

## S상 결장 분절확장증

계명대학교 동산병원 소아외과, 소아과<sup>1)</sup>, 진단방사선과<sup>2)</sup> 및 병리과<sup>3)</sup>

박우현·최순옥·백태원<sup>1)</sup>·이희정<sup>2)</sup>·서수지<sup>2)</sup>·김상표<sup>3)</sup>

= Abstract =

### Segmental Dilatation of the Sigmoid Colon : A Rare Cause of Chronic Constipation

Woo Hyun Park, M.D., Soon Ok Choi, M.D., Tae Won Paik<sup>1)</sup>, M.D., Hee Jung Lee, M.D.<sup>2)</sup>,  
Soo Jhi Suh, M.D.<sup>2)</sup>, Sang Pyo Kim, M.D.<sup>3)</sup>

*Division of Pediatric Surgery, Departments of Surgery, Pediatrics<sup>1)</sup>, Diagnostic Radiology<sup>2)</sup>, Pathology<sup>3)</sup>  
Keimyung University Dongsan Medical Center, Taegu, Korea*

Segmental dilatation of the colon is a very rare disease entity of unknown etiology and may mimic Hirschsprung's disease. It is characterized by dilatation of a segment of the colon of variable length with obstruction due to lack of peristalsis in a normally innervated intestine. Recently authors experienced a case of segmental dilatation of the sigmoid colon in a 6 month-old male, who presented with severe constipation, abdominal distention, and abdominal mass since 2 months of age. Down's syndrome and congenital nystagmus were associated. Barium enema demonstrated focal dilatation of the sigmoid colon, but the rectum and descending colon proximal to the affected colon were of normal caliber. Rectal suction biopsy with acetylcholinesterase staining was normal and anorectal manometry showed normal rectosphincteric reflex. At operation, there was a massively dilated and hypertrophied sigmoid colon with increased tortuous serosal vessels, measuring 15 cm in length and 10 cm in width. Teniae coli were identifiable in the affected segment. Frozen section biopsies at the proximal, affected, and distal colon showed ganglion cells. Descending loop colocolostomy was constructed initially and segmental resection and end to end colocolostomy were carried out 3 months later. Final histologic examination showed 1) normal colonic mucosa with ganglion cells, 2) prominent submucosal fibrosis and marked muscular hypertrophy, 3) unremarkable acetylcholinesterase activity and immunohistochemical findings against S-100 protein. On 8 months follow-up, he has been doing well and moves bowels 1-2 times daily.

**Index Words** : Segmental dilatation ; Colon ; Constipation

\* 본 논문은 1994년 7월 17일 전주에서 열린 제10회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음

## 서 론

대장의 분절확장증(Segmental dilatation of the colon, 이하 SDC)은 원인 미상의 대단히 희귀한 질환이다. 이 질환은 정상적으로 신경 지배를 받는 대장의 한부분이 국소적으로 확장되어, 대부분 만성변비를 주증상으로 하며, 임상 증상과 방사선학적 소견이 Hirschsprung's disease(이하 HD)와 유사한 소견을 보이는 것이 특징적이다. 최근 저자들은 S상 결장을 침범하는 대장 분절확장증 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

환아는 몸무게 6kg의 6개월된 남아로 심한 변비와 복부 팽만을 주소로 내원하였다. 분만력을 보면 35세 어머니의 둘째 아이로 태어났으며, 둔위태향(breech presentation) 때문에 임신 39주에 제왕절개술을 통하여 출산되었다. 출생시 몸무게는 3300gm 이었다. Karyotyping 상 다운증후군이 동반되었음이 확인되었으며 선천성 안구진탕(Congenital nystagmus)이 동반되었다. 생후 2개월에 접어들면서 변비가 심해서 주로 관장을 시행하여 변을 보았으며, 점차적으로 복부가 팽만되면서 종물이 만져졌다. 입원시 단순복부 사진상 분변으로 가득찬 확장된 S상결장(직경이 복부 폭의 2/3 정도)이 보였으며, 대장조영술상 정상보다 약간 수축된 직장과 직장-S상 결장 경계부위에서 갑자기 난원형으로 확장된 S상 결장이 보였으며 확장부위 상부의 하행결장은 정상 크기였다(그림 1, 2). 직장흡인생검의 acetylcholinesterase 조직화학검사에서 정상소견을 보였으며 항문직장계측검사에서 항문직장 내괄약근이완반사(rectosphincteric reflex)가 나타나서 HD는 배제되었다(그림 3). 1차로 하행결장조루술을 실시하였으며, 수술시 동결절편생검상 확장된 부위와 정상적인 직장부위 및 하행결장에서 신경절 세포가 확인되었다. 수술소견상 길이 15cm 폭 10cm 크기의 난원형으로 확장되고 비후된 S자

