

IMAGE OF THE MONTH

특발성 장간막정맥 근내막증식증

양경호, 권태형, 박경식, 김은수, 조광범, 백성규¹, 황일선²

계명대학교 의과대학 내과학교실¹, 외과학교실¹, 병리학교실²

Idiopathic Myointimal Hyperplasia of Mesenteric Veins

Kyung Ho Yang, Tae Hyung Kwon, Kyung Sik Park, Eun Soo Kim, Kwang Bum Cho, Seong Kyu Baek¹, and Ilseon Hwang²

Departments of Internal Medicine, Surgery¹, and Pathology², Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

증례: 44세 남자가 복통, 설사로 내원하였다. 환자는 5년 전 고혈압으로 진단받고 투약 치료 중이었으며 4주 전 경미한 하복부 통증 및 무른 변이 발생하여 지속되었다. 3주 전부터 대변이 점액질, 혈액작색 양상으로 바뀌었고 배변 시 양이 줄었으며 배변 횟수는 10회 이상으로 증가하여 약국에서 지사제를 구입하여 복용하였으나 증상이 지속되었다. 1주 전 지역 병원을 방문하여 직장내시경 검사를 한 결과 허혈성 장염 의심하에 치료받았으나, 증상이 악화되어 응급실로 내원하였다. 11년 전 시행받은 충수절제술 이외에 과거 병력, 사회력 및 현재 병력에서 특이한 사항은 없었다.

내원 당시 혈압 120/80 mmHg, 맥박 86회/분, 호흡 19회/분, 체온 36.7°C였으며, 하복부 및 좌하복부 압통이 있었고, 그 이외 신체 진찰에서는 특이한 점이 없었다. 검사실 소견은 말초혈액검사에서 백혈구 11,140/mm³, 혈색소 13.4 g/dL였고, 생화학검사에서 ALP 145 IU/L, AST 87 IU/L, ALT 64 IU/L, 총빌리루빈 0.56 mg/dL, Na 136 mmol/L, K 3.2 mmol/L, CRP 1.14 mg/dL였다. 내시경검사에서 원위 구불창자부터 근위 직장까지 약 15 cm 길이의 내강 전체를 둘러싸는 깊은 궤양이 관찰되었다(Fig. 1). 복부 전산화단층촬영에서 직장-구불결장 이음부에 조영증강 종괴가 관찰되어 직장암 또는 림프종을 의심하였다(Fig. 2). 조직검사에서 비특이적 염증으로 판독되었으며, 대변검사에서 충란이나 병원체는 발견되지 않았다. 허혈성 장염 혹은 비특이적 양상의 궤양성 대

장염을 염두에 두고 prednisolone 및 5-aminosalicylate (5-ASA)를 경구 투약하면서 1개월간 경과 관찰하였으며 복통, 점액변, 혈변 등의 증상은 변함없었고, 추적 내시경검사에서 구불창자에 삼출형 출혈이 동반된 거대 궤양이 있는 상태로 이전 검사에 비해 악화된 소견을 보였다(Fig. 3). 내과적

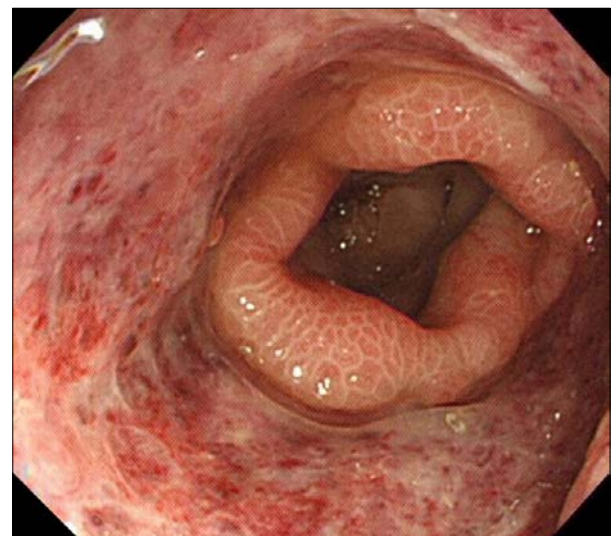


Fig. 1. Initial endoscopic finding. A deep encircling ulceration measuring about 15 cm in length is seen from upper rectum to distal sigmoid colon.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.
Copyright © 2016. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 박경식, 41931, 대구시 중구 달성로 56, 계명대학교 동산의료원 내과

Correspondence to: Kyung Sik Park, Department of Internal Medicine, Keimyung University Dongsan Medical Center, 56 Dalseong-ro, Jung-gu, Daegu 41931, Korea.
Tel: +82-53-250-7088, Fax: +82-53-250-7088, E-mail: seenae99@dsmc.or.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.



