

# 십이지장 구부에 발생한 심재성 낭종성 장염에서 지방종을 동반한 1예

한양대학교 의과대학 <sup>1</sup>내과학교실, <sup>2</sup>병리학교실

이대성<sup>1</sup> · 정해룡<sup>1</sup> · 김진옥<sup>1</sup> · 태혜진<sup>1</sup> · 최호순<sup>1</sup> · 안혜인<sup>2</sup> · 백승삼<sup>2</sup>

## A Case of Enteritis Cystica Profunda Accompanied by a Lipoma in the Duodenal Bulb

Dae Sung Lee<sup>1</sup>, Hae Ryong Jeong<sup>1</sup>, Jin Ok Kim<sup>1</sup>, Hye Jin Tae<sup>1</sup>, Ho Soon Choi<sup>1</sup>, Hye In Ahn<sup>2</sup>, and Seung Sam Paik<sup>2</sup>

Departments of <sup>1</sup>Internal Medicine and <sup>2</sup>Pathology, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Enteritis cystica profunda (ECP) is a very rare hyperplastic benign lesion of the small intestine. Histologically, it is characterized by mucin-filled cystic spaces frequently lined by benign epithelium within the submucosa and muscularis propria. ECP occurs much less frequently than gastritis cystica profunda (GCP) or colitis cystica profunda (CCP). It is most often seen in adults with Crohn's disease, Peutz-Jeghers syndrome, hamartomatous polyp, or congenital anomalies. We encountered a case of ECP (90 × 15 mm) accompanied by an elongated lipoma in the duodenal bulb, in the absence of any other disease. An endoscopic polypectomy proved sufficient for diagnosing and treating the ECP. To our knowledge, this is the first reported case of ECP accompanied by a lipoma in the duodenal bulb in the absence of any other intestinal disease. (Korean J Med 2014;86:314-318)

**Keywords:** Enteritis; Cysts; Duodenum; Lipoma

### 서 론

심재성 낭종성 장염(enteritis cystica profunda, ECP)은 점액으로 채워진 낭종이 장의 점막하 조직에 존재하는 병변으로 낭종은 양성 상피세포로 이루어져 있다. ECP는 장관 내 다른 질환과 동반되는 경우가 흔하며 동반질환이 원인으로 추정된다. 현재까지 알려진 동반질환은 크론병, 포이츠-제거스

증후군, 궤양성 대장염, 과오종성 폴립, 대장의 선종 등이 있다. ECP는 대부분 회장과 공장에서 발견되었고 십이지장에서 발견된 경우는 국내에서 단지 3예만 보고되어 있다[1-4]. 저자들은 담석 외에는 특별한 질환이 없는 환자에서 위내시경을 통해 십이지장 구부에서 발생한 긴 관상 구조의 폴립 모양 병변을 발견하였다. 이후 폴립절제술을 하였고 조직 검사에서 지방종을 동반한 ECP를 확인하였다. ECP와 지방종

Received: 2012. 7. 29  
Revised: 2012. 8. 22  
Accepted: 2012. 9. 24

Correspondence to Ho Soon Choi, M.D., Ph.D.  
Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Hanyang University College of Medicine, 22-2 Majo-ro, Seongdong-gu, Seoul 133-070, Korea  
Tel: +82-2-2290-8379, Fax: +82-2-2298-9183, E-mail: hschoi96@hanyang.ac.kr

