

장 신경총 퇴행에 의한 만성 특발성 가성 장폐색 1예

원광대학교 의과대학 내과학교실, 외과학교실*
및 해부병리과교실**

김진아 · 김제형 · 황호근 · 안선호
유경훈 · 김용성 · 최석채 · 김학철
나 용 호 · 이 재 승* · 윤 기 중**

= Abstract =

A Case of Chronic Idiopathic Pseudo-Obstruction Caused by a Degenerative Disorder of the Myenteric Plexus

Jin Ah Kim, M.D., Je Hyung Kim, M.D., Ho Geun Hwang, M.D.
Sun Ho Ahn, M.D., Keyoung Hoon You, M.D., Yong Seong Kim, M.D.
Suck Chei Choi, M.D., Haak Cheol Kim, M.D., Yong Ho Nah, M.D.
Jae Seung Lee, M.D.* and Ki Jung Yoon, M.D.**

Department of Internal Medicine, General Surgery, Pathology**,
School of Medicine, Won Kwang University, Iksan, Korea*

Intestinal pseudo-obstruction is characterized by symptoms and signs of mechanical bowel obstruction in the absence of an occluding lesion of the intestinal lumen.

The chronic forms of intestinal pseudo-obstruction are separated into primary and secondary in according to the underlying disorders. primary or chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction(CIIP) is not associated with systemic illness and a progressive nature with relapses and remissions. Since Dyer described the rare histologic subtype of idiopathic pseudo-obstruction, the primary abnormality is in the myenteric plexus of the bowel at first in 1969, only few cases are reported. We report a case of CIIP caused by degeneration of myenteric plexus of the colon and he was successfully treated with surgical management.

Key Words: CIIP, Myenteric plexus

서 론

가성 장폐색은 뚜렷한 장관내의 물리적 폐색없이 장폐색의 증상과 증후를 특징으로 하는 임상적 증후군이다. 이는 수술 후의 합병증, 급성 심근 경색증, 급성 췌장염, 급성 담낭염 등의 질환과 연관되어 발생하는 급성 형태와 장관내 평활근이나 신경총을 침범하는 질환에서 발생하는 만성 형태로 나눌 수 있다. 가성 장폐색은 1948년 Ogilvie⁶⁾가 급성질환에 의하여 합병된 형태를 기술한 이래로 근육이나 신경을 침범하는 전신 질환에 동반되거나 약물에 의해 발생한 이차성, 가족성, 특발성등 여러가지 형태의 보고가 있었으나, 신경학적 증상이나 가족력이 없이 장 신경총 퇴행으로 인해 발생한 만성 특발성 가성 장폐색 증에는 1969년 Dyer¹⁾가 보고한 이후 현재까지도 희귀한 질환으로 알려져 있다.

저자들은 복부팽만 및 복통을 주소로 내원한

환자에서 가성 장폐색을 일으킬만한 요인이 없고, 약물치료에 반응하지 않고, 잦은 재발을 반복하여 수술을 시행한 후에 조직 검사상 장신경총 퇴행에 의한 특발성 가성 장폐색 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

48세 남자 환자로 내원 2개월전 부터 발생한 복부 팽만, 복통, 변비를 주소로 개인병원을 내원하여, 단순 복부 방사선 소견상 Air-fluid level과 장폐색의 소견이 보여, 관장 및 약물치료 중 호전이 되지 않아 본원으로 전원되었다.

과거력상 내원 2년전 결핵으로 치료한 기왕력 이외에 수술, 약제 복용, 가족력상 특이할만한 소견은 없었다.

