CASE REPORT

DOI: 10.5217/ir.2011.9.1.40
Intest Res 2011;9(1):40-45

만성 복통을 주소로 내원한 환자에서 우연히 발견된 장관 포상 기종 1예

서울대학교 의과대학 보라매병원 내과학교실

김준석 · 권순범 · 김 원 · 정용진 · 정지봉 · 김지원 · 김병관 · 이국래

A Case of Primary Pneumatosis Cystoides Intestinalis in a Patient with Chronic Abdominal Pain

Joon Suk Kim, M.D., **Soon Beom Kwon,** M.D., **Won Kim,** M.D., **Yong Jin Jung,** M.D., **Ji Bong Jeong,** M.D., **Ji Won Kim,** M.D., **Byung Kwan Kim,** M.D., **Kook Lae Lee,** M.D.

Department of Internal Medicine, Boramae Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Pneumatosis cystoides intestinalis is a rare phenomenon presenting with multiple gas-filled cysts in the submucosal or subserosal layer of the gastrointestinal tract. Pneumatosis cystoides intestinalis can occur as a primary or secondary disease with an underlying etiology. We recently managed a case of primary pneumatosis cystoides intestinalis in a 42-year-old man with chronic abdominal pain. The case is presented with a review of the literature. **(Intest Res 2011;9:40-45)**

Key Words: Pneumatosis Cystoides Intestinalis; Primary; Abdominal Pain

서 론

장관 포상 기종(pneumatosis cystoides intestinalis)은 장관의 점막하층 혹은 장막하층에 가스로 채워진 낭종이 관찰되는 드문 현상으로 Duvernoi에 의해서 1730년 처음으로 보고되었다.[1] 원인에 따라서 일차성과 이차성으로 구분할 수 있는데, 85% 이상이 이차성으로 다른 질환이 동반되어 있으며, 약 15% 정도에서 원발성으로 발생한다.[2] 이미 국내에서도 이차 질환으로 장관 포상 기종이 발생한 예가 보고된 바 있다.[3,4] 증상으로는 설사, 혈변, 변비, 복통, 체중 감소 등이 있을 수 있으며, 무증상으로 우연히 발견되는 경우도 있다.[5] 임상경과 또한 다양한데 주로 관련된 기저 질환에 따라서 예후가 달라진다. 치료 방침은 동반된 질환에 따라 결정되는데, 일반적으로 무증상인 경우 특별한 치료 없이 경과 관찰이 가능하나, 증상이 동반된 경우 산소 흡입 및 항생제 투여 등의 보존적인 치료가 필요하다. 또한 창자 꼬임, 복막염 등이 의심될 경우에는 수술적 치료를 고려해야 한다.[6] 저자들은 만성적이고 심한 반복적인 복통을 주소로 내원한 42세 남자에서 대장내시경 검사 및 복부컴퓨터단층촬영에서 발견된 장관 포상 기종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

42세 남자가 복통을 주소로 내원하였다. 환자 평소에 배변 습관의 변화와 배변시에 완화되는 하복부의 복통으로 고생하던 중 내원 3개월 전부터 증상이 심해져 외래를 방문하였다. 동반된 체중 감소 혹은 변의 굵기 변화는 없었고, 과거력이나 가족력에서 특이 소견은 없었다. 활력 징후 검사에서 혈압 154/97 mmHg,

접수 : 2010년 7월 28일 수정 : 2010년 8월 23일
승인 : 2010년 9월 17일
• 연락처 : 김지원, 서울시 동작구 신대방동 425 (156-707)
서울대학교 보라매병원 내과
Tel: 02) 870-2221, Fax: 02) 870-3863
E-mail: giwkim@hanmail.net

Received July 28, 2010. Revised August 23, 2010.
Accepted September 17, 2010.
• Correspondence to : Ji Won Kim, M.D., Department of Internal Medicine, Boramae Hospital, Seoul National University College of Medicine, 425 Shindaebang-donng, Dongjak-gu, Seoul 156-707, Korea
Tel: +82-2-870-2221, Fax: +82-2-870-3863
E-mail: giwkim@hanmail.net

