

# 장(腸)에 발생한 혈관 이형성증

- 2예 보고 -

인하대학교 인하병원 해부병리과

민수기 · 차희정 · 김준미 · 주영채

## Angiodysplasia Arising in the Bowels

- Two cases report -

Soo Kee Min, M.D., Hee Jeung Cha, M.D., Joon Mee Kim, M.D.  
and Young Chae Chu, M.D.

Department of Anatomical Pathology, Inha Hospital, Sunghnam, Korea

Gastrointestinal angiodysplasia is a distinct disease entity which causes frequent gastrointestinal bleeding. It predominantly arises at the stomach and duodenum in the upper gastrointestinal tract and cecum and ascending colon in the lower gastrointestinal tract. The general histological finding of the angiodysplasia is a submucosal vascular ectasia and tortuosity. We have experienced two cases of the intestinal angiodysplasia. The first case occurred on a jejunum in a 22-year-old woman who had anemia. The second case occurred on a sigmoid colon in a 59-year-old man who had constipation. In addition to the general histologic finding of the angiodysplasia, the microscopic findings of the first case revealed some capillary hemangioma-like areas; and in the second case, there was a marked ischemic change and the thickening of the wall. (**Korean J Pathol 1997; 31: 1308~1313**)

**Key Words:** Angiodysplasia, Vascular ectasia, Gastrointestinal tract, Jejunum, Sigmoid colon

### 서 론

소화기관의 혈관 이형성증은 임상적으로 소화기관의 급성 출혈 뿐만 아니라 만성 출혈과 그로 인한 철 결핍성 빈혈을 주 증상으로 보이는 질환으로, 이는 상부 소화관 출혈의 0~6.0%를 차지하고 하부

소화관 출혈의 1.2~8.0%를 차지하는<sup>1</sup> 중요한 병변이지만 아직도 이 질환에 대한 명칭이나 병인에 대한 명확한 이해가 부족한 실정이다. 이 병변은 주로 노인의 우측 결장에서 발생하나, 소장과 위에서도 발생하고, 청장년층의 소화기관 출혈의 중요한 원인이 되기도 한다.<sup>2</sup> 혈관 촬영검사상 특징적인 지연유출 정맥(late draining vein), 혈관 타래(vascular tuft) 및 조기 충만 정맥(early filling vein)등의 소견을 보이고,<sup>3</sup> 조직학적으로는 장벽의 점막과 점막하층에 위치한 불규칙하게 확장된 모양의 세정맥, 모세혈관 및 세동맥들이 군집을 이루는 특징을 보인다.<sup>4</sup> 저자들이 최근 경험한 2예의 소화기관의 혈관 이형성증

접 수: 1997년 5월 13일, 게재승인: 1997년 6월 27일  
주 소: 성남시 수정구 태평 4동 7336, 우편번호 461-194  
인하대학교 인하병원 해부병리과, 민수기

은 비교적 흔치 않는 공장과 S-결장에서 발견되었기에 이를 보고하고 더불어 이전에 보고되었던 문헌을 고찰해봄으로써 이 질환에 대한 이해를 나누고자 한다.

증례보고

증례 1.

**임상소견:** 22세 여자로 4-5년 전 신체검사에서 빈혈이 있다는 것을 알았으나 어려움 없이 지내던 중, 내원 3일 전 흑색변이 있어 내원하였다. 특기할 만한 가족력은 없었고, 빈혈 이외의 과거력도 없었다. 검사실 소견상 헤모글로빈 4.2 g/dl, 헤마토크리트 14.4%, 망상적혈구 0.4%, 엽산 4.4 ng/dl의 결과를 보였으며 말초혈액 도말검사에서 소구성 저색소성 빈혈 소견을 나타내었다.

또한 대변 잠혈 검사에서는 양성의 결과를 보였다. 위와 대장의 내시경 검사는 출혈 부위를 찾아내는데 실패하였다. 이어 시행한 혈관 촬영 검사에서 상장간막 동맥이 공장부위에서 지연 유출 정맥, 혈관 타래 및 조기 충만 정맥의 소견을 보여 혈관 이형성증으로 진단받고 빈혈 증상이 심해 수술을 시행하였다.

