

식도 내 이소성 피지샘 1예

서울적십자병원 내과

*김태호, 송정훈, 조경표, 이재성, 김태형, 박정석, 왕희배, 김진우, 정은호, 김정현, 장선주, 문지애, 한윤주, 강석우, 서상렬

서론: 이소성 피지샘은 입술, 구강, 이하샘, 외부생식기 등과 같은 외배엽 기원의 조직에서 드물게 발견되나 식도와 같은 내배엽 기원의 장기에서 발견되는 경우는 극히 드물다. 식도 내 이소성 피지샘은 1962년 처음 보고된 이후 30여 증례가 보고되었으며 국내에는 6예가 보고되었다. 식도 내 이소성 피지샘은 발생학적 치환(embryological misplacement)의 결과인지 혹은 후천적 화생(metaplasia)에 의한 것인지 아직 명확히 밝혀져 있지 않으나 후천적 화생에 의한 기전이 더 지배적이다. 식도 내 이소성 피지샘은 양성병변으로 추가적인 치료나 내시경적 경과관찰은 필요하지 않다. 저자들은 심와부 통증을 주소로 내원하여 시행한 상부위장관 내시경 검사에서 황색종과 유사한 병변이 식도내에 관찰되어 시행한 조직검사에서 이소성 피지샘으로 진단된 1예를 경험하여 보고한다. **증례:** 31세 여자가 2주 전부터 시작된 심와부 통증을 주소로 내원하였다. 과거력, 가족력, 흡연력, 음주력 모두에서 특이병력은 없었다. 내원 당시 활력징후는 안정적이었으며, 신체검사에서 심와부의 경미한 압통 이외에는 특이소견은 보이지 않았고, 혈액검사도 정상이었다. 상부위장관 내시경 검사에서 하부식도에 약 1~3 mm가량의 황색조의 돌기성 병변들이 관찰되어 황색종 의심하에 조직검사를 시행하였으며 정상 식도점막 편평상피세포 아래에 성숙한 피지샘들이 관찰되는 이소성 피지샘의 소견을 보였다. 환자의 증상은 위식도역류질환에 의한 것으로 판단하여 약물치료 하였으며 증상 호전되었고, 현재 외래에서 경과관찰 중이다.



A case of polysplenia syndrome with multiple intraabdominal anomalies

Department of Internal Medicine, Dong-A University College of Medicine

*Jeong Min Lee, Yang Hyun Baek, Sung Wook Lee, Sang young Han, Seok Reyol Choi, Jong Hun Lee, Jin Seok Jang, Myung Hwan Roh

Polysplenia syndrome is a rare disease with presence of multiple spleens in many different sizes and numbers, involving multiple congenital anomalies, such as cardiovascular anomalies, abdominal heterotaxia, major venous system and bronchial malformation. The spectrum of abnormalities in patients with this syndrome is broad. It often occurs in childhood, only 25% of patients diagnosed with polysplenia survive past 5 years of age and only 10% survive into mid-adolescence because of associated anomalies. Severe cardiac malformations, biliary atresia, and duodenal atresia are the common causes of death during infancy. Some patients with polysplenia syndrome have a normal heart or only minor cardiac defects, are often diagnosed incidentally in patients being treated for other disease. A 20 year old man presented with intermittent febrile sensation and cough. He was diagnosed with duodenal atresia shortly after birth, and had surgery. During the management of pneumonia, he complained of abdominal discomfort. An abdominal computed tomography(CT) showed multiple spleens, intestinal malrotation, hypoplasia of pancreas tail portion, and absence of the suprarenal inferior vena cava(IVC) with continuation of azygos vein. These findings are consistent with criteria of polysplenia syndrome. In Korea, few cases have been reported in adults and our case showed the incidental finding of polysplenia syndrome while examining the patient who complaining of abdominal discomfort and cough.

