

장염전을 동반한 낭성장기종

한림대학교 의과대학 외과학교실, ¹병리학교실, ²한양대학교 의과대학 외과학교실

이원일 · 장정진 · 홍성일 · 김해성 · 이정훈 · 김한준 · 류병윤 · 김홍기 · 최영희¹ · 백홍규²

Pneumatosis Cystoides Intestinalis with Intestinal Volvulus

Won Il Lee, M.D., Jeong Jin Jang, M.D., Sung Il Hong, M.D., Hae Sung Kim, M.D.,
Jeong Hoon Lee, M.D., Han Joon Kim, M.D., Byoung Yoon Ryu, M.D.,
Hong Ki Kim, M.D., Young Hee Choi, M.D.¹, Hong Kyu Baik, M.D.²

Departments of Surgery and ¹Pathology, Chuncheon Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University, Chuncheon,
²Department of Surgery, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

Pneumatosis cystoides intestinalis is an uncommon condition characterized by the presence of multiple gas-filled cysts within the wall of the gastrointestinal tract. It is still a poorly understood phenomenon, considered to result from primary mucosal insult from varying causes. However, it is associated with various diseases, including gastroenteral obstructive and connective vascular diseases and even pulmonary or endocrine diseases. Authors report a case of pneumatosis cystoides intestinalis with volvulus in the small intestine that developed in a 44-year-old man without history of any special underlying diseases. (*J Korean Surg Soc* 2009;76:321-325)

Key Words: Pneumatosis cystoides intestinalis, Intestinal volvulus, Intestinal obstruction

중심 단어: 낭성장기종, 장염전, 장폐색

서론

낭성장기종은 드문 질환으로 이전에는 장공기종, 장공기낭, 복막성 기종 등으로 부르던 것으로(1) 장벽에 비정상적인 가스 저류로 다발성 낭포가 발생하여(2) 장폐색 등의 복강 내 합병증을 유발하거나 반대로 장폐색 등 폐색성 장질환 등으로 인해 낭포성 병변이 발생하는 것을 말한다.(1) 성인에서는 무증상인 경우가 많고 증상이 있는 경우에도 미만의 복통, 설사, 혈변, 변비, 체중감소, 후중감 등의 경우가 많아 진단이 어려우며 낭종으로 인한 부분적 장폐색, 장염전, 장중첩증 등이 발생할 수 있다. 다른 질환들에서 이차적으로 동반되는 경우 일차 질환과 특별히 구분되는 증상

이 없으며(3) 진단 및 치료를 위해 시행한 검사 및 수술 혹은 부검 시에 우연히 발견되기도 한다.(4)

저자들은 회장 원위부에 발생한 낭성장기종과 이에 동반된 장염전을 치험하였기에 낭성장기종의 병리, 임상적 특성, 진단 방법 및 치료에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례

환자는 특이 병력이 없었던 44세의 남자 환자로 내원 약 한달 전 복부 통증 및 오심을 주소로 내원하였고 이때 단순 복부 방사선 촬영 및 복부 전산화 단층촬영으로 장염전 및 낭성장기종으로 진단 받은 기왕력이 있었던 환자였다. 당시 입원 및 수술 치료를 권유하였으나 자발적인 증상 호전을 이유로 검사 및 치료를 거부하고 퇴원하였다. 퇴원 한 달 후 심화된 복통과 오심, 구토 등의 증상을 주소로 응급실로 내원하였다.

책임저자: 김한준, 강원도 춘천시 교동 153번지
☎ 200-704, 한림대학교 춘천성심병원 외과
Tel: 033-240-5784, Fax: 033-243-6413
E-mail: thick@hallym.or.kr

접수일 : 2008년 8월 3일, 게재승인일 : 2008년 11월 24일

내원 당시 생체 징후는 안정적이었으며 약간의 탈수 증상이 있었지만 의식은 명확하였다. 심장 및 폐 등의 흉부 소견은 정상이었고 복부는 전반적으로 팽만되었고 청진 상 장음은 감소되었으며 타진 상 고음이 들렸고 복벽은 다소 강직되었고 우상복부에는 압통과 반발통이 있었다. 간 비종대는 촉진되지 않았다.

입원 당시 환자의 말초 혈액 검사 상 백혈구 $14,000/\text{mm}^3$, 그 중 호중구 96%, 혈색소 12.5 g/dl, 혈소판 $145,000/\text{mm}^3$ 였으며 다른 특이 검사소견의 이상은 없었다. 흉부 방사선 촬영은 정상 소견이었으며 단순 복부 방사선 촬영에서 우측 횡경막하 지점에 복강내 유리 공기와 함께 거품모

양의 공기음영이 중첩되어 있었다(Fig. 1).

