

## 소아의 결장에서 발생한 원발성 선암종 1예

동국대학교 의과대학 소아과학교실, \*병리학교실

정재열 · 서유경 · 김애숙 · 이선주 · 조성민 · 이동석 · 김두권 · 최성민 · 김동훈\*

### A Case of Mucinous Adenocarcinoma of the Sigmoid Colon in a Child

Jae Youl Jung, M.D., Yu Koyng Seo, M.D., Ae Suk Kim, M.D.,  
Sun Ju Lee, M.D., Sung Min Cho, M.D., Dong Seok Lee, M.D.,  
Doo Kwun Kim, M.D., Sung Min Choi, M.D. and Dong Hoon Kim, M.D.\*

Departments of Pediatrics and \*Clinical Pathology, College of Medicine,  
Dongguk University, Pohang, Korea

Colorectal carcinomas occur primarily in elderly people and are rare in children. Unlike adult colorectal carcinomas, the overall prognosis is very poor because of the usual delay in diagnosis and advanced stages at presentation or initial diagnosis, and a high incidence of aggressive tumor pathology such as mucinous adenocarcinoma. Colon cancer should not be excluded in children only based on age or barium enema results. Therefore, colonoscopy should be performed in pediatric patients with unexplained rectal bleeding and abdominal pain. We report a rare case of a child with a mucinous adenocarcinoma of the sigmoid colon in a 12-year-old boy, who presented with an abdominal mass and abdominal pain and review the medical literature. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 10: 81~85)

**Key Words:** Colorectal carcinoma, Mucinous adenocarcinoma, Children

### 서 론

대장의 악성종양은 약 90% 이상이 55세 이후에 진단되며, 소아와 청소년기에서는 극히 드물어<sup>1)</sup>, 국내에서

는 5예가 보고된 바 있다<sup>2~6)</sup>. 발생 원인은 확실히 규명되진 않았으나 식사, 발암물질, IgA결핍, 담즙산, 유전적 요인 등이 관련되어 있는 것으로 알려지고 있다<sup>5)</sup>. 증상은 복통이 가장 빈번하며<sup>7,8)</sup>, 그 외 직장 출혈, 구토, 배변 습관의 변화 등을 보일 수 있고, 병기 후기가 되면 체중 감소, 빈혈, 식욕 부진 등이 나타날 수 있다<sup>8)</sup>. 소아에서 대장암은 예후가 좋지 않는데<sup>9)</sup>, 이는 점액 분비 선암종의 빈도가 높기 때문이다. 저자들은 내원 3개월 전부터의 식욕 부진, 체중 증가 지연과 복부 종괴를 주소로 내원한 12세 남아에서 복부 초음파 촬영, 복부

접수 : 2007년 1월 29일, 승인 : 2007년 2월 22일  
책임저자 : 서유경, 780-350, 경북 포항시 북구 죽도 2동  
동국대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel: 054-288-2115, Fax: 054-273-0049  
E-mail: yabma@lycos.co.kr

전산화 단층 촬영, 바륨 대장 조영술, 대장 내시경 검사 및 조직 검사 소견으로 진단된 S상 결장에 발생한 점액 선암증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

**증 례**

**환 자:** 백○○, 12세, 남아

**주 소:** 복부 종괴

**과거력:** 환자는 만삭, 2.9 kg으로 정상 분만하였으며, 신생아기에 흡인성 폐렴으로 입원 치료받은 병력이 있으나 이후 특이 사항은 없었다. 발달은 정상적이었으며 예방접종은 기본접종을 예정대로 시행하였다.

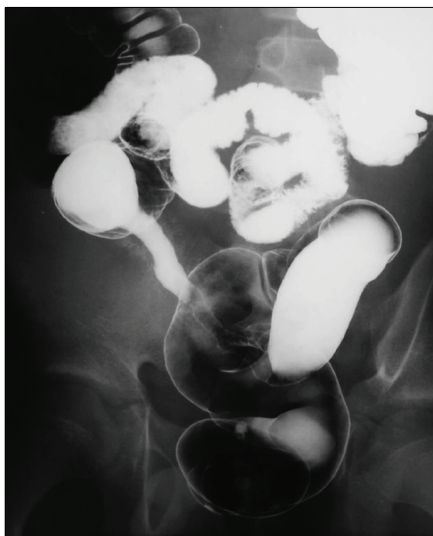
**가족력:** 외할아버지가 수일 전 폐결핵으로 진단받고 치료 중으로 진단받기 2주 전에 환자와 접촉한 병력이 있었다.

