

가족성 용종증

고려병원 외과

김 광 연 · 이 영 희 · 김 기 복

= Abstract =

Two Cases of Familial Polyposis

Kwang Yun Kim, M.D., Young Hee Lee, M.D. and Ki Bok Kim, M.D.

Department of Surgery, Koryo General Hospital

Familial polyposis is a very rare disease, concerned with genetic defect.

After Menzel reported this disease first in 1721, Harrison Cripps first described the hereditary nature of the condition in 1882, and in 1925 Lockhart-Mummery reported that this disease is a precancerous disease, which is transmitted as a Mendelian dominant, not-sex-linked trait with a high degree of penetrance. In 1952 Dukes provided the Modern-day basis for outstanding and management of this disease.

The common symptoms are bloody stool and diarrhea, and do not identified before adolescence, and diagnosis of familial polyposis is most commonly established between the age of 20 and 40 years.

The characteristics of this disease are, first, multiple polyps developed in the large intestine, second, familial tendency, third, high occurrence rate of associated cancer in the colon and rectum.

The principle of treatment is complete removal of diseased colon, but recently alternative procedures were performed by others.

We experienced two cases of familial polyposis and reported with the brief review of literatures.

서 론

가족성 용종증은 유전적 결함이 관계되는 매우 희귀한 질환으로 1721년 Menzel에 의해 처음 보고된 후, 1882년 Cripps가 유전성 질환임을 처음 기술하였고, 1925년 Lockhart-Mummery가 정확한 표현형을 가진 '단순 Mendelian 우성유전'을 하는 암의 선행질환이라는 것을 발표하였으며, 1952년 Dukes는 이를 확인하였다.

본 질환이 결장 및 직장에만 국한되어 발생한다는 설이 절대적이었지만 1976년 Ushio¹⁾, 1979년 Bussey²⁾ 등은 대장뿐만 아니라 위, 십이지장 및 소장에서도 드

물게 발생한다고 보고하였다.

이 질환의 주증상은 혈변 및 설사이며 사춘기 이전에는 일반적으로 발견되지 않고 거의가 사춘기 이후에, 30대를 전후하여 발견된다. 이 질환의 특징은 첫째, 다발성 용종이 대장에 생기고, 둘째, 유전적 질환이며 셋째, 악성 변화가 극히 잘된다는 것이다.

그 치료 방법으로는 대장을 완전히 제거하는 대장전 절제술 및 영구회장누공설치술이 원칙이나, 최근에는 직장 보존술인 대장아전절제술 및 회장직장 문합술을 시행하는 경향이 많다.

저자들은 가족성 용종증 2예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1.

성명 : 십○○

성별 : 남자 32세

주소 : 혈변, 하부부 동통 및 불규칙한 배변습관

과거력 : 특이할 만한 병력은 없으나 평소 만성 비염으로 고생하고 있음.

가족력 : 환자의 아버지가 직장 악성종양으로 수술을 받았으며 수술 2년 후 시행한 대장내시경 검사상 전 대장에 걸쳐 수 많은 용종이 산재해 있었으며, 하행결장에는 세곳에서 악성변이로 의심되는 곳이 있었음. 비명의 형제에서는 이상소견을 발견할 수 없었다(그림 1).

현 병력 : 내원 수개월 전부터 전신쇠약, 배변시 혈변, 하부부 동통, 불규칙한 배변습관이 있어 왔으며, 내원 10일전 본원 외과 외래에서 시행한 직장경 검사상 항문연에서부터 25 cm 상방까지 수많은 용종이 발견되었고, 7~8 cm 상방에 결절상의 종괴가 있어, 조직생검한 결과 선암으로 나와 1984년 12월 31일 본원 외과에 입원하였다.

이학적 소견 : 입원당시 체중 58 kg으로 전신상태는 쇠약한 편이었으며 결막에는 경한 빈혈소견을 보였으나 공막의 황달소견은 없었다. 복부에는 특별히 촉진되는 종괴는 없었으나, 좌하복부에 압통이 중등도 있었으며, 직장수지검사상 항문연으로부터 약 7~8 cm 상방에 결절상의 종괴가 환상으로 존재해 있었다.

검사소견 : 환자의 혈액형은 Rh+A형으로 입원당시 혈색소치는 9.6 gm%이었고, 대변 검사상 잠혈반응 양성, aFP; 10.0 IU/ml 이하, CEA; 5.0 µg/L 이하 이었

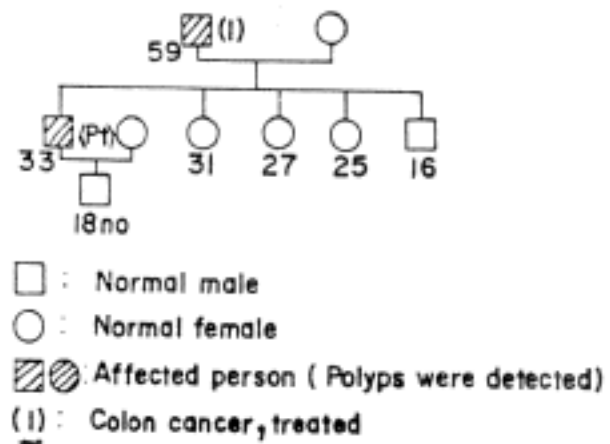


그림 1. Case 1. Pedigree.

