

## 상행결장에서 발생한 연반증 1예

부산 세강병원 일반외과 및 병리과\*

안 병 권·선 병 호·김 혜 숙\*

=Abstract=

### A Case Report of Malakoplakia Occurred in the Ascending Colon

Byung Kwon Ahn, M.D., Byung Ho Sun, M.D. and Hye Sook Kim, M.D.

Department of General Surgery and Pathology\*, Sae Gang Hospital, Pusan

Since Michaelis and Gutmann have described malakoplakia as a rare chronic inflammatory disorder most commonly affecting the urinary bladder and other portions of genitourinary tract, it has been known as a rare disease. Especially, it rarely involves colon as an inflammatory lesion with uncertain pathogenesis. Histologically, the pathognomonic entity is coarsely granular histiocytes containing calcific concretion, the so-called Michaelis-Gutmann bodies. It is differentiated from carcinoma, which it may resemble clinically. Although it is usually self-limited or responsive to antibiotic therapy, occasionally resection is necessary because of bleeding, fistula, or localized anatomic complication. We report one case of the malakoplakia occurred in the ascending colon.

**Key Words:** Malakoplakia, Ascending colon, Michaelis-Gutmann body

### 서 론

연반증은 1902년 Michaelis와 Gutmann에 의하여 방광과 비뇨생식계에 발생하는 드문 만성 염증성 질환으로 처음으로 보고되었고, 대장의 연반증은 1965년 Turner가 처음 보고한 이래로 간혹 보고되고 있으나, 우리나라에서는 보고된 증례가 거의 없다. 연반증은 G(-)간균에 의한 염증성 질환으로 추정되고 있으나, 현재까지는 원인을 잘 모르고 있으며, 특히 대장 종양과 감별을 요한다. 저자들은 최근 상행결장에 발생하여 종괴로 진단된 연반증을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

70세 여자 환자가 내원 7일전부터 발생한 간헐적인

우하복부 동통을 주소로 외래를 방문하였다. 내원 4년 전부터 간헐적인 우하복부 동통이 있었고, 당시 혈변, 열감, 설사 및 변비는 동반되지 않았다. 내원 직전 7일동안의 비변한 우하복부 동통이 있었으며 내원 당시 혈변, 열감, 설사 및 변비는 동반되지 않았고, 최근 1개월간에 6 kg 체중 감소가 관찰되었다. 과거력상 특이 소견이 없었으며, 가족력 또한 특이 사항이 없었다. 이학적 소견상 우하복부에 압통을 보이지 않았고, 종괴도 촉진되지 않았다.

**검사 소견:** 일반적인 혈액검사, 뇨검사 및 간기능검사는 정상소견을 보였고 CEA는 0.5 ng/ml였다.

**방사선 소견:** 흉부 X-선상 특이 소견은 보이지 않았고, 대장조영술상 상행결장의 외측부에 비교적 완전한 점막주름의 tethering이 동반된 불규칙적인 fungating filling defect 소견을 나타냈으며(Fig.