**현병력:** 환자는 평소 건강하게 지내오다가 내원 3개월 전부터 서서히 식욕이 떨어지고, 6일 전부터 복통과 하루 3~4차례의 설사가 지속되었다. 설사 양상은 수양성으로 시작되어 점차 점액성으로 변하였다. 개인의원에서 시행한 복부 진찰에서 종괴가 촉진되어 본원으로 전원되었다.

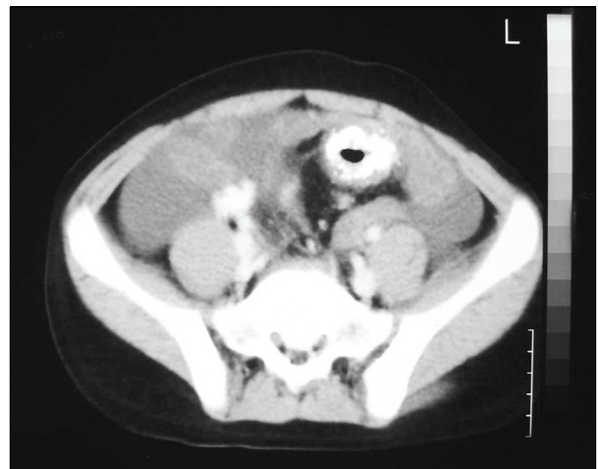
**이학적 소견:** 입원 당시 신장 155 cm (75~90 백분위

수), 체중 48 kg (50~75 백분위수)이었으며, 혈압 110/70 mmHg, 맥박수 100회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36.5°C였다. 환자는 건강해 보였으며 결막은 창백하지 않았고 공막에 황달은 없었다. 인후 발적이나 편도 비대는 없었고, 경부 림프절은 만져지지 않았다. 흉곽은 대칭적으로 팽창하였고 호흡음은 깨끗하였으며, 심음은 규칙적이었고 심잡음은 없었다. 복부는 부드러우면서 팽만 되어 있었으며, 장음은 정상이었고 간이나 비장종대는 없었으나 하복부에 압통을 동반한 단단한 종괴가 촉진되었다. 사지에 함요 부종은 없었고, 피부 발진도 없었다. 신경학적 검사는 정상이었다.

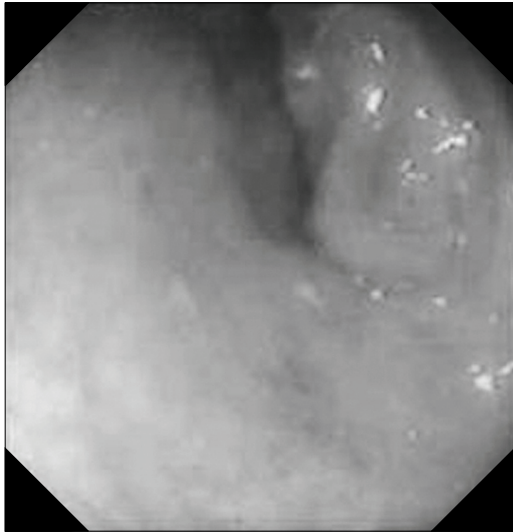
**검사 소견:** 입원 당시 말초 혈액 검사는 혈색소 11.9 g/dL, 백혈구 7,800/mm<sup>3</sup> (분엽핵 호중구 83%, 림프구 4%), 혈소판 471,000/mm<sup>3</sup>이었으며, 전해질은 Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup>/Cl<sup>-</sup> 145/4.0/111 mEq/L이었다. 혈액생화학검사는 단백질/알부민 7.0/3.9 g/dL, AST/ALT 38/12 IU/L, BUN/creatinine 7.2/0.5 mg/dL, 총 빌리루빈 0.5 mg/dL, alkaline phosphatase 397 IU/L, LDH 532 IU/L, CK 67 U/L이었다. C-반응 단백은 1.33 mg/dL이었다. 소변검사는 정상이었고, 대변 검사에서 잠혈 반응 양성을 보였으나 백혈구는 보이지 않았고 대변 배양 검사는 음성이었다. 복수 천자에서 백혈구 1,300/mm<sup>3</sup> (다핵백혈구 10%, 임파구 90%), 적혈구 50,000/mm<sup>3</sup>, 단백질 4.0 g/dL, LDH 466 IU/L, ADA 33.7 IU/L, 복수 AFB 염색 음성, 세균배양검사 음성이었다. 피부결핵반응 검사



**Fig. 1.** Barium enema shows about 13 cm sized irregular luminal narrowing and mucoid destruction on the sigmoid colon with deep fissuring ulcer.