다. 흉부 X선 검사상 특이한 병변은 없었고, 상부위 장관 조영술 및 소장조영술 검사상 용종을 발견할 수 없었으나, 대장 조영술 검사상 전 대장에 걸쳐 수많은 용종을 볼 수 있었으며, 직장하부에서 환상의 결손음영을 볼 수 있었다.

수술소견 : 1985년 1월 3일 전신마취하에 개복하였으 며, 횡행결장 및 직장에 종괴가 촉진되었고, 외견상 특 별한 소견은 볼 수 없었다. 수술도중 시행한 대장 내시 경검사상 전 대장에 걸쳐 무수히 많은 유경 또는 무경 의 용종들이 산재해 있어, 대장아전절제술 및 상행결 장루 설치술을 시행하였으며, 항문연에서 5 cm 상방에 서 직장을 절단한 후 하부직장의 점막을 박리하고



사진 1. 대장 내시경으로 보여지는 다발성 용종.



사진 2. 대장 절제표본을 절개한 것으로 무수한 용종 과 직장암을 볼 수 있다.

purse-string suture 를 시행하였다(사진 1, 2).

조직학적 소견: 절제된 대장의 길이는 약 120 cm 로서 전장에 걸쳐 무수한 용종이 산재해 있었고, 그 수효는 1,785개 이상이였다. 용종의 크기는 직경이 0.1cm 에서 1.2 cm 까지 다양하였으며, adenomatous polyp 이었으나, 상행결장 횡행결장 직장에는 유경의, 직경 4.5 cm~6 cm 의 종괴가 각각 존재하였고, well differentiated adenocarcinoma 이었다. 결장주위의 림파절 8개에는 전이가 없었으나, 직장주위의 림파절 8 개 중 4개에서는 전이암 소견이 있었다.

증 례 2.

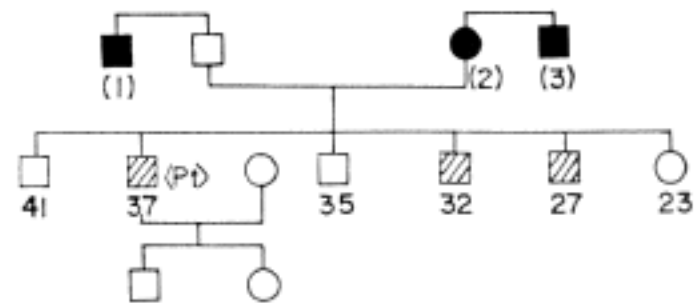
성 명 : 최○○

성 별 : 남자 37세

주 소 : 배변곤란

과거력: 6년전 치핵으로 국소주사치료를 받았으며, 5년전 대장 조영술을 시행하여 용종증으로 진단받았으나 치료는 받지 않았다.

가족력: 환자의 아버지 형제가 원인 미상의 악성 종양으로 사망하였고, 어머니와 외삼촌이 직장 악성 종양으로 외삼촌만이 수술을 받았다. 환자는 5남 1녀 중 차남이며 환자 이외에 4남과 5남에서 용종증이 있는 것을 본원에서 확인하였고 다른 형제는 이상이 없었다 (그림 2).



- : Normal male
- : Normal female
- ▨ : Affected person (polyps were detected)
- : Death
- (1) : Death due to unknown malignancy
- (2) : Rectal cancer, untreated
- (3) : Rectal cancer treated

그림 2. Case 2 · Pedigree.

현병력: 평소 소화장애와 불규칙적인 배변습관이 있어서 우연히 대장조영술을 시행한 결과 용종증으로 진단받고 수술을 권유받았으나 치료 받지 않고 지내다가 약 1개월 전부터 배변곤란이 생겨 1986년 4월 9일 본원 외과에 입원하였다.

이학적 소견: 입원당시 신장은 162 cm, 체중 62 kg 으로 영양상태는 양호한 편이었으며, 결막에 빈혈상이나 공막의 황달증세는 없었다. 복부에 특별히 촉진되는 종괴는 없었고, 직장수지 검사상 항문연으로부터 4 cm 상방에 심한 결절상의 단단한 종괴가 환상으로



사진 3. 대장 절제표본으로 외형상 특이소견은 없음.



사진 4. 대장 절제표본을 절개한 것으로 무수한 용종과 직장암을 볼 수 있다.

존재해 있었다.

검사소견 : 환자의 혈액형은 Rh⁺A형, 입원당시 혈색소 12.6 gm/dl, 단백질 5.8 gm/dl, 대변 검사상 잠혈반응 양성, aFP; 10 IU/ml 이하, CEA; 25.96 μg/L이었다. 흉부 X선 검사상 특별한 병변은 없었고, 상부 위장관 조영술 및 소장 조영술 검사상 특이한 소견은 없었으나, 대장 조영술에서 이학적 소견과 일치하는 위치에 환상의 결손음영이 있고, 전대장에 걸쳐 수많은 용종이 산재해 있었다.