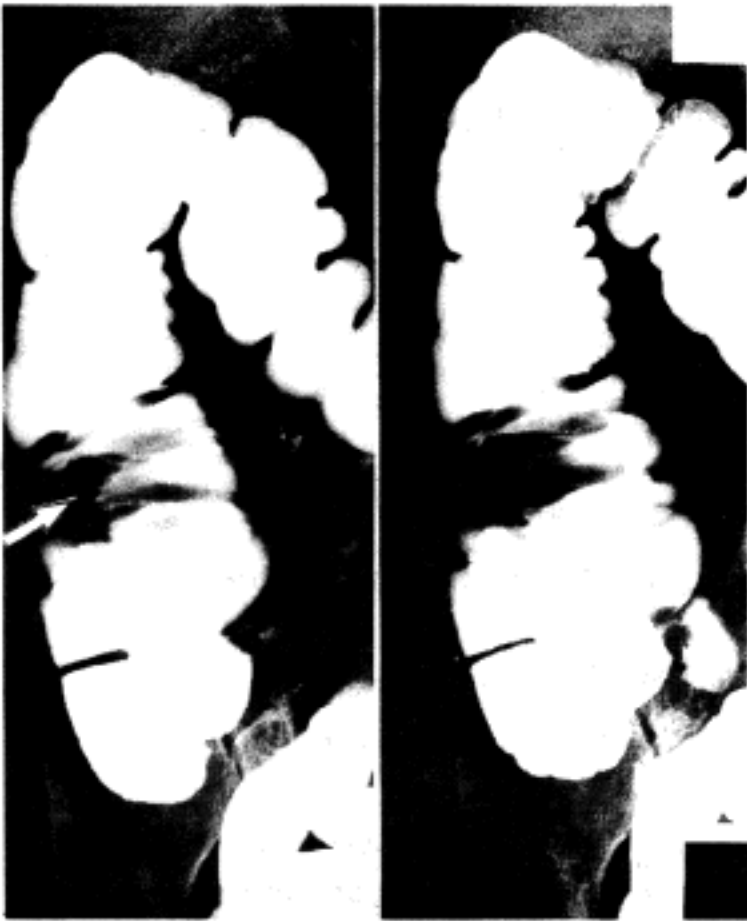


Fig. 1. Barium enema shows an irregular fungation filling defect on the lateral wall of the ascending colon with tethering of mucosal fold.

1), 복부 C.T상 불규칙적인 eccentric wall thickening의 소견을 보였다(Fig. 2).

대장경 검사 소견: 상행결장에 부분적인 점막층의 결손을 보이는 돌출된 종괴가 인지되어 조직검사를 시행하였고, 조직검사상 원형세포침윤상외에 특이 소견

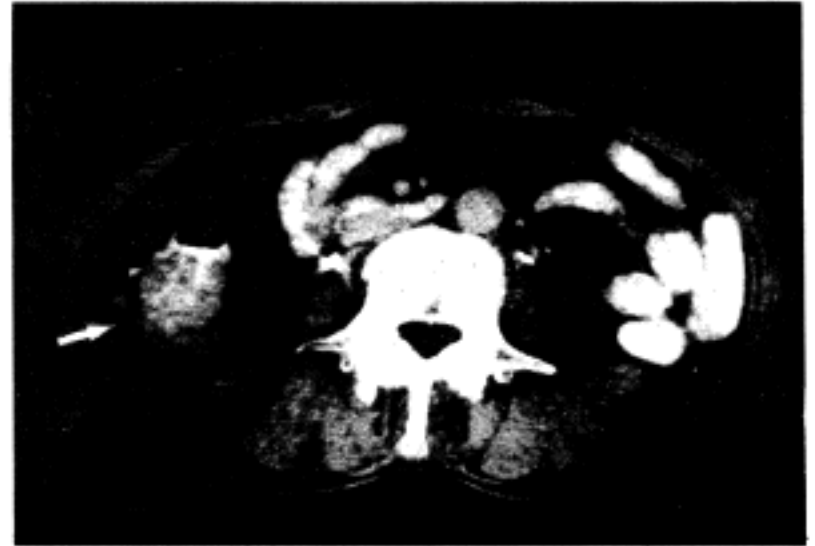


Fig. 2. Abdominal C.T shows the irregular eccentric wall thickening of the ascending colon.

