

포이츠-예거 증후군에서 수술 중 내시경을 통한 소장용종 전절제술

연세대학교 원주의과대학 외과학교실

유상범 · 김익용 · 성승훈 · 김대성 · 노병선

Intraoperative Enteroscopic Total Polypectomy for the Patients with Peutz-Jeghers Syndrome

Sang Bum Yoo, M.D., Ik Yong Kim, M.D., Seong Hoon Sung, M.D., Dae Sung Kim, M.D., Byoung Seon Rhoe, M.D.

Department of Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

Patients with Peutz-Jeghers syndrome often suffer complications of the polyps, such as intussusception, bowel obstruction, and bleeding. Furthermore, repeated operations may be required in some patients, which may result in short-bowel syndrome. Intraoperative enteroscopy during a laparotomy for this syndrome was introduced. This can avert multiple enterotomies and decrease bowel resection segments. We report the cases of three consecutive patients with Peutz-Jeghers syndrome who recently underwent intraoperative enteroscopy via enterotomy with successful removal of most small-bowel polyps. The large polyps of the jejunum required an enterotomy for their removal, but smaller polyps at the lower ileum were identified and removed by using intra-operative total enteroscopy. A more complete polypectomy can be performed using this technique, thus allowing patients with Peutz-Jeghers syndrome a longer interval between laparotomies and a reduction in the symptoms attributed to polyps.]
Korean Soc Coloproctol 2004;20:405-410

Key Words: Peutz-Jeghers syndrome, Intraoperative care, Endoscopy, Intestinal polyps

포이츠-예거 증후군, 위장 내시경, 수술 중 관리, 장폴립

접수: 2004년 2월 16일, 승인: 2004년 10월 23일
책임저자: 김익용, 220-701, 강원도 원주시 일산동 162번지
연세대학교 원주의과대학 외과학교실
Tel: 033-741-0573, Fax: 033-742-1815
E-mail: iykim@wonju.yonsei.ac.kr

본 논문의 요지는 2002년 대한외과학회 추계학술대회에서 포스터 발표되었음.

서 론

포이츠-예거 증후군은 위장관 내 다발성 과오종성 용종증과 피부점막의 색소 침착을 나타내는 유전질환으로, 상염색체 우성으로 유전되며, 용종에 의해 장중첩증이나 장폐쇄를 일으키는 질환이다.¹ 치료는 상부 위장관이나 대장의 용종이 증상을 유발하면 내시경적 절제를 시행하고 이형성증이나 소화기암이 발생하면 내시경적 절제술이나 일반적인 장절제 등의 수술을 시행한다. 소장 용종의 경우는 크기가 1.5 cm 이상이거나 장중첩에 의한 폐색 또는 다발성 용종으로 빈혈 증상이 나타날 경우 용종의 제거를 위해서 대개 개복술과 장절개술이 필요하다. 그러나 병변의 재발에 의해 반복적인 개복술과 소장 절제로 인하여 이환율 증가 및 광범위한 단축장 증후군을 유발할 수 있다.²

저자들은 최근 소장의 다발성 용종증으로 장중첩증을 유발한 포이츠-예거 증후군 환자에서 반복되는 재수술로 광범위한 단축장 증후군을 피하기 위하여 수술 중 내시경적 용종 전절제술을 연속으로 3예를 체험하였기에 이에 보고하는 바이다.

증 례 1

20세 여자가 수개월간의 간헐적인 복통과 혈변으로 내원하였다. 과거력상 위, 대장에 용종이 있어 타 병원

Received February 16, 2004, Accepted October 23, 2004
Correspondence to: Ik Yong Kim, Department of Surgery, Yonsei University Wonju College of Medicine, 162 Ilisan-dong, Wonju 220-701, Korea.
Tel: +82-33-741-0573, Fax: +82-33-742-1815
E-mail: iykim@wonju.yonsei.ac.kr

에서 수개월 전에 수차례 내시경적 용종 절제술을 시행 받았으며, 이때 과오종성 용종으로 진단되었다.

가족력상 아버지는 일찍 사망하였는데 사망원인은 명확치 않으나 대장암이 의심되었으며, 3남매 중 여동생이 구순 및 손, 발에 갈색의 색소 침착이 있었으나 위장관의 증상은 없었으며 포이츠-예거 증후군이 의심되었으나 별다른 검사는 시행하지 않았다.

