

탈항을 동반한 용종성 고립성 직장 궤양 증후군 1예

인제대학교 의과대학 일산백병원 소아과학교실, *병리학교실

강정식 · 박현주 · 송태원 · 김남희 · 황종희 · 김동욱 · 이종국 · 김한성* · 문진수

A Case of a Polypoid Solitary Rectal Ulcer Syndrome with Rectal Prolapse

Jeong Sic Kang, M.D., Hyun Ju Park, M.D., Tae Won Song, M.D.,
Nam Hee Kim, M.D., Jong Hee Hwang, M.D., Dong Wook Kim, M.D.,
Chong Guk Lee, M.D., Han Seong Kim, M.D.* and Jin Soo Moon, M.D.

Departments of Pediatrics and *Pathology, Ilsan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Goyang, Korea

Solitary rectal ulcer syndrome (SRUS) is a rare disorder in children. There are few investigations about the exact incidence and effective treatment of SRUS in children. We describe a 12-year-old male patient who had rectal prolapse for 9 years, hematochezia for 7 months, and was diagnosed with polypoid solitary rectal ulcer syndrome with rectal prolapse by colonoscopy. Anorectal manometry was also performed to evaluate the cause of frequent relapses. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 12: 64~69)

Key Words: Solitary rectal ulcer syndrome, Rectal prolapse, Children

서 론

고립성 직장 궤양 증후군(solitary rectal ulcer syndrome, SRUS)은 흔치 않은 만성 질환으로, 주로 삼사십대에 발생하며, 소아의 경우에는 보고가 많지 않다. 증상으로는 직장 출혈, 점액성 분비물, 긴 배변시간, 뒤무직, 회음부의 국소적 통증을 주로 나타내며, 직장 탈항, 직장 중첩 등과 연관되어 발생할 수 있다. 직장 수지

검사에서 가동성의 종괴를 만질 수도 있으며 직장 병변은 육안적 소견상 다양한 형태를 보일 수 있고 약 40%에서 용종형으로 관찰된다^{1,2)}. 조직학적으로 고유관의 섬유 근육성 변화에 의한 파괴와 점막 내 근육의 비대, 그리고 점막 내 근육 하에 위치하는 분비선이 특징이나 소아에서는 명확하지 않을 수 있다. 치료는 양성 질환으로 보존적 치료가 우선이며 보존적 치료에 반응하지 않는 경우 부분적 절제를 시행하여 다른 악성질환과의 감별진단이 중요하다. 저자들은 탈항과 반복성 혈변을 주소로 내원한 12세 남아에서 대장 내시경을 시행하여 탈항을 동반한 용종성 고립성 직장 궤양 증후군 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

접수 : 2009년 1월 30일, 승인 : 2009년 3월 6일
책임저자 : 문진수, 411-706, 경기도 고양시 일산서구 대화동 2240
인제대학교 일산백병원 소아청소년과
Tel: 031-910-7107, Fax: 031-910-7108
E-mail: jsmoon@paik.ac.kr

증 례

환 아: 강○○, 남아, 12세

주 소: 탈항 및 반복성 혈변

출생력 및 과거력: 정상 발달을 보였으며 현재 축구 선수로 활동 중이다. 가족력상 특이 사항은 없다.

현병력: 환아는 4세부터 대변볼 때 직장 탈항(rectal prolapse)이 있었으며 탈항으로 인한 배변시 통증 외에는 변비 등 다른 증상 없었던 상태로, 내원 7~8개월 전부터 배변 시 선홍색 혈변이 소량씩 속옷에 매번 묻어나와 내원하였다.

이학적 소견: 입원 당시 환아는 체온 36.5°C, 맥박수 65회/min, 호흡수 20회/min, 혈압 120/80 mmHg으로 특이소견 보이지 않았으며, 외양은 그다지 아파보이지 않았다. 흉부 소견은 정상이었으며, 복부는 부드럽고 간과 비장은 촉진되지 않았으며, 만져지는 종괴는 없었다. 사지와 몸통에 다른 특이사항은 없었으며, 직장 수지 검사에서 다수의 용종이 촉진되었다.

