大韓大腸肛門病學會誌:第13卷 第1號
K.C.P.S. Vol. 13, No. 1, March, 1997

좌측 결장에 국한된 Hypoganglionosis 1예

순천향대학교 의과대학 외과학교실

김 재 준

=Abstract=

A Case of Localized Hypoganglionosis

Jae Jun Kim, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Soonchunhyang University

The hypoganglionosis is a relatively rare disease. Most of the hypoganglionosises are presented as congenital megacolon and diagnosed at early life. But some of them are diagnosed at adult. The localized hypoganglionosis, which is spared at rectum, is very rare. I experienced a case of localized hypoganglionosis which is localized at the left colon. So I reported it and reviewed related literatures.

Key Word: Hypoganglionosis

서 론

성인에서 생기는 변비는 여러가지 원인이 있을 수 있으나, 이중에서도 거대결장증이 동반되는 경우는 특발성과 선천성 거대결장증에 의해 2차적으로 오는 경우로 분류할 수 있다. 특히 직장에 병변이 없이 국소적인 저신경절 세포증(hypoganglionosis)만 있는 경우는 매우 드물다. 2차 의료기관에서 크론씨병으로 오진되어 우반결장절제술 후 복통 및 변비가 계속되어 본원으로 전원되어 개복술 후 좌측 대장에만 국한되어 있는 저신경절 세포증으로 진단되어 좌반결장절제술 후 증상이 호전된 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 42세 남자로 복부 동통과 변비를 주소로 내원했다. 과거력상 본원에 내원하기 3개월전 2차 병원에서 상기 증상으로 기계적 장폐쇄증 소견을 보여서 크론씨 병으로 생각하고 개복하여 우반결장 절제술을 시행받았다 하며 수술후에도 간헐적 복통이 계속되어 본원으로 전원되었다. 가족력상에는 특이 사항 없었다.

이학적 소견: 내원 당시 생증후는 정상 범위였으며, 좌측 눈 주위에 대상 포진을 앓은 흔적이 있었으며 이것은 우반결장 절제술 후 생겼다고 한다. 복부 전체에 경도의 압통이 있었으며 청진 소견상 장음이 심하게 항진되어 있었다.

검사 소견: 말초 혈액 검사상 혈색소 10.5 gm%, 백혈구 5400/ mm^3였으며, 소변 검사상 정상범위였다. 프로트롬빈 시간이 13.9초로 65.3%였으며, 간기능 검사상 혈청 단백이 4 gm%, 알부민 2.2gm%로 심한 저 알부민증이 있었으며, 그외의 간기능, 신기능 및 폐기능 검사는 정상 소견이었으며 B-형 간염 항원은 음성, B-형 간염 항체가 양성이었다.