신체검사에서 어릴 때부터 구강의 점막, 구순 및 손가락과 발가락에 갈색의 색소 침착이 관찰되었다 한다(Fig. 1A). 생명지수는 정상이었으며 경부 및 복부 검사에서 특이한 종괴는 촉지 되지 않았으나 주로 심와부 압통을 호소하였다. 일반 혈액 및 간기능 검사 등 검사실 소견상 특이 소견은 없었으며, 흉부 단순 방사선 사진도 특이한 소견은 없었다. 소장 촬영술상 근위부 공장에 크기가 큰 다발성용종의 음영 결손이 관찰되었다(Fig. 1B). 복부 전산화단층촬영상 같은 부위에 'target sign' 모양의 장중첩증 소견이 의심되었다. 지속적인 복통으로 수술을 계획한 후 술 전 장치치와 수술 중 전장 내시경을 시도하기로 한 후 수술을 시행하였다.

수술소견에서 복강 내 복수는 없었으며, 난소 및 자궁 등 골반에 이상은 없었다. Treitz ligament 20 cm 하방에 장중첩증 소견이 관찰되었고, 장중첩증은 도수 정복하였으나(Fig. 1C), 다발성 용종이 관찰되었으며, 공장 약 20 cm 부분을 절제하였으며, 문합하기 전 절제연 상방 및 하방으로 내시경을 삽입하여 십이지장 상부부터 회장부 말단까지 전체 소장을 관찰한 후 20여 개의 다양한 크기의 용종을 내시경을 통하여 모두 제거하였다. 용종의 크기는 0.2~2 cm로, 형태는 유경 및 무경성 용종으로 매우 다양하였다. 장 문합 후 복강 세척을 시행하였으며, 수술 중 출혈 없이 수술을 종료하였다. 수술 시간은 200분 소요되었으며, 환자는 정

상 경과 후 술 후 7일째 퇴원하였다.

퇴원 후 2년 5개월간 추적 검사 도중 담낭에 용종이 관찰되었으나, 대장 내시경상 용종은 발견되지 않았다.

증 례 2

35세 주부인 여자 환자로 간헐적인 소화불량으로 내원하였다. 환자는 평소 건강하게 지냈으나, 검진 도중 대변 잠혈 검사상 양성 소견을 보여 본원에서 상부 위장관 및 대장 내시경 검사 중 다발성 용종으로 내시경적 용종 절제를 시행한 후 과오종성 용종으로 진단되었다. 이후 소장 검사에서도 다발성 용종 소견을 보여 수술을 위해 외과로 전과되었다.

과거력상 7세경 타 병원에서 장폐쇄로 인하여 소장 부분절제를 시행하였다고 하며 내원 7년 전 제왕절제를 받았다. 가족력상 어머니가 위의 용종으로 내시경적 용종절제를 시행하였으나, 그 외 특이 소견은 없었다 한다.

신체검사에서 구강 내와 구순, 손, 발에 갈색의 특징적인 색소 침착이 관찰되었다. 복부 소견상 심와부위에 정중절개의 수술 반흔이 관찰되었고 특이한 종괴는 촉지되지 않았으며, 일반혈액 및 간기능 검사 등 검사실 소견상 특이 소견은 없었으며 흉부 단순방사선 사진도 특이 소견은 없었다. 소장 촬영술상 근위부에 장중첩증 소견이 관찰되었다. 증상의 호전이 없어 수술을 시행하였다.

수술소견상 복강 내 복수는 없었으나 경미한 유착이 관찰되었고, 상부 공장 부위에 다발성 장중첩증 소견이 관찰되었으며, 우측 난소에 약 2×2 cm 크기의 단순 낭종이 관찰되었다. 중첩된 공장 약 15 cm의 부분절제를 시행하였으며, 문합 전에 절제연 상방 및 하방으로 내시경을 삽입하여 십이지장상부부터 회장말단부

