

소아 직장 유암종 1예

부산성모병원 소아과, *병리과, †충남대학교 의과대학 소아과학교실

강요한·손현이*·김재영†

A Case of Rectal Carcinoid Tumor in a Child

Yo Han Kang, M.D., Hyeon Ee Son, M.D.* and Jae young Kim, M.D.†

Departments of Pediatrics and *Pathology, Sungmo Hospital, Busan, †Department of Pediatrics, College of Medicine, Chungnam National University, Daejeon, Korea

Carcinoid tumors are derived from the enterochromaffin cells of neural crest origin. Most are commonly found in the gastrointestinal (GI) tract. The rectum is the third most common site for GI carcinoids. Rectal carcinoid tumors make up 13.7% of all carcinoid tumors and the vast majority occurs in the sixth decade of life. Approximately 80% of rectal carcinoid tumors are less than 1 cm in size, limited to the submucosa without metastasis and can be safely treated by local excision. We report a case of rectal carcinoid tumor in a 13 year-old child that was successfully treated by endoscopic polypectomy. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 10: 86~90)

Key Words: Carcinoid tumors, Rectum, Endoscopic polypectomy, Child

서 론

유암종(carcinoid tumor)은 장크롬친화성세포(enterochromaffin cell)에서 기원하는 내분비계 종양으로 위장관에서 가장 흔히 발생한다¹⁾. 위장관에 발생하는 유암종의 빈발 부위로 직장은 회장과 충수돌기에 이어 3번째 순서로, 직장 유암종은 전체 유암종의 13.7%, 소화기계 유암종의 12.6%, 직장 종양의 1~2% 정도를

차지한다^{1~3)}. 발생학적으로 후장 기원으로 점막하에 위치하며, 약 50% 정도는 무증상으로 직장경이나 대장 내시경검사서 우연히 발견되는 수가 많으며, 정상 또는 특징적인 노란 색조를 띠는 점막하 종양으로 관찰된다^{4,5)}. 유암종의 양성 및 악성의 판단은 통상적인 조직학적 소견에 의하지 않고 종양의 크기와 주위 조직으로의 침투 정도, 원격 전이 등의 임상적 특징에 근거한다^{3,6)}. 직장 유암종의 호발 연령은 주로 60세 무렵으로^{1,3)}, 소아에서는 매우 드물게 발견된다⁷⁾. 치료 방법은 종양의 크기와 미세 침습 정도에 따라 다르다⁴⁾. 약 80%가 1 cm 미만이면서 점막하층에 국한하여 내시경 절제술이 가능하다^{3,4)}. 저자들은 간헐적인 복통과 설사를 주소로 내원한 13세 남아에서 시행한 대장내시경 검사에서 작은 무경성(sessile) 폴립 형태의 직장 유암종

접수 : 2007년 1월 31일, 승인 : 2007년 2월 28일
책임저자 : 김재영, 301-721, 충청남도 대전 중구 대사동 640
충남대학교병원 소아과학교실
Tel: 042-280-7249, Fax: 042-255-3158
E-mail: jykim9@korea.com, pedkim@cnu.ac.kr

을 발견하고 용종절제술로 치료한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 아: 정○○, 13세, 남아

주 소: 1년간의 간헐적인 복통과 설사

현병력: 1년 전부터 간헐적인 좌하복부 복통과 복통 때마다 나타나는 설사를 주소로 성분도병원(현 부산성모병원) 소아과에 내원하였다. 복통은 쿡쿡 찌르는 양상으로 주로 야간에 있으면서 2시간 정도 지속되었다. 설사는 복통이 있을 때마다 1차례 동반되었으며 육안적으로 혈액은 섞이지 않았다.

과거력 및 가족력: 특이사항은 없었다.

진찰 소견: 내원 당시 활력 징후는 혈압 100/60 mmHg, 맥박수 110회/분, 호흡수 24회/분, 체온 37°C였으며, 체중 39 kg (25 백분위수), 신장 160 cm (50~75 백분위수)였다. 신체검사에서는 좌하복부에 경한 압통이 있었으며, 이외에는 특이소견이 없었다.

