



## Arteriovenous Malformation of the Distal Ileum in a 14-Year-Old Girl with Recurrent Abdominal Pain: A Case Report

반복되는 복통을 주소로 내원한 14세 여아의 말단부 회장의 동정맥 기형: 증례 보고

Hyein Kang, MD<sup>1</sup>, Eun Sun Lee, MD<sup>1\*</sup>, Hee Sung Kim, MD<sup>2</sup>, Mi Kyung Kim, MD<sup>2</sup>, Kwi-Won Park, MD<sup>3</sup>, Dae Yong Yi, MD<sup>4</sup>, Byung Ihn Choi, MD<sup>1</sup>, Jong Beum Lee, MD<sup>1</sup>, Hyun Jeong Park, MD<sup>1</sup>Departments of <sup>1</sup>Radiology, <sup>2</sup>Pathology, <sup>3</sup>Surgery, <sup>4</sup>Pediatrics, Chung-Ang University Hospital, Seoul, Korea

Arteriovenous malformation (AVM) is a lesion involving a high-flow vascular malformation, which is one of the causes of massive gastrointestinal bleeding. In the pediatric population, AVM is quite rare in the gastrointestinal tract, and the most common primary site is the colon. A small bowel is a rare primary site of AVM, and only 1 case has been reported in Korea. Here, we report on a case of AVM found in the distal ileum of a 14-year-old girl who complained about recurrent lower abdominal pain only without a gastrointestinal hemorrhage. In the previous research literature, a small bowel AVM can be diagnosed through detecting the existence of an enhancing nidus of the intestinal wall at the arterial phase, accompanied by an early draining vein as it appeared on a dynamic contrast-enhanced abdominal computed tomography. In our case, the pathologically confirmed AVM of the distal ileum showed a dot-like enhancement within the thick low-attenuating submucosal layer of the terminal ileum.

Received February 20, 2017

Revised August 3, 2017

Accepted November 18, 2017

\*Corresponding author: Eun Sun Lee, MD

Department of Radiology, Chung-Ang University Hospital,

102 Heukseok-ro, Dongjak-gu, Seoul 06973, Korea.

Tel. 82-2-6299-2767 Fax. 82-2-6263-1557

E-mail: seraph377@gmail.com

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.

## Index terms

Arteriovenous Malformations

Small Intestine

Ileum

Tomography, X-Ray Computed

## 서론

위장관의 동정맥 기형은 특별한 과거력이 없는 환자에서 발생하는 위장관 대량 출혈의 원인 중 하나이다. 후천성인 경우 고령, 동맥경화와 같은 위험인자가 보고된 바 있다(1-3). 그에 반해 선천성 위장관 동정맥 기형은 그 빈도가 낮아 유병률이 정립되지 않았고, 발생 기전 또한 불명확하다.

선천성 위장관 동정맥 기형의 원발 병소가 대장일 경우 주로 상행 결장에 위치하며, 단일성(4)으로 존재한다고 보고된 바 있으나, 소장 기형의 경우는 그 보고가 더욱 드물다. 다른 증상 없이 잠복성 위장관 출혈만을 일으킬 경우 병소가 작아 그 위치를 파악하기 어려운 경우가 많으며, 캡슐 내시경 및 혈관조영술,

조영증강 복부 전산화단층촬영(computed tomography, CT)이 위장관 동정맥 기형의 진단에 유용한 것으로 알려져 있다(3).

소장 동정맥 기형의 증상으로써 환자들은 만성 소량, 혹은 급성 대량의 혈변이나 흑변(4)을 호소하며 내원하게 되며, 그 간 국내에 보고된 위장관 동정맥 기형의 예들은 모두 현성 위장관 출혈로 내원한 환자만을 다루었다. 기존에 보고된 문헌에서 위장관 출혈 없이 발견된 동정맥 기형은 매우 드물며, 소아의 소장에서 발생한 경우는 더욱 희귀하다. 이에 저자들은 위장관 출혈 없이 반복되는 복통만을 호소한 소아 환자에서 발견된 말단부 회장의 동정맥 기형 1예에 대한 임상적, 영상의학적, 조직학적 고찰을 기존의 문헌 조사와 함께 보고하고자 한다.