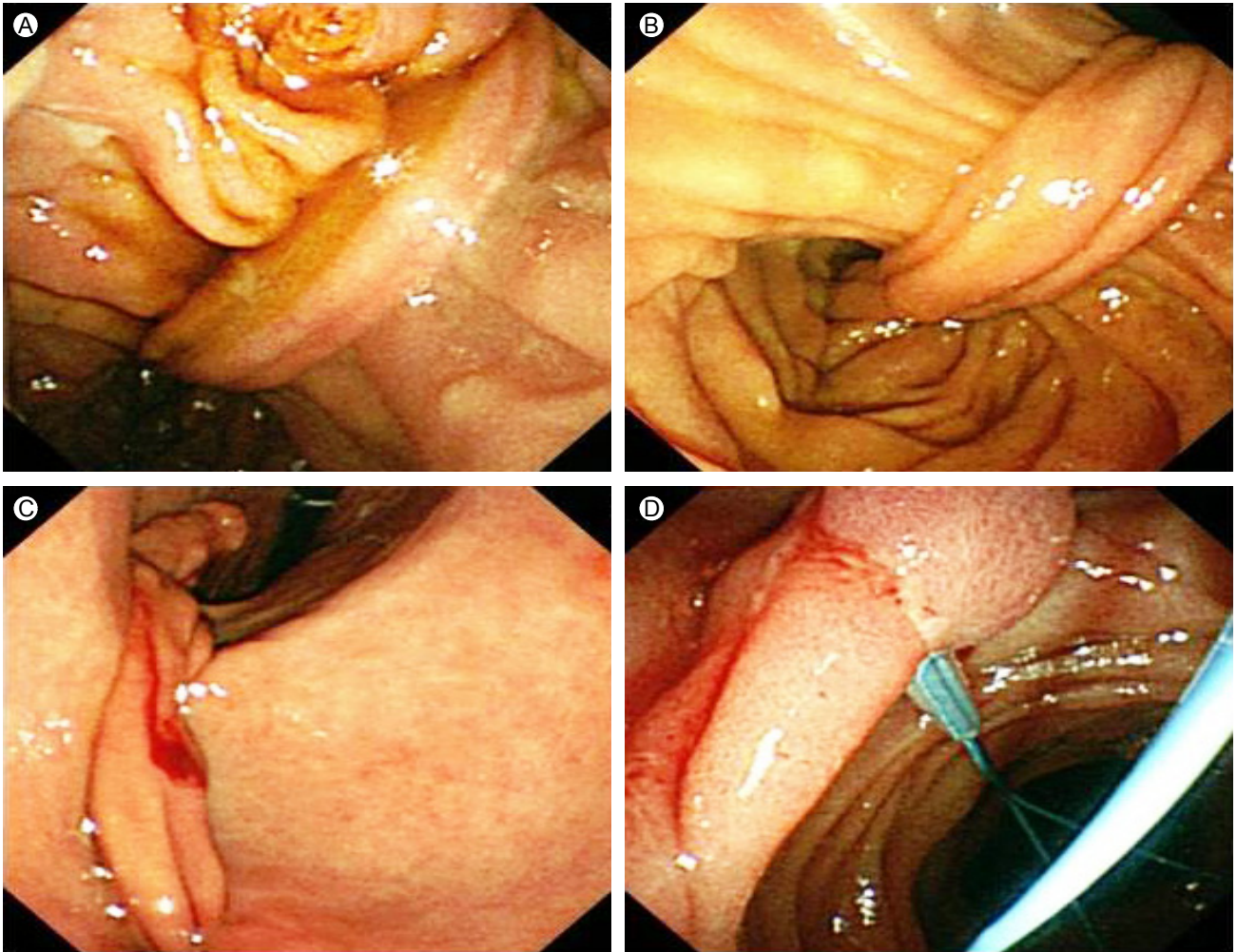
Copyright © 2014 The Korean Association of Internal Medicine  
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

의 동반질환 여부는 확인된 바는 없지만 회장맹장에 장중첩증을 야기했던 1예에서 지방종을 동반한 ECP가 보고되었다. 하지만 동반질환 없이 십이지장에서 지방종을 동반한 ECP는 국내외에서 저자들이 처음으로 경험하여 두 병변의 관계에 대해 생각해 볼 수 있어 문헌고찰과 함께 보고한다.