수술소견 : 1986년 4월 16일 전신마취하에 개복하였는데 상행결장, 하행결장 및 S자결장에 종괴가 축적되었으나 외견상 특별한 소견은 보이지 않았다. 절제된 전 대장은 길이가 약 180 cm로서 전장에 걸쳐 무수한 용종들이 점막표면에 산재해 있었는데 그 수효는 5,310개 정도였고 그중 2,700개 이상이 주로 상행결장에 산재되어 있었다. 용종들은 크기가 매우 다양하여 직경 0.2 cm에서 큰 것은 3.5 cm에 이르렀고, 크기가 작은 용종은 대개 가늘고 길며 큰 것은 lobulated 되었고, 다소 음모양의 형태를 보였다. 직장에는 치상선 2.5 cm 상방에 8×2.5 cm 크기의 ulcerofungating mass가 있었는데, 경계가 불규칙하며 단단하였고, 직장주위 연부조직까지 침범하는 암종소견을 보였다(사진 3, 4). 수술은 proctocolectomy and continent ileostomy with nipple valve를 시행하였다.

조직학적 소견 : 축적되었던 세군대의 종괴는 adenomatous polyp이었고, 직장의 ulcerofungating mass는 well differentiated adenocarcinoma이었다. 직장주위 임파절 34개 중 1개에서 전이암 소견이 있었고 나머지 전 결장의 임파절에서는 전이가 없었다.

고 안

가족성 용종증(Familial polyposis)은 genetic defect에 의해 생기는 매우 희귀한 질환으로, 1721년 Menzel에 의해 처음 보고되었다. 1882년 Cripps가 유전성 질환임을 처음 밝혔고, 1925년 Lockhart-Mummery는 정확한 표현형을 가진 '단순 Mendelian 우성유전'을 하는 전암성 질환이라는 것을 발표하였으며 1952년 Dukes에 의해 이 질환의 유전성, 임상증상 및 악성화경향에 관한 이론이 확립되었다.

이 질환의 발생빈도는 6,850~24,000명 중 1명²⁹⁾으로 보고에 따라 다양하지만 인종에 따른 발생빈도의 차이는 없다.

유전형태는 autosomal dominant, not sex linked

로 표현되며 유전인자가 부모중 어느 한쪽에라도 있는 경우에는 자식의 반수에서 다발성 용종증이 나타난다³⁰⁾. 뿐만 아니라, 가족성 용종증은 가족중 기왕력이 없는 경우에서도 나타나는 경우가 있는데 이는 spontaneous mutation에 의하여 환자의 30%에서 나타난다^{21,31)}. 그리고 이런 환자에서 태어난 자식들의 경우는 위에서 말한 유전형식이 적용된다.

임상증상은, 환자는 용종이 처음 발생한 후 상당기간 동안 별다른 자각증상을 인지하지 못하고 지내며, 시술기 이전에는 임상증상이 거의 나타나지 않는다. 대부분의 환자에서 용종은 10세 이후에 나타나며, 이후에는 크기와 숫자가 빠르게 증가한다. 용종이 나타나고 나서 증상이 나타나기까지의 평균 기간은 약 10년이다⁴⁾. 초기증상은 극히 경미하며, 약간 묽은 변을 자주 보는 정도이며 시간이 경과함에 따라 주증상인 설사, 복통, 실혈, 쇠약 및 체중감소 등이 나타난다. 드물게는 용종이 악성화된 환자에서 장폐색이 나타날 수 있고, 더욱 진행된 경우 장천공에 의한 복막염을 일으킬 수도 있다^{2,6,16)}. 따라서 환자는 가족중에 가족성 용종증 환자가 있는 경우, 대장암으로 인해 또는 상기 대장증상으로 인해 병원을 찾게 된다.

일반적으로 가족성 용종증의 진단은 20세~40세 사이에 이루어지며, 본 질환의 가족력, 환자의 자각증상 직장수지검사, 직장경, 대장내시경 및 대장조영술로 이루어진다. St. Mark's Hospital의 보고에 의하면, 평균 진단연령은 36세 이었다. 반면에 환자의 가족들 중에서의 진단의 평균연령은 24세 이었다²⁹⁾.

임상 검사상 가족성 용종증 환자는 오랜동안의 장출혈로 인한 철결핍성 빈혈을 볼 수 있으며, 드물게는 만성설사로 인해 전해질 불균형을 볼 수 있다. 용종은 S-자형 결장경, 대장내시경, 대장조영술로 확인할 수 있으며, Waugh⁴⁰⁾는 직장수지검사로 40%에서 진단되었다고 하나 병소가 왜소하거나 산재되어 있을 경우는 촉진하기 어렵다. 또한 몇 에에서는 기타의 대장의 질환이 없이 하악골과 상악골 등에서 osteoma가 X선상 나타날 수 있는데 이 경우는 Gardner's syndrome과의 관련성을 시사한다^{40,41)}.