**병리학적 소견:** 절제된 조직은 29 cm의 공장으로 장막 부위에 2.1×1.4 cm 크기로 약간 돌출된 병소가 관찰되었고 이에 해당되는 점막은 2.0×1.9 cm 크기의 경계가 잘 지워지는 결절성 병변이 관찰되었다(Fig. 1-a). 이 결절의 단면에서는 육안으로도 다



Fig. 1-a. Segmentally resected jejunum revealed a relatively well defined nodular lesion.

수의 확장된 혈관들을 관찰할 수 있었다.

증례 2.

**임상소견:** 59세 남자로 4개월 전부터 시작된 심한 배변곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 3개월간 10 kg의 체중감소가 있었다. 이학적 검사상 촉진되는 종괴는 없었으며, 검사실 소견상 빈혈소견은 보이지 않았으나 대변 잠혈검사가 양성이었다. 대장 내시경 소견은 항문연 상방 15 cm부터 25 cm 사이에 내강이 좁아져 있으면서 막성 삼출액을 동반한 미만성의 궤양성 병변이 관찰되었을 뿐 출혈부위를 찾지는 못하였다. 또한 출혈부위를 찾기위한 혈관 조영술을 시행하였으나 특이소견을 보이지는 않았다. 바륨 관장검사상 항문연에서 약 10 cm 상방에서부터 길이가 약 12 cm되는 내강 협착부위가 있었으며 다발성 충만결손을 보였다. 대장 내시경 생검에서는 중증의 미란을 동반한 허혈성 변화를 나타내었다. 환자의 계속되는 배변곤란때문에 수술이 시행되었다.

**병리학적 소견:** 절제된 S-결장은 23 cm 길이로 가운데에 길이 8.6 cm의 내강이 현저히 좁아진 부위가 관찰되었고 이 부분은 장벽이 0.4~1.0 cm으로 두꺼워져 있었다. 점막은 가늘고 긴 궤양과 그 주변으로 다수의 작은 궤양들이 산재하는 것이 관찰되었다. 이들 궤양으로 인하여 궤양 주변의 점막들은 마치 용종과 같은 가성용종의 양상을 보였다. 그리고 이들 병변은 괴사된 물질들에 의해 덮혀 있었다(Fig. 1-b).

현미경적 소견은 두 예 모두에서 점막하층에 정



Fig. 1-b. Segmentally resected sigmoid colon revealed linear mucosal ulcer, thickened wall and stricture of intestine.

맥과 세정맥이 확장되며 혈관벽이 얇아져 있는 것을 관찰할 수 있었고, 이들 이형성 혈관들은 점막근육판을 지나 점막층에서도 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 또한 두 예 모두에서 두꺼운 혈관벽을 가진 혈관들이 근육층을 관통하는 것이 보였고 기형의 혈관들이 장막층에서까지 자주 관찰되었다. 특히 증례

1의 경우는 가늘어진 혈관벽을 가지는 확장된 혈관들이 점막 상층까지 존재함으로써 경미한 점막 손상에도 쉽게 출혈이 되고 그로 인해 임상적으로 심한 빈혈이 발생된 것으로 생각된다. 또한 이 경우에는 일반 혈관 이형성증에서는 흔히 볼 수 없는 소견으로 세정맥과 세동맥 및 모세혈관들이 마치 혈