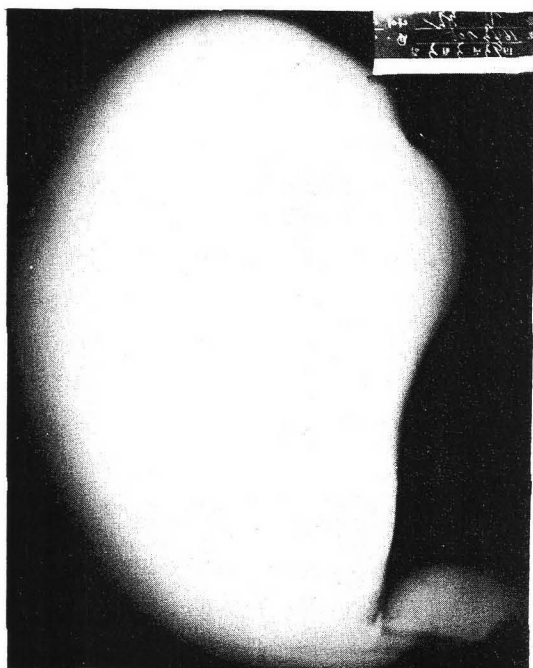


Fig. 1. Barium enema in lateral projection shows abrupt saccular dilatation of the sigmoid colon.

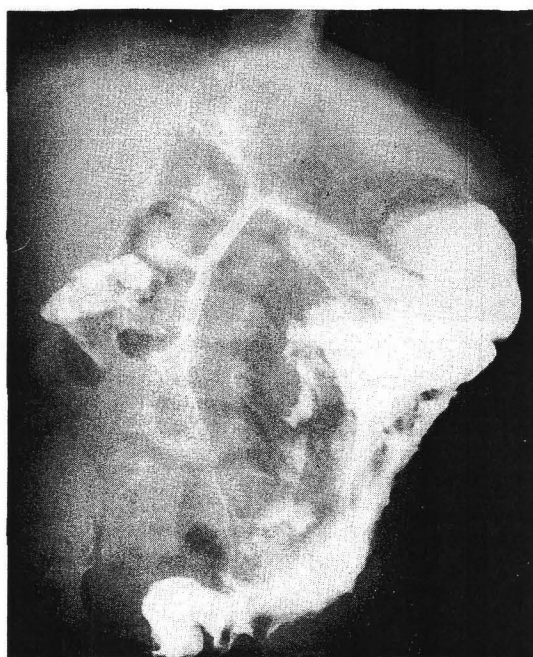


Fig. 2. Evacuation film shows a saccular dilatation of the sigmoid colon in continuity with the normal sized rectum and proximal colon.

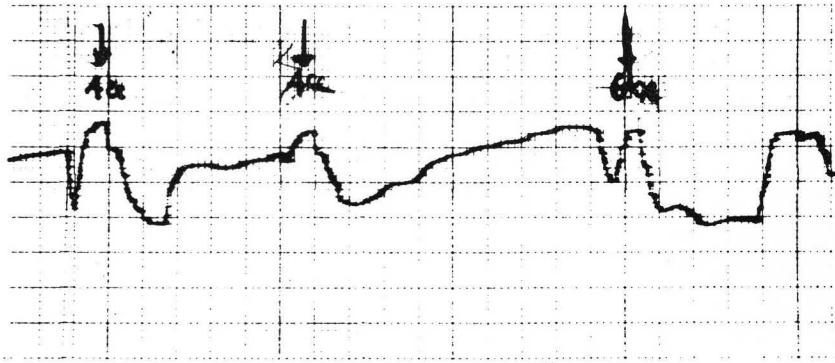


Fig. 3. Anorectal manometry shows good rectosphincteric reflex on rectal distention with 4-6 ml of air.



Fig. 4. Intraoperative findings of the massively dilated sigmoid colon, the wall of which appears thickened with increased serosal vessels. Note the teniae coli and normal sized proximal colon.

