

장관 해면상혈관종의 호르몬 치료 2예

— 증례 보고 —

울산대학교 의과대학 외과학교실, ¹병리학교실 및 서울중앙병원 대장항문클리닉

안병을 · 이동희 · 김희철 · 강경훈¹ · 김진천

Hormonal Treatment of Intestinal Cavernous Hemangioma

— Report of 2 cases —

Byeong Yul Ahn, M.D., Dong Hee Lee, M.D., Hee Cheol Kim, M.D.
Gyeong Hoon Kang, M.D.¹ and Jin Cheon Kim, M.D.

Departments of Surgery and ¹Pathology, University of Ulsan College of Medicine
and Colorectal Clinic, Asan Medical Center, Seoul, Korea

Cavernous hemangioma in the gastrointestinal tract is a rare benign vascular lesion, which can produce massive or persistent blood loss. Herein, we present two cases of gastrointestinal hemangiomas that could not be resected completely and were treated with estrogen because of multiple involvement of the gastrointestinal tract and viscera, including the anal canal. A 49-year-old male presented with unknown chronic melena and anemia. Preoperative work-up could not reveal the definite cause of bleeding. During exploration, hemangioma scattered in whole small bowel was identified and feeding vessel ligation was performed. Postoperative recurrent bleedings were controlled by additional estrogen therapy. A 25-year-old young woman had suffered from painless anal bleeding with subsequent anemia since her youth. She had diffuse cavernous hemangioma in the large intestine involving the anal canal and uterus. Total proctocolectomy and ileal-pouch anal anastomosis was performed, however the uterine hemangioma was left intact because the patient wanted to be pregnant. She was also treated with estrogen, postoperatively. It is suggested that estrogen may be a good alternative treatment modality for gastrointestinal hemangioma that can not be removed completely.

Key Words: Cavernous hemangioma, Estrogen

서 론

장관의 해면상혈관종은 장관의 양성종양 가운데 매우 드문 질환이다. 증상은 원인 모르는 대량 혹은 지속적인 장관의 출혈로 나타나며 대장에 생긴 경우 내시경이나 복부혈관조영술, 대장조영술, 복부단층촬영, 복부자기공명영상 등에 의해 진단되기도 하지만 소장·맹장·결장에 생긴 경우에는 술전 진단이 어려워져 시험적 개복술 또는 술중 내시경으로 진단되기도 한다.¹ 치료는 수술에 의한

병변의 완전절제가 원칙이나 병변이 장관에 광범위하게 분포된 경우는 완전절제가 불가능하며, 불완전 절제시 재발되는 장출혈은 조절하기 힘들다. 본원에서는 해면상혈관종이 장관내에 광범위하게 분포하여, 병변의 완전절제시 발생하는 환자의 기능적인 삶의 질 저하를 고려하여 부분절제나 모혈관결찰술을 시행한 뒤, 재발되는 장출혈을 에스트로겐 제제(Norethisterone 1 mg and Ethinyloestradiol 0.05 mg q.d)의 경구투여로 조절한 2예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

첫 예는 4개월 동안의 원인 모르는 혈변을 주소로 외부병원에서 상부 위장관내시경과 복부단층촬영, 복부초

책임저자 : 김진천, 서울시 송파구 풍납동 388-1
서울중앙병원 일반외과(우편번호: 138-736)
(Tel: 02-2224-3480, Fax: 02-474-9027)

