

가족성 용종증에 대한 대장전절제술 및 직장점막제거술, J-형 회장낭을 이용한 회장-항문문합술후 회장낭에 생긴 선암 1예

전남대학교 의과대학 외과학교실 및 소화기외과분과

김 형 록 · 김 동 의 · 김 영 진

= Abstract =

Carcinoma in an Ileal Pouch after Proctocolectomy, with Ileal Pouch-Anal anastomosis for Familial Adenomatous Polyposis

Hyeong Rok Kim, M.D., Dong Yi Kim, M.D. and Young Jin Kim, M.D.

*Division of Gastroenterologic Surgery, Department of Surgery,
College of Medicine, Chonnam National University, Kwangju, Korea*

Familial adenomatous polyposis(FAP) has a significant risk of developing colorectal cancer. As a consequence, their surgical treatment is currently widely performed by restorative proctocolectomy with ileal pouch-anal anastomosis(IPAA).

Frequently, the potential for recurrence in FAP patients after above operation was overlooked. In fact, several reports were presented for warning of recurred cancer in ileal pouch.

We report a case of a patient who developed adenocarcinoma in an ileal pouch after restorative proctocolectomy for familial adenomatous polyposis with a review of literature.

Key Words: Adenocarcinoma, Ileal pouch, Familial adenomatous polyposis

서 론

가족성 용종증은 염색체 5번에 위치한 APC
(Adenomatous Polyposis Coli) 유전자의 돌연변이

책임저자 : 김형록, 광주광역시 동구 학동 8번지, 전남대병원
외과의국(우편번호: 501-910)
(Tel: 062-220-1635, Fax: 062-227-1635)

로서 생기는 상염색체 우성으로 유전되는 질환이다. 그 특징으로 전 대장에 전반적으로 용종이 나타나고 그중 일부는 반드시 시간이 경과함에 따라 악성암으로 변환한다는 것이다.

최근 그 치료의 방법으로 대장을 전부절제하고, 직장점막을 절제한후 회장의 말단부를 낭을 만들어 항문과 문합하여주는 일명 restorative proctocolectomy with ileal pouch anal anastomosis

(IPAA)를 많이 시행하고 있는데, 흔히 이후에 용종이나 암의 재발 위험이 간과되기 쉽다. 그러나 상기와 같은 시술이후에도 회장낭에 용종이나 선암이 생길위험은 잔존한다는 것이 최근 보고 되고 있다.

최근 FAP환자로 5년전 대장전절제술 및 직장점막제거술, 그리고 J형 회장낭을 이용한 회장-항문 문합술을 받고 회장낭에 선암이 발생한 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 김○례, 여자, 49세

주소: 배변곤란, 이급후증(裏急後症)

현병력: 내원 3개월전부터 배변곤란과 이급후증이 병발하고 최근 증상이 심해져서 내원하였음.

과거력 및 가족력: 1993년 12월 17일 가족성 용종증으로 Total proctocolectomy, Rectal mucosectomy & Ileal pouch anal anastomosis with J type, diverting loop ileostomy를 시행하였다. 당시 술전에 검사한 대장투시검사상 entire colon에 multiple polyps이 존재하였으며(Fig. 1), 수술소견상 전체 대장에 걸쳐 수 mm 크기의 용종이 존재하였고, 맹장부에 1.5±1.0 cm 크기의 용종은 조직검사상 점막층에 국한된 암세포가 발견되어 병기상 Dukes' A를 기록하였다. 환자는 그후 1994년 3월 10일 회장루 복원술을 받았고, 수술후 2년간 외래로 통원 치료하였다.

가족력상 어머니가 역시 직장암을 동반한 가족성 용종증으로 1993. 10월 본원에서 복회음절제술을 시행받았으며, 현재 환자의 둘째딸이 27세로 대장에 용종이 발견되어 수술예정이다.

이학적 소견: 입원당시 전신소견은 정상이었으며, 전신 및 서혜부의 임파절 종대는 없었다. 직장수지검사상 항문연 상방 7 cm 부근에 천골전면부에 단단히 고착되어있는 궤양성침윤성 종괴가 촉진되었다.