검사 소견: 일반 혈액 검사상 혈색소 14.4 g/dL, 혈구백분율 42.4%, 백혈구 3,580/mm³, 혈소판 261,000/mm³였다. 전해질, 혈청 크레아티닌, 간기능 검사, 요 검사는 정상이었으며, 흉부 X선 검사와 단순 복부 촬영에서도 이상 소견이 없었다.

내시경 소견: 처음 시행한 S자 결장 내시경에서 항문연 직상방에서 궤양을 동반한 다수의 아유경성(semipedunculated) 용종들이 관찰되었고 용종의 크기는 0.3 cm에서 1.0 cm로 다양하였고 용종 주변으로 다양한 크기의 궤양이 산재되어 있었다(Fig. 1). 수술 12개월 뒤 시행한 대장 내시경에서 회장 말단 부위까지 검사한 결과 다른 염증성 장 질환을 추정할만한 육안적인 점막 이상은 발견되지 않았고, 항문 직장에서만 다수의 용종과 점막의 부종이 관찰되었다(Fig. 2).

병리 소견: 육아 조직과 뮤신(mucin)이 풍부하고, 헤모시데린(hemosiderin) 대식세포 및 구불구불하고 가지가 많고 확장된 샘들이 있는 염증성 용종들이 관찰되었다(Fig. 3, 4). 점막의 고유판 안쪽으로 점막 근층의 근섬유의 비대가 관찰되었다(Fig. 5).

치료 및 경과: 외래에서 시행한 S자 결장 내시경 검사에서 궤양을 동반한 다수의 용종들을 관찰하였다. 병변이 항문연 직상방 매우 가까이에 서로 붙어있었던 이유로 출혈의 위험이 높고 조작이 어려워 내시경적 절제가 불가능하였다. 열흘 후 수술적 절제를 위해 입원하여 용종 절제술을 시행하였으며, 조직 소견상 변형된 연소성 정류 용종(juvenile retention polyp)과도 감별이 필요하였으나, 병력과 조직 소견을 종합하여 탈항을 동반한 다발성 연소성 정류 용종의 소견을 가진 SRUS로 진단하였다. 수술 두 달 뒤 시행한 대장 내시경에서

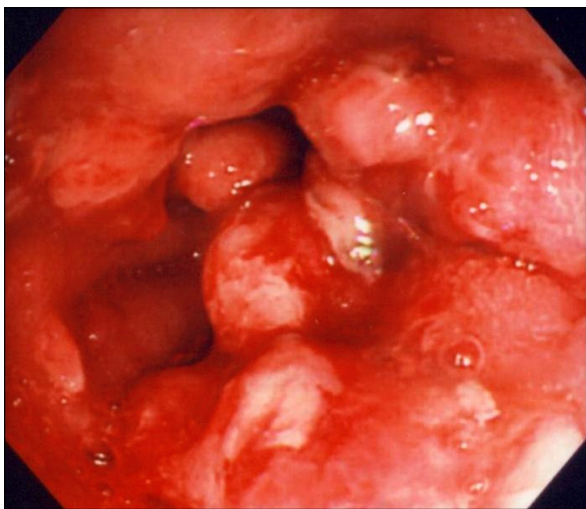


Fig. 1. Initial multiple polyps with ulcerations were noted just above the anal verge at the first visit.