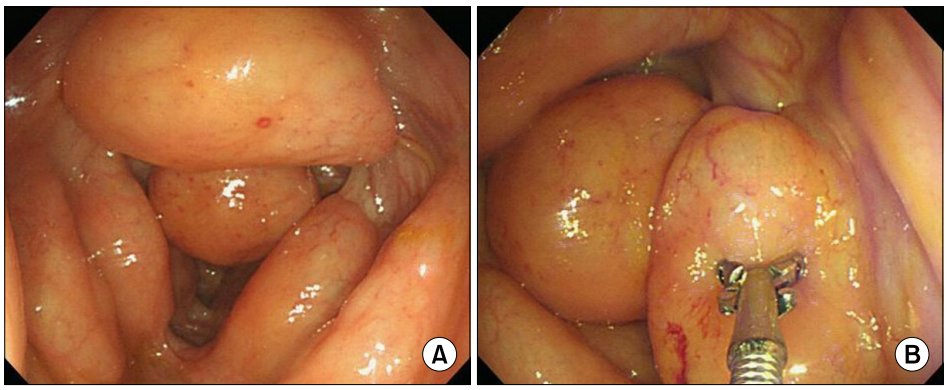

Fig. 1. Colonoscopic findings. (A) Variable sized subepithelial masses are seen at mid-ascending colon. (B) Subepithelial mass shows cushion sign when pushed with biopsy forcep.