복부전산화단층촬영에서도 단순 복부 방사선 촬영과 동일한 양상의 소견을 볼 수 있었으며 이상 공기 음영은 복강이 아닌 소장 내에 국한되어 있었고 장염전을 암시하는 와류징후가 동일한 지점에서 보였으며 이는 한 달 전 내원시 촬영한 복부 전산화 단층촬영의 소견 보다 악화된 소견이었다(Fig. 2).

장염전이 호전되진 않고 있어서 장괴사의 가능성이 있다고 판단하여 수술을 시행하였다. 수술 소견상 소장은 전반적으로 팽대되어 있었으며 소장원위부가 장간막을 중심으로 540° 염전되어 유착띠에 의해 폐색되어 있었다. 염전된 소장은 약간의 허혈 소견은 있었으나 교액이 진행되지는



Fig. 1. Simple abdomen. X-ray. Plain film shows small bowel conglomeration into right subphrenic space and pneumatosis intestinalis.

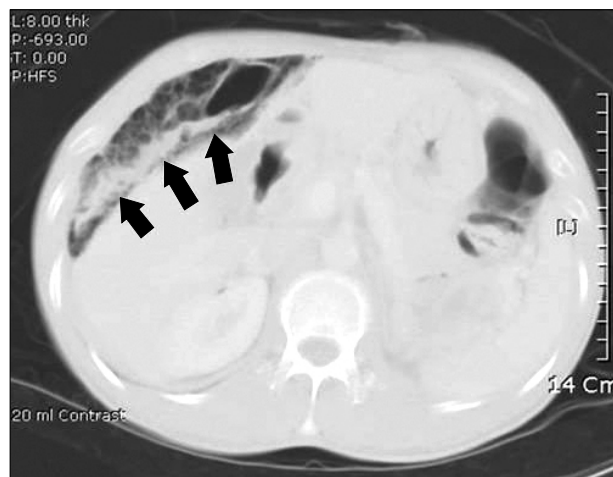


Fig. 2. Abdominal CT. In lung setting, small bowel conglomeration into right subphrenic space and marked pneumatosis intestinalis in small bowel loops are shown (arrow).

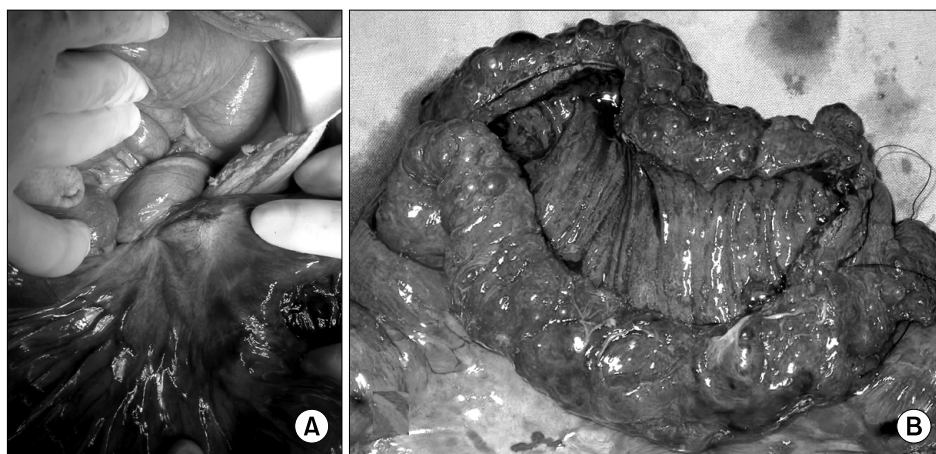


Fig. 3. Operative field. (A) Small bowel was partially obstructed because of mesenteric volvulus. (B) Mucosa of small intestine was visible grossly.