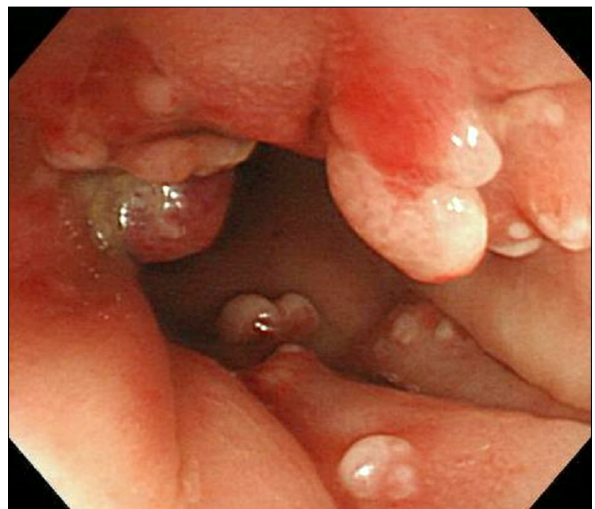


Fig. 2. After surgical excision, multiple polyps with ulcerations were relapsed just above the anal verge after 12 months.

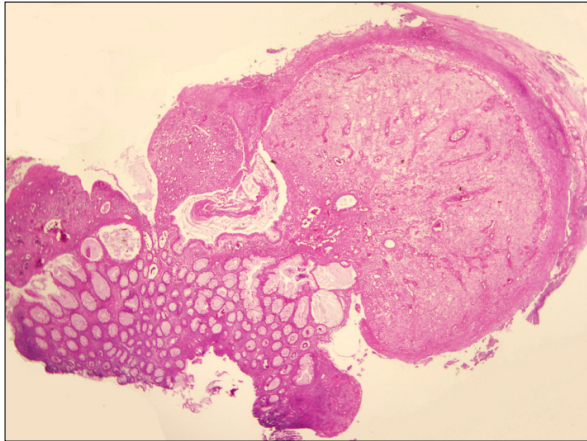


Fig. 3. Low power view of representative polyp (H&E, ×10). The surface of the polyp is wholly eroded and the parenchyma of the polyp mainly consists of granulation tissue and inflammation. The stalk portion of the polyp shows hyper-trophic and dilated crypts with mucin pool.

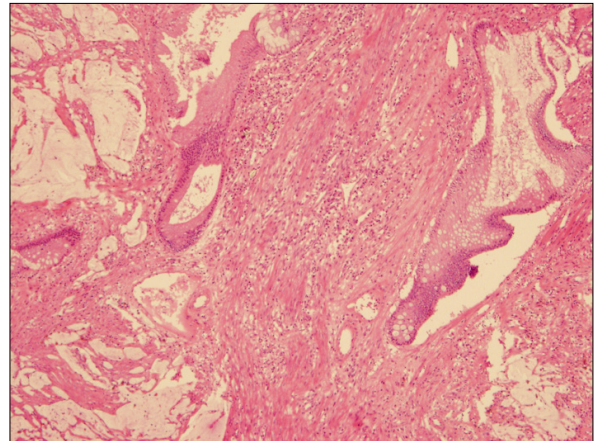


Fig. 5. The stalk portion of another polyp shows muscular hypertrophy of muscularis mucosae in the lamina propria. Mucin spillage is also noted next to the distorted crypts (H&E, ×40).

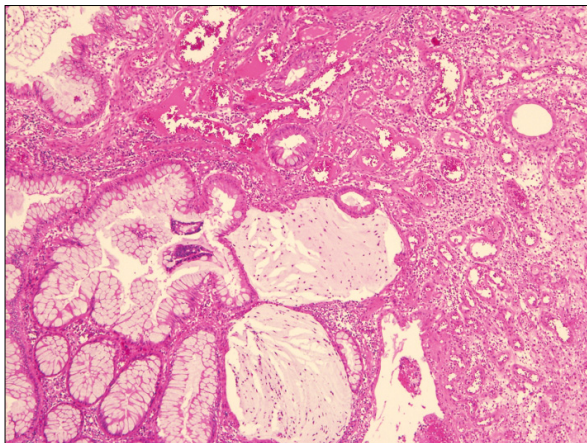


Fig. 4. The stalk portion of the polyp reveals irregularly hyper-trophied and distorted crypts below the inflamed granulation tissue (H&E, ×40).