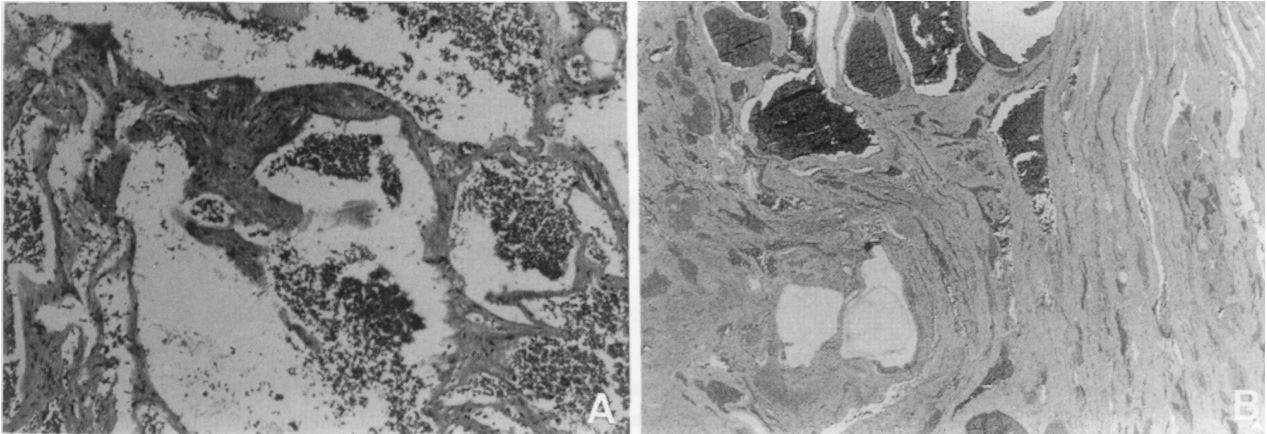


Fig. 1. Microphotograph shows irregularly interlacing and vague elongated mass like lesion of vessels (H&E stain, ×40) (A) and large anastomosing vessels with dilated lumina and thin walls (H&E stain, ×100) (B).

음파, 대장내시경, 선택적 내장혈관조영술을 시행하였으나 출혈의 원인을 찾지 못하고 본원으로 전원되었다. 내원시 혈액검사상 백혈구 4,200/mm³, 혈색소 4.9 g/dL, 헤마토크리트 15.8%, 혈소판 497,000 /mm³이었다. 본원에서 시행한 소장조영술과 대장내시경, 대장조영술, 상부 위장관내시경, 장관출혈스캔과 선택적 내장혈관조영술에서도 특별한 출혈원인을 찾지 못하여 시험적 개복술을 시행하였다. 수술 소견상 Trietz 인대에서 원위부 60 cm 떨어진 공장부터 말단회장부위까지 광범위하게 점막하와 장막에 혈종성 종괴가 관찰되었으며 대망혈관의 충혈이 있었다. 술중 시행한 소장내시경에서는 소장내 점막의 병변은 없었다. 수술은 혈종성 종괴가 소장에 광범위하게 분포하였으므로 절제하지 못하고 모혈관결찰술을 시행하고 종괴의 조직검사를 시행하였다. 병리조직 소견상 혈종들은 해면상혈관종으로 진단되었다. 환자는 수술 후 혈변이 계속되어 2~3일에 한번씩 전혈 2 파인트 정도의 수혈을 필요로 하였다. 술 후 19일째부터 에스트로겐제제(Norethisterone 1 mg와 Ethinylloestradiol 0.05 mg q.d)의 경구 투여를 시작하여 약 1주일 이 지난 후부터 출혈량이 줄기 시작하였고, 에스트로겐제제의 6개월 투여 후 출혈의 증상이 소실되었다.

두번째 예는 소아부터 지속되어온 혈변을 주소로 내원한 25세 여자 환자로 과거력상 10대 초반부터 반복되는 무통성 항문의 출혈을 경험해왔고 내원시 임신 5주였다. 혈액검사상 백혈구 2,800/mm³, 혈색소 8.9 g/dL, 헤마토크리트 28%, 및 혈소판 134,000/mm³이었다. 대장내시경검사상 에스상결장 및 직장에서 다발성의 혈관확장이 보였고 회맹관 부근의 맹장부위에서 직경 3 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 상부 위장관내시경 검사상 특이한 소견은 없었고 복부 단순촬영에서는 골반내부에서 다발성의 정맥 석회침착이 발견되었다. 선택적내장혈관조영술상 맹장부와 직장의 장간막정맥이 확장된 소견을 보였다. 수술소견상 직장 전체와 에스상결장의

