

심한 변비와 복부팽만으로 발견된 소아 크론병 1예

성명순 · 강석정 · 최광해
영남대학교 의과대학 소아청소년과학교실

Pediatric Crohn's Disease presenting as Severe Constipation and Abdominal Distension

Myong-Soon Sung, Seok-Jeong Kang, Kwang-Hae Choi

*Department of Pediatrics,
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

— Abstract —

Crohn's disease is a chronic inflammatory bowel disease that mainly affects children and young adults. Its cause remains unknown. The incidence of pediatric Crohn's disease is increasing, so it is important for clinicians to be aware of the presentation of this disease in the pediatric population. The majority of patients complain of abdominal pain (72%), with only 25% presenting with the 'classical triad' of abdominal pain, weight loss, and diarrhea. Many children with Crohn's disease present in a 'non-classical' manner, with vague complaints such as lethargy or anorexia, which may be associated with only mild abdominal discomfort. Other symptoms include fever, nausea, vomiting, growth retardation, malnutrition, delayed puberty, psychiatric symptoms, arthropathy, and erythema nodosum. Severe constipation and abdominal distension are uncommon symptoms at diagnosis. We report a case of pediatric Crohn's disease, which was diagnosed after the patient presented with severe constipation and abdominal distension.

Key Words: Crohn's disease, Constipation, Pediatric, Abdominal distension.

서 론

만성 염증성 장질환의 대표적인 두 질환인
크론병과 궤양성 대장염은 주로 선진 국가인

책임저자 : 최광해, 대구광역시 남구 대명5동 317-1, 영남대학교 의과대학 소아청소년과학교실
Tel: (053) 620-3537, Fax: (053) 629-2252, E-mail: ckh@med.yu.ac.kr

북부 유럽과 북미에서 발생하는 질환으로 인식되었으나 발생 빈도가 상대적으로 낮았던 중서부 유럽에서 1900년대 중반부터 빈도가 증가했으며, 1900년대 후반에는 만성 염증성 장질환의 예외 지역으로 인식되었던 몇몇 아시아 국가에서도 환자 발생이 증가함에 따라 전 세계적인 증가 추세를 보이고 있다.¹⁾ 우리나라의 경우, 서울의 송파구와 강동구 주민들을 대상으로 한 20년간의 조사에서 크론병의 발생이 약 3배 증가하였다.²⁾ 크론병의 유병률은 3-4/100,000이며, 15세에서 25세에 호발하고, 전체 환자의 약 25~30%가 20세 이전에 발병한다고 한다.^{2, 3)} 성인기에 발병하는 크론병과 마찬가지로 학동기에 발생하는 크론병 또한 해부학적 위치와 임상적 양상이 다양하지만,⁴⁻⁶⁾ 크론병의 진단 당시 주된 증상은 주로 설사, 성장 지체, 복통, 혈변, 체중 감소 등이다.⁷⁾ 이에 반해 장 폐색에 의한 심한 변비로 진단된 소아 크론병은 매우 드문 경우로, 심한 변비와 복부 팽만을 주소로 내원한 여아에서 크론병으로 진단하고 치료하

였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

13세 여아가 약 3개월간의 심한 변비와 복부 팽만으로 전원되었다. 환아는 평소 변비나 설사 증상 없이 건강하게 잘 지내오던 중, 내원 3개월 전부터 미열, 구토, 설사 증상이 있어 개인병원에서 장염으로 진단받고 치료하여 약간의 증상 호전을 보였으나, 그 이후 변을 잘 보지 못하면서 복부 팽만이 심해졌으며, 내원 2주 전부터는 하지부종이 발생하였다. 환아는 만성적으로 아파보였고 청진에서 장음이 감소되어 있었으며 복부 팽만과 함께 복부 종괴가 우하부에 촉진되었으나 간비대 소견은 보이지 않았다. 양쪽 하지에 부종이 있었다. 입원 당일 혈액 검사에서 백혈구 8,440/mm³, 호중구 56%, 림프구 31%, C 반응성단백 6.412 mg/dL, 혈청 알부민 1.57 g/dL이었으며, 소변 검사와 간기능, 신기능 검사는 정상이었다. 내원 당시 촬영



Fig. 1. Colon is markedly distended and filled with fecal materials. Sigmoid colonic loop is not distended and abrupt transition is noted.