4~5개의 작은 용종들이 지속적으로 발견되었고 위치는 이전과 동일하였으나 수술 후 남은 용종의 수가 적고 크기가 작아서 내시경으로 용종을 절제하였다. 당시 탈항이 지속되어 항문 직장 내압검사를 시행하였으며 (Table 1), 항문 직장 억제 반사(rectoanal inhibitory reflex, RAIR)는 10 mL에서 정상, 최소 감각 용적(minimum sensory volume)은 10 mL로 정상이었으며, 최대 허용 용적(maximum tolerable volume)은 30 mL로 매우 민감한 상태였다. 휴식기 압력(resting pressure)은 57.4

Table 1. Anorectal Manometric Profiles

Parameter	Results	Reference ⁹⁾
RAIR	Positive at 10 mL	Positive
Resting pressure (mmHg)	57.4	67±12
Maximum squeeze pressure (mmHg)	70.6	140±52
Maximum tolerable volume (mL)	30	101±39
Minimum sensory volume (mL)	10	11±5

RAIR: Recto-anal inhibitory reflex.

mmHg로 정상이었고, 직장의 최대 압력은 쥐어짤 때 (maximum squeeze pressure) 70.6 mmHg로서 매우 낮은 소견을 보여, 변비 증상 없이 탈항이 반복되고 항문 쥐어짜기(squeezing)가 잘 되지 않는 환자의 증상에 부합하였다. 벡터 검사에서는 대칭적으로 보였다. 수술 12개월 뒤에 식이섭유가 많은 음식의 섭취 및 배변 간격 조절을 통해 탈항은 빈도는 감소하였으나 혈변은 소량씩 지속되는 상태여서 추적 내시경을 시행하였으며, 회장 말단 부위까지 검사한 결과 항문 직장관에서 다수의 용종과 점막의 부종의 재발이 관찰되었으나, 다른 염증성 장질환을 추정할만한 육안적인 점막 이상은 발견되지 않았다. 환아는 이후 근치적 탈항수술을 계획하고 있으며 현재 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

고립성 직장 궤양 증후군은 1830년 Cruveilhier가 처음 소개하였으며 이후 1969년에 Madigan과 Morson에 의해 임상적, 조직학적 특징들이 기술된 이래 아직까지 그 기전이 자세히 확립되지 않은 드문 질환으로 알려져 있으며 최근 특징적 조직 소견과 질환에 대한 이해가 알려지면서 다수의 예들이 보고되고 있다³⁾. 직장 병변의 육안적 소견이 궤양, 용종 및 점막 발적 등의 다양한 형태를 보일 수 있는 것으로 되어 있어 고립성 직장 궤양 증후군이라는 질환명이 부적절하다는 주장과 함께 점막 탈출 증후군(mucosal prolapse syndrome)으로도 명명되고 있으며 그 외 점막하층의 낭포성 변화를 보이는 심층성 낭포성 대장염(colitis cystica profunda)도 고립성 직장 궤양 증후군의 한 형태로 생각되어 지고 있다. 이 질환은 조직 병리학적으로 점막 고유층에 근섬유 세포의 증식과 점막 근관의 불규칙한 비후를 특징으로 하여 진단을 내릴 수 있으나 이에 동반하는 임상적인 증상, 즉 배변 장애에 연관된 증상이 있어야 한다¹⁾.

소아에서 SRUS는 빈도나 임상 양상에 대한 연구가 미비하여 국내의 경우 소아에서 본 증례와 다른 양상의 2예만 보고되었다^{4,5)}. 특히 소아에서는 육안적, 현미경적 소견이 비특이적인 경우가 많아서 증상의 발생 시점으로부터 정확한 진단이 내려지는 데까지 1년에서 31년(평균 7.8년)이 경과된다고 보고된다⁶⁾. 본 증례는 소아에서 탈항을 동반한 용종성 고립성 직장 궤양 증후군의 국내 첫 보고이다.