**Fig. 2.** Abdominal CT shows thickened calcific wall of the sigmoid colon and ascites.



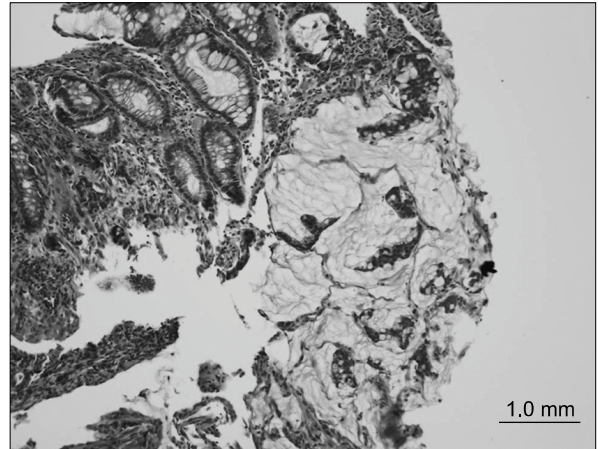
**Fig. 3.** Sigmoidoscopy shows luminal narrowing at the sigmoid colon of 38 cm from the anal verge with several small sized superficial ulcers.

도 음성이었다.

**방사선 소견:** 흉부 방사선 촬영에서 특이 소견은 없었으나, 복부 방사선 촬영과 복부 초음파 촬영에서 복수가 있었다. 바륨 대장 조영술에서는 S상 결장이 13 cm 정도 불규칙하게 좁아져 있으면서 점막 손상과 궤양이 관찰되었다(Fig. 1). 복부 전산화 단층 촬영에서 다량의 복수와 S상 결장에 석회화된 장벽의 비후가 보여 장결핵에 의한 결핵성 복막염이 의심되었으며 점막하 종양의 가능성도 배제할 수 없었다(Fig. 2). 상부 위장관 조영술에서는 특이 소견이 없었다.

**대장 내시경 및 병리학 소견:** S상 결장에서 0.3 cm 길이의 용종이 1개 발견되어 제거하였으며 여러 개의 표재성 궤양이 동반된 장 내부 협착 소견을 보였으며 내시경이 이 협착 부위를 통과하지 못하였다(Fig. 3). 대장 내시경적 생검을 시행했던 용종은 병리학적 소견에서 증식성 용종으로 판명되었지만, 항문 피부선으로부터 38 cm 상방의 표재성 궤양을 동반한 병변은 세포 내외적으로 풍부한 점액을 함유하고 있는 암세포들이 대장 점막을 침윤하는 소견을 보여 점액 선암증으로 진단되었다(Fig. 4).

**경 과:** 환자는 우선 장결핵에 의한 복막염으로 추정 진단하고 항결핵 치료를 시작하였으며 조직 검사 결과 점액 선암증으로 진단되어 타 병원으로 전원되었다. 타



**Fig. 4.** Histologic finding shows clusters of the tumor cells with abundant mucin infiltrating colonic mucosa (H&E stain, ×200).

병원에서 시험적 개복술을 하였으나 선암증이 복막으로 과증되어 있으면서, 복수에서 악성 세포가 관찰되어 더 이상의 수술적 치료 요법 없이 폐복하였다. 이후 환자는 5-FU로 화학 요법을 7차에 걸쳐 시행하였으며, 외래 추적 관찰 중 소실되었다.

### 고 찰

대·직장의 악성 종양은 전 세계적으로 3번째로 흔한 종양으로, 악성 종양으로 인한 4번째 사망원인이다<sup>10</sup>. 한국에서는 악성 종양 중 4번째 발생 빈도와 사망률을 차지하며 최근에 빈도가 증가하고 있다<sup>11</sup>. 대체로 40세 이후부터 발생률이 증가하기 시작하는데, 환자의 90% 이상이 55세 이후에 발생한다<sup>1</sup>. 소아에서는 극히 드물어서, 20세 이하에서의 발병은 1% 미만이며<sup>12</sup>, 이 중 약 10%는 궤양성 대장염이나 가족성 대장 폴립증의 전암 상태에서 대장의 악성 종양이 발생한다<sup>9</sup>. 젊은 성인에서는 남녀 발병 빈도에 차이가 없었으나<sup>7</sup>, 16세 이하의 소아에서는 남녀 비율 3 : 2, 평균 연령은 13.2세를 보였다<sup>8</sup>. 본 증례는 12세 된 남아로 궤양성 대장염이나 가족성 대장 폴립증의 전암 상태는 없었다.