검사 소견: 내원일 외래에서 시행한 혈액검사에서 혈색소 14.9 g/dL, 적혈구 용적률 44.0%, 백혈구 5,300/mm³, 혈소판 319,000/mm³, MCV 84.0 fL, MCH 33.3 pg이었다. 혈청검사에서는 AST/ALT 21/13 IU/L, 알부민 4.9 g/dL, ALP 1,193, BUN/Cr 12.5/0.7 mg/dL, Na/K/Cl 141/3.4/102 mEq/L, CRP 0.27 mg/dL였다. 종양 절제 일부터 채집한 24시간 소변 5-HIAA는 1.07 mg으로 정상 범위였다.

대장내시경 소견: 항문피부선 5 cm 상방 직장에 노란색 색조의 표면이 매끈하고 혈관상이 뚜렷한 무경성 폴립 모양의 종괴가 발견되었다(Fig. 1A).

치료 및 경과: 종괴는 크기가 1 cm 이하이면서 겹겹으로 테스트 시에 경도가 견실하면서 가동성이 좋고, 주변 점막하에 생리식염수 주입 시에 쉽게 융기가 되어서 초음파와 내시경 검사를 시행하지 않고 바로 용종절제술을 하였다. 점막하 조직까지 충분히 포함되게 넓고 깊게 올라가미로 잡아서 절제한 후에 지혈클립을 적용하였다. 종괴 절제 후 타 장기의 전이 여부를 확인하기 위하여 복부 초음파검사와 컴퓨터단층촬영을 하였으며 특이 소견은 없었다. 절제된 조직은 육안적으로 0.8×0.7×0.7 cm 크기로(Fig. 1B), 절개면은 0.6×0.6×0.6 cm

크기의 노란 색조의 결절을 포함하고 있었다. 병리조직 검사에서 종양은 점막하에 국한되어 있었고, 절제된 가장자리는 정상 조직을 보여 종양이 침범되지 않은 소견이었으며, 종양 조직은 작은 균일한 난형의 세포가 점막하층에서 섬유주(trabecular) 모양으로 모여 있었다(Fig. 2A). 면역화학염색에서 neuron specific enolase (NSE)와 chromogranin에 양성, carcinoembryonic antigen (CEA)에 음성 소견을 보여 유암종으로 진단되었다(Fig. 2). 이후 환아는 두 차례 추적 대장내시경검사와 복부 초음파검사를, 1차례 복부 컴퓨터단층촬영검사를 받았으며 2년이 지난 현재까지 재발이나 전이 소견 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

유암종은 크롬친화성세포에서 생기는 종양으로, 이 세포가 존재하는 장기의 발생 기원에 따라 앞창자 유암종(호흡기계, 위, 십이지장, 췌담도), 중간창자 유암종(소장, 막창자꼬리, 상행결장), 뒷창자(하행결장, 직장) 유암종으로 분류된다^{6,8)}. 위장관에서 유암종의 장기별 발생은 소장과 충수돌기가 가장 빈발 부위이며 직장은 3번째 순서이지만, 최근 위내시경이 보편화되고 충수 절제술이 감소하면서 위에서의 발생률은 증가하는 반면에 충수에서의 발생률은 줄어드는 추세이다⁹⁾. 직장 유암종의 99%는 항문피부선 상방 4~13 cm 위치에 발생하며, 직장의 전벽이나 측벽에서 대부분 발생한다^{4,5,10)}. 본 증례는 항문피부선에서 5 cm 상방에 발생하였다.

직장 유암종의 호발 연령은 50~60세로 직장에서 생기는 다른 종양들에 비해 빠르며, 남녀 또는 인종 간의 차이는 없다^{1,7)}. 종양은 서서히 자라며, 약 50% 정도는 무증상으로 다른 이유로 시행한 대장내시경검사에서 우연히 발견된다^{4,5)}. 증상이 발생하는 경우는 종양 자체에 의한 영향과 종양에서 분비하는 생화학물질인 펩타이드와 아민에 의한 카르시노이드 증후군이 있다⁹⁾. 종양 자체에 의한 증상은 비특이적인 복통이 가장 흔하여 과민성 대장 증후군으로 잘못 진단되기도 한다^{9,11)}. 복통 이외에 직장 출혈, 배변 습관 변화, 체중 감소가 비교적 흔한데, 주로 2 cm 이상의 결절인 경우에 나타난다^{3,9,11)}. 카르시노이드 증후군의 증상으로는 안면 홍