용종의 분포는 대부분 환자의 경우 대장에 국한되어 분포하며, 초기의 보고들에 의하면 adenoma는 위장이나 소장에는 발생하지 않는다고 강조하였고, 몇몇 사람들은 아직까지도 이런 관점을 고수하고 있으나, 최근 보고들은 위장과 소장에도 용종이 발견된 예를 보고하고 있다. Ushio 등⁴²⁾은 환자들의 전 위장관을 X선 조영술과 내시경으로 조사하였는데, 위장에는 22

명 중 15명에서, 십이지장에는 10명 중 9명에서 용종을 발견하였고, 동시에 50%에서 skeletal abnormalities를, 81%에서 하악골에 osteosclerotic lesion을 13%에서 soft tissue tumor를, 발견하였으며, 가족성 용종증과 Gardner's syndrome은 사실상 같은 entity라고 주장하였다. Yao 등⁴⁵⁾은 14명의 가족성 용종증 환자중 13명에서 십이지장 용종을 발견하였다. Bussey⁴⁶⁾는 결장, 십이지장, 공장에 adenomas가 있는 4명의 환자를 보고하였고, 이들 중 2명에서는 십이지장에 carcinomas를 갖고 있었다. Sivak & Jagelman⁴⁷⁾은 49명의 가족성 용종증 및 Gardner's syndrome 환자에서 위-십이지장 내시경검사를 시행하였는데, 가족성 용종증 환자 중 반수에서 상부위장관에 용종이 있는 것을 확인하였으며, 조직생검상 위장의 경우는 hyperplastic polyp이 adenoma보다 더욱 많다고 보고하였다. Dorazio와 Whelan⁴⁸⁾은 2명의 가족성 용종증 환자의 회장말단에서 lymphoid polyps을 발견하였다. Ohsato 등⁴⁹⁾은 7명의 가족성 용종증 환자에서 operative intestinal fiberoscopy를 시행하였는데 위장에는 7명 중 4명, 십이지장에는 7명 모두가, 소장에는 7명 중 6명에서 용종이 있는 것을 확인하였으며, gastric antrum과 십이지장에서는 adenoma가, gastric corpus에서는 hamartoma가, 소장에서는 6명 모두가 adenoma가 있었음을 조직생검으로 확인하였다. 저자들의 경우에서는 위, 십이지장 및 소장에서는 용종을 찾을 수 없다.

병리소견상 용종의 숫자는 100개에서 수천개에 이르며, St. Mark's Hospital의 보고에 따르면 용종증으로 진단하기 위해서는 최소한 100개 이상의 adenomatous tumor가 대장에 존재해야 한다고 했으며³⁾, 평균 1,000개의 용종이 존재하며, 때로는 3,000개 이상 발견되는 경우도 있으나, 300개 이하의 경우는 드물다⁴⁾. Bussey는 용종의 90%는 크기가 0.5 cm 미만이며 단지 1%에서 1 cm를 넘는다고 하였으나⁴⁾, 드문 경우에는 4 cm 이상의 benign adenoma가 발견되는 경우도 있다²⁾. 육안적으로 보면 유경 또는 무경의 선종을 볼 수 있으며, 이들은 서로 군집을 형성하거나 또는 전 대장에 골동하게 분포해 있는 경우도 있다. 현미경학적 소견으로는 용종은 상피기원의 종양으로서 점막은 원주상피로 구성되어 있고, 기질은 결합조직으로 이루어져 증식성 점액분비 세포들이 불규칙한 선을 형성하고 있으며, 일반적으로 병소 부위의 용종을 통하여 선종 발생의 전과정을 관찰할 수 있다^{4,34)}.

이 질환은 치료를 할 경우 대부분의 예에서 악성

화하는데, 용종이 악성화하는데 걸리는 시간은 확실한 보고가 없으나, St. Mark's Hospital에서 경험한, 치료를 받은 59명의 환자의 보고에 의하면, 진단 후 첫 5년 동안에는 환자의 12%에서 암이 발생하였으며, 15년에서 20년 사이에는 50%이상의 환자에서 암이 발생하였다. 또한 암이 발생하는 평균 연령은 39세이었는데 이는 다른 대장암의 발생시기보다 20~25년 가량이 빨랐다²⁾. 환자의 암 동반율을 보면, Bussey³⁾는 수술 당시 40% 이상이 다발성 암을 갖고 있었다고 했으며, Steffen Bulow³⁵⁾는 환자의 69%에서 진단시 대장암을 갖고 있었으며, 그의 가족들 중에서는 약 3%에서 암을 갖고 있었다고 했다. 1985년 Tomas M. Heimann 등³⁹⁾에 의하면 암을 동반하는 가족성 용종증 환자의 비율이 1968년 이전에는 50%이었으나, 이 후 10년 동안에는 20%정도로 감소했으며, 이는 평균 수술연령이 1968년 이전의 40세에서 25세로 감소한 것과 관련이 있다고 하였다.