상 결장을 볼 수 있었다. 장막에 뚜렷하고 꼬불꼬불한 혈관증가를 볼 수 있었으며 결장뉴(結腸紐, teniae coli)가 정상적으로 존재했다(그림 4). 2차 수술은 3개월후 시행하여 확장된 병변부위를 절제하고 단단문합술을 시행하였다. 술 후 병변부위 조직검사에서 점막하층의 섬유화 현상과 근층의 비후가 보였으며 신

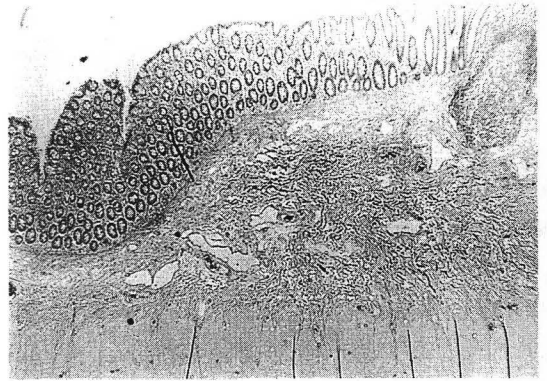


Fig. 5. The affected segment of the sigmoid colon shows prominent submucosal fibrosis and marked muscular hypertrophy.  $\times 20$ , H & E stain.

경질 세포는 정상분포를 하고 있었다(그림 5). 병변부위 조직의 acetylcholinesterase staining 및 S-100 단백질에 대한 면역조직화학 검사는 정상 소견을 보였다. 술 후 초기에는 간헐적인 변비증세를 보여서 변연화제를 사용하였으나 술후 8개월이 경과한 현재 투약없이 하루 1-2번의 정상변을 보고있다.

## 고 안

1959년 Swenson과 Rathauer<sup>1</sup>에 의해 처음으로 결장 분절확장증이 보고된 이래 영어문헌에서 13례,<sup>1-10</sup> 국내 김등 1례<sup>11</sup> 및 본례를 포함하여 현재까지 15례가 보고되었다. 성별로는 남자 11례 여자가 4례로 남아에서 호발하였다.

분절확장증은 십이지장부터 직장까지 어느 부위에나 발생할 수 있으나 현재까지 문헌을 종합하면 대장 15례, 회장 18례,<sup>10,12-15</sup> 공장 2례,<sup>16,17</sup> 십이지장 1례<sup>18</sup>로 보고되었다. 국내에서는 이 등<sup>19</sup>이 말단부 회장과 근위부 상행결장이 침범된 분절확장증 1례를 보고하였다. 결장을 침범한 예에서 보면 침범부위와 정도가 다양하나 S상 결장을 중심으로 발생하는 경우가 9례<sup>1,3,5-7,9-11</sup>로 가장 많고 심한경우는 맹장에서 하행결장까지 침범된 예<sup>2</sup>도 있다. 다운 증후군이 동반된 예는 본례를 포함하여 현재 2례가 보고 되어 있다.<sup>9</sup>

진단 당시 연령을 보면 출생 직후 부터 22세까지 다양한 분포를 보이며, 증상은 신생아기나 영아기에 주로 시작한다. 증상은 HD에서 보이는 것과 같이 신생아시기는 주로 하부장관 폐쇄소견, 즉 복부팽만과 담즙성구토를 나타내며 영아기를 지난 경우는 만성변비와 복부 팽만등이 주증상이다. 감별진단이 필요한 질환으로 이미 기술한 HD와, 장중복증 및 결장계실증이 있으나 임상적으로는 HD와의 감별이 가장 중요하다. 일반적으로 대장조영술로 진단이 가능한데, SDC에서는 결장의 일부분이 낭상확장이 있으며, 이 확장된부위의 근위부와 원위부 장관의 크기가 정상이라는 점이 HD와의 감별에 중요한 점이 된다. 또한 감별진단을 위해 항문직장계측검사를 시행하면, SDC에서는 직장항문내괄약근 이완반사(rectosphincteric reflex)가 정상적으로 나타남으로 HD와의 감별이 가능하다. 본례에서도 상기 반사를 확인할 수 있어서 진단에 도움이 되었다. 그외에 직장흡인생검조직의 acetylcholinesterase 조직화학검사로 감별이 가능하다. 수술시 특징적인 육안소견으로는 결장의 낭상의 분절확장과 뚜렷하고 굴곡이 심한 장막혈관의 발달이 있다. 일부에서는 결장뉴가 병변부위에 소실이 있을 수 있다.<sup>2,5,7,9,11</sup> 그리고 신생아시기를 지난 환아에서는 확장된 결장의 근층비후와 점막하층의 섬유화 현상을 볼 수 있다. Helikson등<sup>5</sup>은 이 근층비후가 선천적으로 타고난 소견이라기 보다는 신생아환아에서는 보이지 않는 것으로 미루어 보아, 오랫동안 대변저류에 의해서 이차적

으로 발생한 적응현상으로 설명하였다.

