

섬모원주상피 및 편평상피를 갖는 회장의 중복낭 1예

원광대학교 의과대학 내과학교실, 외과학교실*, 병리학교실[†], 소화기질환연구소

김기훈 · 최석채 · 강동백* · 윤기중[†]

A Case of Ileal Duplication Cyst Lined by Ciliated Columnar and Squamous Epithelium

Ki Hoon Kim, M.D., Suck Chei Choi, M.D.,
Dong Baek Kang, M.D.*, and Ki Jung Yun, M.D.[†]

Departments of Internal Medicine, Surgery*, Pathology[†] and Digestive Disease Research Institute,
Wonkwang University College of Medicine, Iksan, Korea

Duplication is a rare congenital abnormality and may occur in any region of the gastrointestinal tract. A 19-year-old woman was admitted due to lower abdominal pain. Abdomino-pelvic CT scan showed a cystic mass interpreted as mesenteric cyst or duplication cyst. On the operation finding, it seemed to be arised from mesentery but attached to the ileum. Microscopically, the cystic wall was lined by non-keratinizing squamous, ciliated pseudostratified columnar epithelium, and ectopic gastric mucosa with two distinct muscular layers and a serosa. We report the first case of ileal duplication cyst lined by squamous and ciliated columnar epithelium in Korea. (Korean J Gastroenterol 2009;54:42-45)

Key Words: Duplication; Cyst; Ileum; Ciliated epithelium; Squamous epithelium

서 론

소화관의 중복(duplication)은 드문 선천 기형 중의 하나로 정확한 발생빈도는 알 수 없으나 10,000-18,000의 생존 태아 (live birth) 중 1명 정도에서 발생한다.¹⁻³ 구강에서 항문까지 소화관의 어느 부위에서나 생길 수 있으며 소장, 특히 회장 에서 가장 많이 발생한다.^{1,3,4}

중복의 벽은 두층의 근육과 함께 주위 소화관과 같은 형태의 상피세포로 피복되어 일반 소화관과 거의 같은 형태이다.^{3,4} 간혹 상피세포에서 이소 조직이 보일 수 있는데 주로

위나 췌장 조직이며 매우 드물게 태아의 장 혹은 호흡기관에서 관찰되는 섬모를 갖는 원주상피세포나 편평상피세포가 관찰된다.^{1,4-8}

이번 증례는 성인에서 발생한 회장 중복낭의 점막상피세포가 섬모를 갖는 가성중층원주상피세포(ciliated pseudostratified columnar epithelium), 중층편평상피세포(stratified squamous epithelium) 등으로 피복되어 있는데, 이는 외국문헌에서도 매우 드문 증례이며^{9,10} 국내에서는 최초의 증례로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수: 2009년 3월 31일, 승인: 2009년 4월 12일
연락처: 윤기중, 570-711, 전북 익산시 신용동 344-2
원광대학교 의과대학 병리학교실
Tel: (063) 859-1812, Fax: (063) 859-1819
E-mail: kyun@wonkwang.ac.kr

* 이 논문은 2007년도 원광대학교의 교비지원에 의해서 수행됨.

Correspondence to: Ki Jung Yun, M.D.
Department of Pathology, Wonkwang University College of Medicine, 344-2, Shinyong-dong, Iksan 570-711, Korea
Tel: +82-63-859-1812, Fax: +82-63-859-1819
E-mail: kyun@wonkwang.ac.kr

증 례

19세 여자가 약 2년 전부터 있어온 가벼운 하복부 통증 및 최근 1년 동안 5 kg의 체중 감소가 있어 타 병원에서 실시한 복부 전산화 단층촬영(Fig. 1)에서 우측 하복부에 8×6 cm 크기의, 조영되지 않는 얇은 막으로 둘러싸인 낭종이 관찰되어 전원되었다. 이학적 검사에서 복부에 압통이나 촉진되는 종물은 없었다. 내원 당시 혈압은 110/70 mmHg이었고, 말초혈액검사에서 혈색소 11.7 g/dL, 백혈구 8,190/mm³, 혈소판 188,000/mm³이었으며 다른 혈액 및 요 생화학 검사 등에서 이상소견은 없었다. 흉부 및 복부 방사선 촬영에서 특이소견은 발견되지 않았으며 척추 기형, 비뇨생식기 기형 등의 소견은 발견되지 않았다. 복부초음파 검사(Fig. 2)에서



Fig. 1. Abdominopelvic CT scan showed a 8×6 cm sized, non-enhancing, thin walled, fluid-filled, cystic lesion (white arrow) on the right lower abdomen.