내원 당시 이학적 검사상, 혈압 130/80 mmHg, 맥박 70 회/분, 호흡수 20 회/분, 체온 36.5°C였고, 급성 병색을 보였으며, 복부진찰소견상 전반적으

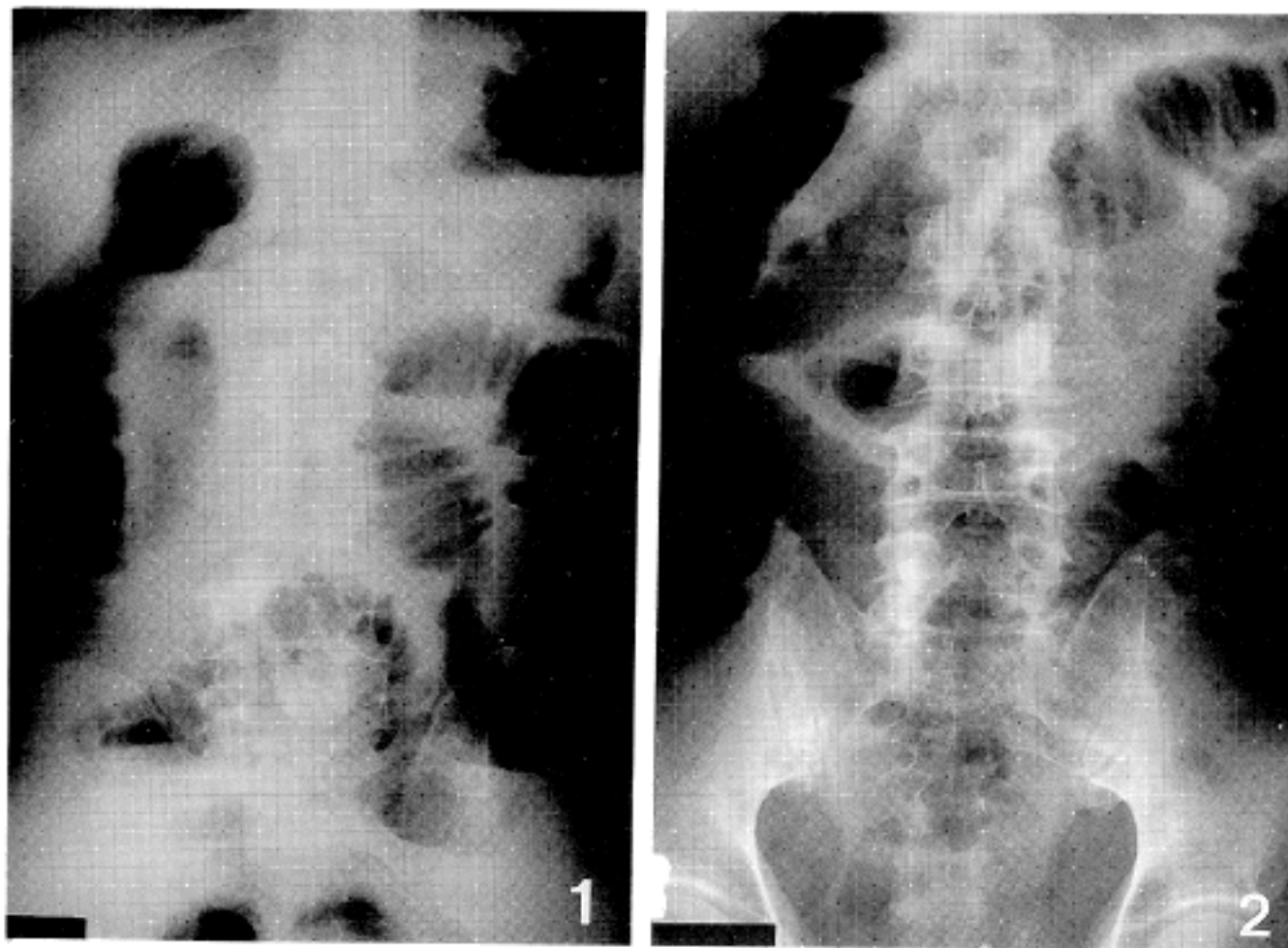


Fig. 1-1, 1-2. plain abdomen erect(1-1) and supine(1-2) showing dilated colon and multiple air- fluid level.