질환의 정확한 기전이나 병태 생리에 관한 정립은 아직 확실히 밝혀져 있지 않다. 많은 보고에서 만성적인 변비에 따른 치골직장근(puborectalis muscle)의 과도한 긴장 상태로 인하여 직장 내압이 높아지고 이로 인한 점막의 허혈이 발생하는 것이 주요한 원인으로 추정하고 있으며, 직장 탈항이나 중첩증이 발생하여 항문강에 직장 점막이 낀 상태가 지속되는 만성적인 자극이나 외상 또한 원인으로 생각하고 있다⁷⁾.

증상을 살펴보면 직장 출혈과 점액성 분비물이 가장 흔하고, 그 밖에 긴 배변 시간, 뒤무직, 회음부의 국소적 통증 등이 있다. 환자의 25%에서는 특별한 증상이 없는 경우도 있어서 다른 질환을 감별하기 위한 검사를

하다가 발견되는 경우도 있다. 병변이 항문연에서 5~10 cm에 집중적으로 존재하기 때문에 대개는 수지검사로 그 존재를 인식할 수 있으며, 내시경을 통해 병변을 직접 관찰하고 생검을 시행하여 조직학적으로 증명하는 것이 중요하다. 다른 염증성 장 질환을 확인하기 위해 대장조영이나 내시경 검사를 할 수도 있다. 경직장 초음파 검사는 내괄약근의 심한 비후나 점막 내 근육층의 비후를 관찰할 수 있지만 특징적이라고 보기는 어렵고, 배변 조영술은 질환의 배경이 되고 있는 골반저부의 기능적 상태를 파악하여 치료의 방향을 조정하는데 도움이 되는 것으로 직장 탈항이나 치골직장근의 과도한 긴장상태 등을 확인하고 그에 맞는 보존적 치료 혹은 수술적 치료를 선택할 수 있다. 본 증례에서는 반복되는 재발로 항문 직장 내압검사를 시행하였으며, 해외 문헌의 항문 직장 내압검사의 참조치(압력검사는 5세 이상 소아 20명, 용적검사는 5세 이상 소아 16명에서 산출한 값)를 기준으로 판정하였다⁸⁾. 최대 허용 용적이 30 mL 정도로서 직장 내의 민감도가 매우 높아져있는 상태였으며, 휴식기 압력(resting pressure)은 57.4 mmHg로 정상이었고, 직장의 최대 압력은 쥐어짤 때(maximum squeeze pressure) 70.6 mmHg로서 매우 낮은 소견을 보여, 본 증례의 경우에 있어서는 SRUS의 주된 원인으로 흔히 생각되어지는 변비보다는 수년간 지속된 매우 심한 직장 탈항이 주된 소견임을 확인하여 수술을 계획할 수 있었고, 이와 유사한 사례는 소아에서 심한 탈항이 동반된 SRUS의 해외 보고에서도 확인할 수 있었다⁹⁾.

연소성 정류 용종(juvenile retention polyp)과 심층성 낭포성 대장염(colitis cystica profunda)은 본 증례와 같이 직장에서 발생하는 병변을 특징으로 하는 SRUS와 감별하는데 중요하다⁴⁾. 연소성 정류 용종은 소아에서 1~5개 정도의 소수의 개별적인 용종을 보이는 경우가 대부분이며, 조직학적으로 SRUS와 유사한 용종을 특징으로 하는 양성질환이지만, 재발을 거의 하지 않는다는 점에서 본 증례와 차이를 보인다. 심층성 낭포성 대장염은 주로 삼사십 대에서 많이 발생하고 조직학적으로 점막염증과 점막하 낭형성이 특징인 양성 질환으로 현미경으로 근점막 아래의 점액으로 가득 찬 양성 상피 낭종이 주된 소견이어서 SRUS와는 감별하기 어려우나, 소아에서 발생하였고 탈항으로 인한 기계적인 자극

이 유발 요인이라는 점에서 본 증례와 차이가 난다. 최근에는 탈항이 뚜렷이 동반이 되는 직장항문 주변의 궤양이나 용종의 경우에는 심층성 낭포성 대장염보다는 주로 SRUS로 보고가 되고 있다⁹⁾.