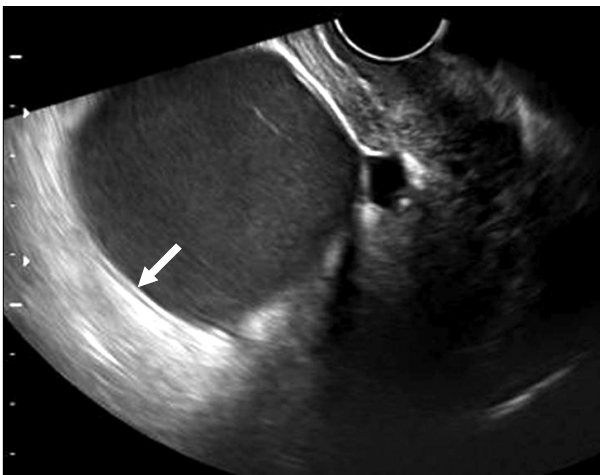


Fig. 2. Abdominal sonography showed the hypoechoic, thin walled, uniloculated cyst with inner hyperechoic mucosal and outer hypoechoic muscular layers (white arrow), consistent with a duplication.

낭종은 내부에는 균질한 양상의 에코를 나타내며, 격막이 없는 단방성낭이었으며 낭벽은 얇은 선형의 2중 에코를 나타내었고 벽의 비후나 고형 종괴는 형성하지 않았다. 수술 전 소장의 중복낭 혹은 장간막 낭종 등으로 진단하여, 복강경을 이용한 낭종 제거를 시도하였다. 복강경 소견은 회맹부에서 약 40 cm 떨어진 장간막 부위의 소장벽에 8×6 cm 크기의 낭종이 넓은 기저부를 가지면서 소장과 교통되어 있는 종양으로 보였으며, 복강경으로 소장과의 분리를 시도하여 낭종을 포함한 소장 일부를 절제하였다(Fig. 3). 절제된 소장 길이는 5 cm였고 낭종은 정상 소장과는 교통되어 있지 않았다. 낭은 절단면상 약간 검은 장액 액체로 채워져 있었으며 고형 조직이 없는 단방성이었다(Fig. 4). 조직학적으로 낭은 정상 소장벽과 붙어 있었고 2층으로 구성된 큰

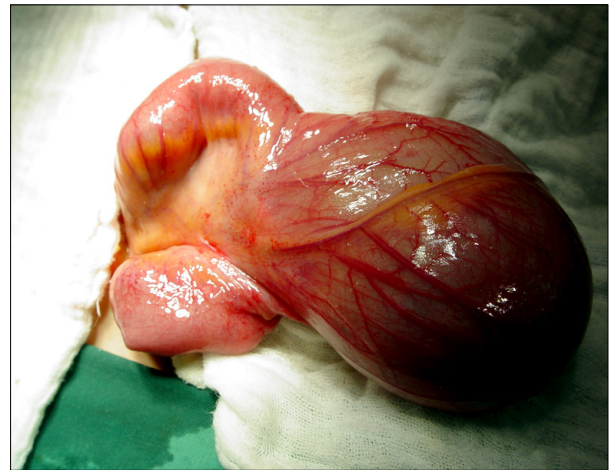


Fig. 3. Operation finding. A huge round mass was broadly based on the mesenteric side of the ileum.