Fig. 2. Abdominal CT finding. An enhancing mass lesion suspicious of a rectal malignancy is noted near the recto-sigmoid junction (arrow).

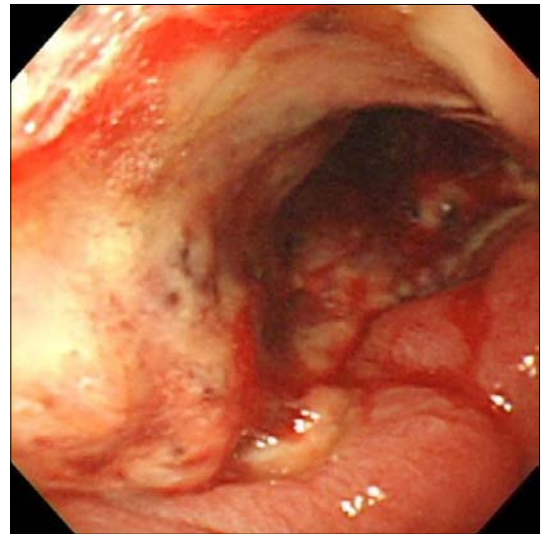


Fig. 3. Follow-up endoscopic finding. The ulcerative lesion has aggravated compared to previous endoscopy which now shows active oozing of blood from the lesion.



Fig. 4. Pathologic findings. (A) Resected specimen shows deep ulcerative lesion with surrounding erythematous change. (B) Microscopic finding shows ulcer with acute inflammation (arrows) and many vessels with congestion (arrowheads) in the mucosal layer (H&E, $\times 100$). (C) Myointimal hyperplasia of the vein (arrow) with adjacent unaffected artery is present (H&E, $\times 100$). (D) Elastic stain ($\times 100$) shows absence of arterial elastic lamina and luminal occlusion of vein.

치료에 반응이 없다고 판단하였으며 정확한 진단도 이루어지지 않는 상황임을 고려하여 수술을 시행하였다. 병리검사 결과 점막층에 급성 염증이 동반된 궤양과 혈관 울혈이 육안으로 관찰되었으며 현미경으로 급만성 염증 소견과 함께 장간막 정맥의 근내막증식 소견이 관찰되었다(Fig. 4).

진단: 특발성 장간막정맥 근내막증식(idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins, IMH MV)

구불창자 내시경에서 직장-구불결장 이음부에 미만성 궤양이 발견되는 경우 염증성 장질환, 장간막동맥 색전증, 정맥폐색, 감염성 장질환, 또는 약물반응 등 장에 염증을 유발하는 다양한 질환들을 의심해 볼 수 있으며 이 가운데 최근에는 염증성 장질환 또는 허혈성 대장염이 초기 진단으로 비교적 자주 고려되는 경향이다.¹ 염증성 장질환의 경우 대부분 스테로이드 유도 요법에 반응을 나타내며, 허혈성 대장염의 경우 특별한 치료를 하지 않더라도 대부분 자연 호전되므로 내과적 치료에 반응하지 않는 특발성 직장-구불창자염이나 궤양을 보일 때 드물지만 IMH MV 가능성도 고려해야 한다.² 이번 증례에서도 젊은 남성에서 스테로이드와 5-ASA 치료에 반응 없는 분절성 직장-구불창자궤양으로 정확한 진단 및 치료 목적으로 수술적 절제를 시행하였으며 병리검사 결과 IMH MV로 진단하였다.

IMH MV는 1991년 처음 보고된 이후³ 전 세계적으로 약 20예만이 보고되었을 정도로 매우 드문 질환으로, 장간막정맥 내막에 평활근 세포들이 증식되어 허혈성 변화가 나타나는데⁴⁻⁷ 병리조직검사에서 혈관염이나 동맥 침범 소견은 없다.³ 그간의 보고들을 토대로 분석해보면 22-81세까지 폭넓은 연령대에 걸쳐 발생하였으며, 평균 연령은 50대 초반 정도였고 남자가 여자보다 5배 정도 흔하였다.⁴⁻⁷ 이번 증례도 44세 남자로 기존 경향과 일치하였다.