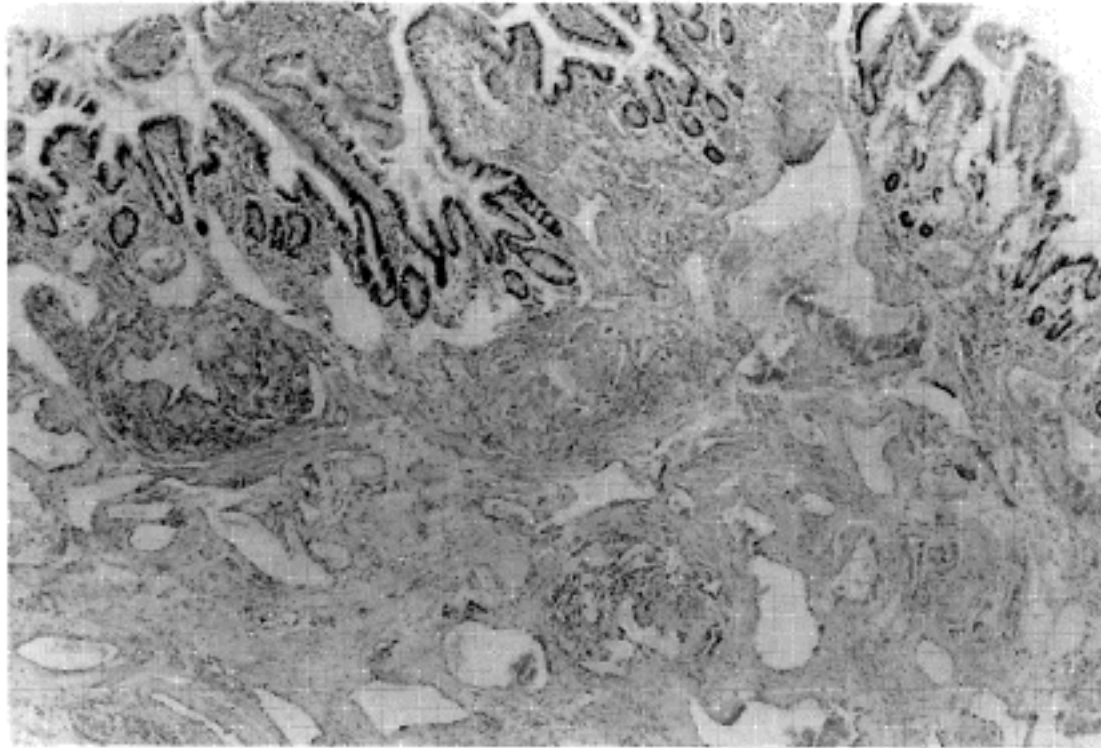


Fig. 2. The mucosa and submucosa revealed irregularly ectatic vessels and groups of proliferative capillaries.

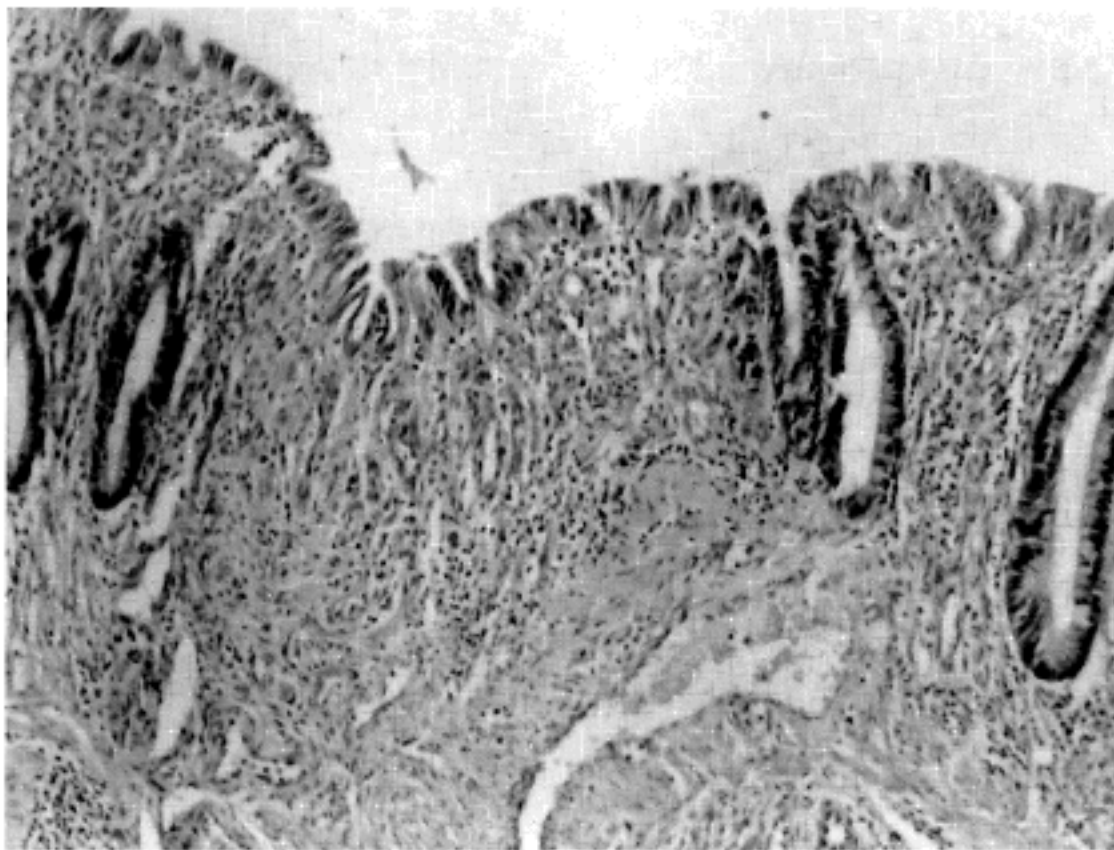


Fig. 3. The mucosa revealed capillary hemangioma-like areas and replacement of glands with capillaries. Submucosa revealed irregularly dilated vessels.