검사 소견: 전혈 및 혈액화학 검사상 특이한 소

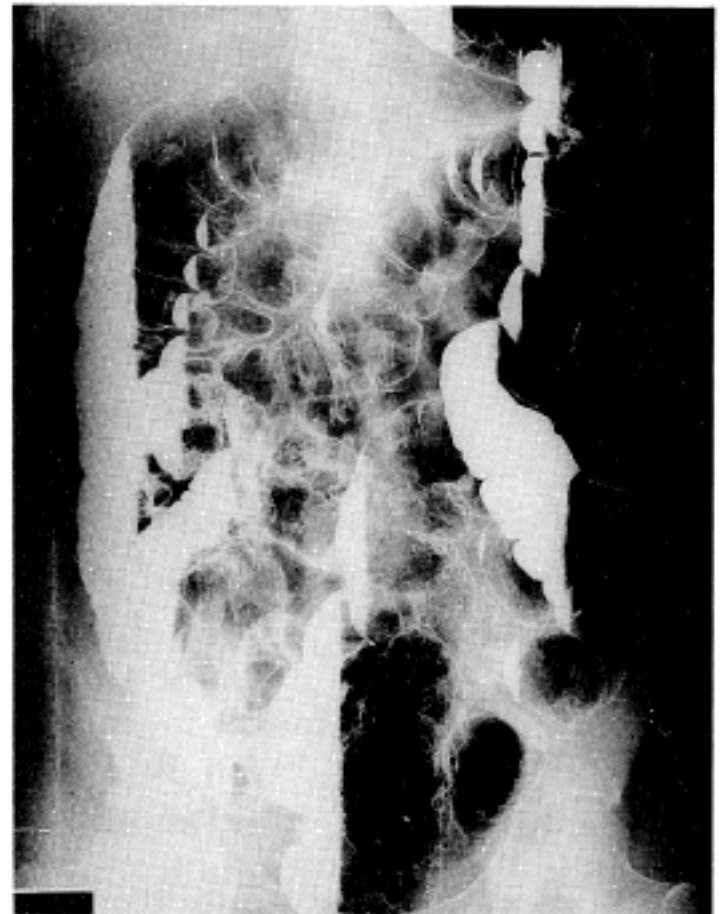


Fig. 1. Barium enema shows multiple polyps with several mm of their diameter within whole colon.

견은 없었고, 암 표지자검사상 CEA 9.3 ng/ml로 증가되어있었고, CA-125 2.02 U/ml, CA 19-9 25.3 U/ml를 나타내었다.

대장경검사상 검사상 항문연 상방 7~10 cm부위의 J pouch 후벽에 약 5×5 cm sized ulcerinfiltrative hard fixed mass가 발견되고 주위 점막은 소장의 형태인 풍성한 혈관형성이나 부드럽고 얇은 점막의 모습보다는 두껍고 울퉁불퉁한형태를 보였고, 그상방의 회장점막은 소장의 모습과 동일하여, 종괴주변은 다소 대장점막과 같은 모습을 보였다(Fig. 2A, 2B). 조직검사상 중분화선암으로 판명되었다.

방사선학적 소견: 복부골반부 전산화단층촬영 소견은 presacral region에 ill defined heterogeneous enhanced, eccentric mass가 관찰되었으며,내부에 low attenuated lesion을 포함하고 있었으나 주위에 비정상적인 임파절 종대는 없었다(Fig. 3).