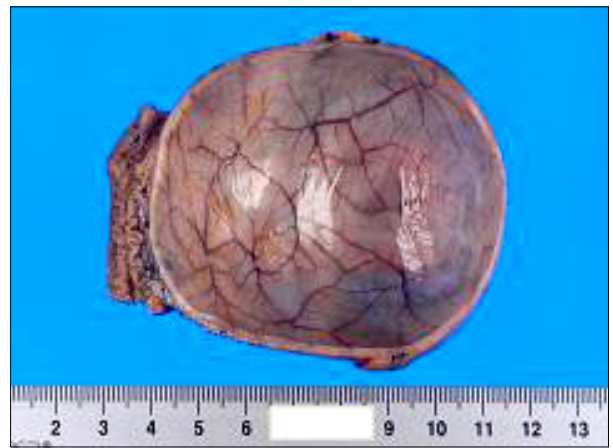


Fig. 4. Gross finding of the cross sectioned specimen showed that the cyst was uniloculated, dark serous fluid-filled and attached to the ileum without solid portion or irregular wall thickening.

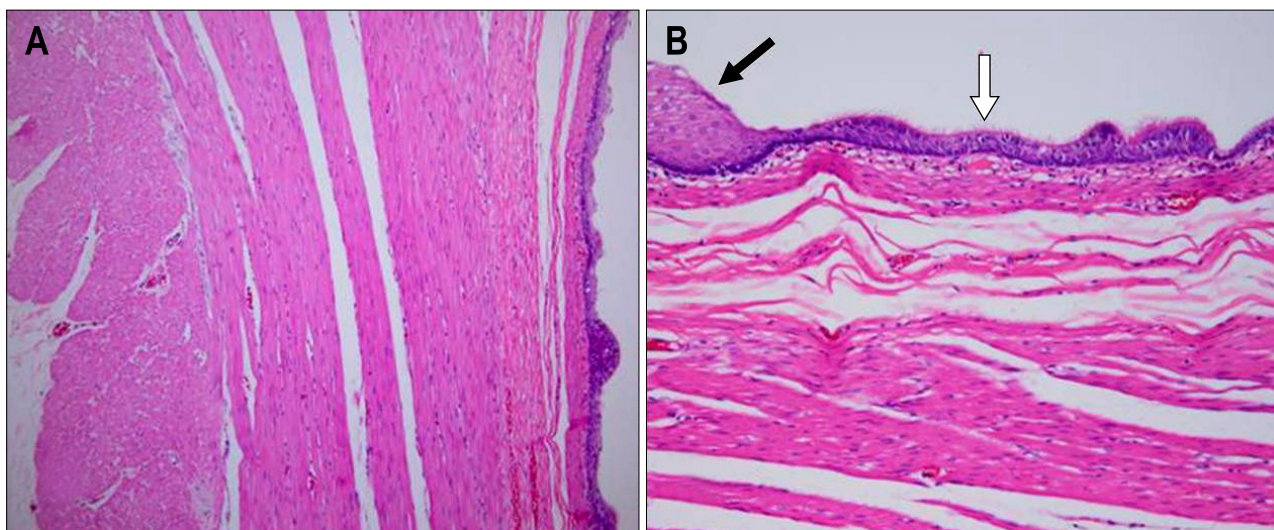


Fig. 5. Microscopic findings. (A) Two distinct muscular layers with myenteric plexus and a serosal layer attached to the small bowel wall were noted (H&E, $\times 100$). (B) The cyst was lined by ciliated pseudostratified columnar cell (white arrow), stratified squamous cells (black arrow), and columnar cells (H&E, $\times 200$).

층과 함께 근층 사이에 근신경총(myenteric plexus)이 관찰되었으며 장막층으로 구성된 소화관 벽이 소장과 연결되지 않은 장간막쪽에서도 발견되었다(Fig. 5A). 낭의 안쪽은 섬모를 갖는 가성 중층원주상피세포, 중층편평상피세포로 피복되어 있었다(Fig. 5B). 또한 일부에서 위벽세포를 포함하는 위 점막조직이 관찰되었으나 췌장조직은 관찰되지 않았다. 낭을 피복하고 있는 상피에서 형성이상(dysplasia)이나 암종 소견은 없었다. 수술 후 환자는 합병증 발생 없이 퇴원하여 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

소화관의 중복은 흔히 낭 또는 관상 형태이며 이 중 약 80% 정도가 낭성이고, 주위 소화관과 주로 교통하지 않지만 교통할 수도 있다. 인접 소화관과 교통이 없으면 상피세포에서 분비되는 물질로 인해서 그 크기가 점점 커지는 경향을 보인다. 혈액의 공급은 일반적으로 인접 소화관과 동일한 혈관으로부터 받으며, 위치는 맥켈 계실과 달리 장간막 쪽에 위치한다.^{5,9,11}