대장암의 발생 기전은 APC, p53, 18q 염색체에 위치한 암 억제 유전자의 유전학적 변이와 k-RAS 같은 발암 유전자의 메틸화가 단계적으로 축적되고, 이러한 변화가 대장암의 크기 증가, 분열, 악성화의 진행과 연관

된다고 설명되고 있으며<sup>13)</sup>, 운동 부족, 과도한 열량 섭취, 육류 섭취 등이 대장암의 발병률을 증가시킨다고 알려져 있다<sup>14)</sup>.

가장 흔한 임상 증상은 복통으로<sup>7,8)</sup>, 하복부보다는 배꼽 주위나 상복부로 전이되는 경향이 있다<sup>9)</sup>. 이학적 소견으로는 복부 종류 촉진, 복부 팽만, 복부 압통 등이 흔하며<sup>8)</sup>, 급성 장 폐색, 장중첩증, 충수 돌기염 등의 수술을 통해 발견되는 수도 있다<sup>15)</sup>. 본 증례는 복통과 복부 종괴 촉지를 주소로 내원하였으며, 종양의 후기 증상인 식욕 부진도 호소하였다. 문헌상에서 첫 증상과 진단 사이의 기간은 평균 약 4~21개월이며 나이가 어릴수록 진단까지의 기간이 길었는데, 이는 의사소통 부족, 의료인의 대장 악성 종양에 대한 인식 부족, 증상의 비 특이성 등에 기인했다<sup>16)</sup>.

발생 위치는 젊은 성인의 경우 O'Connell 등<sup>7)</sup>에 의하면 직장과 S상 결장에서 가장 높은 발생 빈도를 보이며, 다음으로 상행 결장과 횡행 결장, 하행 결장 순이었다. 소아의 경우는 Brown 등<sup>9)</sup>에 의하면 우측과 횡행 결장에서 발생 빈도가 높았으며, 직장을 침범하는 경우는 드물어 젊은 성인과는 차이를 보였다. 본 증례는 항문 피부선 38 cm 상부의 S상 결장에 위치하였다.

조직학적으로는 소아에서는 침습적이고, 점액 분비성으로 분화도가 나쁜 선암종이 50% 이상 차지하여<sup>16)</sup>, 전체 연령에서 점액 선암종의 5~15% 분포와는 차이를 보였다<sup>17)</sup>. 점액 선암종에서는 점액소가 물을 흡수하면서 팽윤되고, 조직으로 침습하면서 악성 세포의 이동을 촉진하며, 점액다당류 코팅이 암세포에 대한 면역학적 인식을 방해한다<sup>11)</sup>. 병기는 약 60~80%가 진단 시 장관 협착이 있으며<sup>9)</sup> modified Duke 병기 C 또는 D로<sup>8)</sup>, 진단 시에 50% 이상이 I기나 II기인 성인과의 차이점이다<sup>18)</sup>. 본 증례는 modified Duke 병기 D였다.

진단은 자세한 문진, 이학적 검사, 직장 내 수지검사, 대변 잠혈 검사, S상 결장경 검사, 대장 내시경 검사와 더불어 복부 초음파, 흉부 X-선 촬영 등으로 이루어지며 최근에는 조기 진단을 위해 가상 대장 내시경, 대변 내 분자 검사, 단백질체학 등이 이용되기도 한다<sup>10)</sup>. 혈청에서 carcinoembryonic antigen (CEA) 측정은 성인 환자의 경과 추적 관찰 시에 유용한데, 소아에서는 유용성에 대한 자료가 없으며 modified Duke 병기 C 또는 D인데도 불구하고 CEA는 정상 소견을 보이거나 병

상태가 호전된 소견이 없는 데도 CEA가 감소되는 양상을 보여 환자의 추적 관찰 시 CEA검사와 함께 임상 증상의 확인과 방사선 검사를 반드시 병행하여야 한다<sup>12)</sup>. 본 증례는 CEA를 측정하지 않았다.

대장암의 전이는 간, 복막, 내부 생식기, 소장과 장간막 등의 순으로 일어난다<sup>6)</sup>.

치료는 수술적 제거가 기본으로<sup>19)</sup>, 종양이 생긴 장관과 주위의 임파선을 충분히 포함하여 광범위 절제술을 시행하며, 수술 중 암세포의 전파를 줄이기 위해 no touch isolation technique을 사용한다<sup>4)</sup>. 성인에서는 수술 후 화학 요법으로 5-FU가 가장 효과적인 단일 제제로 알려져 있으며 5-FU와 Irinotecan, leucovorin 등을 복합해서 사용할 경우 국소 재발률 감소와 생존율의 향상을 기대할 수 있다는 보고가 있다<sup>20)</sup>. 그러나 소아에서는 아직 화학 요법과 방사선 치료에 대한 효과가 증명되지 않았으며, 일부 소아에서 화학 요법으로 생명 연장 또는 완치된 보고가 있어서 소아 대장암 환자에서 보조적 화학 요법을 시행한다<sup>19)</sup>.