수술 소견: 1997. 7. 24일 J-pouch를 포함한 복회음 절제술 및 골반림프절 절제술, 영구적 회장

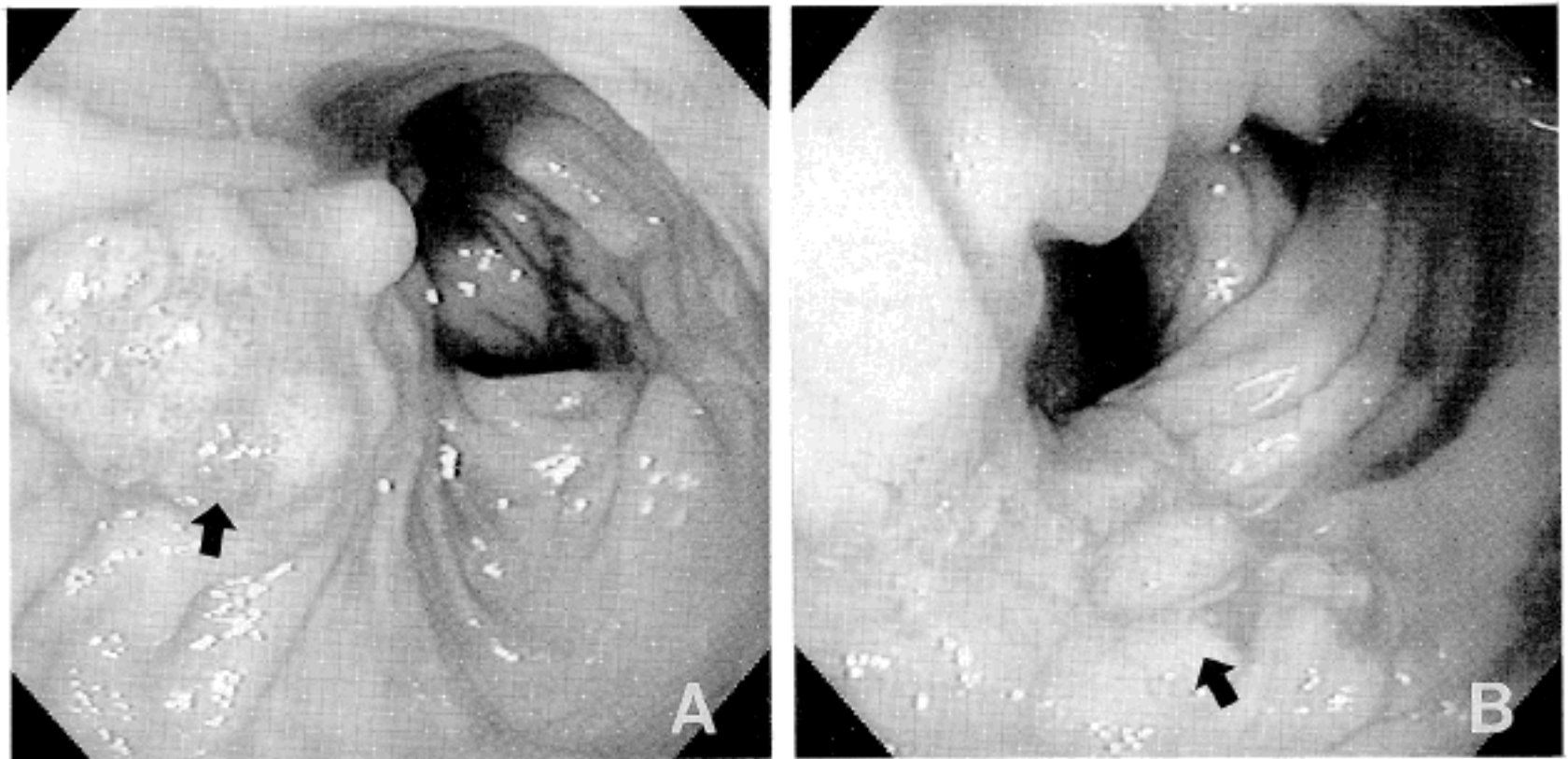


Fig. 2. A, B. Colonofiberscopy findings present about 5×5 cm sized ulceroinfiltrative hard fixed mass in posterior wall of ileal pouch.

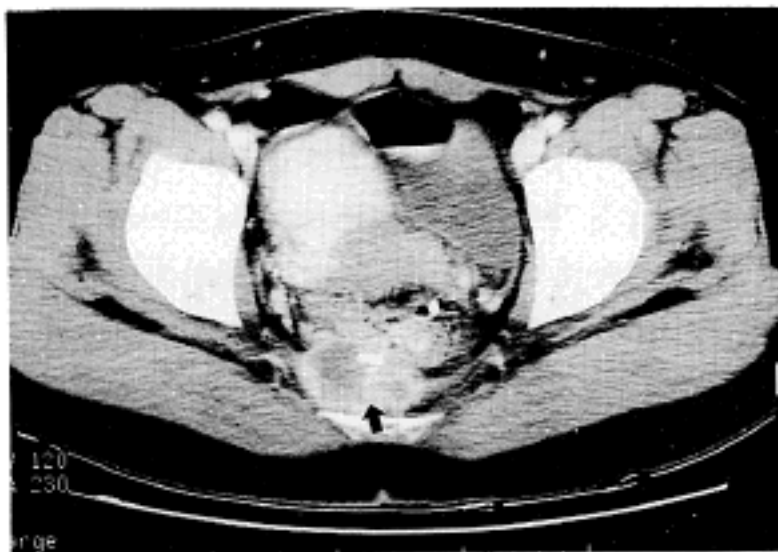


Fig. 3. Pelvic CT findings show about 5 cm sized ill-defined heterogenous enhanced, eccentric mass, which contains low attenuated lesion, without abnormal lymph node enlargement.

