

장내 포상기종으로 오인된 심층낭 대장염

연세대학교 의과대학 내과학교실, 소화기병 연구소, 병리학교실*

정은석 · 천재희 · 이경주 · 이현정 · 장희원 · 전영은 · 정규식 · 장선정* · 홍성필 · 김태일 · 김원호

Colitis Cystica Profunda Masquerading as a Pneumatosis Cystoides Intestinalis: A Case Report

Eun Suk Jung, M.D., Jae Hee Cheon, M.D., Kyong Joo Lee, M.D., Hyun Jung Lee, M.D.,
Hui Won Jang, M.D., Young Eun Chon, M.D., Kyu Sik Jung, M.D., Seonjung Chang, M.D.*,
Sung Pil Hong, M.D., Tae Il Kim, M.D., Won Ho Kim, M.D.

Departments of Internal Medicine, and Pathology*, Institute of Gastroenterology,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Colitis Cystica Profunda (CCP) is an uncommon and benign disease entity characterized by mucoid cysts located in the submucosal layer of the colon. It can mimic cystic submucosal tumors or mucinous adenocarcinoma and is usually located in the rectum. CCP is found in the ascending colon less frequently. CCP manifesting as multiple cystic tumors, similar to pneumatosis cystoides intestinalis, has not yet been reported. Recently, a case of CCP mimicking pneumatosis cystoides intestinalis in the ascending colon was treated. Here this case is reported and the literature reviewed. (*Intest Res* 2010;8:187-190)

Key Words: Colitis Cystica Profunda; Colon, Ascending; Pneumatosis Cystoides Intestinalis

서 론

심층낭 대장염(colitis cystica profunda)은 대장의 점막하층에 위치한 양성의 점액성 낭성 병변으로,¹ 주로 직장 내에 위치하며, 젊은 사람들에게 흔히 생기고, 남녀의 비율은 비슷한 것으로 알려져 있다. 낭종은 드물게 고유근층이나 장막층을 침범하기도 한다. 임상양상이 다양해서 육안적으로는 궤양이나 용종, 혹은 평편한 병변을 보이는 경우가 있으며, 이로 인해 암으로 오진되어 불필요한 수술을 받기도 한다. 그 외에도 자궁내막증, 지방종, 선종성 용종, 점막하 종양 등과도 감별이 필요하다.² 미만형, 분절형, 국소형으로 분류할

수 있으며, 특히 다발성으로 발견될 경우 미만형은 주로 대장의 여러 분절을 침범하지만, 국소형은 주로 직장에 국한되는 경향이 있다. 국내에서는 단지 수 예만 보고되어 있고³⁻⁵ 이 질환에 대한 발생 기전과 임상 양상, 내시경 소견에 대해서는 잘 알려진 바가 없다. 최근 저자들은 상행결장에서 다발성으로 발생한 장내 포상기종으로 오인된 심층낭 대장염을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

61세 여자가 건강검진 목적으로 시행한 대장내시경

접수 : 2010년 4월 15일 수정 : 2010년 5월 12일

승인 : 2010년 6월 19일

• 연락처 : 천재희, 서울시 서대문구 성산로 250번지 (120-752)
연세대학교 의과대학 내과학교실
Tel: 02) 2228-1990, Fax: 02) 393-6884
E-mail: geniushee@yuhs.ac

Received April 15, 2010. Revised May 12, 2010.

Accepted June 19, 2010.

• Correspondence to : Jae Hee Cheon, M.D., Ph.D., Department of Internal Medicine and Institute of Gastroenterology, Yonsei University College of Medicine, 250 Seongsanno, Seodaemun-gu, Seoul, 120-752, Korea
Tel: +82-2-2228-1990, Fax: +82-2-393-6884
E-mail: geniushee@yuhs.ac

에서 다발성 점막하 종양 소견이 있어 본원 소화기내과 외래로 내원하였다. 환자는 고혈압, 폐결핵, 협심증의 과거력이 있으며, 관상동맥 단일혈관 협착이 있어 약물요법으로 치료 중이다. 내원 당시 복통이나 혈변, 배변습관의 변화 등의 소화기 증상은 호소하지 않았다. 말초혈액검사에서 백혈구 $5,990/\text{mm}^3$, 혈색소 13.1 g/dL , 혈소판 $263,000/\text{mm}^3$ 이었으며, 혈청생화학검사에서 특이 이상 소견은 관찰되지 않았다. 내원 후 시행한 대장내시경 결과 상행결장에 다발성의 점막하 종양들이 관찰되어 장내 포상 기종을 의심하였다(Fig. 1). 정확한 진단을 위해 조직검사 및 한 개의 단단하고 둥근 병변(Is, 8 mm, smooth margin)에서 내시경적 올가미를 이용한 단순 점막하 종양 절제술을 시행하였고, 전산화단층촬영 대장조영술(CT colonography)을 시행하였으나 대장 및 복강내 뚜렷한 종괴나 공기는 발견되지 않았다(Fig. 2). 조직검사 결과 상행결장의 점막하 종양은 심층낭 대장염 소견을 보였다(Fig. 3).