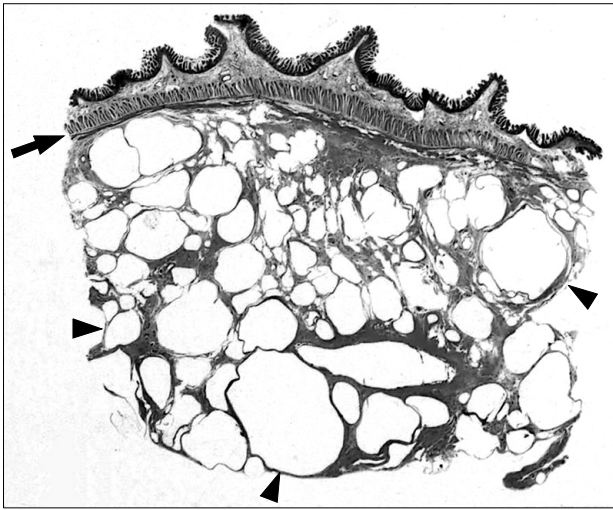


Fig. 4. Microscopic findings (H&E stain). The cut section of intestine shows intact mucosa and muscle layer (arrow) and numerous bullae in the subserosal portion (arrow heads) ($\times 50$).

않아서 괴사소견은 없었고 염전된 장막에 다수의 작은 기포들을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 회맹부 상부 10 cm에서 상방으로 70 cm 가량의 소장을 절제하였고 단단문합술을 시행하였다. 환자는 수술 후 8일 쯤 특별한 문제없이 퇴원하였다.

병리학적 검사에서 육안 소견상 회장에 파리같이 생긴 낭포들이 무수히 흩어져 있었고, 크기는 직경이 수 mm에서 2.0 cm였다. 이들 낭포는 밀접하게 군집을 이루었고 서로 교통하지 않으며 무취의 기포를 함유하고 있었다. 현미경 소견 상 여러 가지 크기의 낭포들이 장막하층에 국한되어 흩어져 있었고 각 낭포의 내벽은 특정 내피세포로 구성되어 있지 않았으며 낭포 주위에는 결합조직 증식과 호중구 및 호산구등의 염증세포 침윤이 있었다(Fig. 4).

고 찰

낭성장기종(Pneumatosis cystoides intestinalis)은 1730년 Du Vernoi가 부검을 통하여 처음 기술하였으며(5) 1825년 Mayer가 동물에서 본 증을 관찰하고 현재의 병명으로 명명하였다.(2) 낭성장기종의 원인은 아직 미상이다. 병인론에는 Koss에 의해 주창된 ‘기계적 이론’이 유력하며 이는 위 유문부 협착 및 폐쇄로 인해 장내 압력이 증가하고 이로 인해 발생한 장점막의 육안적 및 현미경적 결손부위를 통해 대량의 가스가 림프관을 통해 각 조직층으로 퍼져 장벽 내에 함기성 낭포증이 발생한다는 가설이다.(6) 이는 소화

관 폐양, 장관 폐쇄, 만성 폐쇄성 폐질환, 천식, 폐 섬유화증, 폐포 확장증과 동반된 경우를 설명하는데 유용하며, 수술이나 대장 내시경 검사 후에 발생하는 낭성장기종에도 이 가설에 의해 설명할 수 있다. 그러나 이를 반박하는 주장으로 Yunich 등은 낭포속의 가스 성분이 장관속과 달리 무취이며, 장관내 내압이 높지 않은 경우 및 다른 장기에서도 발생하는 점, 폐양성 대장염과 같이 장점막의 파괴가 상당한 질환의 경우 낭포증의 발생은 오히려 적다는 점 등을 들어 이를 반박하였다.(7) 본 증례에서도 장관의 완전 폐쇄는 아니었으며 교액은 없었다는 점, 장점막의 손상이 없었다는 점 그리고 가스가 장막하층에 존재했다는 점에서 기계적 이론과는 거리가 있다고 생각한다. 그밖의 가설들로는 가스형성 세균이 점막하층 혹은 장막하층에 침범이 원인이라고 본 Nelson(8)의 세균설, 장내 가스의 점막을 통한 확산이 원인이라고 본 Masson 등의 화학설,(5) 돼지를 장기간 금식시켰을 때 장벽에 낭성장기종이 발생하며 다시 먹이를 주었을 때 낭포증이 사라지는 것을 보고 주장한 Alford 등(5)의 영양설, 종양세포가 가스형성의 원인이 된다고 생각한 Bang, Firney 등의 종양설(5) 등이 있으나 낭성장기종의 원인은 환자의 임상증상 및 검사결과를 바탕으로 위에 언급된 원인들을 종합적으로 고려하는 것이 타당하리라 생각된다. 본 증은 25세에서 50세에서 호발하나 모든 연령층에서 관찰되며 남자에서 여자보다 3배에서 5배 정도 호발하는 것으로 알려져 있다.(4)