### 증례 보고

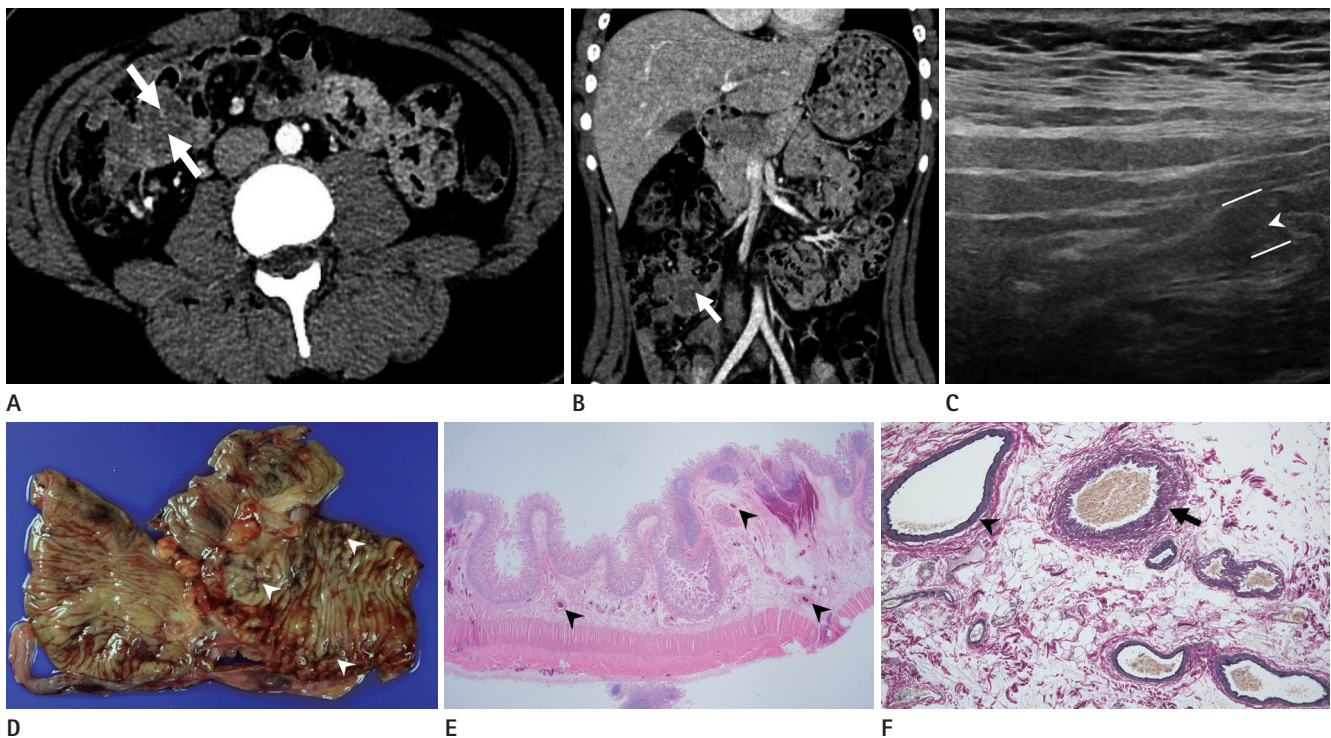
14세 여자 환자가 약 2일간의 하복부 동통과 무른 변 및 내원 당일의 구토를 주소로 본원에 내원하였다. 특별한 의학적 기왕력은 없었다. 이학적 검사에서 환자는 키 164 cm, 몸무게 78 kg으로 body mass index 29.0 kg/m<sup>2</sup>인 중등도 비만에 해당하였고, 장음의 항진과 함께 우하복부의 압통 및 반발 압통을 보였다. 내원 당시 검사 소견에서는 혈색소가 11 g/dL로 정상범위 하한선에 해당하는 수치를 보였다.