질환의 회소성을 고려할 때 내시경적으로 진단이 매우 어려워 이번 증례를 포함한 대부분의 증례들이 수술 후 절제 조직의 병리검사를 통해 진단되었으며 주된 발생 부위는 이번 증례에서처럼 구불창자 또는 직장-구불창자 이행부가 70% 정도로 가장 흔하였고 그 밖에 전체 대장, 말단회장, 하행결장, 직장 등이 침범된 경우가 각 1, 2예 정도씩 보고되었다.⁴⁻⁷ 병리적으로 점막과 점막하층 혈관의 비대 및 확장이 관찰되며, 질병 고유 소견으로 이번 증례에서처럼 중, 소정맥의 폐색을 동반한 장간막정맥 근내막증식 소견이 관찰된다.^{8,9} 필요한 경우 이번 증례에서처럼 탄력소 염색(elastic stain)을 통해 동맥과 정맥의 구분에 도움을 얻을 수 있으며, 평활근 액틴 염색에서 대장 주위 장간막정맥에 평활근의 동심성 증식이 관찰되는 경우가 있다.^{8,9} 그 밖에도 고유판의 지저분한 유리화, 장샘 표면의 비틀림, 점막하 섬유화 증가 등 만성 허혈을 시사하는

소견들이 관찰될 수 있다.⁸ 그러나 장샘 구조의 일그러짐, 파네트 세포 화생, 점막근층 비대, 급성 염증 등의 전형적인 염증성 장질환 소견은 잘 관찰되지 않는다.^{8,10}

발병 기전은 아직까지 불확실한데 구불창자의 비틀림, 염전, 또는 스트레칭 손상 등에 의한 외상성 동정맥 누공형성,^{5,10-12} 장간막 염증 정맥폐색성 질환(mesenteric inflammatory veno-occlusive disease, MIVOD)의 만성화^{13,14} 등의 기전이 제시되고 있다.

증상은 비특이적이어서 이번 증례에서처럼 복통, 직장 출혈, 설사 등이 흔히 관찰되며, 그 밖에 변비, 잔변감, 체중감소 등 매우 다양하게 나타날 수 있다.^{4,7,11,15} 또한 합병증으로 장천공, 장폐색 또는 독성 거대결장 등 심각한 상황이 발생할 수도 있다.^{4,7}

내시경 소견 역시 발적, 울혈, 부종, 유약성, 궤양, 내강협착, 염증성 삼출물, 염증성 용종, 조약돌 모양 점막 등 매우 다양한 급만성 염증 소견 양상으로 나타날 수 있다.^{4,5,7,9,11,15}

감별이 필요한 질환들로 우선 MIVOD를 들 수 있는데 이 질환에서도 병리 소견에서 장간막정맥 근내막증식이 관찰된다.^{14,16} 이 질환은 남녀 비율이 비슷하고, 연령대가 더 넓으며, 장 침범 부위가 더 광범위하고 병리적으로 림프구 침윤이 발견된다.¹⁷ 앞서 언급한 바와 같이 이 질환이 만성화된 질환이 IMH MV라는 주장도 있다.^{13,14} 다음으로 특발성 장간막 정맥 경화증(idiopathic mesenteric phleboscclerosis)에서도 장간막 정맥의 비색전성, 비염증성 협착 또는 폐색을 보일 수 있어 감별이 필요하다.^{18,19} 이 질환은 여성에 상대적으로 많으며, 병변이 주로 맹장에서 횡행결장에 이르는 우측 대장에 위치하고, 내막에 국소적 석회화가 동반된다.^{18,19} 마지막으로 전신성 홍반성 낭창, 베체트병 등에 의한 혈관염의 경우에도 장간막 정맥의 비색전성 폐색이 나타날 수 있어 이에 대한 감별이 필요하다.¹²

수술적 절제만이 IMH MV의 근치적 치료로 알려져 있으며, 수술 후 재발은 드물다.^{15,17} 이번 증례에서처럼 이 질환은 내과적 치료에 반응하지 않는 것으로 알려져 있다.^{4-7,9,11,15}

대부분의 경우 수술 후 별다른 문제가 없었으나 천공 발생이 보고된 경우가 있었으며,¹¹ 증상 발생에서 수술까지의 평균 소요 기간이 대략 6개월 정도로 알려져 있는데 이는 이 질환의 진단이 어려움을 간접적으로 암시한다.