낭성장기종은 2가지로 분류하는데,(6) 일차성 낭성장기종은 대부분 무증상 성인에서 발생하며 주로 대장을 침범하며 드물게 소장을 침범하기도 한다. 대장에 국한된 경우 한 분절 이상을 침범하는데, 호발 부위는 S상결장 80%, 하행결장 50%, 횡행결장 40%, 만곡부, 상행결장, 맹장, 직장 순이다.(9) 이차성 낭성장기종은 약 85%를 차지하며 주로 소장에 호발하고 드물게는 대장에서도 발생한다.(2) 이차성에서는 다양한 임상 양상을 취하는데, 유문부 협착, 전신 공포증, 혼합 교원 조직 질환, 당뇨병, 허혈 장질환, 공회장 우회술, 장염전, 스테로이드나 항암제 등의 약물 치료와 관련이 있다.(3) 그 밖에도 위, 십이지장, 장관막, 후복막, 간위장인대 및 간십이지장인대, 담낭, 방광 등에서도 발생한다.

병리학적으로 낭포의 발생 부위는 장벽이나 장관막 부착 부위에 형성되나 성인은 장막하층에 주로 발생하고 소아에서는 주로 괴사성 장염과 연관되어 점막하층에 많이 발생한다.(1) 낭포의 내면은 편평 단층세포 혹은 거핵세포로 이루어져 있고 벽은 결합조직으로 구성되어있고 여기에 만성

염증성 세포가 침윤되어있다. 낭포에서 보이는 거핵세포는 이물질에 대한 반응으로 나타난 것으로 만성염증이 진행됨을 알 수 있다.(10)

본 증의 임상증상은 성인의 경우 대체로 무증상으로 지내는 경우가 많으나 오심, 구토, 복통이 동반될 수 있으며 대장에 발생한 경우 변비 및 혈변을 호소하기도 한다.(11) 소아의 경우에는 구토, 설사, 혈변 등 급성 증상을 동반한 위급한 상태에 빠질 수 있으며 조산아 중에서 괴사성 장염을 가진 환자의 약 50%에서 본 증상을 동반한다고 보고된 바 있다.(3) 소아에서는 괴사성 장염을 가진 미숙아에서 발생할 경우 매우 나쁜 경과를 보인다

진단에는 급성 복증에 대한 감별 진단 및 단순 복부 방사선촬영 소견이 가장 중요하며(2,10) 주요 소견으로는 위장관 및 장관을 따라 원형의 기체 집합을 보이는 것이 특징인데, 한 보고에 의하면 부검 또는 수술 후 낭성장기종으로 진단 받은 환자의 2/3에서 단순 복부 방사선 촬영에서 장관 기종 소견이 관찰되었다고 한다.(12)

복부전산화단층촬영 검사는 낭성장기종을 진단하는데 가장 좋은 방법으로 선상 또는 낭종 벽 내 기체가 장관벽에 평행하게 관찰되는 것이 특징이다. 복부전산화단층촬영은 단순 복부 촬영 또는 초음파 보다 진단 민감도가 높고, 낭성장기종과 감별이 되지 않는 장관 내강의 기체 또는 점막하 지방종, 용종 모양의 병변과의 감별에 도움이 되며 동반된 합병증을 파악할 수 있다.(3) 복부전산화단층촬영에서 장관 벽 내에 저감쇠 낭종 병변이 관찰될 경우 낭성장기종을 의심할 수 있는데, 장관 벽 내부에 존재하고 공기 음영을 보이며, 중력과 반대되는 부위에 위치하고, 장 분절을 따라 분포하므로 장관 내강의 가스나 장관 내강 주변의 지방 및 용종성 병변들과 감별할 수 있다.

대장내시경 검사에서는 다발성의 점막하 낭종양 병변들이 다양한 크기로 장관 내로 돌출되어 있는 것이 특징이며, 낭종을 덮고 있는 점막은 대부분 정상이나 용종증, 림프종, 림프계 과형성 등과 감별하여야 한다.(13)

대장조영술은 낭성장기종 진단에 도움이 될 수 있으며, 대장조영 사진에서 장관 벽 내의 공기로 인한 충만 결손으로 보이는데, 작은 낭종 모양일 경우 장관 용종증과 혼동될 수 있으므로 주의를 하여야 하며 좀더 큰 낭포 모양일 경우 염증 가용종이나 장관 벽 내 출혈과 감별이 필요하다.(13)

최근 외국 및 국내에서 복부전산화단층촬영과 복부자기공명촬영을 이용한 가상대장내시경검사가 시도되었으며, (13-15) 이는 내시경 소견과 복부단층촬영 및 대장조영술만