내시경적인 소견은 궤양성 병변으로 보이는 경우 이외에 점막의 발적만으로 관찰되는 경우도 있으며 용종 형태로 나타나는 예들도 보고되고 있어 최근 이러한 내시경적 분류로서 편평성, 궤양성, 용종성 등의 분류를 이용하기도 한다¹⁰⁾. Tjandra 등²⁾은 80예의 보고에서 궤양형 29%, 용기형 44%, 평탄형 27%로 보고하였으며, 국내에서는 18예의 보고 중에서 용기형 44.4%, 궤양형 27.8%로 보고한 바 있다¹⁾. 조직 병리학적 특징으로 첫째, 고유판의 섬유근육성 변화에 의한 파괴, 둘째, 점막 내 근육의 비대 및 지남력 상실, 셋째, 점막 내 근육 하에 위치하는 분비선의 변형이 관찰되면 진단을 내릴 수 있다³⁾. 그러나 처음 조직 생검에서 이러한 조직학적 특이 소견을 잘 볼 수 없는 경우도 많아 진단이 늦어진 예들이 보고되고 있으며 특히 소아에 있어서는 점막 내 근육의 비대나 고유판의 섬유화가 성인과 비교하여 보다 명확하지 못하다고 한다^{11,12)}. 그리고, 대장 내시경상 많은 예에서 직장암으로 오진되는 경우도 있으며 약 25%에서 암과의 감별이 어려운 것으로 되어있다¹³⁾. 그 외 크론병이나 궤양성 대장염과 같은 염증성 장질환, 감염성 직장 대장염, 장중첩증, 치핵, 직장 폴립 탈출증 등도 감별해야 할 질환이다¹⁴⁾.

치료는 충분한 수분 섭취와 고섬유 식이를 복용하거나 배변 시 과도한 긴장 상태 피하기 또는 sucralfate, salicylate, corticosteroid, sulfasalazine, mesalazine과 topical fibrin sealant를 이용한 관장 요법 등 보존적 치료가 주가 되며 바이오피드백(biofeedback)을 이용한 행동 교정 치료로 수술 전, 후의 치료에 이용하여 재발률을 낮출 수 있었다고 한다¹⁵⁾. 이러한 내과적 치료에 반응하지 않는 경우 외과적 치료로서 점막 국소 절제술이나 직장 고정술을 시행할 수 있고 큰 병변이나 장폐색의 증상을 일으키는 경우에는 장부분 절제술 등을 시행하는 것으로 되어있다. 직장 탈항이나 중첩이 있는 환자에서 경복부 직장 고정술(Transabdominal rectopexy)이 바람직한 수술방법으로 여겨지고 있으며, 심한 난치성 동통을 호소하는 환자에서는 보존적인 국소 절제보다는 직장 절제술이 보다 합리적인 접근법으로 여겨지고

있다¹⁶⁾.

본 증례는 탈항을 가진 환아에서 동반된 혈변을 주소로 시행한 직장 내시경에서 SRUS로 진단되어 수술적 용종 절제를 시행하였고, 수술 두 달 후 시행한 대장 내시경에서 용종이 재발하여 내시경적 제거술을 시행하였으며, 그 후로도 탈항과 혈변이 지속되어 근치적인 탈항 수술을 계획하고 있는 증례이다. 소아에서 탈항에 동반된 배변장애와 혈변이 있는 직장 용종의 경우 SRUS를 의심해 보는 것이 필요하며, 의심되는 경우 대장 내시경 및 조직 생검이 필요하다.