로 팽만되어 있었으며, 장음은 항진되어 있고 미만성 압통이 관찰되었다. 말초 혈액 검사상 백혈구 $35,620/\text{mm}^3$, 혈색소 11.6 g/dl, 혈소판 $201 \times 10^3/\text{mm}^3$, 혈청 생화학 검사상 혈청 총 단백질 7.4 g/dl, 알부민 4.7 g/dl, AST 17 IU/L, ALT 10 IU/L, 총 빌리루빈 0.4 mg/dl, alkaline phosphatase 178 IU/L, total cholesterol 183 mg/dl, 면역 혈청검사상 CRP 25.6 mg/L, HBsAg/Ab (-/-), ANA(-), anti-ds DNA Ab(-), anti-Smith Ab(-), anti-RNP Ab(-), anti-Scl-70 Ab(-), anti-centromere Ab < 7.5 IU/ml, 뇨검사상 특이소견 없었고 갑상선 기능 검사는 TSH 2.0 μIU , T4 8.0 ng/dl, T3 120 ng/dl, Free-T4 1.0 ng/dl로 정상범주에 있었다.

단순 복부 방사선 소견상 장폐색의 소견은 보였으나(Fig. 1-1, 1-2), 대장 바륨 조영술상 종괴로 생각되는 것은 관찰되지 않았고(Fig. 2), 복부 전산화 단층촬영에서도 특이할만한 소견은 보이지 않았다.

대장내시경 검사상 간 만곡부위에 직경 1 cm의 종주 궤양(longitudinal ulcer)이 관찰되었지만 종괴는 보이지 않았다. 본원에 처음 입원 당시 위장관 운동 촉진제(prokinetics), stool bulking agent 등으로 증상이 호전되고 장폐색의 소견이 없어져 퇴원하여 외래로 통원 치료중 퇴원 2개월 후 복통과 복

부 팽만이 다시 발생하여 재입원 하였다. 환자는 재발, 지속되는 복부팽만 및 복통을 지속적으로 호소하였고 약물과 보존적 치료에 반응이 없어 전장 절제술과 회장 문합술을 시행한 결과 좌측

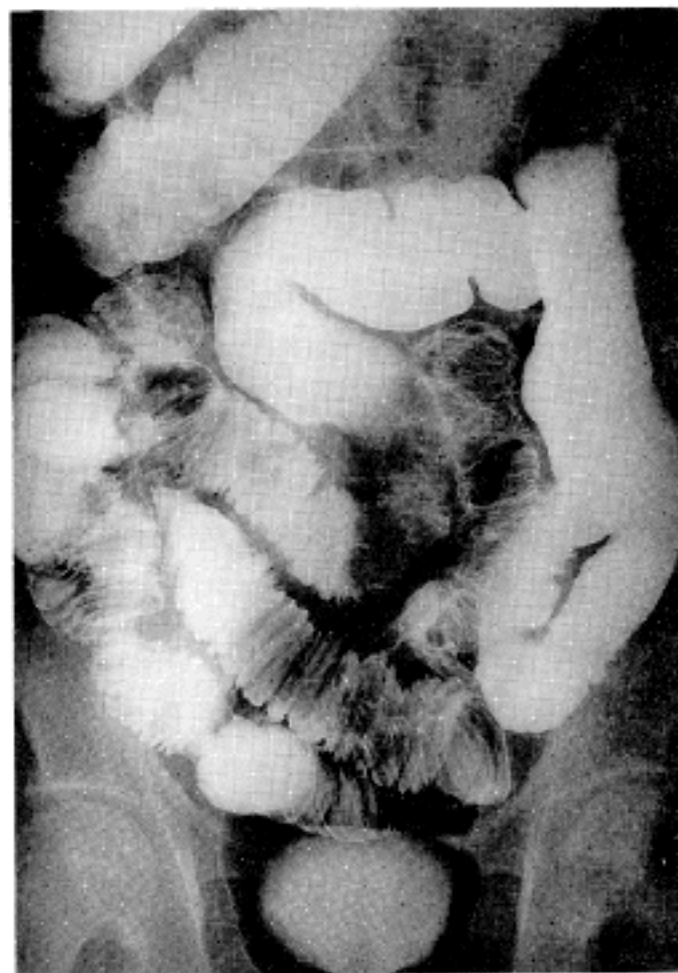


Fig. 2. barium enema showing no intraluminal obstructive lesion.

