

2세 남아에서 발생한 공장 해면혈관종의 복강경 보조절제

경북대학교 의과대학 외과학교실

박진영

서 론

영아 및 소아에서 하부 위장관 출혈의 흔한 원인은 메켈계실, 장중첩증, 위장관염, 소아폴립 및 염증성 장질환 등이 있다¹. 하지만 위장관에 발생하는 혈관종이 위장관 출혈의 원인이 되는 경우는 드물다. 혈관종은 피부나 점막, 간 등에 호발하고 위장관에 발생하는 경우는 드물다. 위장관의 혈관종은 단발성 혹은 다발성 병변으로 위장관내 어디에서나 발생할 수 있지만 주로 소장내 호발한다^{2,3}. 대부분의 혈관종은 위장관 내에 목(pedicle)이 있는 폴립 모양의 형태이거나 점막하 종괴 양상으로 나타나지만, 때로는 침윤성 성장 양상을 보일 때도 있다. 특히 이러한 혈관종이 광범위하게 발생한 경우에는 혈관종증(hemangiomas)이라고 불리어진다. 저자는 공장에서 발생한 해면혈관종으로 인한 위장관 출혈로 내원한 2세 남아

에서 복강경 보조절제술을 시행한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

2세 남아가 내원 2달 전부터 총 3회의 무통성 흑색변을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력 상 내원 18개월 전부터 타 병원에서 철 결핍성 빈혈로 진단받고 철분제를 복용한 후 호전되어 경과관찰을 해오던 중이었다. 가족력상에서 특이사항은 없었다. 본원 내원 당시 혈압은 96/46 mmHg, 맥박수 145 회/분, 호흡수 22회/분, 체온 36.9°C이었다. 의식은 명료하였으나 외견상 창백해 보였다. 이학적 검사에서 복부는 팽만되어 있지 않았으며, 부드러웠고 압통은 없었으며 종괴도 촉진되지 않았다. 점막 및 피부에 점상 출혈이나 자반증 등의 다른 혈관 병변은 관찰되지 않았다. 말초 혈액검사상 백혈구 9,780/mm³, 혈색소 6.1 g/dL, 헤마토크리트 17%, 혈소판 291,000/mm³ 이었다. 혈액응고검사, 소변검사 및 혈청 생화학 검사는 모두 정상

이 논문은 2010년 11월 19일 서울에서 개최된 제62회 대한외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.
접수일: 12/6/13 게재승인일: 12/9/6
교신저자: 박진영, 700-712 대구광역시 중구 삼덕 2가 50번지 경북대학병원 외과
Tel : 053)420-5612, Fax : 053)421-0510
E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr

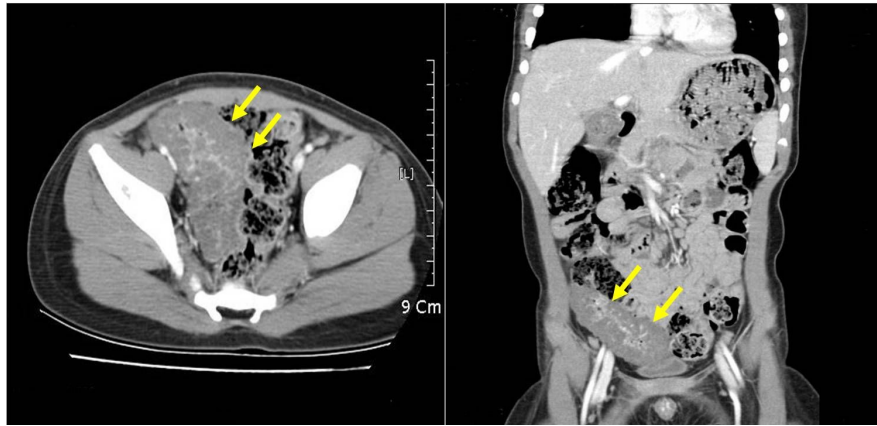


Fig. 1. Abdominopelvic CT scan with contrast medium, showing circumferential thickening of the small bowel with central enhancement in the pelvic cavity.