요 약

고립성 직장 궤양 증후군은 흔치 않은 만성 질환으로 소아의 경우에는 보고가 드물며, 대장 내시경과 조직 검사를 통해 진단할 수 있다. 저자들은 직장 탈항과 배변 시 점액성 혈변을 주소로 내원한 12세 남아에서 대장 내시경과 병리학적 진단, 항문 직장 내압 검사로 고립성 직장 궤양 증후군으로 진단하여 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) 김현식, 김건욱, 박원갑, 이광렬, 유정준, 임석원 등. 고립성 직장 궤양 증후군의 진단과 치료에 대한 문제점에 관한 검토. 대한소화기내시경학회지 1999;19:221-34.
- 2) Tjandra JJ, Fazio VW, Church JM, Lavery IC, Oakley JR, Milsom JW. Clinical conundrum of solitary rectal ulcer. Dis Colon Rectum 1992;35:227-34.
- 3) Madigan MR, Morson BC. Solitary ulcer of the rectum. Gut 1969;10:871-81.
- 4) 이창진, 김병찬, 문진수, 김정은, 최경단, 고재성 등. 직장에 발생한 심재성 낭성 대장염 및 연소성 정류 용종의 흔재형 1예. 대한소아소화기영양학회지 2002;85:96-100.
- 5) 한원호, 김은성, 김효종, 차성호. Solitary Rectal Ulcer 증후군 1예. Korean J Pediatr 2004;47:896-9.
- 6) Tjandra JJ, Fazio VW, Petras RE, Lavery IC, Oakley JR, Milsom JW, et al. Clinical and pathologic factors associated with delayed diagnosis in solitary rectal ulcer syndrome. Dis Colon Rectum 1993;36:146-53.
- 7) Park HJ, Kim WH, Woo JS, Han KH, Lee SI, Park IS, et al. Solitary rectal ulcer syndrome. Yonsei Med J 1994;35:223-30.
- 8) Loening-Baucke V. Anorectal manometry and biofeed-

- back training. In: Hyman PE, Di Lorenzo C, editors. Pediatric gastrointestinal motility disorders. New York: Academy Professional Information Services, 1994:231-52.
- 9) Godbole P, Botterill I, Newell SJ, Sagar PM. Solitary rectal ulcer syndrome in children. *J R Coll Surg Edinb* 2000;45:411-4.
 - 10) Martin CJ, Parks TG, Biggart JD. Solitary rectal ulcer syndrome in Northern Ireland. *Br J Surg* 1981;68:744-7.
 - 11) Figueroa-Colon R, Younoszai MK, Mitros FA. Solitary ulcer syndrome of the rectum in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1989;8:408-12.
 - 12) Sondheimer JM, Slagle TA, Bryke CR, Hill RB. Solitary rectal ulcer syndrome in a teenaged boy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1985;4:835-8.
 - 13) Britto E, Borges AM, Swaroop VS, Jagannath P, DeSouza LJ. Solitary rectal ulcer syndrome. Twenty cases seen at an oncology center. *Dis Colon Rectum* 1987;30:381-5.
 - 14) Saul SH, Sollenberger LC. Solitary rectal ulcer syndrome. Its clinical and pathological underdiagnosis. *Am J Surg Pathol* 1985;9:411-21.
 - 15) van den Brandt-Gradel V, Huibregtse K, Tytgat GN. Treatment of solitary rectal ulcer syndrome with high-fiber diet and abstention of straining at defecation. *Dig Dis Sci* 1984;29:1005-8.
 - 16) 최홍조, 신응진, 황용희, Weiss EG, Nogueras JJ, Wexner SD. 고립성 직장궤양 증후군의 임상 소견 및 수술 성적. *대한대장항문학회지* 2001;17:164-70.
-