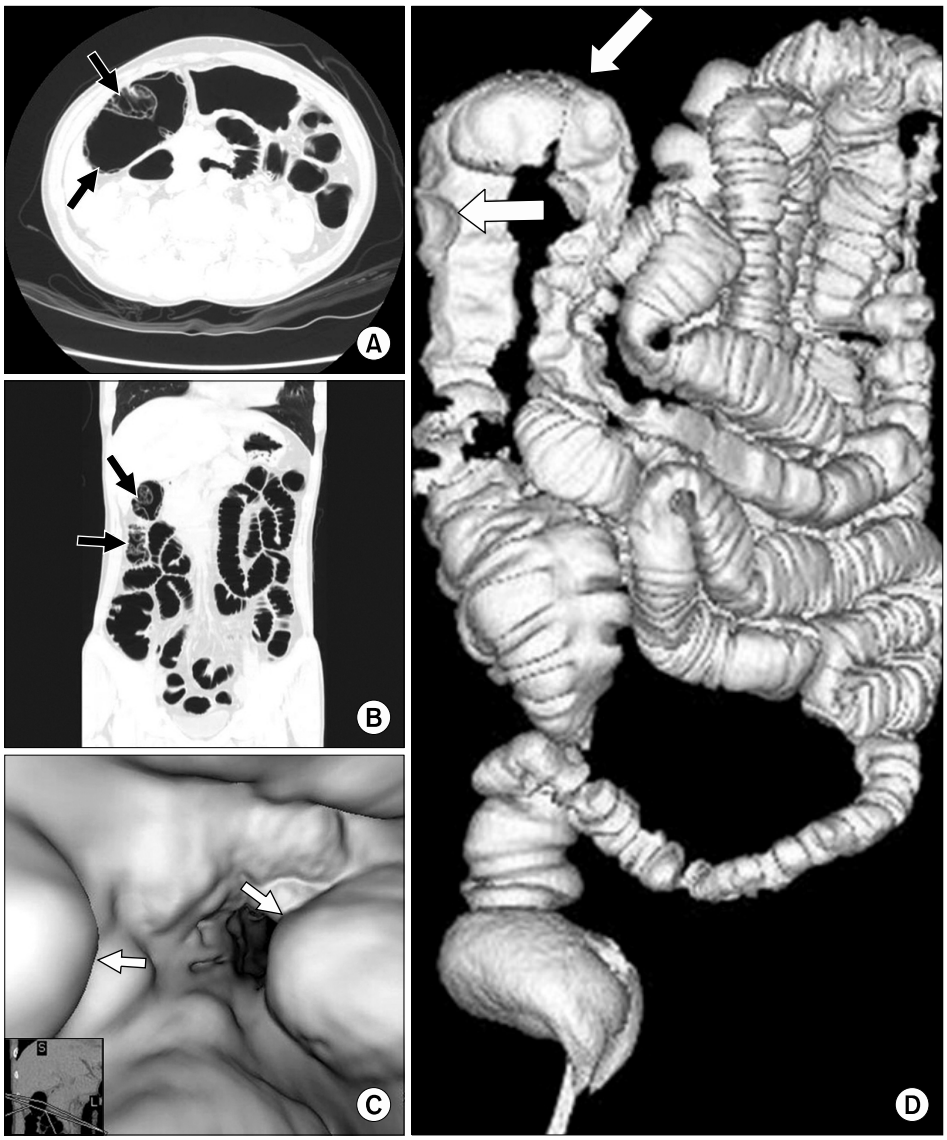

Fig. 2. 3-dimensional (3D) abdominal CT findings. Isolated intramural air filled cysts are seen on transverse view (A) and coronal view (B) (arrow) in colon window setting (width, 1,500 HU; level, −400 HU). On endoluminal image (C), it shows a multiple intraluminal protruding subepithelial mass (arrow). On 3D reconstruction view of colon (D), it shows multiple intraluminal narrowing with intact mucosa, suggesting subepithelial tumor on volume rendered image (arrow).

맥박 65회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.1°C였다. 신체 검사에서 병색은 보이지 않았으며, 공막 및 피부에 황달은 관찰되지 않았다. 흉부 진찰 소견에서 호흡음은 정상이었으며, 복부 진찰 소견에서 압통이나 반발통은 없었고 장음은 정상 소견이었다. 말초 혈액 검사에서 백혈구 7,090/mm^3, 혈색소 14.2 g/dL이었고, 혈소판은 193,000/mm^{3}이었다. 생화학 검사에서 총단백이 7.3 g/dL, 알부민 4.3 g/dL, AST 17 IU/L, ALT 19 IU/L이었고, 총 빌리루빈이 1.1 mg/dL이었다. 흉부 및 복부 단순방사선촬영검사에서 이상 소견은 보이지 않았다.

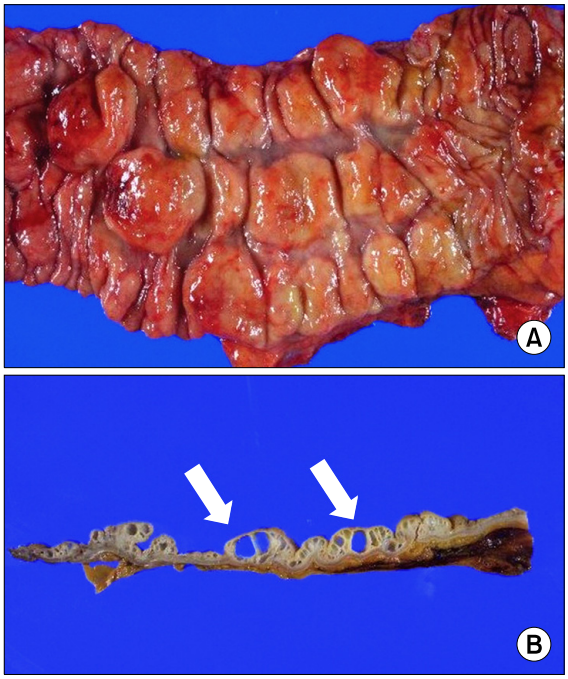

Fig. 3. Gross pathologic findings. (A) It shows variable sized, multiple subepithelial mass with intact mucosa. (B) On cross sectional view, those subepithelial masses are filled with gas and show no connection with each other (arrow).