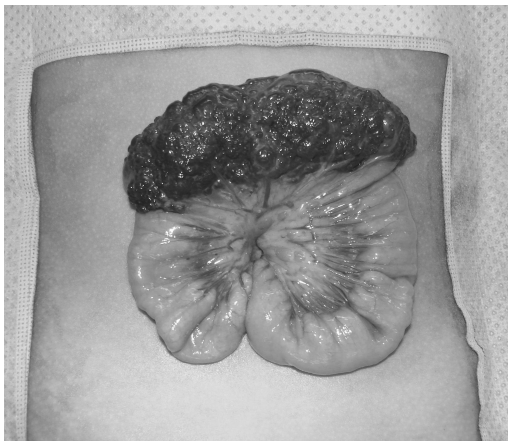


Fig. 2. Surgical specimen, showing a 10 × 4 cm circumferential blood-filled reddish mass involving the serosal surface of the jejunum.

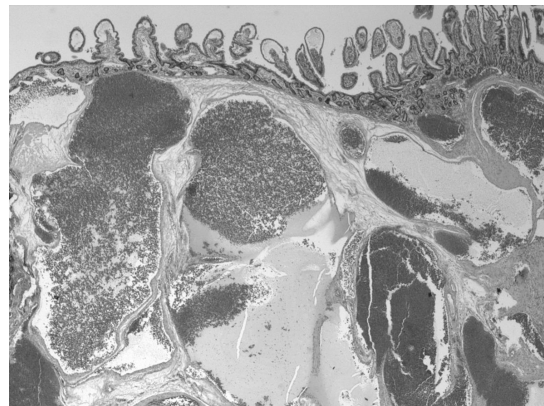


Fig. 3. Microscopic examination of the hemangioma, showing large, dilated, blood-filled vessels lined by flattened endothelium and focal thickening of the vascular walls by adventitial fibrosis (H & E, x 20 original magnification).

범위였고, 대변 잠혈 검사도 음성이었다. 흉부 X선 사진과 단순 복부 촬영에서 특이 사항은 없었다. 위장관 출혈의 원인을 알기 위해 위내시경 및 대장내시경 검사를 시행하였으나 특별한 이상이 없었으며, 메켈스캔에서도 음성으로 나왔다. 복부 초음파에서는 소장의 벽이 비대칭적으로 약간 두꺼워져 있었으며, 복부 및 골반 전산화 단층 촬영에서 골반강내에 위치한 소장의 일부 벽이 두

꺼워져 있었으며 조영증강을 동반하였다 (Fig. 1). 진단적 복강경 탐색을 시행하여, 배꼽하방에 10 mm 투관침을 삽입한 후 카메라를 넣어 복강 내를 확인한 후 좌하복부에 5 mm 투관침을 삽입하였다. 수술 소견상 공장에서 발생한 10 cm 크기의 붉은색을 띠는 종괴가 발견되었다. 배꼽하방의 10 mm 투관침부를 종으로 4 cm 연장 절개하여 wound protector를 설치한 후 종괴를 복강

외로 들어낸 후 종괴 주위의 정상적인 공장 일부를 포함하여 종괴를 절제하고 체외에서 공장공장문합술을 시행하였다(Fig. 2). 복강 내 다른 위장관과 장기에 추가적인 병변은 없었다. 종괴의 육안적 소견상 크기는 10 × 4 cm이었으며, 검붉은 색을 띤 포도송이 모양이었으며, 표면이 두들두들하였지만 만지면 쉽게 눌러지고 부드러웠다. 현미경적 소견상 종괴는 점막하층부터 장막층에 걸쳐서 풍부한 혈액으로 충만되어 불규칙적으로 확장된 다양한 크기의 혈관들로 구성되어 있었다. 납작하고 편평한 내피세포가 혈관내벽을 둘러싸고 있어, 공장에서 발생한 해면혈관종으로 최종 진단되었다(Fig. 3). 수술 후 경과는 양호하였으며 술 후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다. 수술 후 2년 6개월이 경과하였으며 외래 추적관찰 중이나 재발의 소견은 없다.