내원 당시 시행한 조영증강 복부 CT의 문맥기 영상에서 약 4 cm 분절의 회장 말단 부위 및 회맹판막의 소장벽이 1.5 cm 이상으로 두꺼워져 있었고, 다른 정상 장벽과 비교할 때 점막 하층의 조영증강은 전반적으로 감소되어 있었다. 이와 함께 내부에 여러 개의 점상 조영증강 소견이 보였다(Fig. 1A, B). 그 외 복강 내 다른 부위에 이상은 보이지 않았다. 위 소견으로부터

환자는 말단회장염으로 진단받고 입원하여 보존적 치료를 받았으며 재원 3일 후 증상이 호전되어 퇴원하였다. 그러나 퇴원 3주 후부터 환자는 다시 하복부 동통을 호소하였으며, 이학적 검사 상 우하복부에 압통 및 반발 압통이 재차 발견되었다. 이에 회장염의 지속 여부, 충수돌기염 및 염증성 장 질환을 배제하고자 복부 초음파가 시행되었다.

복부 초음파상 회장 말단 및 회맹판막부의 장관벽은 CT 영상에서 측정하였던 1.5 cm보다 부종이 호전되어 그 두께가 0.9 cm으로 측정되었고 내부에 점상의 고에코가 다발성으로 보였다(Fig. 1C). 그러나 환자는 지속적인 우하복부 동통을 호소하였으며, 영상의학적인 평가로 명확한 진단이 어렵다는 임상적인 판단하에 원인 탐색을 위한 개복술이 최소한의 절개로 시행되었다.

수술장에서 회장 말단과 회맹판막, 근위부 상행결장의 약한 부종 및 염증 소견을 확인 후 회맹판막 상하방 10 cm 부위의



**Fig. 1.** Radiological and pathological findings of arteriovenous malformation in distal ileum in a 14-year-old girl with recurrent abdominal pain. **A, B.** Postcontrast CT axial (**A**) and coronal (**B**) images of small bowel AVM show the segmental low-attenuating wall thickening of the terminal ileum with internal multiple enhancing foci (arrows). **C.** Abdominal ultrasound image shows a thick hypoechoic submucosal layer (the distance between lines) of the terminal ileum and multiple internal echogenic foci (arrowhead). **D.** Gross photograph of the ileocecectomy specimen shows multiple depressed mucosal petechiae (arrowheads) due to the mucosal erosion, produced by the hemorrhage from the AVM. **E.** Photomicrograph (hematoxylin and eosin stain × 100) shows submucosal abnormal vessels with various lumen sizes and thickness filled with blood (arrowheads). **F.** Photomicrograph (Verhoeff-van Gieson stain, × 200) shows the presence of elastic fibers in the intima of the arterialized vein (arrowhead) and the disruption of elastic fibers in the intima and external lamina in the arteriole (arrow). AVM = arteriovenous malformation

회맹장 절제술을 시행하였다. 절제조직에서는 다수의 점막 미란에 동반된 점상 출혈과 점막 함몰이 보였다(Fig. 1D).

조직병리학적 소견에서 회장 점막하층에 다양한 크기와 두께의 혈관들을 보였고(Fig. 1E), 탄력섬유 염색(Verhoeff-van Gieson stain)에서 세동맥의 탄력섬유 소실 및 동맥화(arterialized)된 정맥 내막에 존재하는 탄력섬유를 보여(Fig. 1F) 회장의 동정맥 기형으로 진단하였다(5).

## 고찰

위장관에서 발생하는 동정맥 기형은 대량 출혈을 일으킬 수 있어 적절한 진단을 내리는 것이 임상적으로 중요하다(6). 병변이 소아에서 나타나는 경우는 매우 드물며 선천성인 경우 주로 대장의 단일 병변으로 나타나는 것으로 알려져 있다(4, 6). 원발 병소가 소장이었다던 증례는 국내에 지금까지 1예만이 보고되었다(7).

de la Torre Mondragón 등(4)은 빈혈과 하부위장관 출혈을 주소로 내원한 9명의 소아에서 혈관조영술을 이용하여 혈관형성 이상의 위치를 결정하였는데, 4명에서 직장과 S상결장에, 나머지에서 말단부 회장, 맹장 및 상행결장 굽이 등에 존재하였다. Huprich 등(6)은 역동적 CT 조영술(CT angiography)을 이용하여 소장의 혈관 병변을 분류하고 영상소견을 분석하였으며, 동정맥 기형은 동맥기 장관벽에 조영되는 비정상적인 점상 혈관 병변과 이에 동반된 빠른 배출 정맥을 확인하면 진단할 수 있다고 기술하였다.