대장 내시경 검사에서 근위부 상행 결장부터 간만곡 부위에 걸쳐 2-4 cm 크기의 다양한 크기 및 모양을 가진 점막하 종양의 병변들이 관찰되었으며, 조직 생검을 위해 생검 겸자로 병변을 눌렀을 때, 부드럽게 눌려지는 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 이후 시행한 3차원 복부컴퓨터단층촬영에서 복강 기종이나 복막염을 시사하는 소견은 관찰되지 않았으며, 장간막 정맥과 간문맥에도 기포는 관찰되지 않았다. 장관 벽 내의 기종을 보기 위해 창설정(window setting)을 조작하였을 때(width: 1500 HU, level: -400 HU), 상행 결장 벽내에 다수의 공기로 채워진 낭종들이 관찰되었다. 또한 3차원 가상 대장 내시경에서도 상행 결장에 걸쳐, 대장 내시경 소견과 일치하는 매끄러운 표면을 가진 다양한 크기의 종괴가 관찰되었으며, 관강을 보는 용적 연출 영상에서도 종괴에 의한 관강의 눌림 현상이 발생하였다(Fig. 2).

환자에게 산소 요법 등의 보존적 치료를 권고함과 동시에 치료 이후 재발의 가능성에 대해서도 설명하였다. 또한 증상이 재발할 경우 추가적인 반복 치료가 필요함을 설명하였다. 그러나 환자는 그동안 반복된 증상으로 인한 고통으로 인해 재발 가능성이 있는 보존적 치료를 거부하였으며, 근치적 치료를 원하여 수술을 시행하였다. 수술은 복강경하 우측 결장반절제술을 시행하였다.

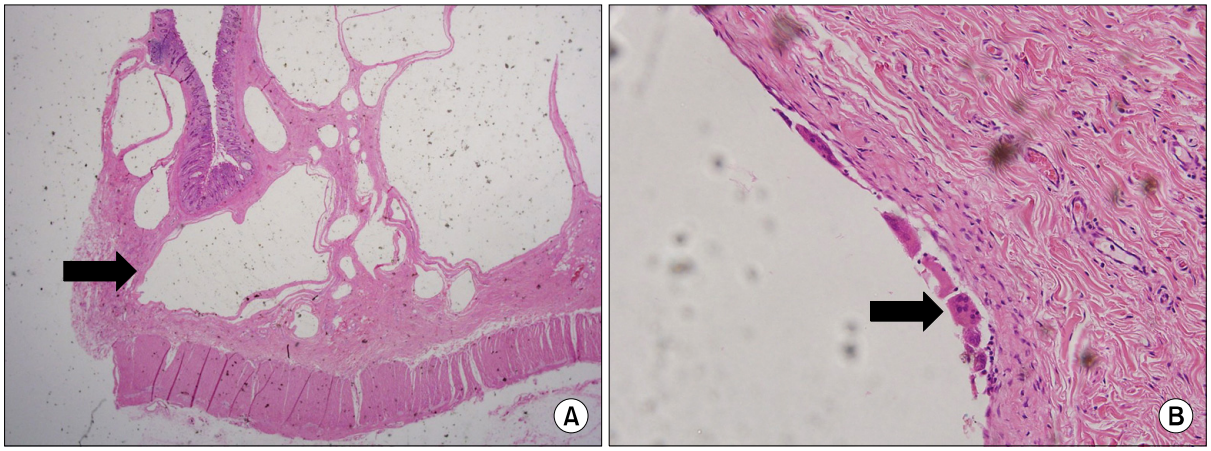

Fig. 4. Microscopic findings. (A) It shows multiple gas-filled cysts in the submucosal layer (arrow) (H&E stain, ×12.5). (B) It shows several multinucleated giant cells lining cyst wall (H&E stain, ×200).

절제된 대장의 육안 소견에서, 상행 결장에 걸쳐 점막 면에 기포들이 여러 개 튀어 나와 있는 부분이 관찰되었으며, 관강을 둘러싸고 있었다. 절단면상 여러 개의 낭성 구조가 관찰되었으며, 내부는 공기로 채워져 있었다(Fig. 3). 그 외 점막 표면이나 장막 표면에 특이소견은 관찰되지 않았다. 절제된 조직의 현미경 소견에서 점막하층에 공기로 채워진 낭종이 관찰되었으며, 낭종벽에 다핵성 거대세포가 일부 관찰되었다(Fig. 4).

환자는 이후 수술 합병증 없이 퇴원하였으며, 외래에서 경과 관찰 중이다.