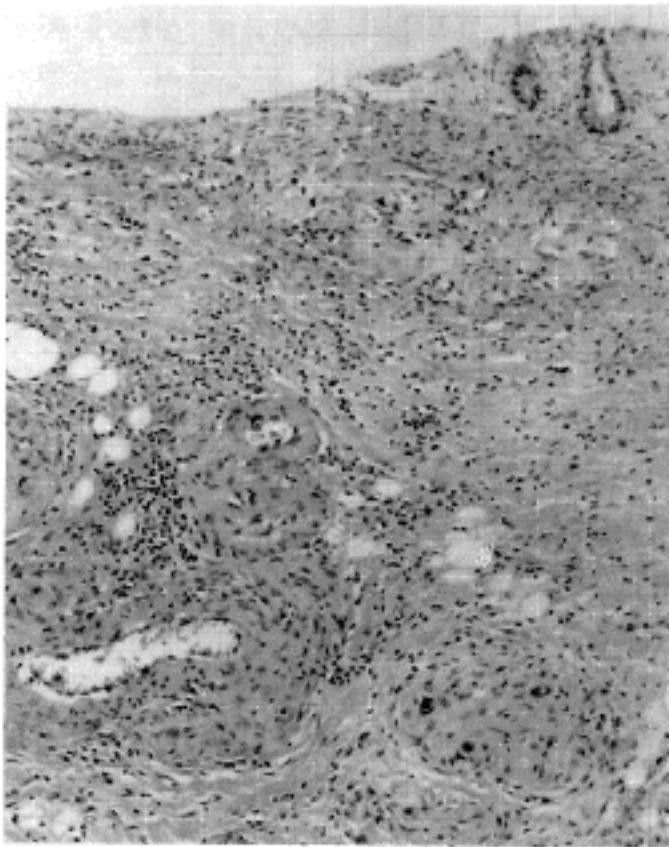


Fig. 4. The mucosa revealed ischemic change and the submucosa revealed hemangioma-like vascular proliferation.

관종처럼 균락을 형성하며 모여 있는 것이 다수 관찰되었고 이들 균락이 기존의 선(gland)들을 대체하는 양상을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 증례 2의 경우에는 위에서 언급한 공통된 소견에 덧붙여 특이한 소견으로 심한 점막층의 탈락과 재생 및 점막층의 혈관에 흔히 혈전이 차있는 등 허혈성 변화가 동반되어 있었다(Fig. 4). 또한 지속적인 허혈성 변화에 의해 유발된 장벽의 심한 비후로 인해 임상적으로 심한 배변곤란이 초래된 것으로 생각된다.

### 고 찰

소화관의 혈관 이형성증(Angiodysplasia)은 주로 소화관 출혈과 관련되면서 점막에 혈관성 병변을 보이는 분명한 하나의 질환이다. 하지만 이 질환을 지칭하는 명칭이 다양하고 또 다른 질환이 이 명칭으로 불리어지는 경우가 간혹 있어 왔음이 사실이다. 1949년 Gentry<sup>5</sup>은 소화관의 혈관성 질환을 양성과 악성으로 분류하고, 양성에는 기존의 혈관들이 늘어난 경우의 혈관 확장(telangiectasia)과 혈관이 증식한 혈관종(hemangioma)으로 분류하였다. 그 후 1960년 Margulis<sup>6</sup>이 혈관조형술을 이용해 결장에서 발생한 하부 소화관 출혈을 동반한 혈관의 이상을 동정맥