으로는 낭성장기종과 점막하 종양과의 감별이 어려운 경우가 있고, 특히 일반 복부전산화단층촬영에서 대변과 대장내 가스가 섞인 것으로 오진될 수 있는 낭성장기종 병변에 대해 대변의 영향이 적어 효과적으로 낭성장기종을 진단할 수 있다.(14)

낭성장기종의 치료로는 원인 질환과 증상에 의하여 결정된다. 합병증이 없는 한 원인 질환에 대한 치료 및 보존적 치료(산소 요법, 항생제 요법)를 우선 시행하며 합병증 발생 시에는 수술적 치료가 필요하다.(4) 또한 원인 질환의 동반 유무와 합병증 및 정도 그리고 합병증의 발생가능의 정도를 파악하여 치료의 방향을 결정하는 것이 중요하다.(10) 보존적 치료로는 마스크, 고압 산소 요법 또는 기계호흡으로 70~75% 산소를 8 L/min의 속도로 주입하여 동맥혈 산소분압을 200 mmHg 이상으로 유지하는 하는 것이 제안되기도 하였으나, 40% 산소로 폐동맥 산소분압을 200 mmHg 정도 유지하면서도 성공적으로 보고된 예가 있다.(3) 이는 혈류 내와 낭종 내의 기체 농도와 압력 차에 의해서 낭종 내의 기체를 주위 조직으로 확산 시키는 효과가 있다.(16) 항생제는 가스를 형성하는 혐기성 세균에 효과적인 metronidazole, tetracycline, ampicillin, vancomycin을 사용하는 것으로, 단기간 요법은 재발 가능성이 있으므로 2개월 이상의 장기간 치료를 권하기도 한다.(3) Matthews(17)는 간혹 다른 질환의 치료를 위한 개복시에 우연히 발견된 경우 원인병소 및 합병증의 병소가 있으면 외과적 치료를 하는 것이 대개 좋은 결과를 보인다고 보고하였다. 합병증은 약 5%에서 발생한다고 Sleisenger와 Fordtran(7)은 보고하고 있으며 장폐쇄, 장염전, 장파열, 장중첩증, 장천공, 장출혈, 복강 기종 등으로 대부분 수술의 적응증이 된다.

낭성장기종의 예후는 대부분 양호하며 합병증이 없는 경우 대증적, 보존적 치료에 대부분 호전되나 괴사성 장염을 가진 소아에서 발생한 경우, 성인에서 합병증이 동반된 경우 및 간문맥 내 가스 발생시 치명적 일 수 있으며 특히 간문맥에 기체가 있는 경우 약 37%의 사망률을 나타냈다는 보고가 있어 간문맥 내 가스의 유무가 중요한 예후 인자로 고려된다.(18)

본 증례에서 환자는 원인으로 의심해 볼 수 있는 기저질환이나 과거력상 특이 소견 없었던 자로 평소 비 특이적인 복부증상이 지속되었고 이에 동반된 장염전으로 인한 급성 복증의 증상이 나타났으며 검사상 낭성장기종과 동반된 장염전을 진단할 수 있었으나 소장내 발생한 낭성장기종과 장염전의 원인 및 선후 인과관계는 명확히 밝힐 수 없었다.

그러나 환자는 평소 복부 불편감 및 간헐적인 복통이 있었으며 첫 내원 당시 촬영한 복부 전산화 단층촬영에서도 낭성장기종과 장염전이 있었으나 증상이 호전되었던 것으로 보아 장염전에 의한 부분폐색이 있었다가 호전된 것으로 생각되며 이후 장폐색이 악화되어서 증상이 다시 나타난 것으로 보인다.

본 질환에 관한 보고는 상당히 오래 전부터 있었고 병태생리에도 여러 가지 가설이 있는 점으로 보아 일차성 낭성장기종의 명확한 병인을 밝혀내기가 어렵다고 생각된다. 본 질환에 대한 문헌을 찾아보면 1950년대와 1960년대 사이에는 비교적 많은 보고가 있었으며 외국 논문에서는 최근에도 보고되고 있으나 국내에서는 1970년대 이후로 보고된 예가 드물다. 근래에는 아마도 본질환의 발생이 흔하지 않거나 합병증의 빈도가 적고 발견된 경우에도 보존적 치료에 호전되는 경우가 많아 임상적 중요성이 떨어진다고 생각되어 보고가 많지 않은 것으로 생각되지만 본 증례와 같이 합병증을 동반하거나 동반질환의 선행관계가 모호한 경우도 있어서 무시할 만한 질환은 아니라고 생각된다.