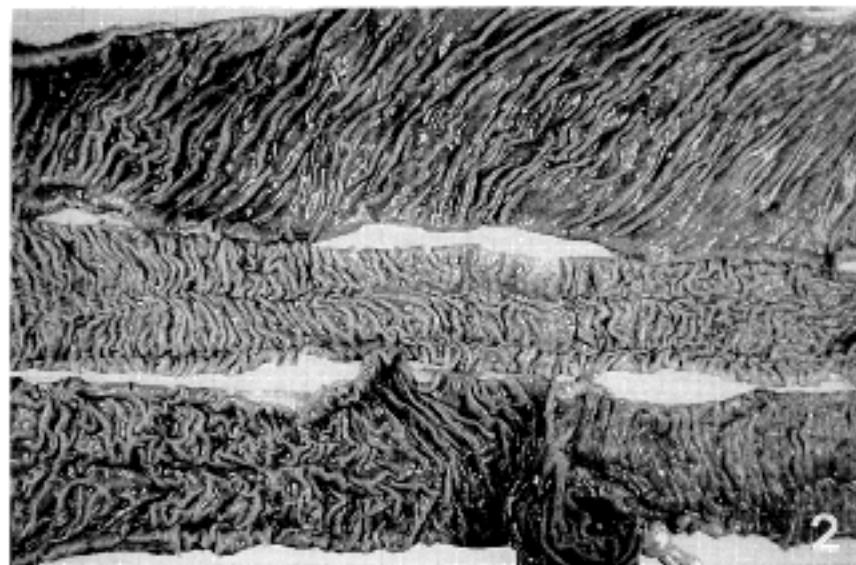
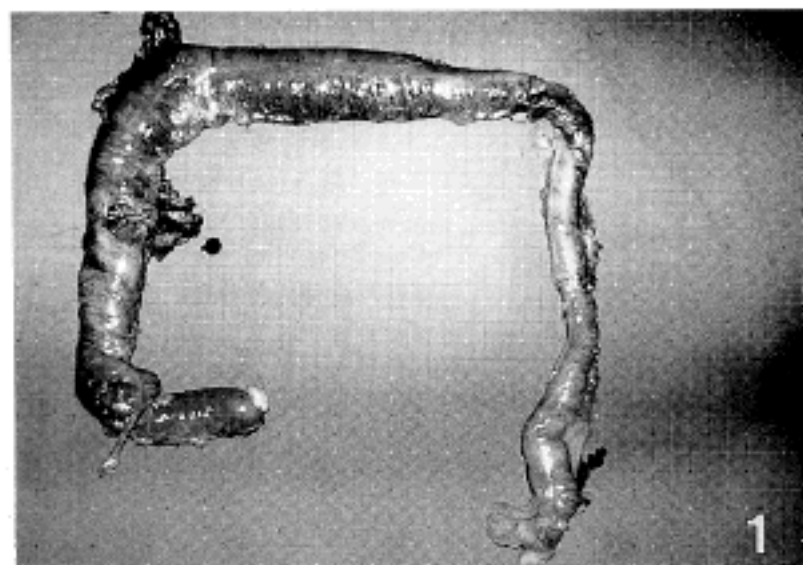


Fig. 3. Gross finding of resected colon.

3-1: dilated right colon and diffuse narrowing of left colon.

3-2: gross finding of cut surface.