이 질환의 원인은 아직 잘 알려져 있지 않다. 병변부위가 신생아시기에 발견되는 예가 있는 것으로 보아 선천성일 가능성이 많다고 할 수 있다. 현재 발생원인으로 병변부위 장막의 풍부한 혈관중식을 근거로 혈관이상설,<sup>10</sup> 발생초기단계 vitelline vessels등에 의한 일시적인 장폐쇄설,<sup>8</sup> 확장된 장에 존재할 수 있는 이소성조직 관여설<sup>4,8</sup>등이 있다. 이 질환의 병변부위 조직검사서 신경절 세포가 정상적으로 분포하고 있는 것으로 보아서, non-cholinergic, non-adrenergic nerve system 예를 들면 peptidergic nerve system에서 분비되는 신경전도물질의 장애가 있을 가능성을 추정해 볼 수 있으며 향후 이에 대한 연구가 SDC의 병인을 밝히는 데 기여할 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Swenson O, Rathausser F : Segmental dilatation of the colon : a new entity. Am J Surg 97:734-738, 1959
2. de Lorimier AA, Benzian SR, Gooding CA : Segmental dilatation of the colon. AJR 112:100-104, 1971
3. Brawner J, Shafer AD : Segmental dilatation of the colon. J Pediatr Surg 8:957-958, 1973
4. Aterman K, Abaci F : Heterotopic gastric and esophageal tissue in the colon. Am J Dischild 113:552-559, 1967
5. Helikson MA, Schapiro BM, Garfinkel DJ, Shermeta DW : Congenital segmental dilatation of the colon. J Pediatr Surg 17:201-202, 1982
6. Etzioni A, Benderly A, Bar Maor JA : Segmental dilatation of the colon, another cause of chronic constipation. Dis Colon Rectum 23:580-582, 1980
7. Nguyen L, Shandling B : Segmental dilatation of the colon : a rare cause of chronic constipation. J Pediatr Surg 19:539-540,

- 1984
8. Irving IM, Lister J : Segmental dilatation of the ileum. *J Pediatr Surg* 12:103-112, 1977
9. Ngai RLC, Chan AKH, Lee JPH, Mak CKL : Segmental colonic dilatation in a neonate. *J Pediatr Surg* 27:506-508, 1992
10. Al Salem AH, Grant C : Segmental dilatation of the colon. Report of a case and review of literature. *Dis Colon Rectum* 33: 515-518, 1990
11. 김상윤, 이동욱, 손경락, 문세광 : 신생아에서 발생한 대장의 분절 확장증. *외과학회지* 45:749-754, 1993
12. Doody D, Nguyen LT : Congenital atresia of the colon combined with segmental dilatation of the ileum : a case report. *J Pediatr Surg* 22:804-805, 1987
13. Carroll RL Jr. : Absence of musculature of the distal ileum : a cause of neonatal intestinal obstruction. *J Pediatr Surg* 8:29-31, 1973
14. Bell MJ, Ternberg JL, Bower RJ : Ileal dysgenesis in infants and children. *J Pediatr Surg* 17:395-399, 1982
15. Kuint J, Avigad I, Husar M, Linder N, Reichman B : Segmental dilatation of the ileum : An uncommon cause of neonatal intestinal obstruction. *J Pediatr Surg* 28:1637-1639, 1993
16. Komi N, Kohyama Y : Segmental dilatation of the jejunum. *J Pediatr Surg* 9:409-410, 1974
17. Rossi R, Giacomoni MA : Segmental dilatation of the jejunum. *J Pediatr Surg* 8:335-336, 1973
18. Handelsman JC, Bloodwell R, Bender H, Hartmann W : An unusual cause of neonatal intestinal obstruction : congenital absence of the duodenal musculature. *Surgery* 58:1022-1026, 1965
19. 이두선, 홍기천, 장윤철 : 신생아에 발생한 한국성 장확장증 1례 보고. *외과학회지* 30(2):255-258, 1986