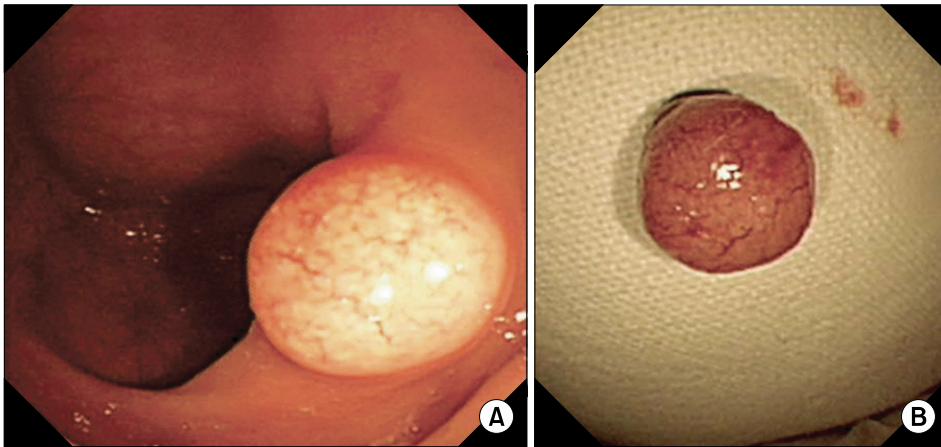


Fig. 1. (A) Colonoscopic finding of the rectum. It shows a pale yellow colored smooth, and round sessile lesion with surface hypervascularities. (B) Gross appearance of excised polyp, measuring 0.8×0.7×0.7 cm.