루(Brooke type)시술을 시행하였다. 수술소견상 J-pouch형 회장낭의 후벽에 5×5 cm sized mass가 발견되었고, 이 종괴는 골반 후벽에 단단히 고착이 되어 있었다. 주변의 임파절전이나 골반장기나 간 전이 소견은 없었다.

조직학적 소견: 종양세포는 장막을 투과하여 주위 지방층까지 침범하였으며, 주변 신경조직에 침윤(perineural invasion)이 있었다. 병변부위의 회장 점막은 허혈성 괴사소견만 보이고 암세포의 침윤은 없었다. 종양은 소장점막에서 보다는 기존의 직장조직에서 기원한 것으로 보인다.

수술후 경과: 환자는 수술후 16일째, 특별한 합병증이 없이 퇴원하였으며 현재 5-FU medication 보조요법을 하고있으며, 2개월째 외래 통원 치료 중 특별한 문제없이 추적중이다.

고 찰

가족성 용종증은 우성 유전이되는 질환으로 염색체 5번의 APC gene(Adenomatous polyposis coli)의 변이에 의한 것으로 유발되는 것으로 되어있다. 이러한 유전자 변이는 대장전반에 걸친 다발성 선종(multiple adenomas)의 표현으로 나타나는 성장장애 질환을 유발한다. 조기에 예방적 외과적 절제술이 없이는 이러한 선종은 악성변환을 하는

것으로 되어있다. 이러한 선종은 위, 십이지장, 소장등에도 드물게 나타나나 악성변환은 드문 것으로 되어있고, 십이지장 팽대부주변의 선종은 가끔 악성변환을 하는 것으로 되어있다⁸⁾.

대장전절제술 및 직장점막제거술, 그리고 회장낭을 이용한 회장-항문문합술후 회장낭에 용종이 재발되는 예가 몇몇 보고^{1,5)}되고 있는데, 이는 Bassuini, Billings¹⁾에 의하면 회장낭의 점막이 대장점막으로 이행성 변환(metaplasia)을 한후 여기서 선종이 발생하여 이것이 악성 변환을 할것이라고 말하고 있다. Church등²⁾도 용종이 생긴 회장점막이 대장경검사상 소장보다는 대장점막에 가깝다고 보고하였다. 반면 회장낭에 생긴 선암은 직장점막절제술후 남아있는 직장근육층에 있는 직장점막세포에서 기인하거나, 회장-항문문합후 항문쪽에 남아있는 직장점막에서 기인하다는 설^{3,5,7)}도 제기되고 있다. 또한 회장낭-항문 문합술외에도 영구회장루 시술을 한 환자에서도 말단회장부에 선종이 생겨, 여기서 악성변환을 하기도 한다고 하는데, Primrose등⁸⁾은 28년전 가족성 용종증으로 전대장절제술 및 회장루 시술을 한 환자가 회장루부위에 다발성 용종이 발견되고 그중 일부가 악성 변환을 한예를 보고하였는데, 종괴를 병리학적으로 관찰한 결과 종괴는 회장점막이 대장점막으로 이행성 변환을 한곳에서 기인한 곳에서 생겼고 대장의 선암과 동일한 소견을 보였다고 한다. 이러한 결과로 미루어 볼 때 회장낭의 점막은 소장의 그것에서 대장점막으로 이행성 변환을 하며, 이 점막은 선종이 생길 위험이 증가하고, 따라서 선종의 악성변환으로 인한 암 발생의 위험도 또한 항상 존재한다고 할 수있다.

그렇다면 회장낭형의 회장-항문 문합과 그렇지 않고 통상적인 선형 회장-항문문합보다 선종이나 암 발생율이 높을 수 있다고 하는데^{1,2)}, 이는 대변저류가 회장낭에서는 생기고 이로인해 세균의 증식과 담즙의 저류가 있는데, 이것이 소장의 용모의 위축과 세포 재생속도의 증가가 생기며 이로인해 대장점막으로 이행성 변환이 있게되고, 여

기에 원래의 유전자변이인 APC gene mutation이 작용하여, 대장 선종이 발생하며, 시간이 경과함에 따라 악성 변환을 할 것이라는 가설이 설득력 있게 받아들여지고 있다.