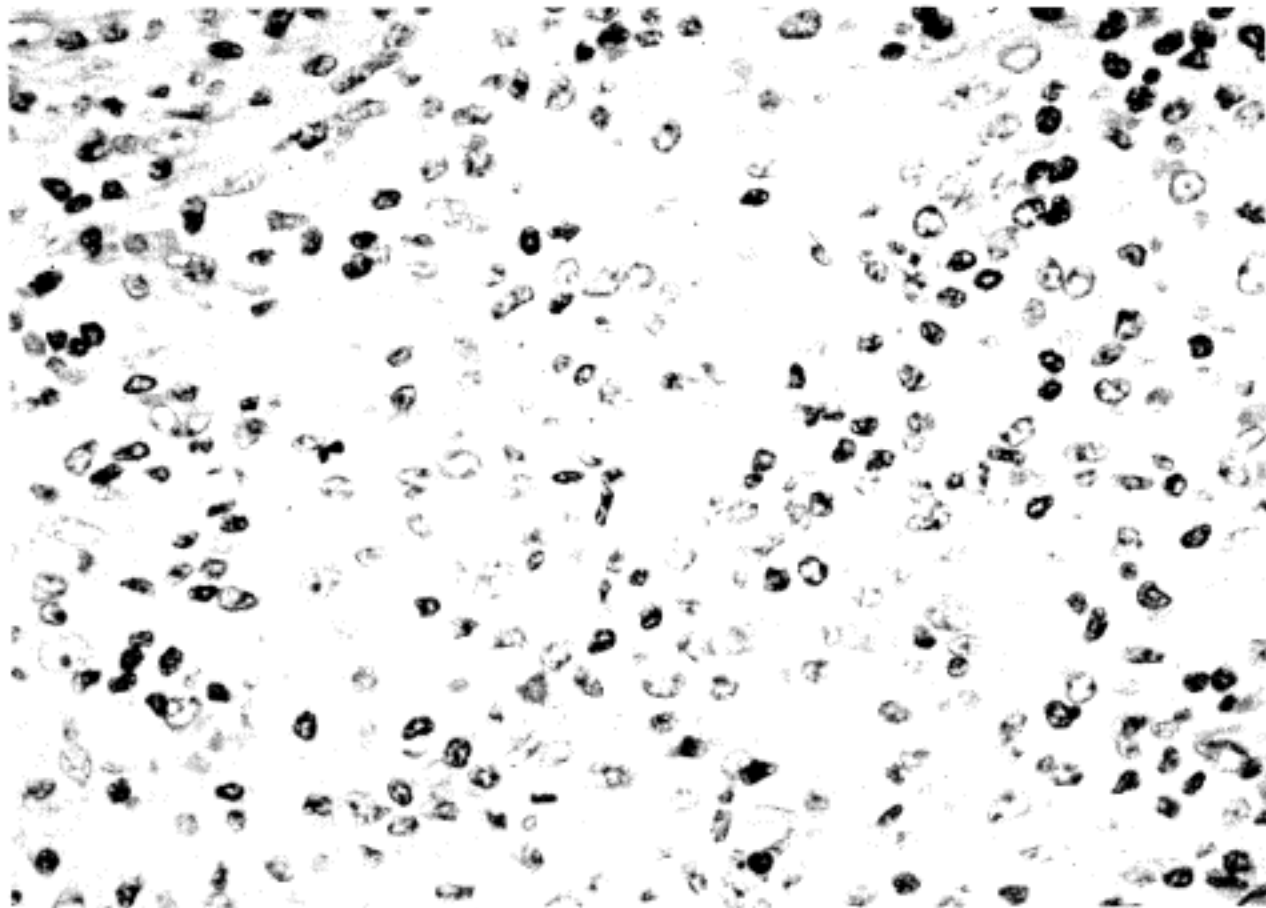


Fig. 3. The microscopic finding shows diffuse infiltration of histiocytes in the serosa and periserosa, many of which are admixed with lymphocytes and plasma cell.(H & E,  $\times 100$ ).