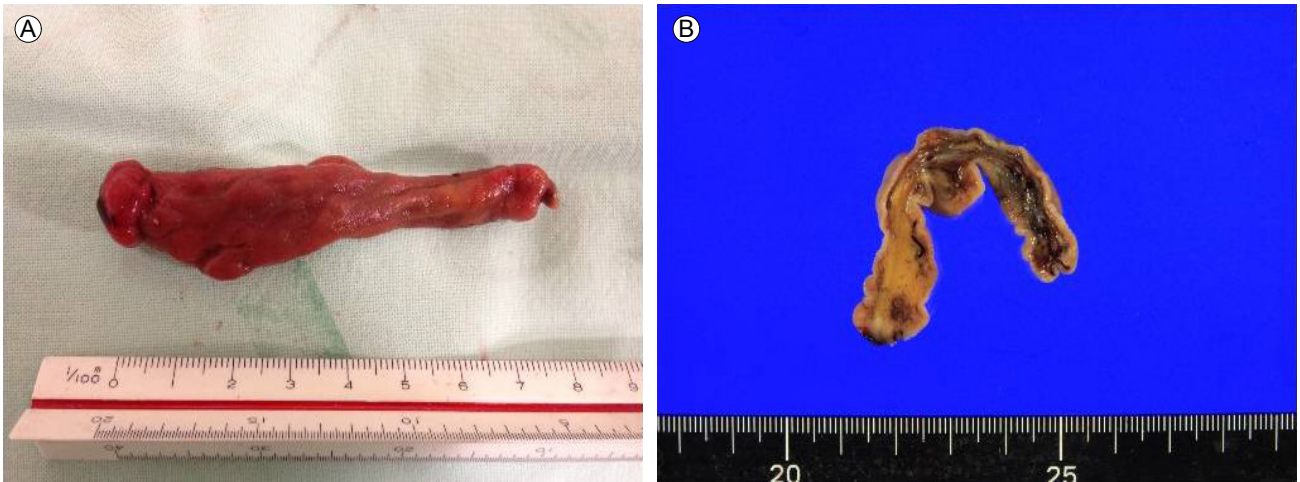
## 증 례

48세 여자 환자가 내원 8개월 전 건강검진에서 발견한 무증상의 담석으로 내시경 초음파 검사를 위해 방문하였다. 기왕력, 가족력 및 사회력에서 특이 사항은 없었다. 내원 당시 진찰 소견에서 환자의 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 맥박

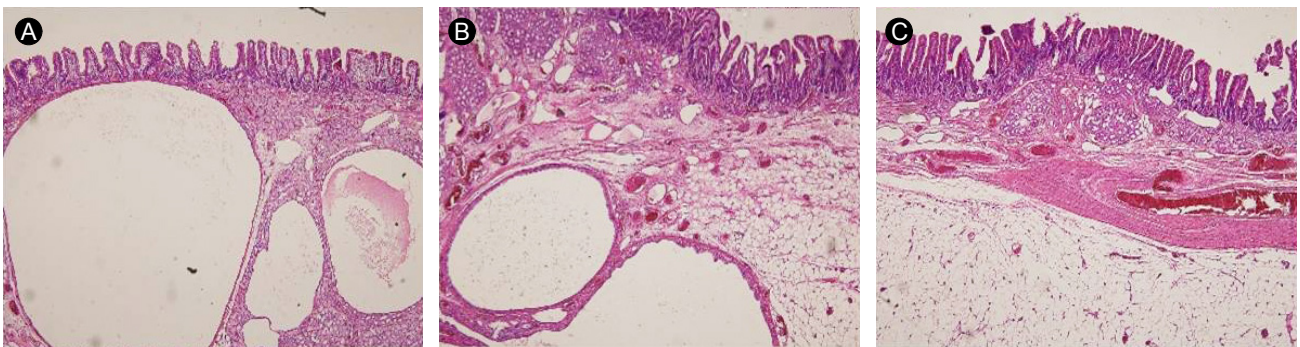
78회/분, 호흡 12회/분, 체온 36.7°C였고 의식은 명료하였으며 건강한 모습이었다. 두경부 검진에서 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달도 없었으며 경부 림프절도 촉진되지 않았다. 복부 소견에서 압통이나 반사통은 없었고 장음은 정상이었으며 만져지는 장기나 이상 종괴는 없었다. 사지 및 신경학적 소견에서 특이 사항은 없었다. 내원 당시 시행한 말초 혈액검사에서 백혈구 4,800/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.9 mg/dL, 적혈구 용적 38.6% 및 혈소판 수는 122,000/mm<sup>3</sup>이었다. 생화학검사는 아스파르테이트아미노전달효소/알라닌아미노전달효소 18/24 IU/L, 알칼리인산분해효소는 68 IU/L, 감마 삼인산구아노신 42 IU/L, 혈당 117 mg/dL, 총 단백 7.3 g/dL, 알부민 4.4 g/dL, 총 콜레스테롤 207.7 mg/dL, 혈액요소질소 12 mg/dL,



**Figure 1.** Endoscopic finding. (A) Neck of the polyp above the ampulla of Vater. (B) Long body of the polyp extending to the second and third portions of the duodenum. (C) J-turn view of the polyp, which was moved to the stomach via the pylorus. (D) Detachable snare on the neck of the polyp for the polypectomy.



**Figure 2.** Gross finding. (A) The polyp is about 90 mm long and 15 mm wide. (B) Formalin-fixed cross-section along the major axis of the polyp.