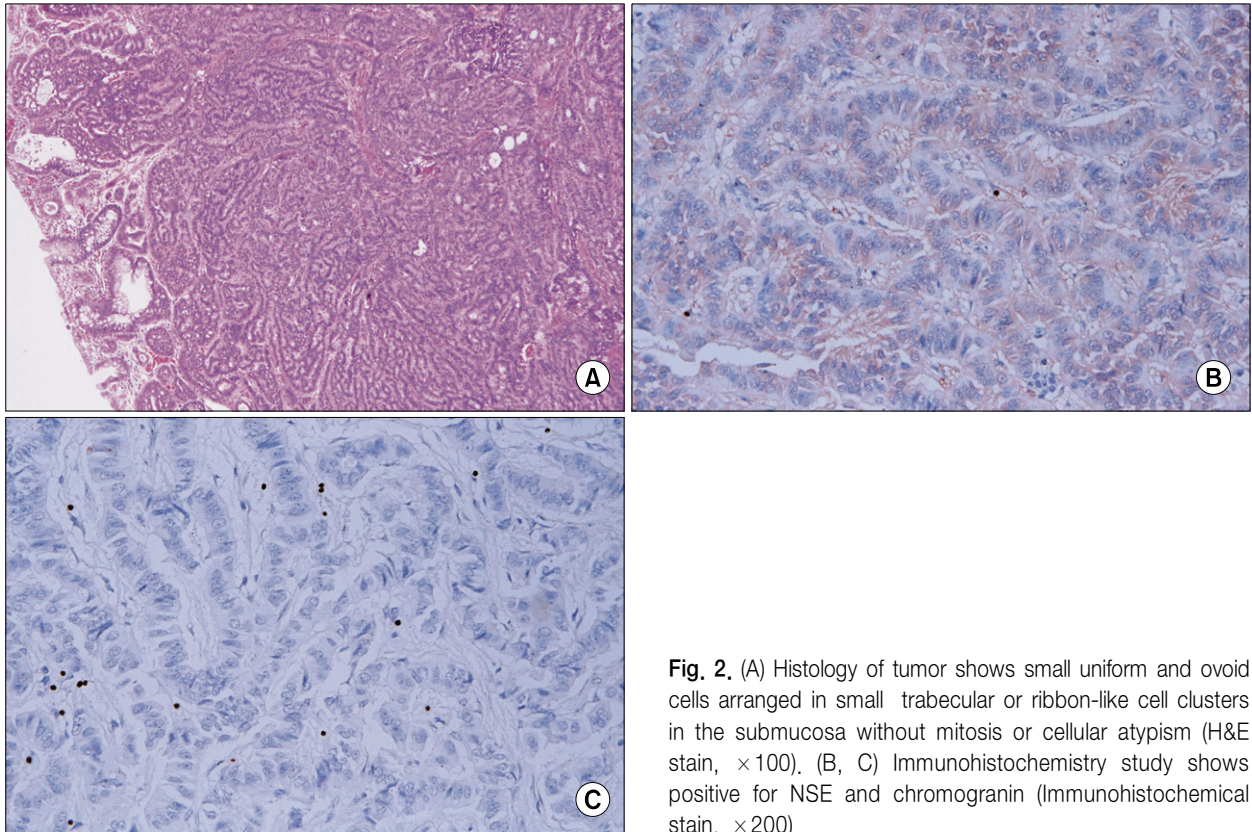


Fig. 2. (A) Histology of tumor shows small uniform and ovoid cells arranged in small trabecular or ribbon-like cell clusters in the submucosa without mitosis or cellular atypism (H&E stain, ×100). (B, C) Immunohistochemistry study shows positive for NSE and chromogranin (Immunohistochemical stain, ×200).

조, 기관 경직, 설사 등이 있다^{6,9,11}). 직장 유암종에서는 카르시노이드 증후군이 매우 드물어 0.7% 정도에서 일어난다⁷). 본 증례의 경우는 카르시노이드 증후군은 없었고, 주로 야간에 복통과 함께 나타나는 경한 설사가 주증상이었다. 비록 증상이 비특이적이기는 하지만 주로 야간에 나타나는 복통, 복통 때마다 동반되는 설사,

최근 1년간 체중 증가가 없는 점, 그리고 신체검사 시에 경하고 비특이적이기는 하지만 하복부의 국소적 압통 등으로 검사를 시행하게 되었다.

유암종의 진단에 생화학 검사의 일종인 혈중 neuropeptides 농도와 24시간 소변 5-HIAA (hydroxy indol acetic acid) 농도 측정이 도움이 된다^{3,4,9}). 하지만 직장

유암종은 거의 대부분에서 혈중 neuropeptide나 요중 5-HIAA의 증가가 없기 때문에 진단적 가치가 떨어진 다^{1,7)}. 본 증례에서 24시간 소변 5-HIAA 농도는 1.07 mg으로 정상 범위를 보였다.

최근 대장내시경검사가 많아지면서 작은 크기의 직장 유암종의 발견 빈도가 높아지고 있다. 직장경이나 대장내시경 검사에서 전형적인 유암종은 표면 점막이 매끄럽고 노란 색조를 띠며 혈관상이 명료한 무경성의 점막하 종양처럼 보인다⁵⁾. 따라서 이런 소견이 있으면 쉽게 유암종을 의심할 수 있지만, 조직 생검이나 내시경적 절제술 후에 진단되는 경우도 흔하다. Jetmore 등¹²⁾은 직장경 소견을 육안적 황색(56%), 백색(6%), 점막하(53%), 폴립모양(39%), 무경성(31%), 유경성(3%), 제(umbilicated, 4%)로 기술하고, 중심부 궤양이나 제형성과 같은 점막 침범 소견이 있으면 전이성 종양일 가능성이 높다고 하였다.

유암종의 조직 소견은 세포의 모양이 단조롭고 동일하며 혈관 분포는 비교적 풍부하면서, 종양 세포들이 섬 모양(insular), 섬유주(trabecular), 리본 모양, 선 모양(glandular), 파리(alveolar)나 로제트 형태를 보인다. 면역화학염색 시에 특징적인 신경내분비계 세포의 표지자에 양성 반응을 보여, 직장 유암종은 70% 이상에서 chromogranin A에, 50% 이상에서는 NSE에 양성을 보이므로 조직 생검에서 유암종이 의심되는 경우 적절한 면역염색을 시행하여 유암종 여부를 확인할 필요가 있다¹¹⁾.