본 증례에서도 회장-항문 문합부에서 7 cm이나 떨어진 근위부에 종괴가 발생한 것으로보아 잔존한 직장점막에서 암이 유래되었다기 보다는 회장점막의 대장점막으로의 이행성 변환이 선행되고 여기서 선종-암의 순서를 밟은 것으로 유추된다.

회장낭에서 stapler를 사용한 긴 문합선(long suture line)이 암 발병의 하나의 소인이 될 수 있다는 보고⁹⁾도 있다.

1차수술후 회장낭에 암 발생까지 경과된 시간은 Bassuini, Billings¹⁾는 3년, Herbay등⁴⁾은 8년, Hoehner등⁵⁾은 20년 이라고 하였고 본 증례에서는 5년이 경과된 시점에서 발견하였다.

Nugent등⁶⁾은 1차적으로 회장낭-항문 문합을 받은 환자 38명을 대상으로 전향적 조사를 하였을 때 이중 7명이 수술후 약간 이행성 변환을 한 관상 선암(mild dysplastic tubular adenoma)이 발견되었고, 평균 기간은 술후 2년이었다고 한다. 이중 4명은 회장점막에서 기원한 것으로 보이고, 한명은 대장 점막에서, 그리고 한명은 회장과 대장 양쪽에서 전부기원한 것으로 보이며, 나머지 한명은 기원한 곳을 알 수 없었다고 하고 있다.

이상과 같이 가족성 용종증에서 외과적으로 직장 및 결장을 완전히 제거하였다고 하더라도 완전하게 용종의 재발이나 암의 위험에서 벗어났다고는 할 수 없다는 것을 알 수있었다. 이를 위해서 가족성 용종증 수술후 간과되기 쉬운 용종의 재발 및 암 발생을 항상 경계하여야하며, 이를 위해서는 1차 수술후 주기적인 진찰 및 대장경검사를 잊지말아야 할 것이다.

결 론

가족성 용종증에 대한 치료법으로 대장 전절제술 및 직장점막절제술 및 회장낭을 이용한 회장-

항문 문합술이 최근 많이 시행되고 있다. 그후 소장점막에 용종이 재발되는 경우가 종종 있는데 그중에서도 암이 발병한 경우는 흔치 않다. 저자들은 5년전에 가족성용종증으로 상기와 같은 치료를 받고 최근 회장낭에 선암이 발생한 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Bassuini MMA, Billings PJ: *Carcinoma in an ileoanal pouch after restorative proctocolectomy for familial adenomatous polyposis. Br J Surg 83: 506, 1996*
- 2) Church JM, Oakley JR, Wu JS: *Pouch polyposis after ileal pouch-anal anastomosis for familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 39: 584, 1996*
- 3) Heppell J, Weiland LH, Perrault J, et al: *Fate of rectal mucosa after rectal mucosectomy and ileoanal anastomosis. Dis Colon Rectum 26: 768, 1983*
- 4) Herbay A, Stern J, Herfarth C: *Pouch-anal cancer after restorative proctocolectomy for familial adenomatous polyposis. Am J Surg Pathol 20(8): 995, 1996*
- 5) Hoehner JC, Metcalf AM: *Development of invasive adenocarcinoma following colectomy with ileoanal anastomosis for familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 37: 824, 1994*
- 6) Nugent KP, Spigelman AD, Nicholls RJ, et al: *Pouch adenomas in patients with familial adenomatous polyposis. Br J Surg 80: 1620, 1993*
- 7) O'Connell PR, Pemberton JH, Weiland LH: *Does rectal mucosa regenerate after ileoanal anastomosis. Dis Colon Rectum 30: 1, 1987*
- 8) Primrose JN, Quirke P, Johnston D: *Carcinoma of the ileostomy in a patient with familial adenomatous polyposis. Br J Surg 75: 384, 1988*
- 9) Roe R, Fermor B, Williamson RCN: *Proliferative instability and experimental carcinogenesis at colonic anastomoses. Gut 28: 808, 1987*