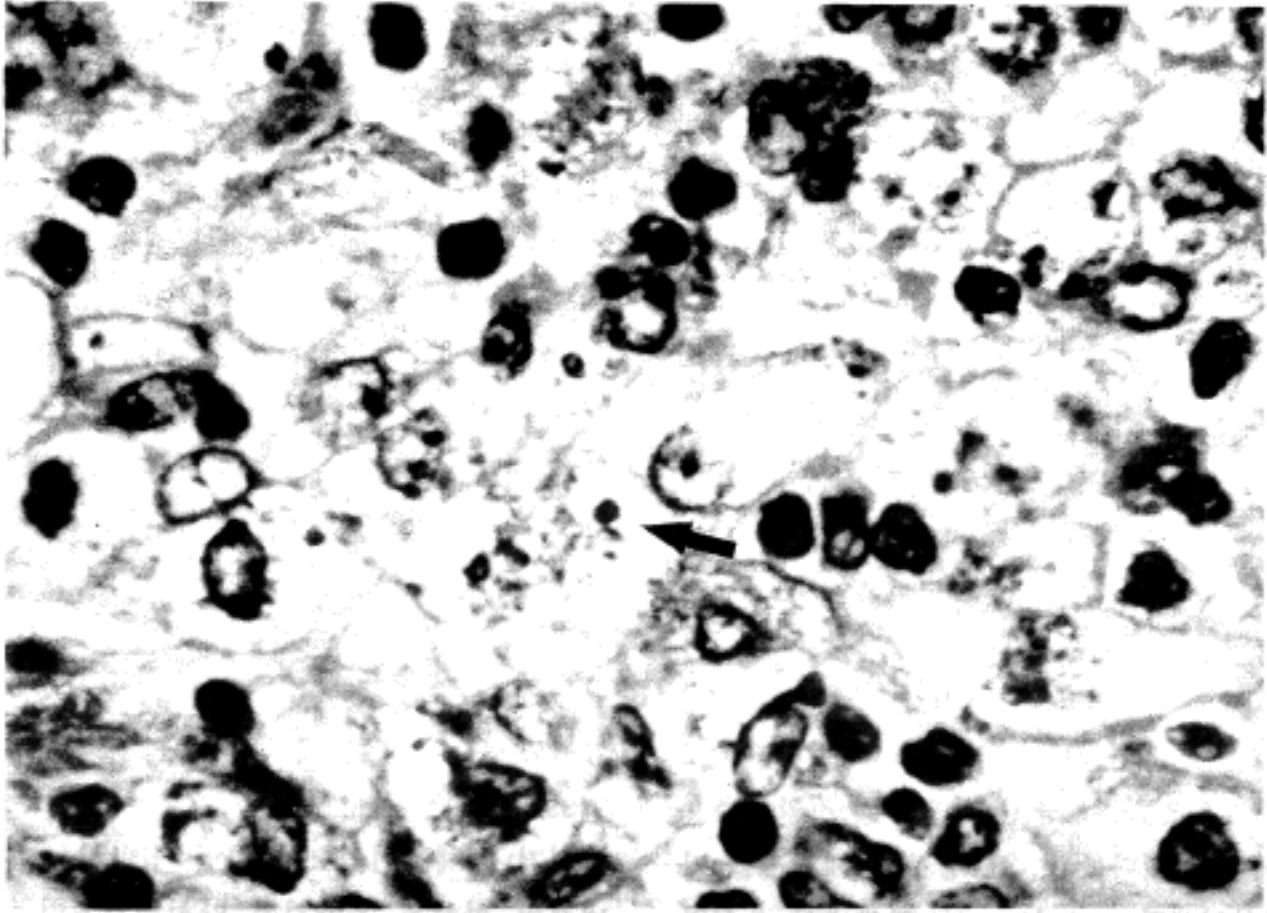


Fig. 4. The microscopic finding shows the intracellular and extracellular granules which are reactive to PAS stain.(PAS,  $\times 1000$ ).