소화관과 관련된 낭은 림프관종, 가성낭종, 중복낭, 중피성낭(mesothelial cyst) 등 다양하게 나타날 수 있으며 이들의 분류는 낭벽을 구성하는 조직 소견에 따라 분류된다.⁹

중복은 전장(foregut), 중장(midgut), 후장(hindgut) 구조로부터 유래되며 척추(spinal column) 중복, 이분척추(spina bifida), 정신발육지연(mental retardation), 비뇨생식 이상 등과 같은 다른 선천 기형과 동반될 수 있다. 발생학적인 기전의 설명을 위해 다양한 가설이 제기되었지만 모든 중복을 설명하기

에 명확하지 않다.^{8,9,12}

전장은 발생학적으로 호흡기관과 함께 발생하며 태아기에 식도는 섬모상피로 덮여 있으므로 식도의 섬모상피는 발생학적인 측면에서 이해될 수 있으며 식도의 편평상피 또한 호흡기 점막의 편평상피 화생은 기지의 사실이다. 그러나 회장과 직장의 이소 위 점막과 더불어 전장기원이 아닌 회장, 맹장의 섬모상피 발생 기전은 명확하지 않다.^{1,8-13}

조직학적으로 중복의 내벽에서 위 조직 또는 췌장 조직과 같은 이소 조직이 관찰될 수 있으며 이 중 50% 정도가 위 점막조직이다.^{5,6} 그리고 섬모상피는 식도 중복낭을 제외하고는 매우 드물며 영문 문헌고찰에서 위 10예, 맹장부위 2예가 보고되고 있다.^{1,8,9,11} 회장부위의 소장에서는 3예^{9,10,14}만이 보고되었다. 하지만 이번 증례와 같이 섬모상피와 중층 편평상피세포가 있는 소장의 중복낭은 국내에서는 아직까지 보고되지 않았다.

임상 증상은 중복 위치, 크기 그리고 피복 상피세포 종류에 따라서 다양하게 나타날 수 있으며 일반적으로 구역, 구토, 복통, 변비, 복부 종괴, 장폐쇄, 혈변을 호소하며 드물게는 천공과 같은 합병증으로 발견되기도 하므로 조기진단 및 치료가 중요하다. 발견 시기는 85% 정도가 2세 이전에, 60%는 1세 이전에 발견되며 드물게는 무증상으로 성인 때까지 발견되지 않는 경우가 있다.^{3,5,8,15}

합병증은 감염, 장중첩증, 장염전, 장 및 주위 장기의 압박에 의한 폐쇄, 이소 위 점막에 의한 궤양, 출혈 및 천공, 이소 췌장 점막에 의한 췌장염, 암성변화 등이 발생할 수 있다.^{5,11,16} Tew 등에 의하면 암성 변화는 25예가 보고되었고 4예는 편평상피세포암종, 나머지는 선암종이었다. 암성 변화

의 진단 시 연령은 26-65세, 발생위치는 대장 36%, 직장 28%, 회장 16%, 위 8%, 전장 8%, 십이지장 4%였다. 회장에서 발생한 4예 중 1예만 편평상피세포암종이었다.¹⁷

이번 증례에서는 형성이상이나 암성변화는 보이지 않았으나 섬모상피와 함께 화생변화(metaplasia)에 의해 발생한 것으로 여겨지는 편평상피세포가 관찰되었다.

진단은 수술에 의한 조직검사로 확진되며, 바륨조영검사, 초음파 검사, 전산화 단층촬영, 자기공명영상, ^{99m}Tc-pertechnate 스캔 등이 이용된다.