고 찰

장관 포상 기종은 장관 점막하 또는 장막하에 다발성의 공기가 채워진 현상으로, 원인 및 동반된 질환에 따라서 일차성 및 이차성으로 나눌 수 있다. 일차성은 다른 동반된 질환 없이 장관 포상 기종이 자연적으로 생기는 것이며, 이차성은 장관 포상 기종의 원인 질환이 동반된 경우를 말한다. 장관 포상 기종을 유발할 수 있는 질환으로는 염증성 장염, 위장관 감염, 장마비, 만성 폐쇄성 호흡기 질환 및 악성 종양이 있다. 그 밖에 항 정신병 약제나 항암 화학제, 경화 요법에 사용되는 약제들이 원인이 될 수 있다.[5,7] 원인에 따라 질환을 나누는 이유는, 그 예후가 동반된 질환에 따라 결정되는 경우가 많기 때문이다. 일차성 질환이나, 위장관 질환, 폐기종이나 천식 등과 관련된 경우는 비교적 예후가 좋다고 알려져 있으나, 장허혈, 장간막 혈관 질환, 장폐쇄, 독성 거대결장, 교원성 혈관 질환이 원인인 경우는 예후가 좋지 않다.[8] 이번 증례의 경우 흉부 진찰소견에서 이상이 없었으며, 교원성 질환을 의심할 수 있는 임상 증상 역시 관찰되지 않았다. 또한 과거력상 변비가 없었고, 대장 내시경에서 기타 점막 병변을 발견할 수 없었으며, 장관 포상 기종을 일으킬 만한 약물 복용력이 없다는 점에서 일차성으로 발생한 장관 포상 기종으로 진단할 수 있었다.

장관 포상 기종의 병태생리는 정확히는 알려져 있지 않으나, 다음의 여러 가지 기전들이 복합적으로 작용해서 발생하는 것으로 알려져 있다. 먼저 세균 이론이 있는데, 이것은 수소 가스를 생성하는 세균들이 점막 틈새를 통해 장벽 내나 장막 하층에 도달하여 수소 가스를 생성한다는 이론으로 메트로니다졸을 사용하는 치료의 근거가 되고 있다.[9] 또 다른 이론으로 기계 이론을 들 수 있다. 이는 외상이나 장염으로 인해 점막 손상이 생기고 이를 통해 공기가 장벽 내로 퍼져나가는 것과, 변비나 장 마비 등으로 인해 장관 내 기압이 올라가서 공기가 점막을 뚫고 들어가는 것을 말한다. 그러나 이 이론은 낭포 안의 높은 수소 분압을 설명해 주지 못하는 단점이 있다.[10] 폐질환 이론은 폐포가 파열되었을 때, 폐포 안의 공기가 종격동을 거쳐 후복막으로 이동하고, 다시 장막하와 점막하에 분포한다는 것으로, 폐기종이나 천식에 동반된 장관 포상 기종을 설명하는 근거가 된다.[1]

장관 포상 기종은 일반적으로 60대에 가장 흔하며, 남자와 여자에서 동등한 비율로 관찰된다.[5] 이 중 일차성은 전체의 약 15% 정도를 차지하는데, 주로 하행결장과 구불 결장에 생기며, 이차성인 경우는 소장 및 우측 결장에 호발하는 것으로 알려져 있다. 이번 증례는 일차성을 시사함에도 불구하고 우측 결장에 기종이 발생하였다. 그러나 일차성 장관 포상 기종을 보고한 이전의 국내 문헌도 우측 결장에 기종이 발생하였고,[11,12] 국내 15예를 모아서 보고한 문헌에서도 일차성 장관 포상 기종이 주로 우측에 발견되었다.[4] 임상 증상은 다양하지만, 국내의 보고에 의하면 복통이 가장 흔하며(12명), 그 외에 복부 팽만감(2예), 무증상(1예)도 보고되었다.[4] 또한 장관 포상 기종으로 인해 합병증이 발생할 수 있는데, 대부분 예후가 양호하지만 약 3% 정도에서는 장폐쇄 염전, 장중첩증이 동반되어 수술이 필요할 수 있다.[13] 이번 증례에서는 복통을 주소로 시행한 대장 내시경 검사에서 장관 포상 기종이 진단되었으며, 복통이 장관 포상 기종의 흔한 원인임을 재확인할 수 있었다.