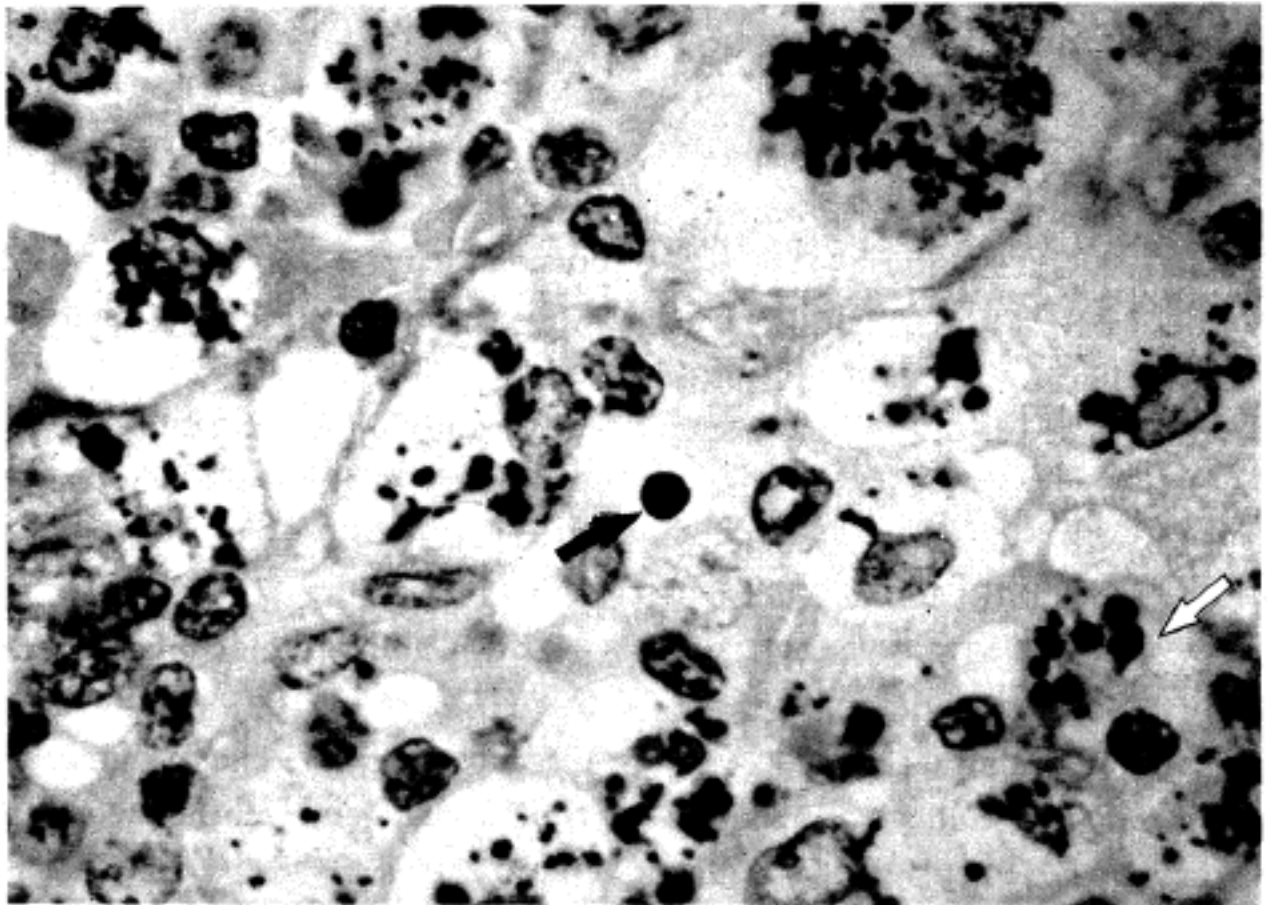


Fig. 5. The microscopic finding shows the intracellular(white arrow) and extracellular granules(black arrow) which are reactive to Von Kossa(Calcium stain)(Von Kossa stain,  $\times 1000$ ).

은 관찰되지 않았다.

**수술 소견:** 술전 여러소견상 염증성 종괴, 점막하 종양, 혹은 대장암이 의심되는 소견을 나타내어 개복술을 시행하였다. 육안 소견상 종괴는 회맹괄약근으로부터 5 cm 떨어진 상행결장에 위치하였고, 비교적 점막층이 정상으로 유지된, 크기가 약 1.5×1.5×1 cm 인 종괴로서 점막, 후복막 및 병변주위 조직에 침윤 소견을 나타냈고, 국소 임파절이 다소 커져 있었다. 수술은 상행결장 절제술을 시행하였고, 동시에 동반된 담낭 결석 때문에 담낭절제술을 시행하였다.