**Figure 3.** Histological findings. (A) Large cystic lesion in the submucosa layer. (B) The cyst is lined by tall columnar epithelium and contains mucin. (C) A lipoma is the main central component of the long polyp, which is surrounded with ECP (H&E stain,  $\times 100$ ).

크레아티닌 0.59 mg/dL, 나트륨 138 mmol/L, 칼륨 3.6 mmol/L, 염소 108 mmol/L였다. 내시경 초음파를 통해 담낭의 담석을 관찰 중 십이지장에서 기다란 관상의 구조가 발견되어 추가적으로 위내시경 검사를 하였다. 유두부 직상방에 주름과 연결된 기다란 관상 구조물의 경부가 관찰되었다. 경부와 연결되어 이어지는 기다란 관상 구조를 보이는 커다란 폴립모양을 확인할 수 있었다. 관상 구조의 선단은 다소 결절성 점막 소견을 보였다. 관상 구조의 경부에 박리성 올라미기법을 시행하고 폴립절제 올라미로 절제술을 시행하였다. 폴립 모양 병변의 표면은 매끄럽고 선단에는 결절성 점막 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 병변의 장축이 90 mm 정도 되었으며 가장 큰 직경은 15 mm였다(Fig. 2).

조직 소견은 점막하층에 큰 낭종이 관찰되고 내부에는 투명한 물질로 채워져 있었다. 낭을 형성하는 상피세포는 원주

상피세포로 비정형 세포는 보이지 않는 양성(benign) 낭이었다(Fig. 3B). 긴 폴립 모양 병변의 점막하 조직은 ECP로 이루어져 있고 그 아래층에 지방종이 있는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 3C).

## 고 찰

ECP는 심재성 낭종이 소장에 발생한 경우로 유사한 병변이 위에 발생한 경우 심재성 낭종성 위염(gastritis cystica profunda, GCP), 대장에 발생한 경우 심재성 낭종성 대장염(colitis cystica profunda, CCP)이라고 한다. Goodall 등[5]이 대장의 점막에서 최초로 보고한 이래 식도, 위, 소장에서 발생한 보고가 있지만 흔하지 않고 특히 ECP는 GCP나 CCP에 비해 매우 드문 질환이다. 국내에서는 위와 대장에서 발생한 경우가 종종

보고되었지만 소장에서 발생한 경우는 국내에서는 4예가 보고되었고 공장에서 1예, 십이지장에서 3예가 보고되었다 [1-4]. ECP와 지방종이 동반된 예는 회장맹장 장중첩증에서 발견된 1예만이 국외에서 보고되었다[6]. 하지만 크기가 90 × 15 mm인 기다란 관상 구조를 가진 십이지장구부의 폴립 모양 병변에서 증상과 합병증 없이 지방종을 동반한 ECP가 보고된 예는 국내외에서 찾아볼 수 없었다.

아직까지 ECP의 발생 원인이 뚜렷하지 않지만 대부분 다른 동반질환을 가진 경우 같은 위치에서 발견되기 때문에 후천적으로 발생할 수 있다고 생각된다. 따라서 지방종과 함께 발견된 ECP도 우연히 함께 존재한 것보다는 지방종에 동반하여 같은 위치에 존재하는 병변임을 추정할 수 있다. 하지만 소아에서 다른 동반질환 없이 발생한 경우가 보고되었고 상염색체 우성 질환인 포이즈-제거스 증후군이나 과오종성 폴립에서 발생한 증례들이 있었다. 이런 증례들을 볼 때 선천적인 원인의 가능성도 생각해 볼 수 있다[7]. ECP는 용종의 크기와 위치에 따라 복통, 소화불량 등의 증상과 장폐쇄, 장중첩증 등의 합병증이 보고되었다. 그러나 저자들이 경험한 증례는 십이지장 제2부에서 시작되어 길이가 90 mm, 가장 큰 직경이 15 mm의 크기에도 불구하고 특별한 증상이나 합병증이 없었다[3,7].

ECP의 진단은 상부위장관 조영, 내시경 초음파 검사, 복부 단층방사선촬영 및 위내시경 등으로 할 수 있으며 외과적 방법이나 내시경 폴립절제술을 통해 조직 검사로 확인할 수 있다. 용종의 크기와 위치가 다양할 수 있지만 진단과 치료를 위해서는 가능하다면 내시경이 가장 좋은 방법이다. 지금까지 보고된 대부분의 ECP는 목 없는 혹은 목 있는 폴립으로 발견되지만 본 예와 같이 기다란 관상구조의 폴립 모양의 증례는 찾아볼 수 없었다.