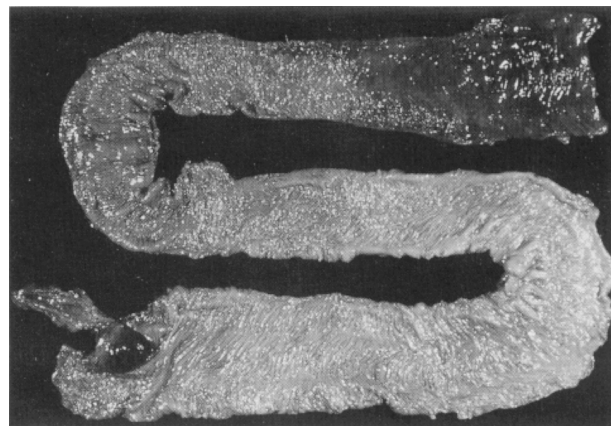


Fig. 2. A polypoid circumscribed ovoid masses, measuring 3.5 cm and 5 cm in maximal diameter was identified in the cecum and 80 cm distal to IC valve, respectively. The bowel wall adjacent to mass was congested and edematous.

중간부까지 이어지는 다발성 해면상혈관종이 관찰되었고 하장관막혈관 기시부에서 시작하여 장간막을 침범하는 혈관종이 자궁체부와 맹장으로 광범위하게 이어져 있었다. 환자가 분만력이 없는 가임기의 여성이어서 자궁체부의 혈관종은 절제하지 않고 결장직장전절제술을 시행했고 J형 회장저장낭-직장문합술을 시행하였다. 수술 중 조절되지 않는 심한 출혈은 없었다. 병리조직소견상 맹장, 충수돌기, 좌결장곡, 장간막 및 직장에서 해면상혈관종이 관찰되었고 직장의 원위절단부에 약간의 혈관종이 포함되어 있었다. 술후 환자의 항문기능은 정상적으로 유지될 수 있었다. 술후 36개월까지는 간헐적인 경미한 항문출혈만 보였으며 직장경 추적검사상 혈관종은 현저히 감소한 양상을 보였지만 술후 36개월째부터 출혈량이 증가하여 시행한 선택적 내장혈관조영술

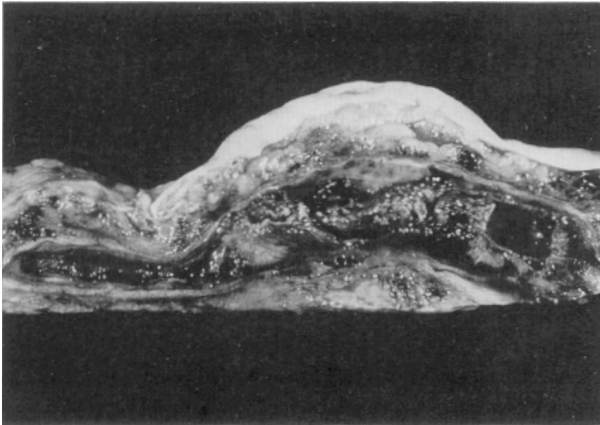


Fig. 3. The cross section of cecal mass. The outer surface was dark red and vaguely lobulated. The mass contained reddish bloody fluid.

상 문합부위 잔존 혈관종에서 출혈되는 양상을 보였다. 술후 36개월부터 에스트로겐 제제(Norethisterone 1 mg 와 Ethinyloestradiol 0.05 mg q.d)를 투여하기 시작하여 처음에는 1년에 4회 이상 수혈을 받았으나 술후 70개월 현재 1년에 2회의 수혈을 받는 정도로 점차 출혈의 빈도 및 출혈량이 감소하는 양상을 보이고 있다.

