

분절성 괴사성 공장염(Segmental necrotizing jejunitis) 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, ¹외과학교실, ²해부병리학교실

유지형 · 김효신 · 김제우 · 정기섭 · 한석주¹ · 김호근²

A Case of Segmental Nectotizing Jejunitis

Jee Hyung Yoo, M.D., Hyo Shin Kim, M.D., Je Woo Kim, M.D.
Ki Sup Chung, M.D., Suk Joo Han, M.D.¹ and Ho Kun Kim, M.D.²

Departments of Pediatrics, ¹General Surgery and ²Pathology,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Segmental necrotizing jejunitis is characterized by severe abdominal pain of acute onset, bilious vomitings and foul smelling loose stools containing blood. Pathologic features include circumferential intestinal wall inflammation ranging from edema with minimal congestion to severe congestion, hemorrhage with necrosis, ulceration, and gangrene with perforation. Early diagnosis and suitable supportive measures prevent unnecessary laparotomy and complications. There was no report of this disease entity in children in Korea. We experienced a case of segmental necrotizing jejunitis with fever, abdominal pain and bloody stools, which was diagnosed by exploration and was treated successfully by antibiotics and supportive measures. (**J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr 1999; 2: 222~226**)

Key Words: Segmental necrotizing jejunitis, Abdominal pain, Bloody stool

서 론

분절성괴사성공장염(segmental necrotizing jejunitis)은 소아에서 주로 발생하는 질환으로서 복통과 혈변을 일으키고, 공장에 괴사성병변을 일으키는 것이 특징이다. 괴사성병변은 대개 내독소혈증 후에

발생하며, 병리소견상 위장관의 미세혈관에서 섬유소 혈전이 관찰되는 것으로 보아 세균감염이 주요원인으로 생각되고 있다. 음식과 적절한 항생제 투여로 대부분이 치료가 가능하지만 심한 경우에는 수술적 절제술이 필요하다^{1~3)}.

1949년 유고슬라비아의 Pasini⁴⁾가 26명의 환아를 처음으로 보고한 이래 세계적으로 다수의 증례가 보고되었으나^{1~3)}, 국내 보고는 문헌에서 찾아보기가 힘들다.

이에 저자들은 1년 11개월된 여아로 내원 1주일 전부터의 발열, 복통, 구토와 혈변을 주소로 입원

접수 : 1999년 7월 24일, 승인 : 1999년 9월 7일
책임저자 : 정기섭, 120-752, 서울시 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 소아과학교실
Tel: 02) 361-5519, Fax: 02) 393-9118

하여 치료하던 중 병세가 호전되지 않아 시험개복술과 함께 장간막임파선생검을 시행한 결과 분절성괴사성공장염으로 확진된 환자 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 백○○, 1년 11개월, 여아

주 소: 내원 1주전부터의 발열과 복통 및 내원 1일전부터의 구토와 혈변

과거력: 환아는 재태연령 40주에 정상분만으로 출생하였고 임신중 감염, 약물복용, 방사선 조사

등은 없었고 성장과 발육은 정상이었다.

가족력: 가족력상 특이사항 없었다.

현병력: 환아는 평소 건강하게 지내오던 중 내원 1주일 전부터 발열과 복통이 있어 외부병원에서 치료 중 구토와 혈변이 발생하여 본원으로 전원되었다.

이학적 소견: 입원 당시 맥박 110회/분, 호흡수 26회/분, 체온 37.3°C, 혈압 110/70 mmHg이었고, 체중은 11 Kg (25~50백분위수), 신장은 84 cm (25~50백분위수)이었다. 결막은 창백하지 않았고, 공막에 황달은 없었으며, 흉부에서 폐 및 심장의 청진 소견은 정상이었다. 복부는 중등도의 복부팽만과