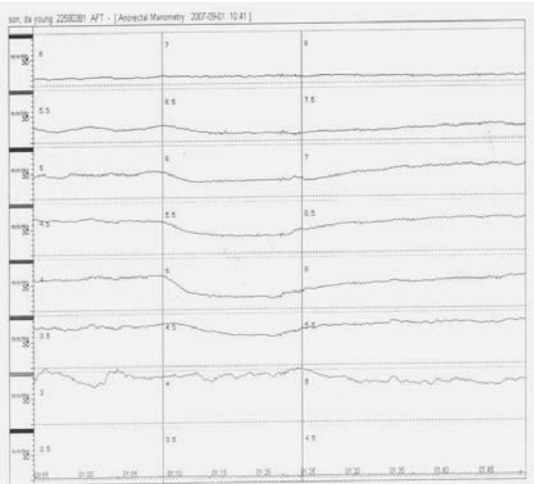


Fig. 2. Anorectal inhibitory reflex was shown at anorectal manometry.

한 복부전산화단층촬영에서는 대장이 다량의 대변으로 인하여 팽만되어 있었으며 구불창자(sigmoid colon)에서 갑자기 좁아지는 장 폐색 소견이 보였다(Fig. 1). 소아에서 구불창자가 갑자기 좁아지고 심한 변비가 있는 경우 가장



Fig. 3. Abrupt narrowing and irregular mucosa was noted from mid portion of sigmoid colon. Barium did not moved upward at narrowing portion.

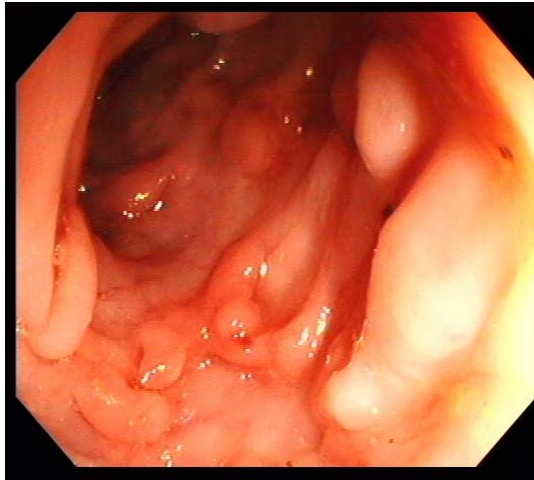


Fig. 4. At 30 cm from anal verge, multiple pseudo-polyps was noted with easy touch bleeding and narrowing portion was noted.

먼저 선천성 거대 결장증을 의심할 수 있는데, 선천성 거대 결장증을 진단하기 위해 시행한 직장압력검사에서는 직장-항문 억제 반사가 있어 선천성 거대 결장증의 가능성은 없었다(Fig. 2). 바륨 조영술에서는 구불창자 중간부위에서부터 갑작스럽게 불규칙적으로 좁아지면서 더 이상 바륨 조영제가 더 이상 진행이 되지 않는 장 폐색 소견을 보였다(Fig. 3). 대장내시경에서 직장은 정상이었으나 항문에서 약 30cm 부위에 점막 부종과 여러 개의 가성 용종과 함께 대장단면이 좁아져 더 이상 내시경을 진행할 수 없었다(Fig. 4). 이 당시 시행한 조직검사에서 장점막의 고유판(lamina propria)의 부종과 함께 림프소절(lymphoid follicle)과 고유판에 비건락육아종(non-caseating granuloma)들이 발견되었다(Fig. 5).

비건락육아종이 발견되는 경우 장결핵과 크론병을 감별해 주어야 하는데, 본 증례에서는 결핵에 대한 검사에서 음성으로 나타나, 소아 크론병으로 진단하고 수술 보다는 먼저 스테로

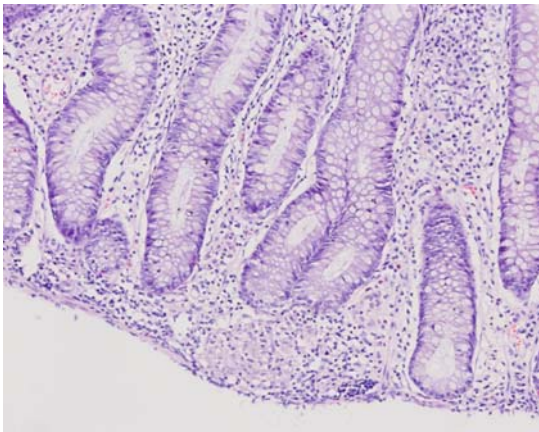


Fig. 5. The lamina propria shows cellular lymphoid nodules, edematous change and dilated lymphatics. Also noted are non-caseating microgranulomas in the center of lymphoid follicle and lamina propria.