고 찰

위장관의 해면상혈관종은 드문 질환이기 때문에 진단이 어렵고 급성 출혈을 초래할 경우 빠른 진단과 적절한 치료가 이루어지지 않는다면 치명적일 수도 있다.^{1,3} 본 예에서도 술전 진단이 되지않아서 혈색소가 4.9 g/dL까지 감소되어 있었으며 환자는 현기증과 흉부 불편감을 호소하였다. 만성일 경우에도 지속적인 출혈은 환자가 정상적인 생활을 하는데 지장을 주며 출혈로 인한 빈혈, 혈소판 감소증, 혈액 응고인자의 결핍 등 혈액 응고장애를 일으킬 수 있다.³ 위장관 해면상혈관종의 치료는 대부분 외과적 절제를 시행하며,⁴ 치료받지 않은 경우 반복적인 출혈로 인하여 사망률이 45%에 이른다는 보고가 있다.⁵ 하지만 장관내 광범위하게 분포된 경우나 인접 주요장기에 침범한 경우에는 완전 절제가 불가능할 수 있다. 이런 경우 방사선치료나 스테로이드 등의 호르몬 치료와 Cyclophosphamide 같은 항암제가 효과가 있다는 보고가 있다.⁶ 본 증례는 소장내 광범위하게 분포된 혈관종과 대장과 자궁에 광범위하게 분포된 혈관종의 경우로 완전 절제할 경우 환자의 생명에

지장을 주거나 정상적인 생활에 장애를 줄 수 있는 예이었기에 혈관종의 완전절제를 시행할 수 없었고 이후 재발되는 출혈을 지속적인 호르몬치료로써 조절하였다.

해면상혈관종의 호르몬치료에 있어서 스테로이드의 사용은 보고되고 있지만 에스트로겐 제제의 사용은 확인되지 않고 있으며, 본 연구는 위장관 혈관기형에서 사용된 에스트로겐 제제⁷를 근거로 하였다. 에스트로겐은 간의 재발성 해면상혈관종의 병인과 관계가 있다는 보고가 있고 피부의 해면혈관종이 사춘기나 임신기에 악화되는 것이 에스트로겐 수용체와 관련이 있다는 보고가 있지만 아직 확실하게 밝혀지지 않은 상태이다.⁸

해면상혈관종의 비수술적 치료에 있어서 에스트로겐의 정확한 기전은 밝혀지지 않았지만 본 증례의 임상결과 양호한 치료성적을 얻었기에 이에 대한 지속적인 연구와 환자에 대한 추적관찰이 요구되는 바이다.

REFERENCES

1. Paravashu SR, Venkatesh KS, Lawrence B, Joseph TH, Melvyn CR, Mary JF. Hemangioma of the small intestine: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1995;90(11):2063-5.
2. Londono-Schimmer EE, Ritchie JK, Hawley PR. Colanal sleeve anastomosis in the treatment of diffuse cavernous hemangioma of the rectum: long-term result. *Br J Surg* 1994;81:1235-7.
3. 황 신, 최기영, 김영균, 이두한, 김진천. 대장 및 직장에서 발생한 다발성 해면상혈관종 1예. *대한소화기학회지* 1996;28:282-5.
4. Kim JC, Ko BG, Oh ST, Mong HG, Yu CS, Lee IC. A Case of rectal cavernous hemangioma. *J Japanese Colorectal Society* 1996;49:167-70.
5. Coppa GF, Eng K, Localio SA. Surgical management of diffuse cavernous hemangioma of the colon, rectum and anus. *Surg Gynecol Obstet* 1984;159:17-22.
6. Miller JG, Orton CI. Long term follow up of a case of Kasabach-Merritt syndrome successfully treated with radiotherapy and corticosteroids. *Br J Plastic Surg* 1992;45:559-61.
7. Van Custer E, Rutgeerts P, Vantrappen G. Treatment of bleeding gastrointestinal vascular malformations with oestrogen-progesterone. *Lancet* 1990;335:953-5.
8. Elizabeth RB, Ernest M, Charles WW. Growth of cavernous hemangioma with puberty *Clin Pediatr* 1985; 25(10):597-8.