내시경적 소견: 내원 3개월전 우반결장 절제술 전에 개인 병원에서 시행한 대장 내시경 소견상 근위 횡

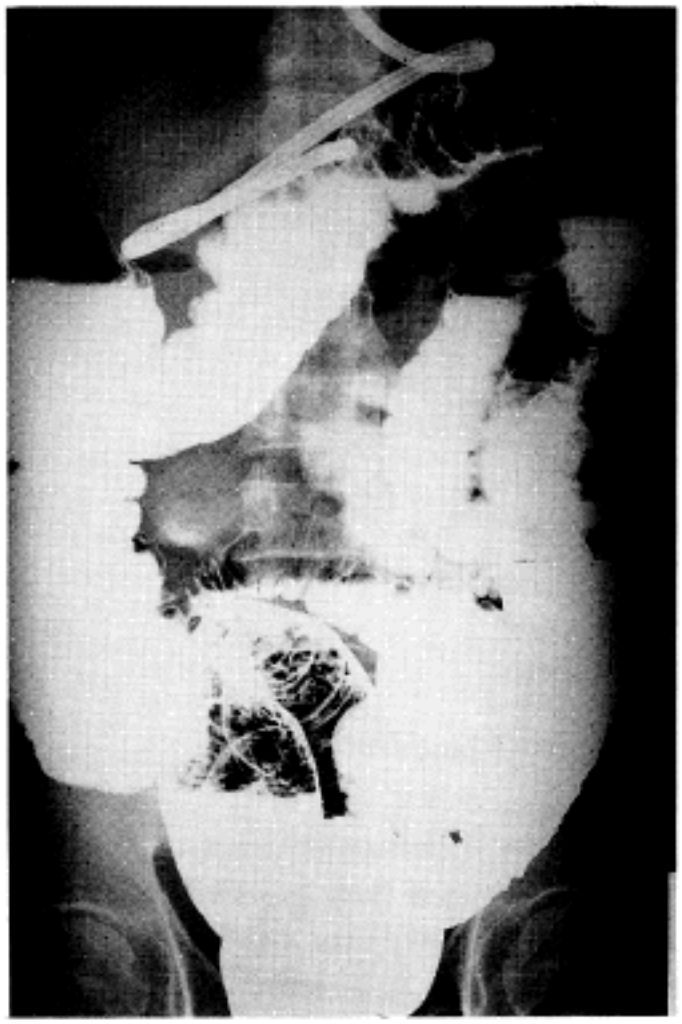

Fig. 1. Barium enema shows about 5 cm. length of segmental narrowing of left colon.

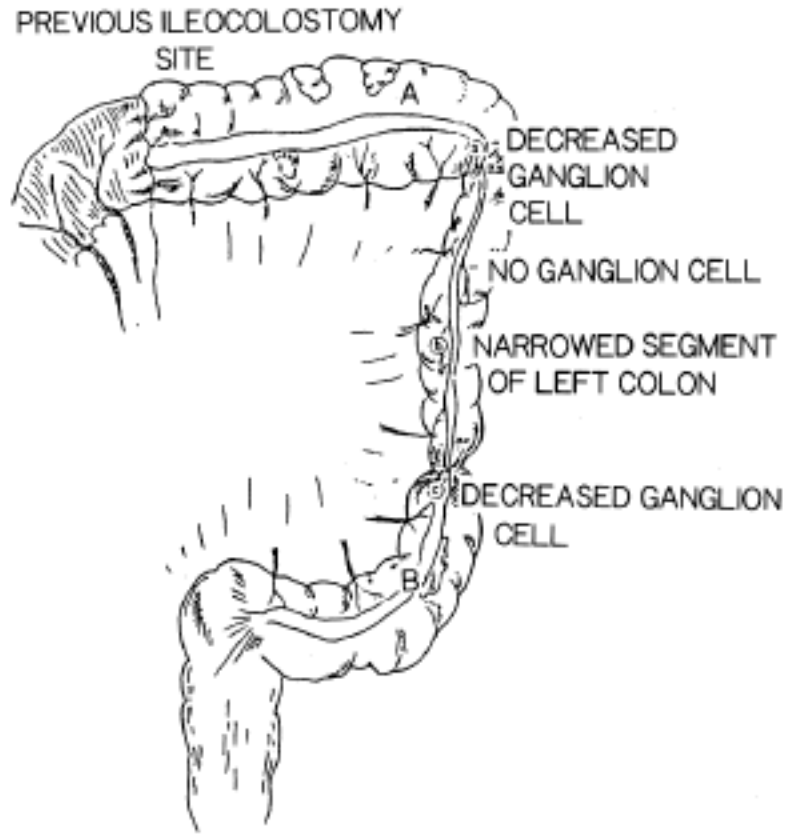

Fig. 2. Operative finding.

행 결장까지 삽입하고 분변이 많아서 그 이상은 삽입이 어려웠다 하며, 좌측 결장의 직경이 약간 좁아진 것 이외에는 결장 점막이 정상이었으며, S-자형 결장에서는 특이 소견이 없었다 한다. 본원에 입원하여 시행한 경우는 항문연 상방 45 cm까지는 볼 수 있었으나 그 이상은 삽입이 어려웠고 삽입이 가능했던 결장 점막에서는 특이 소견이 없었다.

대장조영술 소견: 내원 3개월전 시행한 대장 조영술 소견은 Fig. 1에 보이는 바와 같이 좌측결장의 짧은 분절에 결장 내경이 좁아진 소견이 보였으나 점막의 이상 소견은 발견할 수 없었다.