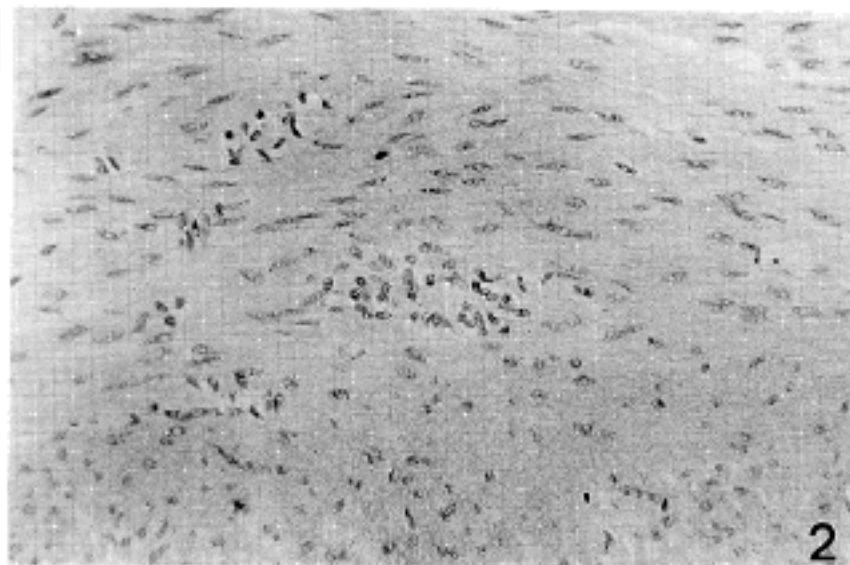
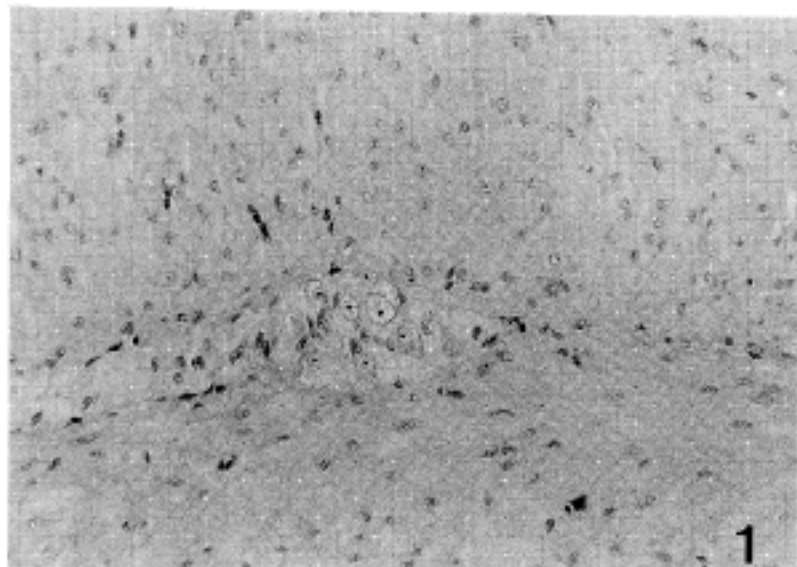


Fig. 4. microscopic finding of resected colon.

4-1: normal myenteric plexus of normal subject.

4-2: myenteric plexus of patient shows disappearance of ganglion cells without inflammatory cell infiltration.

결장보다 우측결장이 확장되었으며, 횡행결장에서 하행결장으로 이행하는 부위가 좁아져 있었으나 종괴의 관찰은 없었다(Fig. 3-1, 3-2). 국소적으로 좁아진 부위에서 조직검사를 시행하여 장신경총의 퇴행을 관찰할 수 있었다(Fig. 4-1, 4-2). 환자는 술 후 10일만에 퇴원하여 현재 외래로 추적 관찰 중이다.

고 찰

가성 장폐색증은 장관 내외의 기계적 폐색 병변이 없는데도 장 폐색의 징후와 증상을 나타내는 임상적 증후군으로써 원인과 임상 경과에 따라 급성, 만성, 전신 질환 없이 발생하는 특발성 가성 장폐색증 등으로 분류 된다. 이 중 특발성 가성 장폐색증은 1960년 Naish등⁵⁾에 의해 처음 보고된 이후 국내에서는 1983년 박등¹¹⁾이 1예를 보고한 바있다. 특발성 가성 장폐색증은 위장관의 침범 범위, 조직학적 소견, 다른 장기의 침범 유무 등이 매우 다양하게 나타나고 병리학적 소견에 따라 장근 신경총의 이상(neuropathic), 장 평활근의 이상(myopathic), 또는 조직학적 변화가 없는 정상인 경우로 분류하기도 하고 가족력의 유무에 따라 가족성(familial), 산발성(sporadic)으로

분류한다.

만성 특발성 가성 장폐색증의 원인, 병태 생리, 병리학적 특징은 아직 확실히 정립되어 있지 않다. 1981년 Hanks등³⁾이 30 증례를 분석한 보고에 의하면 증상이 처음 발현된 나이는 1~70세, 평균 연령 26.3±17.69세 였다. 성 비율은 남자 12명, 여자 18명으로 성비의 차이는 없다. 주요 증상은 간헐적, 반복적으로 발생하는 구토, 복통, 변비, 복부 팽만 등의 장 폐색증상이지만 장내 세균증식에 의한 설사, 흡수 불량(malabsorption), 지방변, 체중 감소 등도 생길수 있다.