장관 포상 기종은 대부분 복부단순촬영과 복부컴퓨터단층촬영에 의해 우연히 발견되는데, 복부컴퓨터단층촬영이 장벽내 기종과 문맥 및 장간막 정맥 내의 기포 발생의 발견에 더 민감하다.[14] 복부컴퓨터단층촬영은 이차성 질환을 포착하는데 도움이 되어, 그 유효성이 뛰어나지만, 게실증, 장관 농양과 같은 질환을 오진할 수 있다.[15] 한편, 기종의 크기가 작은 경우 복부컴퓨터단층촬영에 의해서도 병변을 놓칠 수가 있다. 이러한 경우는 창설정을 조절해 주면 장관내 기종 발견율을 높일 수 있는데, 창설정을 조절할 경우 특정 범위 이상의 Hounsfield unit (HU) value는 백색으로, 또 그 이하의 HU value는 검은색으로 일괄적으로 처리하기 때문에 얇은 점막하층을 강조시키고, 점막하층과 관강 및 점막하에 있는 공기의 대조를 증대시켜 장관 내 기종을 쉽게 발견할 수 있다. 이번 증례에서도 창설정을 조절한 이후 장관 포상 기종을 명확히 발견할 수 있었다. 또한, 가상 대장 내시경 검사 소견에서 관강내에 다양한 크기의 종양이 발견되었으나, 이것만으론

병변의 기원층을 알 수가 없었다. 따라서 가상 대장내시경은 반드시 2차원 영상과 같이 판독하거나 추후 대장 내시경 및 조직 검사를 시행하여, 그 성상 및 기원층에 대한 평가가 같이 이루어져야 할 것으로 생각된다.

최근 대장 내시경이 널리 이용되면서 장관 포상 기종을 진단하는 경우가 늘어나고 있는데, 대장 내시경은 복부컴퓨터단층촬영에서 놓칠 수 있는 조기 대장암을 원인 질환으로 감별해 줄 수 있는 장점이 있다. 장관 포상 기종의 내시경 소견으로는 장관 내로 돌출된 점막하 종양을 들 수 있다. 그 위를 덮고 있는 점막은 대부분 정상이나, 간혹 충혈된 모습을 보이기도 한다. 내시경 겸자로 조직 생검을 하거나, 바늘로 천자를 하였을 때, 점막하 종양의 크기와 모양이 작아지며 공기가 새어 나오는 것이 관찰된다면, 장관 포상 기종을 진단할 수 있다. 이번 증례에서는 조직 생검을 하였으나, 기종이 존재하는 깊이까지 도달하지 못해 낭포에서 공기가 새어 나오는 것을 관찰할 수가 없어 림프관 확장증과 장관 낭포 기종을 내시경 소견만으로 감별할 수는 없었다. 이러한 경우에는 점막하 종양의 조직을 얻는 방법으로 이용하는 bite-on-bite 생검법을 시도하거나, 바늘로 천공을 시도하는 것이 도움이 되었을 것으로 생각한다.

장관 낭포 기종의 치료에는 동반된 질환의 치료가 반드시 수반되어야 한다. 그러나, 일차성 장관 낭포의 경우 보존적 치료로 산소 요법을 시도할 수 있다. 산소 요법을 시행하면, 낭포 내의 수소 가스가 혈액으로 확산되어 낭포의 크기를 줄일 수 있다. 하지만 산소 요법 후에는 낭포가 자주 재발하기 때문에 적어도 48시간 이상의 치료가 추천되며, 비강 캐뉼라를 통한 산소 주입이 충분치 않으면 고압 산소 탱크를 치료에 이용할 수 있다.[16] 과거의 문헌에 의하면, 5일간의 산소 치료 후 재발하여 다시 추가적인 산소 요법을 시행한 예가 있다.[17] 또한 산소 요법에 잘 반응하지 않을 경우 세균설에 근거하여 항생제를 사용할 수 있는데, 메트로니다졸이 주로 이용된다.[9] 그러나 메트로니다졸도 치료 후 다시 재발한 예가 있어, 치료 전 환자에게 재발 가능성에 대한 설명이 필요하다. 그 외에도 동반된 환자 상태에 따라 수술을 고려할 수 있다. 한편, 장관 낭포 기종 환자의 검사 혹은 내과적 치료 중 복강 기종이 동반되는 경우를 관찰할 수 있는데, 일차성 장관 낭포 기종에 동반된 복강 기종은 복막염의 증상이 없다면, 경과 관찰을 할 수 있다.