또한 합병증이 없는 낭성장기종은 보존적 치료로 수술을 요하는 합병증의 발생을 피할 수 있으며 수술적 치료의 위험이 있는 환자에서 발견된 경우 합병증의 발생을 예방하여 수술을 피할 수 있는 치료방법으로써 더욱 연구할 여지가 있다고 생각되며 이는 본증의 병태생리에 대한 연구가 더 이루어져야 가능할 것으로 보인다.

낭성장기종이 현재 낮은 빈도를 보이는 것은 질환 자체가 드물기도 하지만 증상의 특이성이 없어 오진 및 간과될 수 있기 때문에 비 특이적인 증상을 동반한 환자에서 본증의 가능성을 배제하지 않고 적극적인 진단 및 감별진단을 시도하여 동반 질환 및 합병증의 유무를 배제하고 보존적 치료 및 수술적 치료 모두 염두에 두는 것이 중요하리라 생각되며 본 증은 국내 외과 의사가 임상에서 경험 시 우선적으로 참조할 수 있는 국내 보고가 드물고 향후 이와 같은 증례가 치료에 있어서 도움이 되리라 생각하여 본증에 대한 치험을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Mujahed Z, Evans JA. Gas cysts of the intestine (pneumatosis intestinalis). Surg Gynecol Obstet 1958;107:151-60.
- 2) Steinsson OA. Pneumatosis intestinalis in the newborn. Am J Dis Child 1951;81:651-60.
- 3) Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis intestinalis: a review. Am J Gastroenterol 1995;90:1747-58.
- 4) Park YS. A case of pneumatosis cystoides intestinalis. J Korean Surg Soc 1976;18:55-62.
- 5) Alford JE, Culver GJ, Galletti G. Pneumatosis cystoides. Am J Surg 1956;92:648-56.
- 6) Koss LG. Abdominal gas cysts (pneumatosis cystoides intestinum hominis); an analysis with a report of a case and a critical review of the literature. AMA Arch Pathol 1952; 53:523-49.
- 7) Sleisenger MH, Fordtran JS. Pneumatosis cystoides intestinalis. In: Sleisenger MH, Fordtran JS, editors. Gastrointestinal Disease: Pathophysiology, Diagnosis, Management. Philadelphia: Saunders; 1973. p.1514-9.
- 8) Nelson SW. Extraluminal gas collections due to diseases of the gastrointestinal tract. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1972;115:225-48.
- 9) Chippindale AJ, Desai S. Two unusual cases of pneumatosis coli. Clin Radiol 1991;43:180-2.
- 10) Elliott GB, Elliott KA. The roentgenologic pathology of so-called pneumatosis cystoides intestinalis. AJR 1963;89:720-9.
- 11) Smith WG, Anderson MJ Jr, Pemberton HW. Pneumatosis cystoides intestinalis involving left portion of colon; report of four cases diagnosed at sigmoidoscopy. Gastroenterology 1958; 35:528-33.
- 12) Jamart J. Pneumatosis cystoides intestinalis. A statistical study of 919 cases. Acta Hepatogastroenterol (Stuttg) 1979;26:419-22.
- 13) Ham JH, Kim TH, Han SW, Cho KJ, Choi SO, Pack JS, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis: diagnosed by ct colonoscopy. Korean J Gastroenterol 2007;50:334-9.
- 14) Ihara E, Harada N, Motomura S, Chijiwa Y. A new approach to Pneumatosis cystoides intestinalis by target air-enema CT. Am J Gastroenterol 1998;93:1163-4.
- 15) Donati F, Boraschi P, Giusti S, Spallanzani S. Pneumatosis cystoides intestinalis: imaging findings with colonoscopy correlation. Dig Liver Dis 2007;39:87-90.
- 16) Togawa S, Yamami N, Nakayama H, Shibayama M, Mano Y. Evaluation of HBO2 therapy in pneumatosis cystoides intestinalis. Undersea Hyperb Med 2004;31:387-93.
- 17) Matthews FJ. Enteric pneumatosis. Br Med J 1954;1:851-2.
- 18) Wiesner W, Morteale KJ, Glickman JN, Ji H, Ros PR. Pneumatosis intestinalis and portomesenteric venous gas in intestinal ischemia: correlation of CT findings with severity of ischemia and clinical outcome. AJR Am J Roentgenol 2001;177:1319-23.