**병리조직학적 소견:** 점막층은 특이한 병리 소견을 보이지 않았고, 장막층과 장막주위 지방조직에 풍부한 세포질을 가진 세포가 미만성으로 침윤되어 있었으며, 이 침윤된 세포 사이로 소수의 형질세포와 임파구의 침윤이 동반되어 있었다. 침윤된 세포들은 점막하층으로 까지 확장되어 있었다(Fig. 3). 풍부한 세포질을 가진 세포는 PAS염색과 cytokeratin염색에서 음성반응을 보였고, 이들 세포내와 세포외에는 PAS염색이나(Fig. 4) 칼슘 염색인 Von Kossa염색에서 양성반응을 보이는 구형의 구조물(소위 Michaelis-Gutmann body)을 볼 수 있었다(Fig. 5).

**수술후 경과:** 술후 14일째 별문제없이 퇴원하였고, 술후 14개월인 현재 재발 없이 건강을 유지하고 있다.

## 고 찰

연반증은 Michaelis와 Gutmann이 1902년 처음으로 방광과 비뇨생식계에 발생하는 만성 염증성 질환이라고 서술하였고, 1965년 Turner와 Lattes가 대장에서 발생한 연반증을 처음 보고한 이래로 보고가 증가하는 추세에 있다<sup>13)</sup>. 연반증의 병인은 잘 알려져 있지 않지만, G(-) bacilli를 포함한 Histiocytes가 관찰되기때문에, G(-) bacilli(*E. coli* & *Klebsiella*)와 관련이 있는것으로 추정하고 있다<sup>2,5)</sup>. 그리고, 이런 원인균에 대하여 Monocyte의 기능적인 결함 즉, ① *E. coli*에 대한 bactericidal activity의 감소, ② 비정상적인 lysosomal granules, ③ mononuclear cells에서 cyclic-GMP의 감소, ④  $\beta$ -glucuronidase의 분비 결핍 등의 병인론에 의한 결함으로 추정되고 있다. 이 같은 monocyte의 기능적인 결함은 in Vitro와 in Vivo에서 cholinergic agonist

를 투여함으로 교정된다고 한다<sup>1,9,12)</sup>. 그러나, 비뇨계통의 G(-)간균의 감염과 연반증의 회귀성을 고려할 때 직접적인 원인관계는 불명확 하다고 할 수 있겠다. 대장에서 발생한 연반증은 대부분 대장의 어느부위에서 발생가능하나 대부분 분절 형태로 발생하고, 전 대장에서 발생하는 경우는 드물고, 주로 발생하는 부위는 상행결장, 직장 및 S결장이다<sup>4,9,16)</sup>. 발생빈도는 남성보다 여성에서 약간 많고 전 연령층에서 발생하나 주로 아동과 중년기 성인에서 많다<sup>16)</sup>. 특히 임파종 원발성 저단백혈증, 만성감염,  $\alpha$ -heavy chain disease, 영양 불량 및 약물중독 환자에서 호발한다<sup>4,7,10,12)</sup>. 또한 궤양성 대장염 환자에서도 발생하고, 가족성의 경향을 가진다<sup>3,11)</sup>. 임상증상은 열, 복부동통, 설사, 직장출혈이고, 양상은, ① 직장 및 S결장에서 단발성의 sessile 혹은 폴립양의 종괴로 나타나며 점막층은 정상이거나 궤양이있고 장간막 임파선을 침범할때는 장내경의 협착을 유발시켜 악성협착처럼 나타날 수 있다. ② 전 대장에 확산된 병변, ③ 종괴와 유사한 병변으로 이러한 진행과정들이 후복막으로 침범할때는 농양형성을 유발한다<sup>16)</sup>.