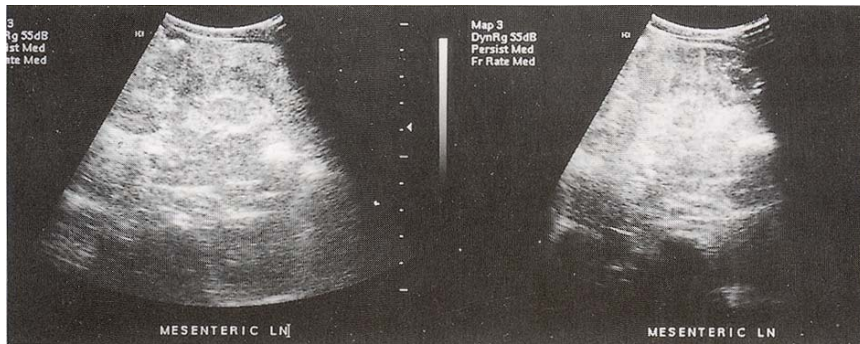


Fig. 1. Abdominal ultrasonogram reveals enlargement of multiple mesenteric lymph nodes.



Fig. 2. Meckel's scan shows no abnormal findings.

복부경직이 있었고, 간비종대는 없었다.

검사 소견: 말초혈액검사상 혈색소 10.8 g/dL, 적혈구용적치 36.7%, 백혈구 18,150/mm³(호중구 69%, 임파구 24%, 단핵구 7.7%), 혈소판 614,000/ μ L이었다. 소변검사서 백혈구가 5-10/HPF로 관찰되었으나 소변 배양검사는 음성이었다. 혈청 전해질 및 혈액화학검사는 정상이었다. Epstein-Barr virus panel 검사도 정상이었다. 혈액 및 대변 배양검사, Widal 검사, 결핵반응검사는 모두 음성이었다.

제4병일에 시행한 복부초음파검사서 장간막 임파선의 비대가 다수 관찰되었다(Fig. 1). 제7병일에 혈변이 간헐적으로 계속되어 시행한 Meckel's scan에서는 정상이었다(Fig. 2). 수액요법 및 항생제 투여로 1주일간 치료하였으나 발열, 복통 및 구토가 지속되었으며, 입원 8일째 복부팽만, 압통과 복부경직이 발생하여 시험개복술을 시행하였다.

치료 및 경과: 시험개복 결과 Treitz 인대로부터 하방 80 cm까지 이르는 공장부위에 팽만, 부종, 분절성괴사와 주위조직의 임파선비대가 다수 관찰되었다(Fig. 3). 결핵성 장염을 감별하기 위하여 장간막임파선 생검을 시행하였으며 병리조직학적검사 결과 염증성임파선 비대 이외의 특이한 소견은 없었다. 시험개복술후 금식과 총정맥영양을 시행받았으며 3세대 cephalosporin과 aminoglycoside, met-



Fig. 3. Operative finding includes congestion, edema, segmental necrosis, and enlargement of circumferential lymphnodes from Treitz ligament to lower 80 cm of jejunum.

ronidazole을 투여 받았고 이후 증상이 호전되어 입원 제22일에 퇴원하였다.

고 찰

분절성괴사성공장염은 Pasini⁴⁾에 의하여 처음 보고된 이래 파시니병(Pasini disease)으로도 불려져 왔으며, 이 질환과 같은 동의어로 국소성공장염(Regional jejunitis), 비특이성공장염(Nonspecific jejunitis), 분절성폐쇄성장염(segmental obstructing jejunitis) 등이 사용되어 왔다³⁾.

이 질환은 스리랑카¹⁾, 인도²⁾, 대만³⁾, 태국⁵⁾ 등의 개발도상국들에서 호발하는 경향이 있다. 계절적으로는 주로 3~6월경의 봄철에 사회경제적 수준이 낮은 시골지역에서 발생된다. 가족력과는 무관한 것으로 생각되나 채식을 주로 섭취하는 어린이에게서 발생되기도 한다. 성별로는 남아에서 5배 더 호발하고, 영아부터 80세 노인까지 발병이 보고되어 있기는 하지만, 5세 이전은 드물고 대부분 5~13세 사이에서 발생된다고 한다^{1~3)}.