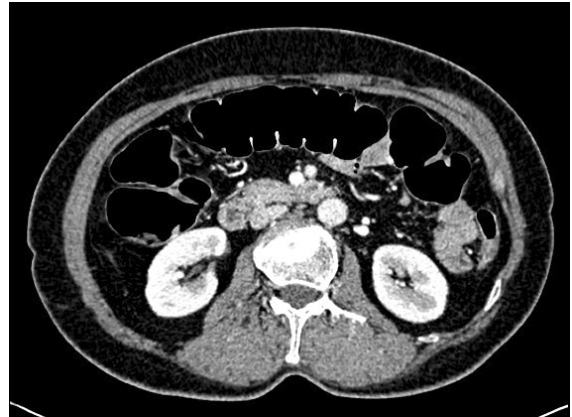


Fig. 2. CT colonoscopy finding. No significant abnormal findings were found.

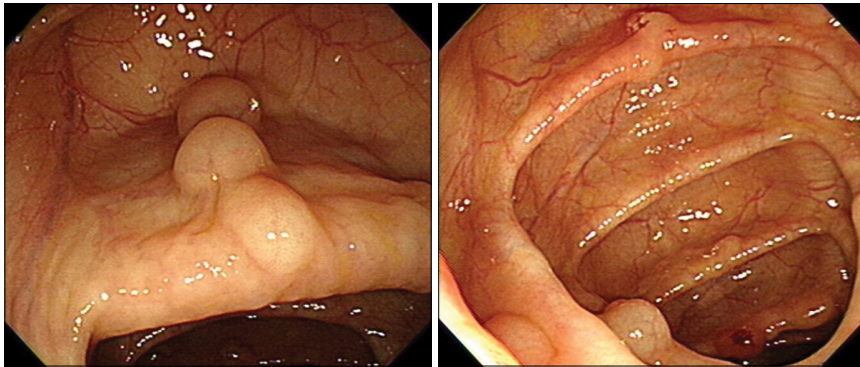


Fig. 1. Colonoscopic findings. Multiple, various sized, firm, and round shaped submucosal tumors were found in the ascending colon.

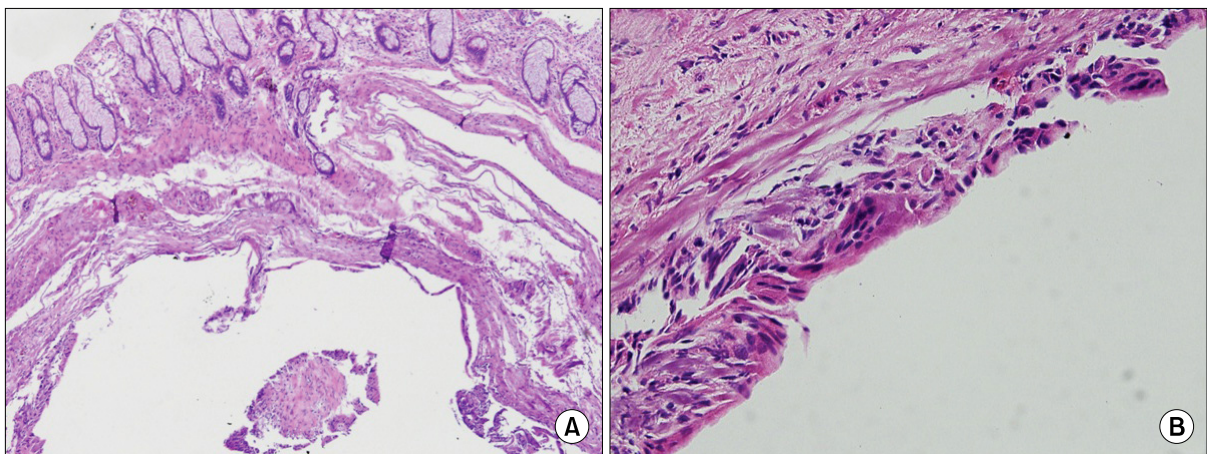


Fig. 3. Histologic findings. (A) Microscopic examination shows cystic dilated mucosal glands in the submucosa (H&E stain, $\times 40$). (B) Microscopic examination shows a mucosal lining around the cyst (H&E stain, $\times 200$).