진단 방법으로 방사선 검사에서 특징적인 소견이 없으나 대장조영술상 점막층이 유지되는 종괴 혹은 대장협착등의 소견을 나타낼 수 있으나 일반적으로 진단에 도움이 되지 못한다. 확진은 조직 검사상 Von Hansemann 세포로 알려진 조직구와 세포질내 및 세포질밖에 위치한 inclusion body의 확인이다. 이 inclusion body는 칼슘성분이 있는 siderocalcific, 혹은 calcospherites로서 Michaelis-Gutmann body로 불려지고, 크기는 2 $\mu$ ~10 $\mu$ 이다. 특징적으로 PAS stain, Von Kossa stain에 양성반응을 보인다. 또한 모든 대식세포내에 면역반응성의 alpha<sub>1</sub>-antitrypsin의 존재는 이 질환에 특징적으로 보인다고 한다<sup>13)</sup>.

치료는 Cholinergic agonist(e.g., Bethanechol)를 투여 함으로 효과를 나타낸다고 보고되어졌고, 또한 phagocyte에서 bactericidal action을 위해 trimethoprim-sulfamethoxazole, 혹은 Rifampine과 같은 항생제를 병합하여 투여할 수 있다<sup>1,8,11,13)</sup>. 수술적 치료는 대장종양을 감별하기 위하여, 혹은 합병증의 발병시 수술적 치료가 필요로 된다.

## REFERENCES

- 1) Abdou NI, Napombejara C, Sagawa A, et al: *Malakoplakia: Evidence for monocyte lysosomal abnormality correctable by cholinergic agonist in vitro and in vivo.* *N Engl J M* 297: 1413, 1977
- 2) Chaudhry AP, Saigal KP, Intengan M, et al: *Malakoplakia of the large intestine found incidentally at necropsy: light and electron microscopic features.* *Dis Colon Rectum* 22: 73, 1979
- 3) El-Mouzan MI, Satti MB, Al-Quorain AA, et al: *Colonic Malakoplakia: Occurrence in a family.* *Dis Colon Rectum* 31: 390, 1899
- 4) Joyeuse R, Lott JV, Michalis M, et al: *Malakoplakia of the colon and rectum: Report of a case and review of the literature.* *Surgery* 81: 190, 1977
- 5) Lewin KJ, Harell GS, Lee AS, et al: *Malakoplakia. An electron-microscopic study: demonstration of bacilliform organisms in malakoplakic macrophages.* *Gastroenterology* 66: 28, 1974
- 6) Long JP, Allthausen AF: *Malakoplakia: a 25-year experience with a review of literature.* *J Urol* 141: 1328, 1989
- 7) Mackay EH: *Malakoplakia in ulcerative colitis.* *Arch Pathol Lab Med* 102: 140, 1978
- 8) Maderazo EG, Berlin BB, Morhard C: *Treatment of malakoplakia with trimethoprim-sulfamethoxazole.* *Urology* 13: 70, 1979
- 9) McClure J: *Malakoplakia of the gastrointestinal tract.* *Post-grad. Med J* 57: 95, 1981
- 10) Mir-Madjiessi SH, Tavassolie H, Kamalian N: *Malakoplakia of the colon and recurrent colonic strictures in a patient with primary hypogammaglobulinemia.* *Dis Colon Rectum* 25: 723, 1982
- 11) Ng IO, Ng M: *Colonic Malakoplakia: Unusual association with ulcerative colitis.* *J Gastroenterol Hepatol* 8: 110, 1993
- 12) Te Yong L, Carl T: *Malakoplakia: Pathogenesis and ultrastructural morphogenesis: A problem of altered macrophage(phagolysosomal) response.* *Human Pathology* 5: 191, 1974
- 13) Webb M, Pincott JR, Marshall WC et al: *Hypoglobulinemia and malakoplakia: Response of bethanecho 1.* *Eur J Pediatr* 145: 297, 1986
- 14) Zornow DH, Landes RR, Morganstern SL, et al: *Malakoplakia of the bladder: efficacy of bethanecho 1 chloride therapy.* *J Urol* 122: 703, 1979
- 15) Marvin L Corman: *Colon and Rectal Surgery.* 3rd ed: p797, JB Lippincott, 1993
- 16) Sleisenger, Fordtran: *Gastrointestinal Disease.* 4th ed: p1613, WB Saunders, 1989