이학적 소견으로 영양 실조, 체중감소, 복부 팽만, 청진상 항진 또는 감소된 장음등이 나타난다.

Hanks등³⁾, Macdonado등⁴⁾은 식도, 위, 소장, 대장의 운동 검사 소견에서는 식도 연동 운동의 저하 또는 없는 경우, 하부 식도 괄약근압의 저하, 위, 소장, 대장의 운동 능력 저하소견이 보였다고 하였다.

단순 복부 방사선 사진상 폐쇄성 장폐색시 흔히 보이는 multiple air fluid level, 대장의 확장 소견이 보인다. 또한 식도 조영술(barium swallow)상 연동 운동이 없거나 감소 되어 있고 위장관 조영술에서는 위, 십이지장, 대장의 확장 소견, 침범 장기의 확장 및 운동 장애 소견을 관찰할 수 있다.

검사실 소견은 장관내 세균 증식 때문에 발생된 지방, 비타민 B₁₂ 흡수 장애로 약간의 비타민 결핍증을 보일 수 있다. 이외에도 저알부민혈증, 빈혈 등이 드물게 관찰되나 대부분의 환자에서 정상 소견을 보인다.

만성 특발성 가성 장 폐색증의 조직학적 소견은 장근 신경총의 이상(myenteric plexus abnormality), 장 평활근의 이상, 소장외의 계실증으로 나누어 지는데, 이중 장근 신경총의 이상으로 발생하는 질환에는 가족성 내장 신경병증(familial visceral neuropathy)와 산발성 내장 신경병증(sporadic visceral neuropathy)이 속하는데 산발성 내장 신경병증중 특히 신경학적 증상이나 징후없이 장근 신경총에만 국한되어 퇴행성 변화가 일어나 만성적이고 반복적인 장 폐색증을 보이는 경우는 Dyer¹⁾, Smith⁷⁾ 이 보고한 이래 매우 희귀하게 보고되고 있다. 본 증례도 이 경우에 포함되었는데, 이 질환의 특징은 가족성으로 발생하지 않고 신경학적 증상, 자율신경계의 이상이 없고 조직 소견상 장근 신경총의 퇴행이 있으나 신경근 세포핵내 봉입체(neuronal intranuclear inclusion)가 없는 것이다.

Schuffler⁸⁾ 이 만성 특발성 가성 장 폐색증 환자의 장 조직 소견에 따르면 광학 현미경상 종주근(longitudinal muscle)의 두께가 증가되어 있으나 정상적인 평활근 소견을 보이며, 장근 신경총은 정상인 보다 현저히 수가 감소되어 있었다. 그리고 Smith's method로 은 염색(silver stain)을 한 후에 신경근의 비후(swelling), 분절화(fragmentation), dropout of axon, 신경교 세포(glial cell)의 증식이 관찰되나 이러한 변화는 위장관 이외의 신경계에서는 관찰되지 않았다. 또 다른 형태의 조직학적 변화로는 argyrophilic과 argyrophobic-neuron, 신경근의 퇴행성 변화가 있으나 신경교 세포의 증식은 없는 경우이다¹⁰⁾.

국내에서는 박¹¹⁾이 위, 십이지장의 침범 예를, 황¹²⁾은 공장, 회장의 침범예를 보고하였다. 본 증례에서는 식도, 위, 소장에서의 이상 소견은

발견할 수 없었지만, 대장이 주된 병변 부위로 정상 분절인 우측 결장의 심한 확장과 횡행결장, 하행결장의 내강이 좁아져 있음을 볼 수 있었다. 횡행결장 및 하행결장의 조직에서는 장근 신경총의 수가 감소되어 있는 퇴행성 변화를 보이고 염증 세포의 침윤은 없었다.

특발성 가성 장폐색증의 진단은 반복되는 장 폐색증의 증상과 징후, 방사선 소견상 장 폐색 소견, 전신성 경피증, 아밀로이드증, 당뇨, 갑상선 기능 저하증 등의 전신질환이 없고 위장관 조영술이나 내시경, 컴퓨터 단층촬영 등으로 내강의 폐쇄적 원인을 배제한 후 조직학적 소견에 의하여 분류한다.

