

성인에서 발생한 Hirschsprung's disease 1예

이화여자대학교 의학전문대학원 내과학교실, 의과학 연구소

*윤수진 · 정성애 · 나윤주 · 정해선 · 백수정 · 강민정 · 정지민 · 하창윤 · 송현주 · 김성은 · 심기남 · 김태현 · 유권 · 문일환 · 정규원

서론 : Hirschsprung병은 대장 신경절 세포의 소실로 인하여 기능적인 장 폐쇄를 초래하는 병으로, 선천성 거대결장이라고 하며 대부분 5세 이하에서 진단이 되고 성인에서 진단되는 경우는 드물다. 저자들은 거대결장을 동반한 급성 장폐쇄로 준완전결장절제술을 받은 74세 남자의 병리조직검사에서 신경절 세포가 관찰되지 않아 Hirschsprung병으로 진단한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다. **중례 :** 74세 남자가 7개월 전부터 시작되어 1달 전부터 악화된 변비와 복통을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 당뇨병이 있어 약물치료 중이었다. 내원 당시 혈압은 110/70 mmHg, 맥박 76/분, 호흡수 18/분, 체온 36.4℃ 이었다. 급성 병색을 보였으며, 복부는 팽만되어 있었고 압통을 호소하였다. 일반혈액 검사에서 헤모글로빈 14.7 g/dL, 헤마토크릿 42.8%, 백혈구수 6,300/mm³, 혈소판 234,000/mm³이었다. 생화학검사는 공복혈당 240 mg/dL, 총 단백 6.6 g/dL, 알부민 4.2 g/dL, Na/K 138/4.1 mEq/L였고, 갑상선 기능은 정상이었다. 복부 전산화 단층 촬영에서 대장이 많은 양의 대변으로 차 있고 팽창되어 있었으며 S상결장의 원위부는 수축되어 있었으나 확장부위와 허탈부위 사이에 이행부위는 뚜렷하지 않았다. 대장내시경검사에서 장점막의 전반적인 부종과 발적이 관찰되었으나 좁아진 부위는 없었다. 배변촬영술에서 해부학적인 이상 없이 기능적 폐쇄 소견이 보였다. 항문직장내압검사에서 항문조임근의 안정시 기저압력은 평균 25 mmHg, 압착시 압력은 84 mmHg로 감소되어 있었고 직장을 팽창시킬 때 내항문조임근이 불충분하게 이완되었다. 대장통과시간 검사에서 배출 시간이 현저히 지연되어 있었다. 보존적인 치료에 호전되지 않고 장폐쇄가 동반되어 정확한 진단 및 치료를 위하여 준완전결장절제술을 시행하였다. 수술 소견에서 상행결장에서 하행결장까지 평균 내경이 13.5 cm으로 확장되어 있었고 이행부위에서 S상결장 원위부까지 평균 내경이 6 cm으로 좁아져 있었다. 절제된 결장의 조직 소견에서 좁아진 부분의 근육층 신경절기의 신경절 세포가 관찰되지 않아 Hirschsprung병으로 진단하였다. 환자는 수술 후 하루에 1-2회 대변을 보며 호전되어 특별한 합병증이나 재발 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

단일 종괴로 발현된 직장의 MALT 림프종 1예

인제대학교 의과대학 일산 백병원 내과학교실

*김종훈 · 이석현 · 배원기 · 김남훈 · 김경아 · 이해란 · 이준성 · 문영수

서론 : 림프종은 전신을 침범하는 질환으로 원발성 위장관 림프종은 림프절의 림프종의 22-69%를 차지하고 전체 악성 림프종의 10-20%를 차지한다. 부위별 발생빈도를 보면 위 50-60%, 소장 및 회맹부 20-30%, 대장 및 직장의 경우 약 10% 정도로 각각 알려져 있다. MALT 림프종은 위장관 림프종의 가장 흔한 형태로서 위에 원발성으로 발생한 MALT 림프종은 *Helicobacter pylori* 감염과 관련이 있으며 제균치료로 97%에서 완전 관해를 보이는 것으로 알려져 있다. 그러나 위를 제외한 부위에 발생한 MALT 림프종의 치료에 관하여는 다양한 견해들이 있으며 제균치료의 효과에 관하여는 아직 확실한 증거가 부족한 상태이다. 저자 등은 직장에 단일 종괴로 발현된 MALT 림프종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다. **중례 :** 71세 여자가 1개월 전부터 발생한 혈변과 하복부 통증을 주소로 내원하였다. 통증의 양상은 간헐적이었고 뚜렷한 악화 및 완화 인자는 없었다. 활력징후는 안정되어 있었고 과거력상 특이 사항은 없었다. 신체진찰에서는 하복부에 통증을 호소하였으나 동통 및 반발통은 관찰되지 않았다. 말초혈액 검사에서는 백혈구 6,670/mm³, 혈색소 13 g/dL, 혈소판 172,000/mm³이었고 혈청 생화학 검사소견은 BUN 11 mg/dL, creatinine 0.7 mg/dL, AST 35 U/L, ALT 28 U/L, 총빌리루빈 0.5 mg/dL, LDH 146 U/L, amylase 55 U/L 이었다. 소변검사는 정상이었었고 종양표지자 검사에서 CEA도 정상이었다. 하복부 통증과 혈변에 대하여 시행한 대장내시경 검사에서는 항문 직장 경계 부위에서 장관내로 돌출된 3 cm 크기의 종괴가 발견되었다. 종괴의 표면은 결절상이었고 점막은 취약하여 내시경 선단에 접촉된 후에는 출혈 소견이 관찰되었다. 종괴 주변 직장 점막에는 이상소견이 관찰되지 않았다. 직장암 및 선종을 배제하기 위하여 내시경 생검 검사를 시행하였다. 복부 전산화단층촬영에서는 원위부 직장의 후벽에서 3 cm 크기의 결절성 종괴가 관찰되었고 그 외 전이를 의심할 만한 소견은 없었으며 흉부 전산화단층촬영에서도 이상 소견은 없었다. 용종의 조직병리학적 소견으로는 CD20 표면항원 염색에 양성을 보이는 다수의 비전형적 림프구들이 장상피를 침윤하는 lymphoepithelial lesion이 관찰되어 MALT 림프종을 시사하였다. Ann Arbor 병기분류에 따르면 병기 IE에 속하였다. *Helicobacter pylori* 감염 유무는 검사하지 않았으나 제균 치료를 일주일간 시행한 후에 방사선 치료를 시행하였다. 국소 방사선 치료 시행 후 추적 직장 내시경 검사에서는 완전 관해 소견을 보였다.