기형(arteriovenous malformation)이라고 보고하였는데, 이것의 조직학적 소견은 Gentry<sup>5</sup>의 혈관 확장에 상응하는 병변임을 알 수 있다. 1976년 Moore<sup>7</sup>은 소화관의 동정맥 기형을 세가지 유형으로 분류하였는데, 제1형은 55세 이상에서 발생하는 국소적 단일 병변으로 결장에서 주로 나타나는 경우이고, 제2형은 대개 젊은 사람의 소장에서 비교적 큰 병변으로 발생하며 흔히 다발성으로 나타나는 것, 그리고 제3형은 유전성인 출혈성 혈관 확장증(Hereditary hemorrhagic telangiectasia)에서 보이는 혈관종의 경우이다. 본 증례 1의 경우는 22세의 젊은 여자의 소장에서 비교적 큰 병변으로 발생한 것으로 Moore 분류 제2형에 해당된다고 볼 수 있다. 하지만 이 분류법은 예외가 너무 많아 잘 사용되지 않고, Galdabini<sup>8</sup>의 혈관 이형성증(Angiodysplasia), Boley<sup>9</sup>의 vascular ectasia, Genant와 Ranninger<sup>10</sup>의 vascular dysplasia, Rogers<sup>11</sup>의 mucosal vascular abnormality 등이 혼용되어 왔다. 그러는 중에도 Boley<sup>9</sup>은 혈관 이형성증은 기존의 세동맥, 모세혈관 및 세정맥이 국소적으로 확장과 비틀림을 보이는 병변이고, 반면 동정맥 기형은 두꺼운 벽을 가진 동맥과 정맥이 직접 서로 교통하는 것으로 구분하였으나 혈관 이형성증이 진행된다면 동정맥 기형이 나타나게 되므로 굳이 이 둘을 구분하지 않고 vascular ectasia라고 기술하였다. 1994년 Eastman<sup>12</sup>도 혈관 이형성증은 뒤틀린 모든 혈관에 내측 탄력층이 없고 동정맥 기형은 동맥에 해당되는 혈관의 내측에 탄력층이 존재하는 것을 기준으로 두 용어를 구분하여 사용할 것을 제안하였다. 이러한 관점에서 볼때 본 증례들의 경우는 기존에 존재하던 세정맥, 모세혈관 및 세동맥이 어떠한 이유에 의해 확장되고 뒤틀리는 이형성을 보이는 것으로 해석하여 동정맥 기형보다는 혈관 이형성증에 적합하다고 생각된다. 이러한 소화관의 혈관 이형성증은 하부 소화관에서 볼때, 혈관 이형성증의 빈도가 소화관 출혈이 있는 경우에서 2.6~6.2%로 출혈이 없는 경우의 0.2~2.9%보다 높아 이 병변이 명확히 소화관 출혈과 연관을 가진다는 것을 알 수 있다<sup>13</sup>. 또 이 질환은 상부 위장관 출혈의 1.2~8.0%와 하부 위장관 출혈의 0~6.0%를 차지하며, 특히 소장의 혈관 이형성증은 원인이 불확실한 소화관 출혈의 30~40%를 차지하는 것으로 알려져 있다<sup>1</sup>. 혈관 이형성증은 상부 위장관 중에서는 위에서 가장 호발하며, 다음이 십이지장이고 식도에서는 아주 드물게 발생한다<sup>14</sup>. 또한 하부 소화관에서의 혈관 이형성증은 대부분(56~100%)이