본 증례의 환자가 소아였으며, 위장관 출혈과 같이 혈관질환을 상정할 수 있는 증상이 나타나지 않았기 때문에 동맥기 영상을 획득하지 않았고 문맥기 영상만을 단일 상(single phase)으로 얻었다는 제한점이 있었으나, 환자의 말단부 회장벽 내부에 점상 조영이 보였던 점이 이전 연구에서 제시한 동정맥 기형 혹은 혈관확장증의 CT 소견과 유사하였다(6). 조직 병리검사에서 기존 문헌 보고와 같은 양상으로 점막하층의 동맥과 구불구불한 확장된 정맥이 확인되었으며(2), 탄력섬유의 존재를 확인하는 Verhoeff-van Gieson 염색에서 세동맥의 탄력섬유의 붕괴와 함께 동맥화된 늘어난 정맥의 내막에 발달한 탄력섬유가 확인되어 동정맥 기형을 특이적으로 진단할 수 있었다(5).

본 증례에서 보였던 장관벽 비후와 점막하층의 조영 감소는 혈관기형의 아분류 중 정맥기형(venous malformation)에서 나타날 수 있는 소견이라 보고(7)된 바 있어, 병리적으로 확인된 동정맥 기형 병변 중에서 혈류역학적으로 정맥기형이 차지하는 비율이 높아 위와 같은 영상소견을 보였을 것이라 가정할 수 있다. 또한 육안 소견상 장관벽 점막에 미란이 있었다는 점에서

기존 동정맥 기형이 있던 위치에 비특이적 회장염이 우연히 동반되었을 가능성도 배제할 수 없다.

기존 소아 환자에서 보고된 소장의 혈관기형에서 촬영된 초음파 소견으로서 3세 여아에서 비후된 공장벽 내부에 1 cm 미만의 크기를 가진 무에코성 낭성 병변이 다수 보이면서 압박 시에 가성 흐름 허상(pseudo-flow artifact)이 보였던 증례(7)가 존재한다. 또 다른 2세 여아의 보고에서도 유사하게 다수의 낭성 및 관형의 무에코성 병변이 회장벽을 침윤하는 양상이 발견되었다(8).

본 증례의 초음파 영상에서는 일반적으로 혈관종에서 보일 수 있다고 알려진 고에코성 정맥돌이나 기존에 보고된 동정맥 기형에서 보였던 무에코성 낭성 병변은 보이지 않았고, 정상적으로 2 mm 이하로 보여야 하는(9) 말단부 회장벽이 5 mm 이상으로 두꺼워져 있었고, 그중 4 mm 두께의 저에코로 보이는 점막하층 내부에 다발성 점상의 고에코가 보였다. 이러한 점상의 고에코들은 기존의 보고에 비교하여 비전형적이었는데 동정맥 기형에 의해 늘어난 혈관 직경이 비교적 작기 때문일 것으로 추정되며, 동정맥 기형이 점막하층의 혈관 외 연조직과 초음파 계면을 형성함으로써 발생한 고에코 신호가 그 원인일 것으로 여겨진다. 또한, CT에서 보였던 점막하층 내부의 점상 조영증강 소견과 연관되는 것으로 생각되어 장관벽의 동정맥 기형 진단에 도움을 줄 수 있을 것으로 기대한다.

혈관확장증(angioectasia)은 동정맥 기형과 감별진단 해야 하는 질환 중 하나로, 잠복성 위장관 출혈의 가장 흔한 원인으로 알려져 있다. 이 병변은 대부분 60세 이상의 고령에서 여러 개의 병변으로 발견된다는 점에서 본 증례의 환자와 임상상에서 차이가 있다. CT에서 동맥기보다는 문맥기에서 뚜렷한 점상 조영증강으로 보이며 주로 공장에서 확장된 점막 내 혈관이 보일 수 있다(6). 또 다른 감별진단으로 생각할 수 있는 위장관 혈관종은 만성 위장관 출혈, 기계적 폐쇄, 천공, 장 중첩증을 일으킬 수 있으며, 소장 중에서는 공장에 가장 흔하게 발생한다. 동맥기 및 문맥기 CT 영상에서 점막의 비후를 동반하며 구심성으로 점진적인 조영을 보이는 종괴가 위장관 내외부로 돌출하는 모습으로 보일 수 있으며, 정맥돌(phlebolith)이 보이면 진단이 가능하다(10).