환자는 추가 검사와 치료 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

심층낭 대장염은 1766년에 Stark에 의해 처음으로 보고하였으며, 미국에서는 1966년 Epstein 등이 4예를 처음으로 보고하였다. 이후 1967년에 Wayte 등이 24예를, 1980년에 Martin 등이 21예를 보고하였다.⁶ 심층낭 대장염은 발생빈도가 드물고 양성의 상태로 주로 고립성 직장 궤양 증후군(solitary rectal ulcer syndrome), 직장 탈출증, 선종성 용종, 방사선 직장염, 궤양성 대장염 등과 연관이 있는 것으로 알려져 있다. 따라서 심층낭 대장염은 염증 또는 대장벽의 손상을 받은 후에 발생하는 것으로 알려져 있다.⁷ 그 외에도 발생 과정에 다른 기전이 작용하는 것으로 생각하고 있다. 심층낭 대장염은 국소형, 분절형, 미만형으로 나눌 수 있는데, 이 중 국소형이 가장 흔하며 주로 항문피부선으로부터 5-12 cm의 직장 전벽에 위치한다.² 흔히 나타나는 임상 증상으로 혈변, 점액변, 설사, 복통 등이 있으나, 대개는 조직검사에서 우연히 발견된다.⁸ 진단을 위해 대장내시경, 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상 등을 이용할 수 있다. 내시경적으로 이 질환은 두꺼워진 점막 부종 혹은 무경성 용종 병변으로 나타난다. 내시경초음파에서는 점막하층의 낭성 병변으로 관찰된다.¹ 병리학적 소견으로 고유근층이나 근육층의 손상 없이 점액성 낭포에 의해 점막하층이 확대되어 있으며, 낭포는 정상 대장 점막세포로 둘러싸여 있다. 때때로 키 큰 원주세포나 편평세포 등이 낭포벽을 구성하거나, 둘러싸는 세포들이 없이 점액호수와 같은 형태로 나타나기도 한다.^{9,10} 낭포 주위의 간질에는 섬유성 조직과 중성구, 림프구, 혈장세포, 평활근 세포 등의 급성, 만성 염증 세포들의 침윤도 종종 관찰된다.^{10,11}

이번 환자는 건강검진 목적으로 시행한 대장내시경에서 심층낭 대장염이 발견되었으며 혈변이나 설사, 점액변 등과 같은 증상을 호소하지 않았다. 본 환자에서 직장 탈출증이나 선종성 용종의 과거력 등의 심층낭 대장염의 위험인자는 없었다. 내시경 소견에서는 점막하 종양 혹은 무경성 용종의 형태로 관찰되어 장내 포상 기종과 감별이 필요하였으며, 한 개의 병변에 대해 내시경을 이용한 폴립 절제술을 통하여 심층낭 대장염을 진단할 수 있었다. 저자들이 생각한 내시경 감별 진단으로는 장내 포상 기종 이외에도 다발성 점막하 종양, 자가내막증, 덮개 세포 림프종(mantle cell

lymphoma), 점액류, 중복낭종, 낭성 림프관종, 장간막 낭종, 타장기 암의 대장암 전이 등을 들 수 있다. 드물지만 주로 점막하 종양처럼 성장하는 점액성 선암종도 감별 대상으로 생각해야 한다. 심층낭 대장염의 경우 점막하층에 발생하는 병변이므로, 이와 같이 점막하층에 발생하는 질환들을 감별하기 위해서는 초음파 내시경을 시행할 수 있다. 이번 증례에서는 초음파내시경은 시행하지 않았고 전산화단층촬영 대장조영술을 보조적으로 이용하였다. CT에서는 타장기 암이나 장내 포상 기종을 의심할 만한 소견은 관찰되지 않았다. 무엇보다도 정확한 조직 진단을 위해서는 폴립절제술이나 수술적 절제를 고려할 수 있다.