수술 소견: 내과적 치료에 장폐쇄 증상의 호전이 없어서 입원 7일째에 수술을 시행하였다. 기관지삽관 전신 마취하에 정중선에 약 20 cm의 피부 절개를 하고 과거 수술로 인한 유착 박리술을 시행하여 개복했다. 간, 비장 및 췌장은 정상 소견이었으며, 상행 결장은 과거의 수술로 절제되어 있었고 소장 및 횡행 결장이 약간 팽창되어 있었으며 좌측 결장의 비장 만곡부로부터 S-자형결장을 제외한 20 cm정도의 좌측 결장의 직경이 좁아져 있었다. 다른 육안적 이상 소견을 발견할 수가 없어서 Fig. 2와 같이 좁아져 있는 양측 말단부위와 중앙 부위의 세 부위(a, b, c)와 치상선 1 cm 상방의 직장에서 각각 직경 5 mm크기로 장의 전층을 포함하여 조직 표본을 취하여 동결 절편조직 생검을 시행한 결과 양측단(a, c)은 신경절 세포의 감소가 있었으며 좌측 결장의 중앙부(b)에서는 장근 신경총의 증식은 있으면서 신경절 세포가 없었으며 직장의 생검 결과는 정상 소견이었다. 그래서 절제 범위를 정하기 위해 육안적으로 직경이 정상적으로 보이는 두 부위(A, B)의 동결 절편 조직 생검을 시행하였으며 이 부위에서는 신경절 세포가 정상적으로 있어서 좌반결장 절제술 후 단단분합술을 시행하였다.

병리 조직학적 소견: 결장 점막의 육안적 이상은 없었으며, 전술한 바와같이 절제된 좌측 결장의 원위부 및 근위부의 말단 부위는 신경절세포가 감소되어 있었고 중심 부위는 신경절 세포가 없었으며 장근 신경총의 증식이 있었다.

수술 후 경과: 수술 후 7일째에 물을 마시기 시작하여 수술 후 9일째부터 유동식에 적응하였으며 수술 후 15일째에 일반 식이에 이상없이 적응하여 체중이 증가하는 상태에서 퇴원시켰다. 퇴원 후 복통은 없었으나

가끔 설사를 한다하며 수술 후 1년 6개월이 지난 현재는 아무 증상도 없이 정상 생활을 하고 있다.

고 안

성인에서 생기는 거대 결장증은 특발성과 선천성 거대 결장증에 의해 2차적으로 오는 경우로 분류할 수 있는데 선천성 거대 결장증은 보통 유아기에 발견되어 치료되지만 때때로 증상이 경미하여 진단이 늦어지고 증상이 진행되어 수술을 필요로 하는 경우도 있다.

선천성 거대 결장증은 직장 S-상 결장이 가장 흔히 침범되며 대장 전체가 침범되기도 하는데 치상선 1 cm 상부의 직장을 전층 생검하여 신경절 세포가 없을 때를 조직학적 진단 기준으로 삼는다. 또한 Morikawa등[6]은 acetylcholine esterase histochemistry가 진단에 큰 도움이 된다고 보고하고 있다[1,9].

특발성 거대 결장증에 의해 생기는 변비는 결장의 평활근의 이상이 아니고 장근 신경총의 이상에 의해 온다[3,7,8,11].

저자의 예에서는 직장 생검상 이상 소견이 없이 좌측 결장에만 국한되어 장근 신경총의 증식이 있으면서 신경절 세포가 없는 국소적 저 신경절 세포증을 보였는데 이렇게 선천성 거대 결장증이 아니면서 저 신경절 세포증이 오는 경우는 아직도 원인이 확실치 않다[10].

Meier-Rugewa등[5]은 만성 변비가 있는 소아들의 결장 점막 조직 생검의 비교 분석에 의하여 장관 신경원 이형성(intestinal neuronal dysplasia), 저 신경절 세포증 및 신경절 세포결여증(aganglionosis)은 발생학적으로 같은 이상이지만 발현이 다른 질환일 것으로 추측했으며, Kirk등[2]의 보고도 이를 뒷받침하고 있다.

선천성 거대 결장증의 경우는 원위부 결장의 아우엘바하 신경총(Auerbach plexus)에 신경절 세포가 없고 직장 항문 억제 반사(recto-anal inhibitory reflex)가 없으며 병변 근위부의 팽대와 함께 병변 부위의 직경이 좁아져 있으며 이에 대한 치료는 병변 부위를 절제하고 문합을 할 때에 원위부 문합부의 신경절 세포 결여 분절은 부분 폐쇄를 유발하여 이로 인해 분루(fecal fistula)의 원인이 될 수도 있어서[4] 수술 전에 직장의 전층 생검을 하여 신경절 세포가 없는 선천성 거대 결장증으로 진단이 되면 Duhamel씨 수술등의 수술법이 요구된다[7].