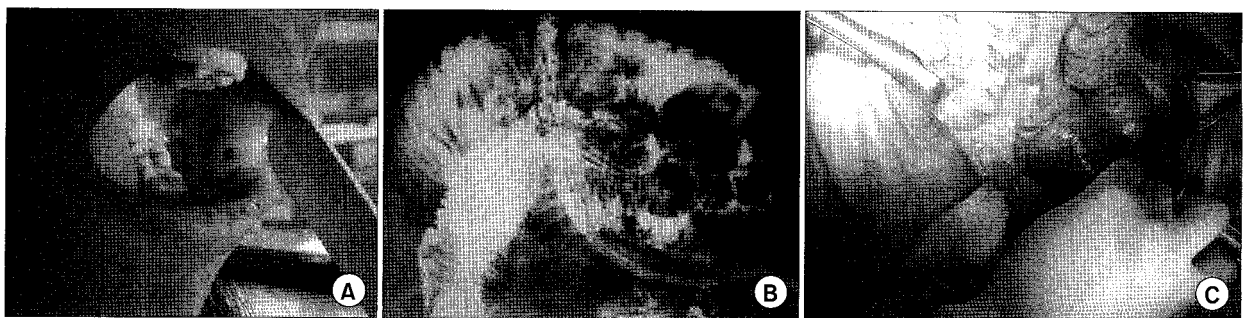


Fig. 1. (A) Multiple variable sized brown mucocutaneous pigmentation on lip and oral mucosa in 20 years old female (B) small bowel series with contrast shows multiple filling defect of jejunum. (C) The operative finding shows intussusception with proximal jejunum.

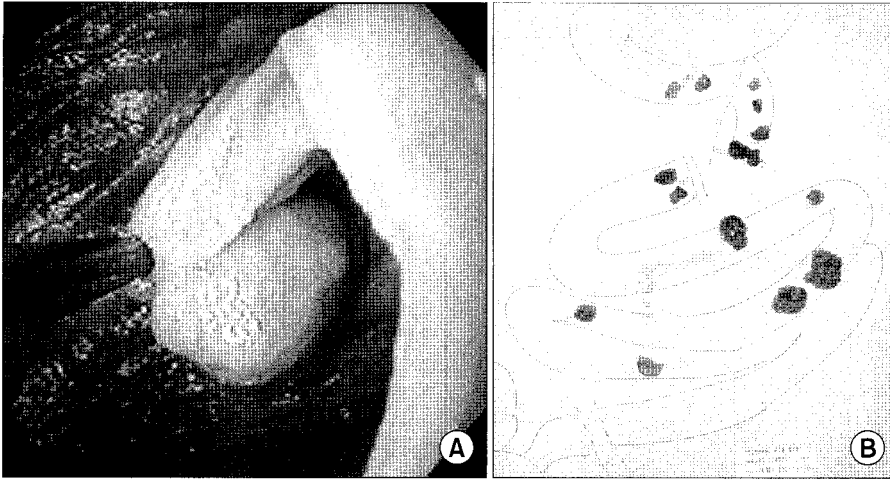


Fig. 2. (A) A pedunculated polyp in the jejunum was ensnared and resected by endoscope (B) Schematic mark of variable sized resected polyps at the location after intra-operative total polypectomy.

까지의 전체 소장에 산재해 있는 17곳의 용종을 내시경으로 모두 절제하였다(Fig. 2A). 절제된 용종의 크기와 형태는 2.5 cm부터 0.5 cm로 매우 다양하였다(Fig. 2B). 수술 중 출혈은 없었으며 수술시간은 190분 소요되었고, 수술 후 별다른 합병증 없이 8일째 퇴원하였다. 환자는 퇴원 후 추적 관찰 도중 6개월 후 자궁경부암이 발생하여 본원에서 항암제 투여 및 방사선 치료 시행 후 현재 추적관찰 중에 있다.

증 례 3

미혼의 34세 여자 환자로 경미한 복부 불편감으로 내원하였다. 가족력은 없었으며 본원 내과에서 대장의 다발성 용종으로 내시경적 용종 절제술을 시행 받았다.

과거력상 5세와 17세에 각각 연고지 병원에서 장폐쇄로 인하여 개복 후 소장 부분절제술을 시행받았다 하며, 수개월 전 본원에서 상부위장관 및 대장 내시경상 다발성 용종이 발견되어 내시경적 용종절제술 시행 후 과오종성 용종으로 진단되었다. 가족력상 관련된 질환을 갖고 있는 사람은 없었다.

신체검사에서 구순과 양측 손가락에 갈색의 색소 침착이 관찰되었다. 복부 진찰 소견상 이전 수술 반흔이 관찰되었으나, 종괴는 촉지 되지 않았으며, 부인과 적 진찰상 자궁 내 근종이 의심되었다. 검사실 소견 및 흉부 단순방사선 사진상 특이 소견은 없었다. 소장 촬영술상 근위부 및 원위부 소장에 다발성 음영 결손이 관찰되었다. 수술 전 시행한 대장내시경적 용종절제술로 절제된 용종 중 일부에서 선종과 선암이 동반되어 나타나 있는 과오종성 용종이 있었으나 용종의 충분한 절제연을 확보하여 절제 후 추적 관찰하기로 하였

다.