조직학적으로 ECP는 점막하에 점액으로 가득찬 낭성 조직이 침윤된 소견이 있으며 이러한 낭종은 불규칙한 분포를 보인다. 낭종은 정상 점막에 인접되어 있거나 점막근관의 손실을 보이기 때문에 발생 원인은 어떠한 원인에 의해서든지 점막근관이 손실되면 표면의 점막이 점막하층으로 증식하여 이동하면서 낭종을 형성하는 것으로 생각되고 있다[8]. 낭종 주위에는 고유 점막층이 존재하고 낭종의 상피는 점액성 원주상피나 편평상피로 다양하게 이루어질 수 있으나 비정상 상피 탈락 소견이나 악성 세포는 보이지 않는 것이 전형적인 ECP의 소견이다. 저자들이 경험한 예에서도 낭종은 점

막하층에서 관찰되고 낭종의 상피는 점액성 원주상피로 이루어져 있다. 또한 낭종 내에서 비정상 상피세포의 탈락이나 악성 세포는 보이지 않았다(Fig 3). 낭종은 점액성 낭종성암과 조직학적으로 구분하는 것은 어렵지 않다. 위암에서 GCP, 대장암에서 CCP가 동반된 예가 보고되었지만 심재성 낭종이 암 주위 병변이라는 의견이 우세하며 현재까지 알려진 바로는 ECP는 전암성 병변이 아니라는 것이 지배적이다 [9,10].

## 요 약

ECP는 드문 양성 질환으로 알려져 있으며 대부분 다른 동반 질환이 있는 경우 발견된다. 저자들이 경험한 십이지장 구부에 길이 90 mm의 기다란 관상구조의 폴립모양 병변에서 확인된 ECP는 지방종을 동반한 예로 아직까지 국내외에서 증례를 찾아볼 수 없었다. 유사한 예로 국외에서 1예가 보고되었지만 본 증례와 차이점은 회장에서 발생하였고 장중첩증의 합병증을 동반한 경우였다. 저자들은 기저 질환 및 증상이 없는 환자에서 우연히 발견한 십이지장구부의 기다란 폴립모양 병변의 ECP에서 지방종을 동반한 예를 경험하였기에 이를 보고한다.

**중심 단어:** 심재성 낭종성 장염; 지방종; 십이지장

## REFERENCES

1. Jeong HK, Kim JK, Hwang IS, et al. A case of enteritis cystica profunda in the duodenum. *Korean J Gastroenterol* 2002;39:55-58.
2. You KW, Park SW, Lee GS, Kim DJ, Moon HC, Hong GY. A case of enteritis cystica profunda in the ampulla of Vater mimicking choledochocoele. *Clin Endosc* 2013;46:178-181.
3. Kim IG, Kim CH, Kim CG, et al. A case of Peutz-Jeghers syndrome with small bowel perforation and enteritis cystica profunda. *Korean J Gastroenterol* 1997;29:677-682.
4. Chang HJ, Jung JI, Kim MC, et al. A case of enteritis cystica profunda in the duodenal bulb. *Korean J Gastrointest Endosc* 2005;31:419-422.
5. Goodall HB, Sinclair ISR. Colitis cystica profunda. *J Pathol Bacteriol* 1957;73:33-42.
6. Pan YS, Kuo HT, Lai HY, Chuang SS, Liu CS. Solitary ileal lipoma presenting with ileocolic intussusception: an unusual cause of enteritis cystica profunda. *J Formos Med Assoc*

- 1997;96:469-472.
7. Sunagawa H, Kinjyou T, Nagahama M, Nishimaki T, Nakayama T. Enteritis cystica profunda presenting as ileoileal intussusception in a child: report of a case. *Surg Today* 2005;35:164-167.
  8. Kyriakos M, Condon SC. Enteritis cystica profunda. *Am J Clin Pathol* 1978;69:77-85.
  9. Guest CB, Reznick RK. Colitis cystica profunda: review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1989;32:983-988.
  10. Iwanaga T, Koyama H, Takahashi Y, Taniguchi H, Wada A. Diffuse submucosal cysts and carcinoma of the stomach. *Cancer* 1975;36:606-614.