직장 유암종의 치료는 종양의 크기, 침습 정도, 전이 여부, 조직 소견에 따라 다른데¹³⁾, 이중에서 종양의 크기와 침습 정도가 예후와 관련하여 가장 중요한 요인이다⁴⁾. 최근에 도입된 초음파 내시경은 위, 십이지장 및 직장 유암종의 진단과 병기 결정뿐만 아니라 직장 주위 림프절 침범의 평가와 치료 중재술의 선택에도 도움이 된다^{13,14)}. Glancy 등¹⁵⁾은 직장 종양의 장벽내 침투 정도의 평가 시에 초음파 내시경의 정확도가 초기 및 진행성 직장암에서 각각 95%, 89%라고 보고하였다.

직장 유암종은 80% 정도가 진단 시에 1 cm 이하의 크기로 종양이 점막하에 국한되어 있는데, 이때는 내시경이나 항문을 통한 국소 절제로 절제 가장자리에 정상 점막이 포함되게 하여 제거할 수 있다면 수술적 치료는 필요치 않다^{4,6,16,17)}. 최근 Kobayashi 등¹⁶⁾은 용종 절제

술을 포함한 국소 절제술의 적응증은 직장 유암종의 크기가 1 cm 이하이고, 점막하에 국한되어 있으면서, 중심부 함몰이나 궤양이 없는 경우라고 하면서, 적응증의 결정에 초음파 내시경이 유용하다고 하였다. 직장 유암종의 10% 정도는 크기가 1~2 cm인데, 림프절 전이가 없는 경우에는 광범위 절제를 하거나 때로는 국소 절제로 종양을 다 제거할 수 있다면 국소 절제술을 시행한 후에 추적 관찰을 할 수도 있다^{3,4,16,17)}. 직장 유암종의 약 10% 정도는 2 cm 이상이며, 근처 절제술이 필요하다^{3,4)}.

직장 유암종은 성장이 느리기 때문에 예후가 비교적 좋으며, 국소림프절 침범과 원격전이는 종양의 크기에 따라 다르다¹⁾. 종양의 크기가 1 cm 이하, 1~2 cm, 2 cm 이상인 경우 전이는 각각 2% 이하, 10~15%, 60~80% 정도에서 일어난다^{1,18)}. 종양의 크기가 1 cm 이하이고 점막하에 국한된 경우는 용종 절제술을 포함한 국소 절제술로 종양의 완전 제거가 가능하여 완치율이 거의 100%이며 추적관찰이 필요치 않다¹⁴⁾. 직장 유암종의 전체적인 5년 생존율은 87% 정도이다¹⁾.

본 증례는 유암종의 크기가 0.8 cm로 검사 테스트 시에 가동성이 좋고, 주위 점막하 조직에 생리식염수 주입 시에 종양이 잘 융기되어 초음파 내시경검사를 고려하지 않고 바로 용종절제술을 시행하였다. 비록 초음파 내시경은 시행하지 않았지만 종양의 절제 가장자리는 정상 점막소견을 보여 종양의 완전 제거가 가능했던 경우로 볼 수 있으며, 환아는 종양 절제 후 복통과 복통 때마다 나타났던 설사가 별도 약물 치료 없이 호전되었다.

직장 유암종은 증상이 없는 경우가 50% 정도로 대장내시경검사에서 우연히 발견되기도 한다. 문헌상에서 소아에서의 유암종은 충수 돌기에 생긴 경우가 대부분으로^{19,20)} 직장에서의 보고는 거의 찾을 수가 없었다. 다만 Soga⁷⁾가 보고한 직장 유암종 1,271예의 평가에 대한 문헌에서 발생 연령이 10~85세로 기술되어 있어서 소아에서 발생한 증례가 포함되어 있음을 알 수 있었다. 하지만 소아를 대상으로 한 보고는 없기 때문에 소아의 직장 유암종의 특징, 성인과의 차이점, 치료 등에 대해서 알려진 것이 없다. 비록 이 종양의 무증상 임상상이 많기는 하지만 소아에서 대장내시경시술이 점점 늘어나고 있는 점을 감안해본다면 향후에 소아에

서의 보고가 점차 늘어나지 않을까 생각된다.