이번 증례는 일차성 질환으로 여겨지고, 환자의 임상 징후가 심각한 수준이 아니어서 추후 예후도 좋을 것으로 판단되어, 경과 관찰을 권고하였다. 그러나 만성적인 복통으로 고통을 받아온 환자가 보존적 치료 이후의 재발 가능성을 두려워하여 근치적 수술을 강력히 요구하였으며, 이후 생길 수 있는 장폐색의 예방이라는 의미도 있을 것으로 생각되어 수술적 절제를 시행하였다. 수술 이후 환자는 복통이 호전되었는데, 이는 일차성 낭포 기종이 만성적이고 심한 반복적인 복통을 유발할 수 있다는 것을 시사한다.

REFERENCES

1. Galandiuk S, Fazio VW. Pneumatosis cystoides intestinalis. A review of the literature. Dis Colon Rectum 1986;29:358-363.
2. Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis intestinalis: a review. Am J Gastroenterol 1995;90:1747-1758.
3. Kim SY, Cho OK, Koh B, Kim Y, Song SY. Pneumatosis cystoides intestinalis in patients with antinuclear antibody negative systemic lupus erythematosus and dermatomyositis: report of two cases. J Korean Radiol Soc 2007;56:361-364.
4. Kim HL, Lee HK, Park SJ, et al. Pneumatosis intestinalis: CT findings and clinical features. J Korean Radiol Soc 2008;58: 149-154.
5. Gagliardi G, Thompson IW, Hershman MJ, Forbes A, Hawley PR, Talbot IC. Pneumatosis coli: a proposed pathogenesis based on study of 25 cases and review of the literature. Int J Colorectal Dis 1996;11:111-118.
6. Park IH, Cho JH, Choi CH, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis. Korean J Gastrointest Endosc 2005;30:336-339.
7. Voboril R. Pneumatosis cystoides intestinalis--a review. Acta Medica (Hradec Kralove) 2001;44:89-92.
8. Ho LM, Paulson EK, Thompson WM. Pneumatosis intestinalis in the adult: benign to life-threatening causes. AJR Am J Roentgenol 2007;188:1604-1613.
9. Ellis BW. Symptomatic treatment of primary pneumatosis coli with metronidazole. Br Med J 1980;280:763-764.
10. Christl SU, Gibson GR, Murgatroyd PR, Scheppach W, Cummings JH. Impaired hydrogen metabolism in pneumatosis cystoides intestinalis. Gastroenterology 1993;104:392-397.
11. You HY, Chae HS, Kim SH, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis presented with nonspecific symptom. Korean J Gastrointest Endosc 2001;23:251-254.
12. Jung SA, Yang SK, Jung HY, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis. Korean J Gastrointest Endosc 1998;18: 611-617.
13. Sleisenger MH, Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ. Sleisenger and Fordtran's gastrointestinal and liver disease: pathophysiology/ diagnosis/management. 9th ed. Philadelphia: Saunders, 2010.
14. Schindera ST, Triller J, Vock P, Hoppe H. Detection of hepatic portal venous gas: its clinical impact and outcome. Emerg Radiol 2006;12:164-170.
15. Scheidler J, Stäbler A, Kleber G, Neidhardt D. Computed tomography in pneumatosis intestinalis: differential diagnosis and therapeutic consequences. Abdom Imaging 1995;20:523-528.
16. Shimada M, Ina K, Takahashi H, et al. Pneumatosis cystoides

intestinalis treated with hyperbaric oxygen therapy: usefulness of an endoscopic ultrasonic catheter probe for diagnosis. Intern Med 2001;40:896-900.

17. van der Linden W. Letter: Reappearance of intestinal gas cysts after oxygen treatment. Lancet 1974;2:1388-1389.