맹장과 상행결장에서 발생한다<sup>15</sup>. 소화관의 혈관 이형성증이 발생하는 기전은 여러가지가 제시되었는데 Boley등<sup>9</sup>은 vascular ectasia는 나이가 들면서 나타나는 변성변화로, 장관의 운동으로 근육층을 지나는 혈관, 특히 정맥들이 일시적으로 좁아지거나 막히게 되는데 이러한 현상이 지속되면 점막하층의 정맥들이 확장되고 뒤틀리게 된다고 설명하였다. 병변이 더 지속되면 점막하층의 세정맥들도 확장되고 전모세혈관 팔약근(precapillary sphincter)의 기능이 상실되며 동정맥간의 문합도 일어나게 된다고 하였다. 또한 점막하층의 확장된 혈관들은 혈관벽이 얇아져 가벼운 점막의 손상에도 쉽게 출혈을 일으키게 된다는 것이다. 이러한 현상은 맹장에서 가장 빈발한데 Wangenstein<sup>16</sup>은 그것을 Laplace의 법칙( $T=DP$ ; T: 장력, D: 직경, P: 장관 내압)으로 맹장의 직경이 가장 크기 때문으로 해석하였다. Baum등<sup>17</sup>은 기계적 요소로써 설명하였는데, 변비와 같이 부분적으로 장관의 내압이 높아지면 이것이 점막하층의 혈행을 방해하게 되고 그 결과 점막하층에 혈관의 확장이 발생하고 동정맥간의 문합이 발생한다고 주장하였다. 그리고 Rogers<sup>11</sup>는 심장이나 혈관질환 또는 호흡기 질환 등이 미세순환계에 저산소증을 유발시키고 그 결과 모세혈관의 증식과 확장이 초래된다고 주장하였다. 특히 맹장이 혐기성 분변덩어리를 가장 많이 가지는 부위이고 그에 따라 요구되는 산소의 양도 가장 많은데 심장이나 호흡기 질환이 있는 경우 저산소증이 쉽게 초래된다고 하였다. 이 밖에도 만성 신부전증의 경우  $K^+$ 이나 Gastrin과 같은 물질들이 축적되고 이들이 전모세혈관의 팔약근의 기능을 손상시켜 혈관 이형성증을 일으킨다는 주장<sup>2,18</sup>과 심장 대동맥판막의 협착시 콜레스테롤 혈전과 육아종이 잘 생성되는데 이들이 세동맥을 폐쇄하고 그 결과 모세혈관들이 확장되어 혈관 이형성증이 발생된다는 주장<sup>2</sup>들도 있다. 또 Boss와 Rosenbaum<sup>19</sup>과 같이 선천적인 기원을 주장하는 경우도 있는데 이는 특히 맹장 이외의 부위에 발생한 혈관 이형성증의 경우가 주로 해당된다. 어떤 기전에 의해서든, 광학현미경적 소견은 초기에는 점막하층의 정맥들이 중등도로 뒤틀리며 확장은 정상의 두배 정도로만 일어난다. 그리고 심한 경화 등은 볼 수 없다. 몇몇 얇은 벽을 가진 정맥들이 점막근육관을 통해서 점막하층의 확장된 세정맥이나 모세혈관과 연속되기도 한다. 하지만 이들은 점막의 간질 조직을 경하게 압박할뿐 점막 분비선의 위축을 초래하지는 않는다. 점막하층의 동맥은 경도 혹은 중등도의 확장을 보인다. 하지만 병

변이 진행되면 점막하층의 혈관들이 심하게 확장되고 점막하층의 정맥은 확장과 뒤틀림이 더 진행되어 마치 림프관같이 보이며 점막하층을 거의 다 차지하게 된다. 동시에 점막하층의 정맥내층에 불규칙한 경화가 나타나고 주변 동맥과 직접 연결되어 문합이 일어나게 되며 점막하층의 동맥도 심하게 확장될 수 있다. 또 점막은 분비선들이 위축되고 확장된 혈관들로 대체된다.<sup>20</sup> 저자들이 경험한 증례와 같이 병소가 비교적 크고 위에서 기술한 것과 같이 분명한 조직학적 소견을 보이는 경우 그 진단은 어렵지 않으나 흔히 절제되어 온 장관에서 병소를 찾기가 어려운 경우가 많다. 혈관 이형성증이나 동정맥 기형 (Boley등<sup>21</sup>은 이 둘을 함께 vascular ectasia 라고도 함)이 주로 노령층에서 발생하고 이때 맹장이나 상행결장이 소화관 출혈의 원인이 되는데 이 경우 병소의 크기는 대개 직경이 5 mm 이하여서 절제된 조직에서 찾기는 쉽지 않다. 이때는 장관 밖의 동맥으로부터 silicone rubber compound와 같은 물질을 주입하여 병소를 찾음으로써 진단에 도움을 받을 수 있다.<sup>20</sup> 치료는 증상이 경미한 경우 대증요법으로 충분하나 그렇지 않은 경우는 내시경을 이용한 방법이나 호르몬 치료 등이 시도 되고 여의치 않은 경우는 부분 장관절제술을 시행하게 된다.