이드 치료 반응을 보기로 하고 치료를 시작하였다. 스테로이드 치료 이후 무른 변을 하루에 한 번 정도 보고 있어서 퇴원 하여 외래 경과 관찰하기로 하였다. 퇴원 후 소아과 외래에서 추적 관찰 중 대변은 하루에 한 차례 새끼손가락만한 크기로 배변이 원활하지 않았다. 장 폐색 정도를 보기 위해 다시 시행한 바륨 조영술에서는 구불창자와 하행 결장 부위에 조약돌 모양의 다수의 점막층 궤양이 관찰되면서 장 단면이 심하게 좁아지면서 더 이상 조영제가 진행되지 않는 장 폐색 소견이 지속되었다 (Fig. 6). 환아는 소아 외과로 전과되어 수술을 받았으며, 수술 후 환아의 배변이 정상으로 돌아와 더 이상의 변비나 복부 팽만이 없는 상태로 추적관찰 중이다.

고 찰

염증장병란 장의 염증이 재발과 관해를 받

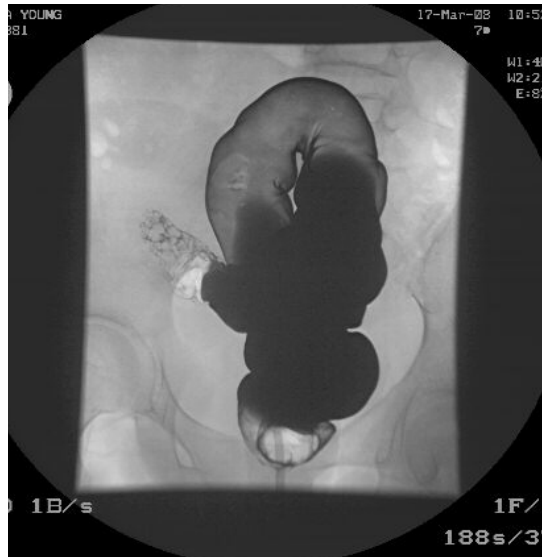


Fig. 6. Nearly total obstruction in distal portion of descending colon persist. Sigmoid and descending colon junction are cobble stone appearance with multiple mucosal ulceration.

복하는 원인 불명의 만성적인 장질환을 말하며, 크론병과 궤양 결장염이 여기에 속한다. 염증장병의 원인은 불명이나 유전적 인자와 환경적 인자가 관여한다고 생각되고 있으며, 크론병의 증상은 주로 설사, 성장부전, 복통, 체중 감소, 혈변 등의 증상이 나타나며⁷⁾, 소아크론병에서는 특히 성장부전, 성적 성숙지연 등 성인에서는 보기 힘든 임상양상이 올 수 있기 때문에 조기 진단과 적절한 치료가 향후 성장과 발달에 큰 영향을 미치는데, 약 5% 정도에서는 성장부전이 소아크론병의 유일한 증상일 수 있으며, 소아크론병 환아의 약 30~40% 정도에서 성장부전이 있다고 한다.⁸⁻¹¹⁾

크론병의 발병률은 10대에서 가장 많이 발병하고 고령에서 2차 호발이 있다고 알려져 있으나,^{2,3)} 아시아 국가에서는 이러한 발병 패턴을 보이지 않는다고 한다.1) 일본에서는 15~

24세에 정점을 보이고,¹²⁾ 중국에서는 30대 중반에서 최고를 보이고,¹³⁾ 한국에서는 대부분의 환자가 10~30세 사이에 발병한다고 하였다.²⁾

크론병의 진단에 있어 임상 증상과 함께 위장관 내시경 검사 소견과 조직 검사가 가장 중요한 역할을 하는데 주된 내시경 소견은 초기에 점막의 발적이 있다가 아프타성 궤양이 발생하고 좀 더 진행하면 중주 궤양으로 진행하여 조약돌 모양의 장점막을 나타낸다. 본 증례의 환자는 조약돌 모양의 장점막을 보였다. 조직검사에서 고유판에 비건락육아종이 크론병의 병리학적 진단에 있어 가장 중요한 소견으로써 크론병의 환자에서 수술로 절제된 장 분절에서 단지 40~60% 정도 밖에 발견되지 않는다고 한다.¹²⁾ 본 증례의 경우 내시경적 조직검사와 수술로 절제된 장 분절에서 비건락성 육아종이 보여 소아크론병으로 진단하는데 합당한 소견을 보였다.

본 증례에서 혈청 알부민이 1.57 g/dL로 낮았고, 사지에 부종이 있었는데 이것은 구불창자 부위의 협착으로 인해 협착부위의 위쪽 대장이 늘어남으로써 장점막 방어인자들의 파괴로 인해 점막에 염증이 유발되어 단백질이 유출되는 단백소실장병변(protein losing enteropathy) 때문에 혈청 알부민의 감소와 사지부종이 발생한 것으로 추정되며, 환자는 치료 후 사지부종은 사라진 상태이다.