고 찰

혈관종은 영아 및 소아에서 비교적 흔한 선천성 양성 종양이지만, 위장관에 발생하는 혈관종은 드물어서 모든 위장관 종양의 약 0.05%을 차지한다⁴. 위장관의 혈관종은 위장관의 모든 부위에서 발생할 수 있으나, 주로 소장 특히 공장에서 호발하며 소장에 발생하는 양성 종양의 7-10%을 차지한다².

위장관 혈관종은 주로 점막하 혈관총(vascular plexus)에서 발생하며, 위장관 이외에도 피부나 신체 타 부위에 공존하기도 한다. 조직학적으로 모세혈관형(capillary), 해면형(cavernous)과 혼합형(mixed)으로 분류되며, 이 중 본 증례의 경우와 같은 해면

형이 가장 흔하다⁵.

위장관의 혈관종은 위장관 점막에서 장관 내로 돌출하는 폴립의 모양을 나타내거나 점막은 정상소견을 보이지만 점막하층으로 암적색을 띠는 점막하 종괴의 형태를 보인다. 종괴의 표면은 보통 부드럽고 쉽게 눌러지고 압축성이 있으며, 색깔은 푸르스름하거나 진한 자주색을 띤다. 하지만 본 증례와 같이 점막하층으로 침윤성 성장을 하여, 장관막을 침범하거나 장막 표면으로 확대될 수도 있다². 병변은 단발성, 다발성 혹은 미만성으로 발생할 수 있으며, 미만성으로 발생한 경우에는 “혈관종증”이라고 불리어진다. 다발성일 경우는 간과 피부에 비슷한 병변이 동반되며, 결절성 경화증(tuberous sclerosis), Osler-Weber-Rendu disease, Maffucci's syndrome, 청색고무수포모반 증후군(Blue rubber bleb nevus syndrome), Klippel-Trenaunay syndrome, Proteus syndrome and diffuse neonatal hemangiomatosis을 포함한 피부 혈관 병변 혹은 증후군의 한 구성 요소로 나타날 수 있다^{1-3,6,7}. Kasabach-Meritt 증후군은 혈관종에 혈소판 감소증이 동반되는 드문 질환으로, 신생아에서 대장에 광범위하게 발생한 혈관종과 혈소판 감소증 및 범발성 혈액응고병증이 동반된 Kasabach-Meritt 증후군도 보고되었다⁸. 하지만 본 증례에서는 공장에 발생한 혈관종 이외에는 피부나 연부조직, 복강 내 다른 장기에 특별한 병변을 동반하지 않았다.

위장관 혈관종의 임상 양상은 대부분 반복적으로 재발하는 흑색변 혹은 토혈, 급성 혹은 만성 위장관 출혈로 인한 빈혈, 복통, 장관 내 혈종 및 장 폐색 혹은 드물게 천공

을 유발할 수 있으며 장중첩증의 선두로 작용할 수 있다^{9,10}.