바륨조영검사로 소화관 내, 소화관 벽 내 혹은 외부압박 종괴 여부를 확인할 수 있다. 초음파 검사에서는 낭종 종양과 위치 및 특징적인 내부의 고에코 점막층과 함께 2층의 저에코 근육층을 관찰할 수 있다.^{4,5,8} 전산화 단층촬영 및 자기공명영상으로 낭종 종괴와 함께 주위 구조와 관계, 암성변화 여부 및 동반 기형을 확인할 수 있다.^{4,12} ^{99m}Tc-pertechnate 스캔으로 이소 위점막의 존재를 확인할 수 있으나 맥켈 계설과 감별할 수 없으며, 크기가 작은 경우 위음성 소견을 보인다.^{4,5} 최근에는 산전 진찰에서 진단되는 경우가 보고되고 있다.¹⁸

치료는 합병증 및 암성변화를 일으킬 수 있는 이소 점막 및 중복된 병변부위의 완전절제가 원칙이다. 수술의 범위는 같은 혈액을 공급 받는 해부 구조와 병변의 위치, 주위 소화관과의 관계에 따라 결정되며 주로 중복된 분절의 장과 함께 절제한다. 수술 시 복강 내 선천 기형의 동반 여부를 확인하여야 한다.^{7,8,19,20} 예후는 동반된 기형, 천공, 출혈 등의 합병증 발생 또는 암성변화가 없으면 양호하다.^{8,10,12,20}

참고문헌

- Murakami S, Isozaki H, Shou T, Sakai K, Toyota H. Foregut duplication cyst of the stomach with pseudostratified columnar ciliated epithelium. *Pathol Int* 2008;58:187-190.
- Porter EL. *Pathology of the fetus and newborn*. 2nd ed. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1961.
- Simsek A, Zeybek N, Yagci G, et al. Enteric and rectal duplications and duplication cysts in the adult. *ANZ J Surg* 2005;75:174-176.
- Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic, and radiologic considerations. *Radiographics* 1993;13:1063-1080.
- Cavar S, Bogovic M, Luetic T, Antabak A, Batinica S. Intestinal duplications - experience in 6 cases. *Eur Surg Res* 2006;38:329-332.
- Teklali Y, Kaddouri N, Barahioui M. Gastrointestinal system duplications in children (19 cases). *Arch Pediatr* 2002;9:903-906.
- Kuo HC, Lee HC, Shin CH, Sheu JC, Chang PY, Wang NL. Clinical spectrum of alimentary tract duplication in children. *Acta Paediatr Taiwan* 2004;45:85-88.
- Ildstad ST, Tollerud DJ, Weiss RG, Ryan DP, McGowan MA, Martin LW. Duplications of the alimentary tract. Clinical characteristics, preferred treatment, and associated malformations. *Ann Surg* 1988;208:184-189.
- Otter MI, Marks CG, Cook MG. An unusual presentation of intestinal duplication with a literature review. *Dig Dis Sci* 1996;41:627-629.
- Adair HM, Trowell JE. Squamous cell carcinoma arising in a duplication of the small bowel. *J Pathol* 1981;133:25-31.
- Schiller AL, Schantz A. A cecal enterogenous cyst lined by ciliated epithelium: report of a case. *Am J Clin Pathol* 1970;53:418-422.
- Dias AR, Lopes RI, do Couto RC, Bonafe WW, D'Angelo L, Salvestro ML. Ileal duplication causing recurrent intussusception. *J Surg Educ* 2007;64:51-53.
- Gorsler C, Schier F, Danzer E. Ciliated epithelium in a midgut enteric duplication: a case report. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:136-138.
- Killpack WS. Duplication of the ileum. *Arch Dis Child* 1953;28:72-75.
- Bower RJ, Sieber WK, Kiesewetter WB. Alimentary tract duplications in children. *Ann Surg* 1978;188:669-674.
- Orr MM, Edwards AJ. Neoplastic change in duplications of the alimentary tract. *Br J Surg* 1975;62:269-274.
- Tew K, Soans BK, Millar EA. Adenocarcinoma in an ileal duplication cyst: ultrasound and computed tomography findings. *Australas Radiol* 2000;44:228-231.
- Bidwell JK, Nelson A. Prenatal ultrasonic diagnosis of congenital duplication of the stomach. *J Ultrasound Med* 1986;5:589-591.
- Lee SS, Kim YH, Kang TW, et al. Recurrent gastrointestinal hemorrhage from a jejunal duplication cyst in an adult. *Korean J Med* 2001;61:264-269.
- Stringer MD, Spitz L, Abel R, et al. Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg* 1995;82:74-78.