)은 대장에 발생한 경우와는 대조적으로 증상 발현이 늦고, 모호하며 초기에 나타나는 뚜렷한 진찰 소견이 없고, X-선 검사로 발견하기가 어려우며 또한 발생 빈도가 낮아서 진단이 어렵다¹¹⁾. 진단 방법으로는 바륨에 의한 소장 조영술(small bowel series)과 초음파 검사가 유용하게 사용되며⁸⁾, 최근에는 내시경 검사와 진산화 단층촬영술 등도 유효하게 이용되지만, 확진은 개복술 및 조직 생검으로만 가능하다¹¹⁾. 소장의 용종은 진단이 느리며, 진단시 대부분이 합병증이 발생한 상태이기 때문에 수술적 요법에 의한 제거가 필요하며, 종양이 아주 작지 않는 한 장의 부분 절제술이 필요하다. 병리조직검사에서 단일의 연소성 용종으로 확인되는 경우에는 재발의 가능성이 없으므로 더 이상의 추적 관찰은 필요 없다²³⁾.

요 약

연장아에게서 장중첩증의 소견을 보일 경우 원인 질환이 있는지 의심해야 하며, 원인 질환을 찾으려 노력하여야 한다. 저자들은 심외부 통증과 구토로 내원한 10세 여자에게서 장중첩증으로 발견된 공장에 발생한 연소성 용종 1례를 경험하였다.

References

- 1) Horrilleno EG, Eckert C, Ackerman LV. Polyps of the rectum and colon in children. *Cancer* 1957;10:1210-20.
- 2) Roth SI, Helwig EB. Juvenile polyps of the colon and rectum. *Cancer* 1963;16:468-79.
- 3) Lowichik A, Jackson WD, Coffin CM. Gastrointestinal polyposis in childhood: clinicopathologic and genetic features. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6:371-91.
- 4) Sachatello CR, Hahn IS, Carrington CB. Juvenile gastrointestinal polyposis in a female infant: report of a case and review of the literature of a recently recognized syndrome. *Surgery* 1974;75:107-14.
- 5) Grigioni WF, Alampi G, Martinelli G, Piccaluga A. Atypical juvenile polyposis. *Histopathology* 1981;5:361-76.
- 6) Zimmermann H, Stauch G, Kamran D. Juvenile polyp in the small bowel. *Z Kinderchir* 1981;33:89-93.
- 7) Garcia JM, Martin PF, Dominguez VJ. Intestinal polyp of

- infrequent localization : presentation of 2 cases. *An Esp Pediatr* 1984;21:855-7.
- 8) Sah SP, Agrawal CS, Jha PC, Rani S. Juvenile polyps in the small intestine presenting as jejunojejunal intussusception in a 10 year old child : report of a case. *Surg Today* 2002;32:828-30.
 - 9) Conte G, Tornotti G, Sordo S. An atypical case of juvenile polyps. *Pediatr Med Chir* 1991;13:215-6.
 - 10) Chavanis N, Boumahni B, Jacquier C, Piolat C, Leroux F, Dyon JF. An unusual case of intestinal invagination : jejunojejunal invagination. *Arch Pediatr* 1999;6:530-2.
 - 11) Moon TI, Jeong YC, Chae KM. Intussusception due to jejunal polyp. *J Korean Surg Soc* 1985;29:349-52.
 - 12) Julissa C, Jennifer W, John B. Gastrointestinal polyps in children : advances in molecular genetics, diagnosis, and management. *J Pediatr* 2001;138:621-8.
 - 13) Diamond M. Adenoma of the rectum in children. *Am J Dis Child* 1939;57:360.
 - 14) Mazier WP, MacKeigan JM, Billingham RP, Dignan RD. Juvenile polyps of the colon and rectum. *Surg Gynecol Obstet* 1982;154:829-32.
 - 15) Dajani YF, Kamal MF. Colorectal juvenile polyps : an epidemiological and histopathological study of 144 cases in Jordanians. *Histopathology* 1984;8:765-79.
 - 16) Goodman ZD, Yardley JH, Milligan FD. Pathogenesis of colonic polyps in multiple juvenile polyposis : report of a case associated with gastric polyps and carcinoma of the rectum. *Cancer* 1979;43:1906-13.
 - 17) Beacham CH, Shields HM, Raffensperger EC, Enterline HT. Juvenile and adenomatous gastrointestinal polyposis. *Am J Dig Dis* 1978;23:1137-43.
 - 18) Rabin ER, Patel TP, Chen FH, Gunalp S, Brown HW. Juvenile colonic polyposis with villous adenoma and retroperitoneal fibrosis : report of a case. *Dis Colon Rectum* 1979; 22:63-7.
 - 19) Morson BC. Some peculiarities in the history of intestinal polyps. *Dis Colon Rect* 1962;5:337.
 - 20) McColl I, Buskey JH, Veale AM, Morson BC. Juvenile polyposis coli. *Proc R Soc Med* 1964;57:896-7.
 - 21) Scharf GM, Becker JH, Laage NJ. Juvenile gastrointestinal polyposis or the infantile Cronkhite-Canada syndrome. *J Pediatr Surg* 1986;21:953-4.
 - 22) Nicholls S, Smith V, Davies R, Doig C, Thomas A, Miller V. Diffuse juvenile non-adenomatous polyposis : a rare cause of severe hypoalbuminemia in childhood. *Acta Paediatr* 1995;84:1447-8.
 - 23) Nugent KP, Talbot IC, Hodgson SV, Philips RK. Solitary juvenile polyps : not a marker for subsequent malignancy. *Gastroenterology* 1993;105:698-700.