요 약

저자들은 내원 1년 전부터 간헐적인 복통과 함께 복통 시에 항상 동반되는 소량의 비특이적인 설사가 반복되어 내원한 13세 남아에서 직장 유암종을 진단하고 내시경적 절제술로 치료한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

- 1) Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumors. *Cancer* 2003;97:934-59.
- 2) Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8,305 cases of carcinoid tumors. *Cancer* 1997;79:813-29.
- 3) Wang AY, Ahmad NA. Rectal carcinoids. *Curr Opin Gastroenterol* 2006;22:529-35.
- 4) Modlin IM, Kidd M, Latich I, Zikusoka MN, Shapiro MD. Current status of gastrointestinal carcinoids. *Gastroenterology* 2005;128:1717-51.
- 5) Shim KN, Yang SK, Myung SJ, Chang HS, Jung SA, Choe JW, et al. Atypical endoscopic features of rectal carcinoids. *Endoscopy* 2004;36:313-6.
- 6) Shebani KO, Souba WW, Finkelstein DM, Stark PC, Elgadi KM, Tanabe KK, et al. Prognosis and survival in patients with gastrointestinal tract carcinoid tumors. *Ann Surg* 1999;229:815-21.
- 7) Soga J. Carcinoids of the rectum: an evaluation of 1,271 reported cases. *Surg Today* 1997;27:112-9.
- 8) Williams ED, Sandler M. The classification of carcinoid tumours. *Lancet* 1963;1:238-9.
- 9) Lauffer JM, Zhang T, Modlin IM. Review article: current status of gastrointestinal carcinoid. *Aliment Pharmacol & Ther* 1999;13:271-87.
- 10) Bruke M, Shepherd N, Mann CV. Carcinoid tumors of the rectum and anus. *Br J Surg* 1987;74:358-61.
- 11) 선종무, 정현채. 위장관계 카르시노이드 종양. *대한소화기학회지* 2004;44:59-65.
- 12) Jetmore AB, Ray JE, Gathright JB Jr, McMullen KM, Hicks TC, Timmcke AE. Rectal carcinoids: the most frequent carcinoid tumor. *Dis Colon Rectum* 1992;35:717-25.
- 13) Waxman I, Saitoh Y, Raju GS, Watari J, Yokota K, Reeves AL, et al. High-frequency probe EUS-assisted endoscopic mucosal resection: a therapeutic strategy for submucosal tumors of the GI tract. *Gastrointest Endosc* 2002;55:44-9.
- 14) Fujishima H, Misawa T, Maruoka A, Yoshinaga M, Chijiwa Y, Nawata H. Rectal carcinoid tumor: endoscopic ultrasonographic detection and endoscopic removal. *Eur J Radiol* 1993;16:198-200.
- 15) Glancy DG, Pullyblank AM, Thomas MG. The role of colonoscopic endoanal ultrasound scanning (EUS) in selecting patients suitable for resection by transanal endoscopic microsurgery (TEM). *Colorectal Dis* 2005;7:148-50.
- 16) Kobayashi K, Katsumata T, Yoshizawa S, Sada M, Igarashi M, Saigenji K, et al. Indications of endoscopic polypectomy for rectal carcinoid tumors and clinical usefulness of endoscopic ultrasonography. *Dis Colon Rectum* 2005;48:285-91.
- 17) Higaki S, Nishiaki M, Mitani N, Yanai H, Tada M, Okita K. Effectiveness of local endoscopic resection of rectal carcinoid tumors. *Endoscopy* 1997;29:171-5.
- 18) Mani S, Modlin IM, Ballantyne G, Ahlman H, West B. Carcinoids of the rectum. *J Am Coll Surg* 1994;179:231-48.
- 19) Spunt SL, Pratt CB, Rao BN, Pritchard M, Jenkins JJ, Hill DA, et al. Childhood carcinoid tumors: the St Jude Children's Research Hospital experience. *J Pediatr Surg* 2000;35:1282-6.
- 20) Dall'Igna P, Ferrari A, Luzzatto C, Bisogno G, Casanova M, Alaggio R, et al. Carcinoid tumor of the appendix in childhood: the experience of two Italian institutions. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005;40:216-9.