진단 후 치료는 일차적으로 팽창된 위장관의 감압을 시키면서 영양 공급과 항생제, 진통제, 위장 운동 촉진제(prokinetics)등으로 증상 완화를 시도하는 보존적 요법으로 치료한다. Faulk²⁾은 경구식이 제한과 총 비경구용 영양공급(TPN)으로 증상이 호전을 보였다고 하였다.

수술적 치료는 폐색의 정도가 심하고 보존적 치료에 증상 호전을 보이지 않을때 실시되지만 수술 후의 결과는 예측이 어렵고 장기간의 추적 검사결과도 확실치 않다.

Schuffler⁸⁾이 가성 장 폐색증 환자 27예를 고찰하여 발표하였는데, 다양한 형태의 만성 특발성 가성 장 폐색증 환자에서는 복강경, 갑압술, 침범된 장관의 절제, 우회술등 여러 가지 수술 방법이 시행되었으나 극히 소수의 환자만이 호전되었고 단기간의 술 후 경과는 호전 되었지만 수년 후에 남아있던 장관이 재차 침범되어 재발한 예도 있었다. 사망 원인은 장폐쇄로 인한 세균 증식에 따른 흡수 불량, 영양 실조, 장 천공, 패혈증등이다. 본 증례는 주 병변 부위인 결장 절제 후 현재까지 증상의 재발없이 경과 관찰 중이며 추후 식도, 위, 십이지장, 소장의 침범여부를 주의깊게 추적 관찰하는 것이 필요하다.

결 론

만성 특발성 가성 장폐쇄증은 증상의 호전, 악화가 반복적으로 있으면서 장관내의 물리적 폐쇄요인이 없고 전신 질환 없이 위장관 자체의 이상으로 발생하는 희귀한 질환으로 치료에 대한 반응과 예후가 나쁘다. 저자들은 가족력이나 신경학적 증상 없이 장관에만 국한되어 장근 신경총의 퇴행으로 발생한 만성 특발성 가성 장 폐쇄증을 진단하고 수술적 치료후 경과가 좋았던 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Dyer NH, Dawson AM, Smith BF, et al: *Obstruction of bowel due to lesion in the myenteric plexus. Br Med J 1: 686, 1969*
- 2) Faulk DL, Anuras S, Freeman JB, et al: *Idiopathic chronic intestinal pseudo-obstruction. JAMA 240: 2075, 1978*
- 3) Hanks JB, Meyer WC, et al: *Chronic primary intestinal pseudo-obstruction. Surg 89: 175, 1981*
- 4) Macdonado JE, Gregg JA, Green PA, et al: *Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. JAMA 49: 203, 1970*
- 5) Naish JM, WM Capper & NJ Brown: *Intestinal pseudo-obstruction with steatorrea. Gut 1: 62, 1960*
- 6) Ogilvie H: *Large intestine colic due to sympathetic deprivation. Br Med J 2: 671, 1948*
- 7) Smith BF: *Changes in the myenteric plexus. Gut 9: 726, 1969*
- 8) Schuffler MD, Rohrmann CA, Chaffee RG, et al: *Chronic intestinal pseudo-obstruction : a report of 27 cases and review of the literature. Medicine 60 : 173, 1981*
- 9) Schuffler MD, Jonak Z, et al: *Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction caused by a degenerative disorder of the myenteric plexus: The use of Smith,s method to define neuropathology. Gastroenterology 82: 476, 1982*
- 10) Schuffler MD, Leon SH, Krishnamurthy S, et al: *Intestinal pseudoobstruction caused by a new form of visceral neuropathy: Palliation by radical small bowel resection. Gastroenterology 89: 1152, 1985*
- 11) 박영재, 김상운, 서정욱: *Idiopathic intestinal pseudo-obstruction. 외과학회지 25(9): 1229, 1983*
- 12) 황윤하, 박춘배, 황성하, 이병화: *A case of idiopathic intestinal pseudo-obstruction. 외과학회지 28(6): 738, 1985*