이상으로 저자들은 재발되는 복통만을 보였던 소아의 회장에서 발견된 동정맥 기형을 경험하여 문헌고찰과 함께 CT 및 초음파 소견을 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Chait MM. Lower gastrointestinal bleeding in the elderly. *World J Gastrointest Endosc* 2010;2:147-154

2. Fataar S, Morton P, Schulman A. Arteriovenous malformations of the gastrointestinal tract. *Clin Radiol* 1981;32:623-628
3. Regula J, Wronska E, Pachlewski J. Vascular lesions of the gastrointestinal tract. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2008;22:313-328
4. de la Torre Mondragón L, Vargas Gómez MA, Mora Tiscarreño MA, Ramírez Mayans J. Angiodysplasia of the colon in children. *J Pediatr Surg* 1995;30:72-75
5. Pawane P, Anshu, Gangane N. Hemangiomas versus arterio-venous malformations: role of elastic stains and mast cell density. *Indian J Pathol Microbiol* 2014;57:191-195
6. Huprich JE, Barlow JM, Hansel SL, Alexander JA, Fidler JL. Multiphase CT enterography evaluation of small-bowel vascular lesions. *AJR Am J Roentgenol* 2013;201:65-72
7. Lee YJ, Hwang JY, Cho YH, Kim YW, Kim TU, Shin DH. A long-segmental vascular malformation in the small bowel presenting with gastrointestinal bleeding in a preschool-aged child. *Iran J Radiol* 2016;13:e29260
8. Kalmar PI, Petnehazy T, Wießpeiner U, Beer M, Hauer AC, Till H, et al. Large, segmental, circular vascular malformation of the small intestine (in a female toddler with hematochezia): unusual presentation in a child. *BMC Pediatr* 2014;14:55
9. Kuzmich S, Howlett DC, Andi A, Shah D, Kuzmich T. Transabdominal sonography in assessment of the bowel in adults. *AJR Am J Roentgenol* 2009;192:197-212
10. Ojili V, Tirumani SH, Gunabushanam G, Nagar A, Surabhi VR, Chintapalli KN, et al. Abdominal hemangiomas: a pictorial review of unusual, atypical, and rare types. *Can Assoc Radiol J* 2013;64:18-27

## 반복되는 복통을 주소로 내원한 14세 여아의 말단부 회장의 동정맥 기형: 증례 보고

강혜인<sup>1</sup> · 이은선<sup>1\*</sup> · 김희성<sup>2</sup> · 김미경<sup>2</sup> · 박귀원<sup>3</sup> · 이대용<sup>4</sup> · 최병인<sup>1</sup> · 이종범<sup>1</sup> · 박현정<sup>1</sup>

동정맥 기형은 고유량 혈관기형으로서 위장관에서 발생하는 대량 출혈의 원인 중 하나이다. 소아의 위장관에서는 드물게 발견되며 선천성으로 존재할 경우 주된 원발 장소는 대장이다. 소장에서 발견되는 경우는 드물며 국내에선 1예만 보고되었다. 이에 저자들은 위장관 출혈 없이, 반복되는 하복부 통증의 단일 증상으로 내원한 소아 환자에서 발견된 말단부 회장의 동정맥 기형 1예를 보고하고자 한다. 기존 문헌 보고에 따르면, 소장의 동정맥 기형은 역동적 조영증강 복부 전산화단층촬영(computed tomography, 이하 CT)에서 동맥기 장관벽의 점상 조영에 동반된 빠르게 조영되는 배출 정맥의 존재로 진단될 수 있다. 본 증례에서는 병리적으로 확인된 말단부 회장의 동정맥 기형이 CT에서 낮은 감쇠를 보이는 비후된 점막 하층 내 점상의 조영 증가 병변으로 보였다.

중앙대학교병원 <sup>1</sup>영상의학과, <sup>2</sup>병리과, <sup>3</sup>외과, <sup>4</sup>소아과