병리기전은 아직 명확하지는 않으나 세균감염과 과민반응이 유발요인이 될 것으로 추정되고 있다. Arseculeratne 등¹⁾은 이질환의 병리기전으로 제I형 및 제III형 과민반응이 관여되지만 이 중에서도 특히 제III형 과민반응이 깊은 관련이 있고, 소장과 대장에서 수액을 채취하여 검사를 해본 결과 감염증도 관련된다고 하였다. 감염증의 경우 장내에 기생충과 Clostridium welchii 등의 세균이 관련되며, 이들이 분비하는 histamine에 의하여 미세 혈액순환의 장애가 발생되어 괴사가 일어난다고 하였다.

Murrell 등⁶⁾은 210례의 환자를 분석하여 이 질환을 4가지 형태로 분류하였다. 제I형은 급성 중독형(acute toxic form)으로 전격적으로 중독증(toxemia)이 발생되어 쇼크를 일으켜 2일 이내에 사망하는 경우로 12.4%가 이에 해당되며, 제II형은 급성 외과적 경과를 취하는 형태(acute surgical form)로 5일에서 14일 동안 병이 진행되어 기계적 장폐쇄, 혈액순환 장애, 천공, 복막염 등을 일으켜 대부분

장절제를 요하는 경우로 38.6%가 이에 해당된다. 제III형은 아급성 외과적 경과를 취하는 형태(subacute surgical form)로 제II형의 합병증을 일으킨 형태이다. 소장폐쇄, 흡수장애, 순환장애, 장내 누공(fistula), 궤양성 공장염 등이 합병되어 2주에서 9개월 사이에 수술을 하게 되거나 사망하는 경우로 21.9%가 이에 해당된다. 제IV형은 경증형(mild or trivial form)으로 보존적 치료로도 치료가 가능하며, 27.1%가 이에 해당된다. 본 증례는 Murrell 등⁶⁾의 분류에 의하면 제II형에 해당된다.

병리학적으로도 4등급으로 분류된다. Grade 1은 부종과 경미한 울혈, grade 2는 심한 울혈, grade 3는 괴사와 궤양을 동반한 출혈, grade 4는 다수의 천공을 동반한 괴저(gangrene) 변화까지 다양한 장벽의 염증반응이 일어난다. 병변은 분절성이며 병변 사이에 정상 점막(skipped area)이 포함되어 있다^{7,9)}. 본 증례는 grade 3에 해당될 것으로 생각된다. 현미경상으로 병변 부위는 호중구가 우세한 비특이성급성염증 침윤을 보이며, 혈관주위로 호산구가 침윤되기도 한다. 병변은 공장에 가장 많이 호발하며 회장이나 맹장에 생기기도 한다^{3,7,9)}.

임상증상은 Sharma 등²⁾이 125례의 환아를 조사한 바에 의하면 갑자기 발생하는 극심한 복통과 담즙성 구토가 2~3일에 걸쳐 전 환아에서 관찰되고, 수액성의 악취가 나는 설사가 약 100%에서 관찰되며, 약 21%의 환아에서는 변비가 관찰되기도 한다. 환아들은 대부분 위독해 보이지만 고열은 드물고 100~102°F 정도의 경한 발열이 70%에서 동반된다. 환아들의 약 15%에서는 혈변을 보이기도 한다. 본 증례는 비교적 전형적인 분절성괴사성공장염의 임상양상을 보인 것으로 생각된다. 이학적 소견으로는 탈수(85%), 복부팽만(77%), 복부경직(69%), 쇼크(34%), 서맥(19%) 등이 나타난다²⁾.

진단을 내리는 데는 이 질환에 대한 관심과 경험이 중요하며, 소장조영술, 공장내시경, 시험개복술 등으로 대부분 진단이 가능하다^{1~3,9)}.

감별질환으로는 괴사성장염(enteritis necroticans), 크론병, Henoch-Schönlein 자반병 등이다. 괴사성장염은 C형 *Clostridium perfringens*의 감염에 의한 것

으로 파푸아, 뉴기니아에서 보고되었고¹⁰⁾, 크론병은 육아종이 특징인데 분절성괴사성공장염은 이러한 병변이 없으며 크론병처럼 만성경과를 취하지 않는다⁹⁾. Henoch-Schönlein 자반병과는 특징적인 피부증상이나 혈뇨 등으로 감별될 수 있다⁹⁾.