그러나 저자의 환자의 경우는 좌측 결장에만 국한되어 있는 저 신경절 세포증으로 병변이 있는 좌측 결장만 좁아져 있어서 좌반 결장 절제술 후 좋은 결과를 얻었다. 특기할 점은 개인 병원에서 복통 및 변비의 원인을 잘못 해석하여 개복술 시행 후 크론씨 병으로 오해하여 소장결제술을 시행하고, 그후 계속적인 장폐쇄 증상이 있어서 본원으로 전원되어 왔다는 점이다. 이러한 오해는 아마도 좌측 결장에 있는 병변의 장막이 육안적으로 정상이어서 병의 원인을 착각했던 것으로 생각된다. 개인 병원에서 시행한 대장 내시경 소견에서는 항문연 상방 45 cm까지밖에 내시경의 삽입이 안되었는데 이 점은 아마도 개인 병원에서 시행한 내시경 소견이 잘못 전달된 것인지 그렇지 않으면 급진적으로 진행된 염증성 변화에 의해 좌측 결장의 병변이 생긴 것인지는 확실히 규명할 수가 없었으나 처음에 시행한 바리움 대장 조영술상에 좌측 결장의 협착이 있었던 점으로 미루어 보아 처음 내시경을 시행할 때 횡행 결장까지 삽입이 안 되었던 것으로 생각된다.

치료를 위한 수술시 주의할 점은 Pescatori등[7]의 보고처럼 수술 중 생검이 절제 범위를 정하고 재발을 방지하고 문합시 문합 부위의 합병증을 최소화하는데 매우 유용하리라 사료된다. 저자가 치험한 경우도 문합부 양쪽의 조직 생검을 하여 정상 결장끼리 문합을 하였기 때문에 결과가 좋았다고 사료된다.

결 론

변비의 원인은 많으나 그중에서도 국소적 hypoganglionosis에 의한 경우는 매우 드문 경우로 순천향 대학병원 외과학 교실에서 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이며 수술적 치료시 장의 절제 범위를 정하기 위해 문합부 양쪽을 조직 생검하여 정상의 결장 조직을 확인한 후 문합하는 것이 중요하리라 사료된다.

REFERENCES

1) Ikawa Hirromichi, Kim Samuel H, Hendren W Hardy, et al: *Acetylcholinesterase and manometry in the diagnosis of the constipated child. Arch Surg*

121: 435, 1986

2) Kirk SG, Lawson JT, Allen IV, et al: *Familial megaduodenum associated with hypoganglionosis. Br J Surg 77: 138, 1990*

3) Krishnamurthy Shoba, Schuffler Michael D, Rohrmann charles A, et al: *Severe idiopathic constipation is associated with a distinctive abnormality of the colonic myenteric plexus. Gastroenterology 88: 26, 1985*

4) McCready Robert A, Beart Robert W Jr: *Adult Hirschsprung's disease: Results of surgical treatment at Mayo Clinic. Dis Col & Rect 23: 401, 1980*

5) Meier-Ruge WA, Brinimann PB, Gambazzi F, et al: *Histopathological criteria for intestinal neuronal dysplasia of the submucosal plexus(Type B). Virchows Arch 426: 549, 1995*

6) Morikawa Yasuhide, Donahoe Patricia K and Hendren W Hardy: *Manometry and histochemistry in the diagnosis of Hirschsprung's disease. Pediatrics 63: 865, 1979*

7) Pescatori M, Mattana C, and Castiglioni GC: *Adult megacolon due to total hypoganglionosis.Br J Surg 73: 765, 1986*

8) Puri P, Lake BD, Gorman Freda, O'Donnell B and Nixon HH: *Megacystis-Microcolon-Intestinal hypoperistalsis syndrome: A visceral myopathy. J Pediatr Surg 18: 64, 1983*

9) Scharli AF and Meier-Ruge W: *Localized and disseminated forms of neuronal intestinal dysplasia mimicking Hirschsprung's disease. J Ped Surg 16: 164, 1981*

10) Shimotake Takashi, Iwai Naomi Yanagihara Jun, Tokiwa Kazuaki, et al: *Biliary tract complications in patients with hypoganglionosis and chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction syndrome. J Pediatr Surg 28: 189, 1993*

11) Yamataka A, Miyano T, Urao M, et al: *Distribution of neuromuscular junctions in the bowel affected by hypoganglionosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 16: 165, 1992*