이 증례는 젊은 남성에서 발생한 직장구불창자염으로, 조직검사에서 염증성 장질환 소견이 없으며 내과적 치료에 반응하지 않는 경우 IMH MV의 가능성을 염두에 두고 진단과 치료적 접근을 할 필요가 있다고 여겨진다.

REFERENCES

1. Cheon JH, Kim WH. Recent advances of endoscopy in inflammatory bowel diseases. *Gut Liver* 2007;1:118-125.
2. Savoie LM, Abrams AV. Refractory proctosigmoiditis caused by myointimal hyperplasia of mesenteric veins: report of a case. *Dis Colon Rectum* 1999;42:1093-1096.
3. Genta RM, Haggitt RC. Idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins. *Gastroenterology* 1991;101:533-539.
4. Wangenstein KJ, Fogt F, Kann BR, Osterman MT. Idiopathic myointimal hyperplasia of the mesenteric veins diagnosed preoperatively. *J Clin Gastroenterol* 2015;49:491-494.
5. Sahara K, Yamada R, Fujiwara T, et al. Idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins: rare case of ischemic colitis mimicking inflammatory bowel disease. *Dig Endosc* 2015;27:767-770.
6. Laskaratos FM, Hamilton M, Novelli M, et al. A rare cause of abdominal pain, diarrhoea and GI bleeding. Idiopathic myointimal hyperplasia of the mesenteric veins (IMH MV). *Gut* 2015;64:214, 350.
7. Abbott S, Hewett P, Cooper J, Ruszkiewicz A. Idiopathic myointimal hyperplasia of the mesenteric veins: a rare differential to be considered in idiopathic colitis. *ANZ J Surg* 2015. doi: 10.1111/ans.13210. [Epub ahead of print]
8. Korenblit J, Matro R, Goldstein S, et al. Idiopathic myointimal hyperplasia of the mesenteric veins. *Am Surg* 2014;80:E152-E154.
9. Korenblit J, Burkart A, Frankel R, et al. Refractory pancolitis: a novel presentation of idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins. *Gastroenterol Hepatol (N Y)* 2012;8:696-700.
10. Abu-Alfa AK, Ayer U, West AB. Mucosal biopsy findings and venous abnormalities in idiopathic myointimal hyperplasia of the mesenteric veins. *Am J Surg Pathol* 1996;20:1271-1278.
11. Chiang CK, Lee CL, Huang CS, Huang SH, Wu CH. A rare cause of ischemic proctosigmoiditis: idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins. *Endoscopy* 2012;44 Suppl 2 UCTN:E54-E55.
12. Sherman J, Kao PC, Brian West A, Blaszyk H. Focal myointimal hyperplasia of mesenteric veins is associated with previous trauma in surgical specimens. *Pathol Res Pract* 2006;202:517-522.
13. Thomas BS. Myointimal hyperplasia of the mesenteric veins mimicking infectious colitis. *Int J Colorectal Dis* 2013;28:727.
14. Flaherty MJ, Lie JT, Haggitt RC. Mesenteric inflammatory veno-occlusive disease. A seldom recognized cause of intestinal ischemia. *Am J Surg Pathol* 1994;18:779-784.
15. Platz J, Hyman N. Idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins. *Gastroenterol Hepatol (N Y)* 2012;8:700-702.
16. Blaszyk H, West AB. Idiopathic myointimal hyperplasia of the mesenteric veins: a rare diagnostic pitfall. *Am J Gastroenterol* 2005;100:1423-1424.
17. Feo L, Cheeyandira A, Schaffzin DM. Idiopathic myointimal hyperplasia of mesenteric veins in the elderly. *Int J Colorectal Dis* 2013;28:433-434.
18. Hur CJ, Kim EY, Oh JS, et al. A case of idiopathic mesenteric phlebosclerosis. *Korean J Gastrointest Endosc* 2009;38: 352-355.
19. Chang KM. New histologic findings in idiopathic mesenteric phlebosclerosis: clues to its pathogenesis and etiology—probably ingested toxic agent-related. *J Chin Med Assoc* 2007; 70:227-235.