크론병에서 병의 활성도는 병변의 위치나 길이에 따라 다르지만, 소장엔 병변이 있는 경우에 장의 협착이 잘 발생하며, 반면 대장에 병변이 있는 경우 염증성 병변이나 혈변이 잘 발생한다고 한다.^{15, 16)} 본 증례의 경우 구불창자 부위에서 협착이 발생하였으며, 대개 장협착은 크론병의 관해와 재발을 반복하면서 발생

되는데, 이 환자의 경우 첫 진단 증상으로 혈변이나 설사의 증상이 없이 장협착으로 인한 심한 변비와 복부 팽만인 경우는 드문 예라 할 수 있겠다.

소아크론병은 전체 크론병의 약 25%를 차지하고 있고, 현재 우리나라에서도 그 발병율이 증가 추세이다. 또한 크론병의 전형적인 증상인 복통, 설사, 체중 감소가 함께 나타나는 경우는 약 25% 밖에 되지 않고, 발열이나 성장 지연, 항문주위 병변, 장 외 증상 등의 비전형적인 증상으로 나타나는 경우가 많아 진단이 늦어지는 경우가 많으므로 세심한 주의가 필요하다고 하겠다.

참 고 문 헌

1. Ouyang Q, Tandon R, Goh KL, Ooi CJ, Ogata H, Fiocchi C. The emergence of inflammatory bowel disease in the Asian Pacific region. *Curr Opin Gastroenterol* 2005;21(4):408-13.
2. Yang SK, Yun S, Kim JH, Park JY, Kim HY, Kim YH, et al. Epidemiology of inflammatory bowel disease in the Songpa-Kangdong district, Seoul, Korea, 1986-2005: a KASID study. *Inflamm Bowel Dis* 2008;14(4):542-9.
3. Yao T, Matsui T, Hiwatashi N. Crohn's disease in Japan: diagnostic criteria and epidemiology. *Dis Colon Rectum* 2000;43(suppl 10):85S-93S.
4. Sawczenko A, Sandhu BK. Presenting features of inflammatory bowel disease in Great Britain and Ireland. *Arch Dis Child* 2003;88(11):995-1000.
5. Kugathasan S, Judd RH, Hoffmann RG, Heikenen J, Telega G, Khan F, et al. Epidemiologic and clinical characteristics of children with newly diagnosed inflammatory

- bowel disease in Wisconsin: a statewide population-based study. *J Pediatr* 2003;143(4):525-31.
6. Griffiths AM. Specificities of inflammatory bowel disease in childhood. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2004;18(3):509-23.
 7. Diefenbach KA, Breuer CK. Pediatric inflammatory bowel disease. *World J Gastroenterol* 2006;12(20):3204-12.
 8. Griffiths AM, Nguyen P, Smith C, MacMillan JH, Sherman PM. Growth and clinical course of children with Crohn's disease. *Gut* 1993;34(7):939-43.
 9. Kanof ME, Lake AM, Bayless TM. Decreased height velocity in children and adolescents before the diagnosis of Crohn's disease. *Gastroenterology* 1988;95(6):1523-7.
 10. Hildebrand H, Karlberg J, Kristiansson B. Longitudinal growth in children and adolescents with inflammatory bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994;18(2):165-73.
 11. Markowitz J, Grancher K, Rosa J, Aiges H, Daum F. Growth failure in pediatric inflammatory bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1993;16(4):373-80.
 12. Polito JM 2nd, Childs B, Mellits ED, Tokayer AZ, Harris ML, Bayless TM. Crohn's disease: influence of age at diagnosis on site and clinical type of disease. *Gastroenterology* 1996;111(3):580-6.
 13. Morita N, Toki S, Hirohashi T, Minoda T, Ogawa K, Kono S, et al. Incidence and prevalence of inflammatory bowel disease in Japan: nationwide epidemiological survey during the year 1991. *J Gastroenterol* 1995;30 Suppl 8:S1-4.
 14. Wolfson DM, Sachar DB, Cohen A, Goldberg J, Styczynski R, Greenstein AJ, et al. Granulomas do not affect postoperative recurrence rates in Crohn's disease. *Gastroenterology* 1982;83(2):405-9.
 15. Farmer RG, Whelan G, Fazio VW. Long-term follow-up of patients with Crohn's disease. Relationship between the clinical pattern and prognosis. *Gastroenterology* 1985;88(6):1818-25.
 16. Polito JM 2nd, Childs B, Mellits ED, Tokayer AZ, Harris ML, Bayless TM. Crohn's disease: influence of age at diagnosis on site and clinical type of disease. *Gastroenterology* 1996;111(3):580-6.