이 질환과의 감별진단에 있어 대표적으로 감별하기 어려운 질환은 비가족성 다발성 대장용종증인데, 유전성이 없는 이 질환은 가족력이나 조직검사로 구별하기 어려우며, 용종수에서 가족성 용종증보다 적은 것과, 주로 직장, S-상결장에만 위치하며, 그 증상이 늦게 나타나는 것이 특징이다. 만성 궤양성 대장염과 Crohn씨 병에서 발생하는 가성용종과, 위장관에서 발견되는 것이 특징인 유년형 용종은 조직학적 검사로서 감별할 수 있다. 그 외에 유사질환으로는 Gardner's syndrome, Multiple neurofibromatosis, Lymphoid polyp, Leukemic polyposis 등이 있다^{6,33)}.

치료에 있어, 모든 사람들은 가족성 용종증 환자에서 이환된 결장을 제거해야 한다는 점에는 동의하지만, 수술시기와 제거하는 정도를 결정하는 때는 논란이 많다. 몇몇 보고에 의하면 대부분의 환자에서 병의 기간을 정확히 결정하기는 어려우며, 암은 증상이 없는 환자에서도 존재할 수 있다고 하였다. 대부분의 환자에서 용종은 만 15세 정도가 되면 나타나고, 8세에 이미 암이 발생했다는 보고가 있지만³⁵⁾, 주로 용종이 나타나고 나서 15년 후에 암이 발생한다³⁾. 따라서 수술은 증상이 없는 소아의 경우 육체적으로 그리고 정신적으로 성숙할 때까지 기다릴 수 있다. 초기에는 대장전절제술 및 영구회장루 설치술이 모든 가족성 용종증 환자에서 시행되었으나, St. Mark's Hospital group에서는 결장전절제술 및 회·직장문합술을 시행하고 있다. Muto 등²²⁾은 후자의 방법을 선택할 경우는 직장에 남아 있는 용종은 수술 전·후에 전기소작법으로

제거해야 하며, 환자는 수술 후 매 6개월마다 직장경 검사를 실시하여 새로 발생하는 tumor 역시 소작해 주어야 한다고 주장하였다. 후자의 방법을 지지하는 또 다른 근거는 몇몇 환자군에서 수술 후 직장에 남아 있는 용종이 점차 소멸되어 가는 것을 확인했으며, 이런 현상은 아마도 장내 환경의 변화에 따른 neoplastic activity의 inhibition 때문일 것이라는 것이다³³⁾. 따라서 Harvey 등¹⁷⁾은 회장·직장문합술은 잔여 직장암이 없고, 소수의 용종이 존재하는 환자에서, 그리고 이와 함께 규칙적인 '관찰이 가능한 경우에 시행해야 한다는 결론을 내렸다. 반면에 Alvin⁴²⁾ 등은 32명의 환자에서 결장전절제술 및 회·직장문합술을 시행했는데, 이 중 7명(22%)에서 남아있는 직장에 암이 발생하였다고 보고했으며 암 발생의 평균연령은 40세이었다. 따라서 가능하다면 대장전절제술이 가장 이상적인 치료법이며, 회·직장문합술은 언젠가는 직장절제술을 받아야 된다는 것을 의미한다고 주장했다. 비록 대장전절제술 및 영구회장루 설치술이 궤양성 대장염이나 가족성 용종증의 근본적인 치료방법으로 간주되고 있으나, 이에 따르는 정신적인, 육체적인 합병증으로 인해, 다른 술식의 개발이 논의되어 왔다. 1947년 Ravitch와 Sabiston은^{30,32)} 직장점막을 완전히 제거하고 항문괄약근을 보존하면서 회장·항문문합술을 실시하였으나, 기능적인 문제점 때문에 널리 알려지지 않았다. 이후 1978년 Parks와 Nicholls²⁶⁾는 위의 술식에 Kock의 continent-ileostomy의 개념을 도입하여 pelvicileal-reservoir를 만들어 다소 나은 결과를 얻었으며, 1982년 Fonkalsrud³⁰⁾는 10년동안 29명의 환자에서 시행한 여러가지 reservoir의 변형을 보고하였다.

그러나 회장·항문문합술을 시행할 경우 배변실금과 빈번한 실사 등의 문제점이 생길 수 있으며, 이로 인하여 영구회장루 형성술을 시행한 예도 많았다²⁹⁾. 영구회장루 형성술은 1969년 Sweden의 Kock에 의해 새로운 전기를 맞이하게 되었는데, 그 이전까지는 회장루형성술 후 대변수집용 기구의 24시간 착용이 불가피하였다. 물론 Biermann¹⁾ Watts⁴³⁾ Goligher¹⁶⁾ 등 그의 많은 학자들에 의하면 conventional-ileostomy를 시행한 환자들은 자신들의 새로운 상황에 비교적 잘 적응해 가고 있으며, 전신의 건강상태도 상당한 호전이 있었다고 발표하였으나, 이런 환자들도 자세히 조사해 보면 몇가지 문제점은 대부분 갖고 있었다. 즉 회장루로 배출되는 내용물은 적어도 24시간에 600 cc 이상 되므로 대변수집용 기구를 늘 착용하고 있어야

한다¹⁶⁾. 이것도 기구에서 누출된다든지, 불쾌한 냄새가 나는 것은 피할 수 없다⁷⁾. 또한 회장루 주위의 피부자극은 가장 흔한 합병증으로 24~70%에서 발생한다고 한다¹⁷⁾. 그리고 24시간 기구를 착용함으로써 여러가지 사회생활에 지장을 초래할 수 있으며, 특히 수영이나 목욕시 대중에게 불쾌감을 일으킬 수 있고, 어떤 환자의 경우에는 회장루의 관리에 너무 많은 시간이 소요되는 경우도 있다³¹⁾. 또한 성생활의 문제는 25~30%에서 생기는데 이는 직장 주위의 광범위절제와 인공항문으로 인한 정신적 영향 때문으로 생각된다³¹⁾.