위장관 혈관종의 진단방법으로 내시경, 위장관 혹은 대장 조영술, 선택적 장관동맥 조영술 및 ^{99m}Tc-labeled RBC를 이용한 핵의학 검사가 이용되고 있다. 대장에 발생한 혈관종의 경우는 대장 내시경, 대장 조영술 등으로 진단되기도 하지만, 소장에서 발생한 혈관종은 술전 진단이 어려우며, 질환 자체의 회소성과 해부학적 위치로 인해서 진단이 지연되는 경우가 종종 있으며 시험적 개복술에서 확인되는 경우가 많다. Sakaguchi 등¹¹(1998)은 복통과 빈혈로 내원한 11세 남아에서 빈혈의 원인을 찾기 위해 내시경, 바륨관장 및 메켈스캔을 시행하였으나 모두 정상으로 나와서 최종적으로 ^{99m}Tc-RBC 스캔에서 병변이 의심되는 부위가 발견되어 복강경 절제술로 치료한 예를 보고하면서, 소장에서 발생한 혈관종의 경우 술 전 진단이 어렵다고 주장하였다. 본 증례에서도 처음 실시한 위내시경, 대장내시경 및 메켈스캔에서 모두 병변을 찾지 못해 수술 전 진단을 할 수 없었으며, 결국 복강경 탐색을 통하여 최종 진단 및 치료를 시행할 수 있었다. 최근에는 소아에서 모호한 위장관 출혈의 원인을 알기 위해서 무선 캡슐 내시경이 사용되고 있다^{3,12}. Kavin 등¹²(2009)은 2.5세 여아에서 무선 캡슐 내시경을 이용하여 공장에서 발생한 모세혈관 혈관종-혈관종증(capillary hemangioma-angiomatosis)을 진단했다고 보고하였다.

위장관 혈관종의 영상의학적 소견으로는 단순 복부 촬영에서 정맥돌(phlebolith)이 관찰되기도 하는데, 이는 편평한 혈관내피세포

로 둘러싸인 확장된 공동들(sinuses)내에 석회화로 인해서 형성된다²⁵. 바륨 관장에서는 흩어진 점막하 결절이 나타나기도 한다. 복부 전산화 단층촬영에서는 미만성으로 장벽이 침윤되어 두꺼워져 있거나 종종 정맥돌이 보인다².

감별진단으로는 위장관과 장간막을 침범하는 양성 및 악성 종양, 림프종, 섬유종증(fibromatosis), 염증거짓종양(inflammatory pseudotumor) 등이 있다².

위장관 혈관종의 치료 방법은 전신적인 코르티코스테로이드 치료, α -interferon, vincristine¹³, cyclophosphamide, thalidomide 및 somatostatin⁴, 에스트로겐 제제¹⁴를 포함한 약물치료, 내시경적 절제술, 색전술 혹은 외과적 절제술 등이 있다^{4,6}. 크기가 작고 단발성인 경우에는 내시경적 점막하 절제로도 치료가 가능하지만, 크기가 크거나 미만성의 혈관종 또는 지속적으로 조절되지 않는 출혈을 동반한 경우에는 혈관종을 포함한 장 절제술을 시행하여야 한다. 또한 개복술을 시행한 경우에는 복강 내 다른 위장관 및 장기에 추가적인 병변이 있는지 반드시 확인하는 것도 중요하다. 하지만 위장관내에 광범위하게 발생한 경우와 인접한 주요 장기에 침범된 경우에는 완전한 수술적 절제가 불가능할 수 있다. 이런 경우에 vincristine 이나 에스트로겐 제제가 효과가 있다는 보고가 있다^{13,14}. 요약하면 저자는 공장에서 발생한 해면혈관종으로 인한 위장관 출혈로 내원한 2세 남아에서 복강경 보조절제술로 혈관종을 특별한 문제없이 절제해 낸 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 비록 위장관에 발생하는 혈관종은 드물지만,

영아나 소아에서 혈변의 드문 원인으로 고려되어야 할 것이며, 원인 불명의 장출혈 환자에서 진단적 복강경 탐색이 소장에서 발생한 혈관종의 진단에 도움이 되었다.