치료방법으로는 금식과 정맥수액요법, 비위관을 통한 흡인, 총정맥영양 등의 보존적요법을 시행하면서, 경구용 sucralfate와 정맥용 metronidazole, penicillin계 항생제, gentamicin 등의 적절한 항생제를 투여하는 것이 일반적으로 시행되는 보존적요법이다. 복통이 극심하거나 쇼크상태에 빠진 경우에는 dexamethasone 등의 스테로이드 제제가 도움이 될 수 있다. Chloramphenicol과 스테로이드의 혼합요법이 kanamycin과 ampicillin의 혼합요법보다 효과적이라는 보고도 있다^{1~3,9)}.

본 증례에서는 시험개복술과 장간막 임파선생검을 시행하였지만 장절제는 시행하지 않았으며, 금식과 총정맥영양을 하면서 3세대 cephalosporine과 aminoglycoside, metronidazole을 정맥내 투여하는 등의 보존적요법만으로 22일만에 증상이 호전되어 퇴원하였다. 분절성괴사성공장염은 일차적으로 보존적요법에 의하여 호전될 수 있는 내과적 질환이며, 조기진단과 치료가 시행되는 경우 대부분 수술적 절제를 피할 수 있다. 따라서 이 질환에 대한 지속적인 관심과 경험이 환아의 예후에 많은 영향을 줄 것으로 생각된다.

요 약

분절성괴사성공장염은 소아에서 주로 발생하는 드문 질환으로서 복통, 구토 및 혈변을 일으키고, 공장에 괴사성병변을 일으키는 것을 특징으로 하며, 금식과 적절한 항생제투여로 대부분 치료가 가능하지만 심한 경우에는 수술적 절제술이 필요하다.

저자들은 1년 11개월된 여아로 내원 1주일 전부터의 발열, 복통, 구토와 혈변을 주소로 입원하여 치료하던 중 병세가 호전되지 않아 시험개복술과 함께 장간막임파선생검을 시행한 결과 분절성괴사성 공장염으로 확진된 환아 1례를 치험하였기에

보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Arseculratne SN, Panabokke RG, Navaratnam C. Pathogenesis of necrotizing enteritis with special reference to intestinal hypersensitivity reactions. *Gut* 1980; 21: 265-78.
 - 2) Sharma AK, Shekhawat NS, Behari S, Chandra S, Sogani KC. Nonspecific jejunitis-a challenging problem in children. *Am J Gastroenterol* 1986; 81: 428-31.
 - 3) Lee HC, Huang FY, Hsu CH, Sheu JC, Shih SL. Acute segmental obstructing enteritis in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 18: 82-6.
 - 4) Pasini J. Neobicno oboljenje jejunuma. *Lij Vies* 1949; 71: 8-14.
 - 5) Welch TP, Sumitswan S. Acute segmental ischaemic enteritis in Thailand. *Br J Surg* 1975; 62: 716-9.
 - 6) Murrell TGC, Roth L, Egerton J, Samels J, Walker PD. Pig bel: enteritis necroticans: a study in diagnosis and management. *Lancet* 1966; 1: 217-22.
 - 7) Narayanan R, Bhargava BN, Karba SG, Sangal BC. Segmental necrotizing jejunitis. *Lancet* 1987; 2(8574): 1517-8.
 - 8) Kalani BP, Shekhawat NS, Sogani KC. Acute segmental necrotizing enteritis in children. *Am J Dis Child* 1985; 139: 586-8.
 - 9) Taufiq S, Hernanz-Schulman M, Wheeler AV, Morgan WM, Teague MD, Polk DB. Recurrent necrotizing jejunitis in a child. *J Pediatr* 1996; 128: 246-9.
 - 10) Miller JS. Enteritis necroticans in the Southern highlands of Papua New Guinea. *J Trop Pediatr* 1983; 29: 220-24.
-