상기 여러 문제들을 해결하고자 1969년 Nils G. Kock¹⁸⁾는 continent-ileostomy를 위하여 복강내 ileal-reservoir를 만들어 배변시 환자 스스로 조절할 수 있도록 하였다. 그 후 nipple-valve를 reservoir의 출구에 장치하여 보다 나은 결과를 얻었다²⁰⁾. Ileal-reservoir에는 수술방법에 따라 "U", "J", "S", "H" type의 pouch가 있으나 복강내 ileal-reservoir는 "U" type의 pouch를 많이 이용하며, 골반강내 reservoir는 "J" type의 pouch를 이용하여 좋은 결과를 얻고 있다^{9,27)}.

또한 reservoir출구의 장운동 방향과 nipple-valve의 유무에 따라 ileal-reservoir를 Mark I, II, III, IV로 나누며, 현재 널리 이용되고 있고 본 증례 2에서도 사용한 reservoir의 형태는 orthoperistaltic-exit의 nipple-valve를 갖는 Mark IV-pattern의 reservoir이다¹³⁾.

그 수술방법은 상세한 것은 다소간 차이가 있으나 그림 3과 같다⁴⁰⁾.

Continentileostomy의 관리는 다음과 같이 한다¹⁴⁾.

- (1) 수술시 reservoir에 넣어 두었던 tube를 일정기간 후(술후 3~4주)자연배출시킨다.
- (2) 그 후 gastrograffin을 tube를 통해 넣고 봉합부위, nipple-valve 등을 확인하고 reservoir의 용적을 측정한다.
- (3) 매 3시간 간격으로 tube를 4~7일간 폐쇄시킨다.
- (4) Tube를 제거하고 규칙적 tube삽입을 환자에게 가르친다. 횟수는 1일 3회를 기본으로 하여 배설양에 따라 가감한다.
- (5) 배설 내용물이 잘 배출되지 않으면 관장용 주사기를 이용하여 온수를 적당량 tube를 통해 넣고 세척하여 배출시킨다.
- (6) stoma는 언제나 청결하게 하고 건조시키는 것이 좋으며 마른 가제 한 장으로 덮어 보호한다.