참 고 문 헌

1. Bank ER, Hernandez RJ, Byrne W: *Gastrointestinal hemangiomatosis in children: Demonstration with CT.* Radiology 165: 657-8, 1987
2. Levy AD, Abbott RM, Rohrmann Jr CA, Frazier AA, Kende A: *Gastrointestinal hemangiomas: Imaging findings with pathologic correlation in pediatric and adult patients.* AJR 177:1073-81, 2001
3. Magnano A, Privitera A, Calogero G, Nanfita L, Basile G, Sanfilippo G: *Solitary hemangioma of the small intestine: an unusual cause of bleeding diagnosed at capsule endoscopy.* J Pediatr Surg 40:E25-7, 2005
4. Jarvi K, Roebuck DJ, Sebire NJ, Lindley K, Shah N, Salomon J, Curry JI: *Successful treatment of extensive infantile hemangiomatosis of the small bowel in a 3-month-old with thalidomide and somatostatin analog.* Pediatr Gastroenterol Nutr 46:593-7, 2008
5. 최용호, 김영훈, 김지욱, 김환열, 이선해, 이보영, 서연석, 함정호, 정일권, 김홍수, 이문호, 김선주, 조현득: *혈변을 동반한 횡행결장의 거대 해면 혈관종 1예.* 대한 소화기내시경학회지 25:484-8, 2002
6. Chattopadhyay A, Kumar V, Maruliah M, Rao PL: *Duodenojejunal obstruction by a hemangioma.* Pediatr Surg Int 18:501-2, 2002
7. Chen CH, Jones J, McGowan P: *Profound iron deficiency anemia caused by a small-intestinal cavernous hemangioma.* Gastrointest Endosc 69:1392-3, 2009
8. 이영진, 배설희, 송은송, 최수진나, 김윤하, 최영륜: *미숙아에서 혈소판 감소증에 의해 발견된 장 혈관종(Kasabach-Meritt 증후군) 1례.* 대한신생아학회지 17:116-22, 2010
9. Singh BP, Kumar A, Chattopadhyay TK: *Intussuscepting ileal hemangioma with perforation.* Indian J Gastroenterol 11:94-5, 1992
10. 정치영, 정은정: *소장혈관종에 의한 장 중첩증.* 대한외과학회지 67:490-2, 2004
11. Sakaguchi M, Sue K, Etoh G, Takagishi T, Ezaki T, Nakamura M, Yamanaka K, Morita J: *A case of solitary cavernous hemangioma of the small intestine with recurrent clinical anemic attacks in childhood.* J Pediatr Gastroenterol Nutr 27:342-3, 1998
12. Kavin H, Berman J, Martin TL, Feldman A, Forsey-Koukol K: *Successful wireless capsule endoscopy for a 2.5-year-old child: obscure gastrointestinal bleeding from mixed, juvenile, capillary hemangioma-angiomas of the jejunum.* Pediatrics 117:539-43, 2006
13. 이학성, 허순영, 김원덕: *Vincristine 투여로 호전된 미만성 신생아 혈관종증.* 대한소아과학회지 48:1004-8, 2005
14. 안병율, 이동희, 김희철, 강경훈, 김진천: *장관 해면상혈관종의 호르몬 치료 2예.* 대한대장항문학회지 16:34-6, 2000

Large Cavernous Hemangioma in the Jejunum of a 2-year-old Boy Treated by Laparoscopy-assisted Resection

Jinyoung Park, M.D.

*Department of Surgery, School of Medicine,
Kyungpook National University,
Taegu, Korea*

Although hemangiomas are common vascular tumors that can occur anywhere in the body, they seldom involve the gastrointestinal tract. Hemangiomas of the gastrointestinal tract in infants and children are rare benign vascular tumors that most commonly present with gastrointestinal bleeding. We describe here the case of 2-year-old boy with intestinal bleeding caused by a large jejunal cavernous hemangioma, which was treated by laparoscopy-assisted resection of the affected portion of the jejunum.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 18(1):24~29), 2012.

Index Words : *Hemangioma, Gastrointestinal hemorrhage, Anemia, Laparoscopy*

<p>Correspondence : Jinyoung Park, M.D., Department of Surgery, Kyungpook National University Hospital, 50 Samduk-2 Ga, Chung-gu, Taegu 700-721, Korea Tel : 053)420-5612, Fax : 053)421-0510 E-mail: kpnugs@yahoo.co.kr</p>