장내 포상기종은 소장 및 대장에 모두 발생할 수 있으며 CT가 진단에 도움이 되는 것으로 알려져 있다. 장내 포상기종은 대장내시경에서 창백하거나 푸른색을 띠고 있으며 조직검사를 하면 공기가 빠져나오면서 갑자기 수축되는 것을 관찰할 수 있다.¹² 이번 증례에서는 조직검사 시행 시 공기가 나오는 현상은 관찰되지 않았으며, CT에서도 장내 및 장벽의 이상 소견은 관찰되지 않아 장내 포상기종과 감별할 수 있었다.

이번 증례는 심층낭 대장염이 직장에 흔히 위치하는 것과는 달리 상행결장에 위치하였다. 1996년에 Kim 등이 보고한 직장에 발생한 증례는 직장 탈출 및 출혈의 증상이 동반되었으며,³ 1992년에 Kim 등이 보고한 하행결장에 발생한 증례는 선혈변의 증상이 동반되었다.⁴ 2000년에 Kim 등이 보고한 상행결장에 발생한 증례는 장중첩증을 일으켰으며,⁵ 2010년에 Jung 등이 보고한 에스자결장에 발생한 증례 역시 선혈변의 증상을 동반하였다.¹³ 하지만 이번 증례에서는 직장 탈출이나 출혈 등의 증상 없었고, 건강검진으로 시행한 대장내시경에서 발견되었는데 증상이 없었기 때문에 늦은 나이(61세)에 발견되었을 것으로 생각하였다.

치료는 아직 논란의 여지가 있다. 병변의 크기가 작고 증상이 심하지 않을 경우 국소 스테로이드 요법을 시도하고,⁹ 장 폐쇄나 만성 출혈 등과 같은 증상이 동반된 큰 병변일 경우 수술적 치료가 필요하다. 이번 증례에서는 증상이 없고 크기가 작아 더 이상의 추가 검사와 치료는 진행하지 않았다.

결론적으로 심층낭 대장염은 드물게 나타나는 양성 질환이나, 내시경에서 용종이나 점막하 종양처럼 보이며 조직학적으로 점액성 선암종으로 오진될 수 있다. 이번 증례에서와 같이 내시경에서 의심소견이 보일 경우 심층낭 대장염의 가능성도 염두하고 감별 진단에 유의해야 할 것이다.

REFERENCES

1. Madan A, Minocha A. First reported case of colitis cystica profunda in association with Crohn's disease. *Am J Gastroenterol* 2002;97:2472-2473.
2. Kornprat P, Langner C, Pfeifer J, Mischinger HJ. Colitis cystica profunda associated with rectal prolapse: report of a case. *Int J Colorectal Dis* 2007;22:1555-1556.
3. Kim HS, Lee KR, Yoo CJ, Park SY, Lim SW, Lee JK. Colitis cystica profunda: case report. *Korean J Gastrointest Endosc* 1996;16:780-785.
4. Kim WH, Choe GY, Kim YI, Kim JP. Localized form of colitis cystica profunda: a case of occurrence in the descending colon. *J Korean Med Sci* 1992;7:76-78.
5. Kim SJ, Lee KS, Jeon DS. Colitis cystica profunda causing intussusception: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2000;43:599-602.
6. Martin JK Jr, Culp CE, Weiland LH. Colitis cystica profunda. *Dis Colon Rectum* 1980;23:488-491.
7. Epstein SE, Ascari WQ, Ablow RC, Seaman WB, Lattes R. Colitis cystica profunda. *Am J Clin Pathol* 1966;45:186-201.
8. Baltar-Arias R, Ulla-Rocha JL, Moreno-López E, et al. Rectal polyp as presentation form of colitis cystica profunda. *Rev Esp Enferm Dig* 2010;102:53-54.
9. Guest CB, Reznick RK. Colitis cystica profunda. Review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1989;32:983-988.
10. Silver H, Stolar J. Distinguishing features of well differentiated mucinous adenocarcinoma of the rectum and colitis cystica profunda. *Am J Clin Pathol* 1969;51:493-500.
11. Stolar J, Silver H. Differentiation of pseudoinflammatory colloid carcinoma from colitis cystica profunda. *Dis Colon Rectum* 1969;12:63-66.
12. Höer J, Truong S, Virnich N, Füzési L, Schumpelick V. Pneumatosis cystoides intestinalis: confirmation of diagnosis by endoscopic puncture a review of pathogenesis, associated disease and therapy and a new theory of cyst formation. *Endoscopy* 1998;30:793-799.
13. Jung ME, Cho GM, Byun SW, et al. Colitis cystica profunda presenting with a mucus pool within the stalk of a pedunculated colon polyp. *Endoscopy* 2010;42(Suppl 2):E114-E115.