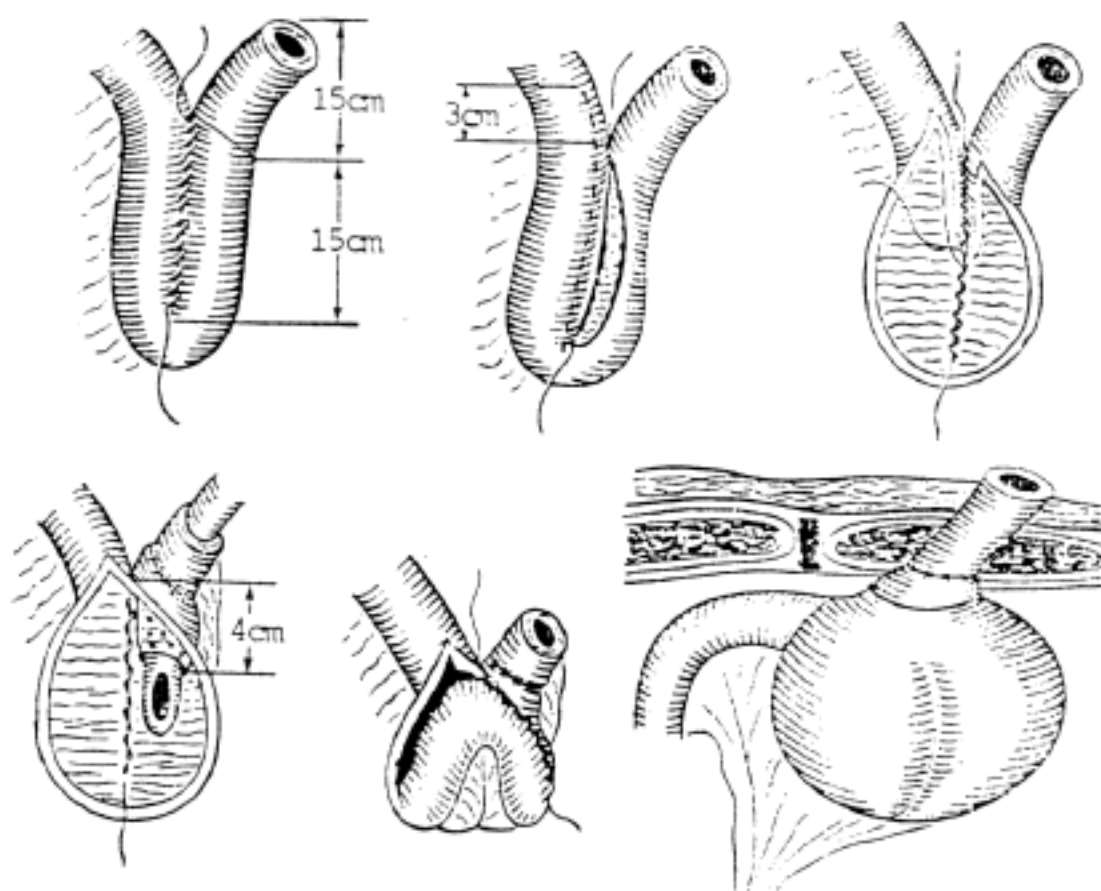


그림 3. Diagrammatic representation of the operative procedure. (Ref. 46)

Continent-ileostomy의 수술결과를 보면 저자에 따라 incontinence의 발생비율을 Kock 33%¹⁹⁾, Gelernt 9%¹¹⁾, Goligher 38%¹⁵⁾, Palmu and Sivula 39%²⁵⁾, Myrvold 42%²³⁾로 보고하였다.

슬후 나타날 수 있는 합병증 중 가장 심각한 것은 봉합부위 누출이다. 이는 복막염이나 장피누공을 유발하여 재수술이 필요하게 되기도 한다.

Nipple-valve의 피사는 비교적 드문 합병증이나 주의를 기울여야 확인할 수 있으며 reservoir ileitis에 대해서는 Kock가 14명의 환자에서 관찰보고한 바 있다¹⁹⁾. 이것이 생기면 ileostomy로 배출되는 양이 급증하며, 때로는 bloody-mucus가 나오기도 하며 이의 진단은 내시경으로 하고, 치료는 지속적인 배출과 steroid로 좋은 결과를 얻는다고 하였다.

Reservoir에 계속 배출물의 저류가 생기면 식이요법과 아울러 세척빈도를 늘리면 개선될 것이다.

본 병원에서 시행 후 이미 발표된 continent-ileostomy with nipple-valve의 우수성은 24시간 동안 대변수집용 기구를 착용해야만 하는 불편함을 없애고 1일 3회 정도의 tube 삽입으로 완전한 배설을 할 수 있다는 것이다.

예후는 악성화에 따라 다르며 수술을 시행치 않은 환자에서는 100%에서 악성변화를 일으키며 암 전환을 한 환자의 경우 5년생존율이 다른 원발성 대장암의 40

%에 비하여 20%로 매우 낮다³⁵⁾.

결 론

본 고려병원 외과학교실에서는 가족성 용종증 환자 2예를 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Biermann HJ, Tocker AM: *Statistical survey of problems in patients with colostomy or ileostomy. Am J Surg* 112:647-50, 1966
- 2) Bokus HL: *Gastroenterology. 4th ed, WB Saunders Co, Philadelphia, 1985, p2516-20*
- 3) Bussey HJR: *Familial polyposis coli. Baltimore: John's Hopkins University Press, 1975*
- 4) Bussey HJR: *Familial polyposis coli. Pathol Ann* 14:61-81, 1979
- 5) Bussey HJR, Veale AMO, Morson BC: *Genetics of gastrointestinal polyposis. Gastroenterology* 74:1325-30, 1978
- 6) Davis-Christopher: *Textbook of Surgery. 13th ed. WB Saunders Co, 1986, p1028*
- 7) Dizerega D, Buckner FA: *Ileostomy problems.*