저자들은 최근 2예의 소화관 혈관 이형성증을 경험하였는데 증례 1은 경계가 좋은 비교적 큰 결절성 병변으로 혈관 조영술 검사와 조직학적 소견이 전형적인 예였으나 모세혈관 혈관종과 같은 소견이 부분적으로 보였다는 점과 젊은 환자의 소장에서 발생하였다는 것이 흥미로웠고, 증례 2는 임상적으로 환자의 나이가 많은 것, 소화관 출혈을 보인 점과 조직학적 소견은 일반적인 혈관 이형성증과 같았으나 발생 부위가 흔치 않은 S-결장이고 병변이 심하게 진행되고 오래되어 허혈성 변화와 함께 심한 협착으로 인한 배변곤란까지 보였으나 내시경 검사와 혈관 조영술상 특이 소견이 관찰되지 않았던 점이 흥미로와 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Foutch PG. Angiodysplasia of the gastrointestinal tract. *Am J Gastroenterol* 1993; 6: 807-18.
2. Gilmore PR. Angiodysplasia of the upper gastrointestinal tract. *J Clin Gastroenterol* 1988; 10: 386-94.
3. Richardson JD, May MH, Flint LM, et al. Bleeding

- vascular malformations of the intestine. *Surgery* 1978; 84: 430-6.
4. Boley SJ, Sprayregen S, Sammartano RJ, et al. The pathophysiologic basis for the angiographic signs of vascular ectasias of the colon. *Radiology* 1977; 125: 615-21.
  5. Gentry RW, Dockerty MB, Clagett OT. Vascular malformations and vascular tumors of the gastrointestinal tract. *Int Abstr Surg* 1949; 88: 281.
  6. Margulis AR, Heinbecker P, Bernard HR. Operative mesenteric arteriography in the search for the site of bleeding in unexplained gastrointestinal hemorrhage. *Surgery* 1960; 48: 534-9.
  7. Moore JD, Thompson NW, Appelman HD, Foley D. Arteriovenous malformations of the gastrointestinal tract. *Arch Surg* 1976; 111: 381-9.
  8. Boley SJ, Brandt LJ. Vascular ectasia of the colon-1986. *Dig Dis Sci* 1986; 31: 26S-42S.
  9. Boley SJ, Sammartano R, Adams A, Dibase A, Kleinhans S, Sprayregen S. On the nature and etiology of vascular ectasias of the colon. *Gastroenterology* 1977; 72: 650-60.
  10. Genant HK, Ranninger K. Vascular dysplasia of the ascending colon: report of two cases and review of the literature. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972; 115: 349-54.
  11. Rogers BHG. Endoscopic diagnosis and therapy of mucosal vascular abnormalities of the gastrointestinal tract occurring in elderly patients and associated with cardiac, vascular and pulmonary disease. *Gastrointest Endosc* 1980; 26: 134-8.
  12. Eastman J, Nazek M, Mangels D. Localized arteriovenous malformation of the jejunum. *Arch Pathol Lab Med* 1994; 118: 181-3.
  13. Sharma R, Gorbien MJ. Angiodysplasia and lower gastrointestinal tract bleeding in elderly patients. *Arch Intern Med* 1995; 155: 807-12.
  14. Clouse RE, Costigan DJ, Mills BA, Zuckerman GR. Angiodysplasia as a cause of upper gastrointestinal bleeding. *Arch Intern Med* 1985; 145: 458-61.
  15. Hochter WJ, Weingart W, Kunner E, et al. Angiodysplasia in the colon and rectum: endoscopic morphology, localization and frequency. *Endoscopy* 1985; 17: 182-5.
  16. Wangenstein OH. *Intestinal obstruction*. 3rd ed. Springfield, Illinois: CC Thomas, 1955.
  17. Baum S, Athanasoulis CA, Waltman AC, et al. Angiodysplasia of the right colon: a cause of gastrointestinal bleeding. *Am J Roentgenol* 1977; 129: 789-94.
  18. Skinner NS, Powell WJ. Action of oxygen and potassium on vascular resistance of dog skeletal muscle. *Am J Physiol* 1967; 212: 533-40.
  19. Boss EG, Rosenbaum JM. Bleeding from the right colon associated with aortic stenosis. *Am J Dig Dis* 1971; 16: 269-275.
  20. Mitsudo SM, Boley SJ. Vascular ectasias of the right colon in the elderly: a distinct pathologic entity. *Hum Pathol* 1979; 5: 585-600.
  21. Boley SJ, Brandt LJ, Frank MS. Severe lower intestinal bleeding: Diagnosis and treatment. *Clin Gastroenterol* 1981; 10: 65-91.