일반적으로 소아의 대장암은 성인에 비해 예후가 불량한 것으로 알려져 있으며, 5년 생존율은 10~20%이다<sup>16)</sup>. 이는 진단이 어렵고, 진단 시에 이미 진행된 병기인 경우가 많고, 조직학적으로도 예후가 불량한 점액 선암종이 많기 때문이다<sup>8)</sup>.

## 요 약

소아와 청소년기에 발생하는 대장의 악성 종양은 매우 드물고 예후가 불량하다. 저자들은 내원 3개월 전부터의 식욕 부진, 체중 증가 지연과 내원 6일 전부터의 설사, 복통, 복부 종괴 촉지를 주소로 내원한 12세 남아에서 복부 초음파 촬영, 복부 전산화 단층 촬영, 바륨 대장 조영술, 대장 내시경 검사 및 조직 검사 소견으로 진단된 S상 결장에 발생한 점액 선암종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Atkin WS, Cuzick J, Northover JM, Whynes DK. Prevention of colorectal cancer by once-only sigmoidoscopy. Lancet 1993;341:736-40.

- 2) Hwang EH, Chung WH. Adenocarcinoma of the transverse colon in a child with survival- a case report. *Yonsei Med J* 1993;34:287-92.
- 3) 윤치호, 이경애, 유정모, 최순희, 조규근. 소아의 원발성 대장암 1례. *소아과* 1985;28:1136-40.
- 4) 김경남, 이원익, 손성철, 이풍만. 소아의 원발성 결장교양암 1례. *소아과* 1983;26:96-103.
- 5) 이종서, 전정수, 이재학. 소아에 발생한 대장의 악성종양. *대한외과학회지* 1984;26:308-13.
- 6) 송재범, 이승도. 소아직장암 1예. *대한외과학회지* 1997; 52:615-8.
- 7) O'Connell JB, Maggard MA, Livingston EH, Yo CK. Colorectal cancer in the young. *Am J Surg* 2004;187: 343-8.
- 8) Karnak I, Ciftci AO, Senocak ME, Buyukpamukcu N. Colorectal carcinoma in children. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1499-504.
- 9) Brown RA, Rode H, Millar AJ, Sinclair-Smith C, Cywes S. Colorectal carcinoma in children. *J Pediatr Surg* 1992;27:919-21.
- 10) Weitz J, Koch M, Debus J, Hohler T, Galle DR, Buchler MW. Colorectal cancer. *Lancet* 2005;365: 153-65.
- 11) Shin HR, Ahn YO, Bae JM, Shin MH, Lee DH, Lee CW, et al. Cancer incidence in Korea. *Cancer Res Treat* 2002;34:405-8.
- 12) Rao BN, Pratt CB, Fleming ID, Dilawari RA, Green AA, Austin BA. Colon carcinoma in children and adolescents. a review of 30 cases. *Cancer* 1985;55:1322-6.
- 13) Kinzler KW, Vogelstein B. Lessons from hereditary colorectal cancer. *Cell* 1996;87:159-70.
- 14) Giovannucci E, Willett WC. Dietary factors and risk of colon cancer. *Ann Med* 1994;26:443-52.
- 15) Andersson A, Bergdahl L. Carcinoma of the colon in children: a report of six new cases and a review of the literature. *J Pediatr Surg* 1976;11:967-71.
- 16) Sebbag G, Lantsberg L, Arish A, Levi I, Hoda J. Colon carcinoma in the adolescent. *Pediatr Surg Int* 1997; 12:446-8.
- 17) Kazama Y, Watanabe T, Kanazawa T, Tada T, Tanaka J, Nagawa H. Mucinous carcinoma of the colon and rectum show higher rates of microsatellite instability and lower rates of chromosomal instability. *Cancer* 2005;103:2023-9.
- 18) Yancik R, Wesley MN, Ries LA, Harlik RJ, Long S, Edwards BK, et al. Comorbidity and age as predictors of risk for early mortality of male and female colon carcinoma patients: a population-based study. *Cancer* 1998;82:2123-34.
- 19) Chantada GL, Perelli VB, Lombardi MG, Amaral D, Cascallar D, Scopinaro M. Colorectal carcinoma in children, adolescents, and young adults. *J Pediatr Hematol Oncol* 2005;27:39-41.
- 20) Macdonald JS, Astrow AB. Adjuvant therapy of colon cancer. *Semin Oncol* 2001;28:30-40.