- J Kans Med Soc* 63:40-4, 1967
- 8) Dorazio RA, Whelan TJ: *Lymphoid hyperplasia of the terminal ileum associated with familial polyposis coli*. *Ann Surg* 171:300-2, 1970
 - 9) Ferrari BT, Fonkalsrud EW: *Endorectal pull through operation with ileal reservoir after total colectomy*. *Am J Surg* 136:113, 1978
 - 10) Fonkalsrud EW: *Endorectal ileal pullthrough with ileal reservoir for ulcerative colitis and polyposis*. *Am J Surg* 144:81-7, 1982
 - 11) Gelernt IM, Bauer JJ, Kreel I: *The reservoir ileostomy; Early experiences with 54 patients*. *Ann Surg* 185:179, 1977
 - 12) Goligher JC: *Surgery of anus rectum and colon*. 5th ed, Bailliers Tindall, London, 1984, p40
 - 13) Goligher JC: *Surgery of anus rectum and colon*. 5th ed, Bailliers Tindall, London, 1984, p916
 - 14) Goligher JC: *Surgery of anus rectum and colon*. 5th ed, Bailliers Tindall, London, 1984, p926
 - 15) Goligher JC, Lintott DJ: *Experiences with 26 reservoir ileostomies*. *Br J Surg* 62:893, 1975
 - 16) Goligher JC, DE Dombal FT: *Ulcerative colitis*. London, Balliere, Tindal and cassell
 - 17) Harvey JC, Quan SH, Stearns MW: *Management of familial polyposis with preservation of the rectum*. *Surgery* 84:478-82, 1978
 - 18) Kock NG: *Intra-abdominal reservoir in patients with permanent ileostomy*. *Arch Surg* 99:223 1969
 - 19) Kock NG: *Present status of the continent ileostomy*. *Dis Colon Rectum* 19:200, 1976
 - 20) Kock NG: *Progress report on the continent ileostomy*. *World J Surg* 4:143, 1980
 - 21) McKusick VA: *Genetic (actors intestinal polyposis*. *JAMA* 182:271-7, 1962
 - 22) Muto T, Bussey H Jr, Morson BC: *The evolution of cancer of the colon and rectum*. *Cancer* 36:2251, 1975
 - 23) Myrvold HE: *Progress report on the continent ileostomy*. *World J Surg* 4:143, 1980
 - 24) Ohsato K, Yao T, et al: *Small intestinal involvement in familial polyposis diagnosed by operative intestinal fiberscopy, Report of four cases*. *Dis Colon Rectum* 20:414, 1977
 - 25) Palmu A and Sivula A: *Kock's continent ileostomy results of 51 operations and experiences with correction of nipple valve insufficiency*. *Br J Surg* 65:654, 1978
 - 26) Parks and Nicholls: *Proctocolectomy with out ileostomy for ulcerative colitis*. *Br Med J* 2: 85, 1978
 - 27) Parks AG, Nicholls RJ, BJ, Belliveau P: *Proctocolectomy with ileal reservoir and anal anastomosis*. *Br J Surg* 67:533, 1980
 - 28) Pemberton JH, Heppell J, Beart RW: *Endorectal ileoanal anastomosis*. *Surg Gynecol Obstet* 155:416, 1982
 - 29) Pierce ER: *Some genetic aspects of familial multiple polyposis of the colon in a kindred of 1442 members*. *Dis Colon Rectum* 11:321-9, 1968
 - 30) Ravitch MM: *Anal ileostomy with sphincter preservation in patients requiring total colectomy for benign condition*. *Surgery St Louis* 24:170, 1982
 - 31) Roy PH, Sauer WG, Beahrs OH: *Experience with ileostomies*. *Am J Surg* 119:77, 1970
 - 32) Sabiston DC Jr: *Anal ileostomy with preservation of the sphincter*. *Surg Gynecol Obstet* 148:1095, 1979
 - 33) Schuchardt WA Jr, Ponsky JL: *Familial polyposis and Gardner's syndrome*. *Surg Gynecol Obstet* 148:97-103, 1979
 - 34) Schwabe AD, Lewin KJ: *Gastrointestinal polyposis syndrome*. *Viewpoints Dig Dis* 12:1-4, 1980
 - 35) Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC, Storer EH: *Principles of Surgery*. 4th ed, Mc Graw-Hill Book Co, 1984, p1194
 - 36) Sivak MV Jr, Jagelman DC: *Upper gastrointestinal endoscopy in polyposis syndrome: Familial polyposis coli Gardner's syndrome*. *Gastrointest Endosc* 30:102-4, 1984
 - 37) Smith WG, Kern BB: *The nature of the mutation in familial multiple polyposis*. *Papillary*

- carcinomas of the thyroid, brain tumors, and familial multiple polyposis. Dis Colon Rectum 16:264-71, 1973*
- 38) Steffen Bülow: *Clinical features in familial polyposis coli, Results of the danish polyposis register. Dis Colon Rectum 29:102-7, 1986*
- 39) Tomas M Heimann, Adrian J Greenstein, Karen Bolnick RN, Steven Yoelson BA, Arthur H Aufses Jr: *Colorectal cancer in familial polyposis coli and ulcerative colitis. Dis Colon Rectum 28:658-61, 1985*
- 40) Ushio K, Sasagawa M, Doi H, Yamada T, Ishikawa H, Hojo K, Koyama Y, Sano R: *Lesion associated with familial polyposis coli. Studies of lesions of the stomach, duodenum, bones and teeth. Gastrointest Radiol 1:67-80, 1976*
- 41) Utsonomiya, Nakamura T: *The occult osteomatous changes in the mandible in patients with familial polyposis coli. Br J Surg 62:45-51, 1975*
- 42) Watne AL, Carrier M, et al: *The occurrence of carcinoma of the rectum following ileo-proctostomy for familial polyposis. Ann Surg 197:550, 1983*
- 43) Watts M, DE Dombal FT: *Early results of surgery for ulcerative colitis. Br J Surg 53:1005, 1981*
- 44) Waugh JM, Harp RA, Spencer RJ: *The surgical management of multiple polyposis. Ann Surg 159:149, 1964*
- 45) Yao T, Mitsuo I, Ohsato K, Watanabe H, Omae T: *Duodenal lesion in familial polyposis of the colon. Gastroenterology 73:1086-92, 1977*
- 46) Kwang Yun Kim, Won Kon Han, Eun Ho Park: *Continent Ileostomy. KCPS 2:97-101, 1986*
-