환자는 지속되는 복부불쾌감과 소장의 다발성 용종과 장중첩증 소견으로 수술을 시행하였다. 수술소견상 이전의 창상주위로 경미한 장유착이 있었으나 비교적 잘 박리되었고, 복강 내 복수는 없었으며 골반 내 자궁에 근종이 경미한 크기로 관찰되었다. Treitz ligament 하방 40, 80, 110, 180 cm 위치에 소장과 장간막에 반흔으로 과거 장절제의 흔적이 관찰되었다. 장중첩증이 있던 상부의 공장을 도수 정복한 다음 장 절개 후 각각 3.5 cm 크기의 두 곳의 용종을 포함하여 약 1 cm 정도 공장 부분을 절제하였고, 문합 전에 전장내시경을 삽입하여 유문부위부터 말단 회장부위까지 용종을 검색하였다. 십이지장부터 회장말단부의 소장을 모두 관찰한 후 산재해 있는 15곳의 용종을 모두 내시경적 절제를 통하여 제거하였다. 절제된 용종의 형태는 유경 및 무경형으로 다양하였고, 크기도 2.5 cm부터 0.4 cm로 다양하였다. 장문합 후 복강 세척을 시행하였으며, 수술 중 별다른 출혈은 없었다. 수술 후 합병증 없이 정상 경과 후 7일째 퇴원 후 현재 추적 관찰 중이다.

고 찰

포이츠-예거 증후군은 위장관 내 다발성 용종, 피부 점막의 갈색 색소 침착을 나타내는 유전질환이다.^{1,2} 상염색체 우성으로 유전되며, 연관 유전자로는 19번째 염색체의 단완 13,3 위치에 STK 11 또는 LKB1 유전자로 알려져 있으며 발생빈도는 보고에 의하면 200,000 명당 1명의 출생 빈도로 매우 드물다.^{3,4}

Giardiello 등⁵은 위장관의 과오종성 용종이 병리학적으로 입증되고, 소장의 용종증, 포이츠-예거 증후군

의 가족력, 구강점막, 입술, 손가락 또는 발가락의 색소 침착 등 세 가지 특징 중 두 가지가 나타날 때로 정의하였다.

임상적 특징으로 95%의 환자에게서 피부 점막에 구진성 색소 침착을 보이며, 용종은 소장이 가장 많으나 결직장이나 위에서도 각각 50%, 25%의 과오종성 다발성 용종이 보이며 그 외 비뇨기계에 종양 등이 나타난다.^{1,6}

포이츠-예거 증후군에서 위장관계 증상은 용종의 크기에 의해 증상이 나타나는 양상이 다양하여 큰 용종이 작은 직경의 소장에 발생된 경우 폐색 증상이 나타나 복통이 가장 흔하며 다발성 용종이거나 큰 용종이 장관 내에 다수가 있는 경우에는 장출혈로 빈혈의 증상이 나타나기도 한다.² 증상의 시작은 연령으로는 환자의 1/3 정도는 10세 이전에 증상이 나타나며 20세 전에 반수에서 증상을 경험한다.

또한, 포이츠-예거 증후군은 악성의 위험성은 과거의 보고로는 전이암으로 사망한 예가 적어 암발생 위험에 대한 근거가 없었으나 현재의 추적관찰 결과로는 암발생의 위험도가 훨씬 높아 대장암이 20%, 위암이 5% 내외이며 그 외 소장암, 췌장, 유방, 난소, 폐암, 자궁경부 및 자궁암 그리고 고환암 등의 평생 위험도가 80~90%로 보고되고 있다.⁷ 이들 대부분은 선암이고 과오종의 이형성증이나 악성변형으로의 변환이다. Spigelman 등⁶은 이들 환자들이 위장관암으로 사망할 상대위험도가 13, 위장관외암으로 사망할 상대위험도는 9라 하였으며 어떠한 이유로든 사망할 확률이 57%라고 보고하였다. 위장관 이외의 암은 현재 'genuin association'으로 소위 'sex cord tumor with annular tubules (SCTAT)'라는 유방, 난소, 자궁경부 그리고 고환암이 대표적으로 포이츠-예거 증후군 환자에서 특징적인 소견으로 언급되고 있다.^{7,8}

그러므로 위장관암이나 위장관 이외의 암발생에 대하여 주의 및 추적 검사가 필요하며, 저자들의 예에서도 증례 2는 자궁경부암이 발생하여 소화기 이외의 악성 종양과, 증례 3처럼 대장용종이 선종으로 된 후 이형성이나 악성종양으로의 발전 가능성이 높아 위장관의 모든 용종의 제거는 필수적이라 하겠다.

최근, 이 질환의 원인으로 연관 유전자인 STK 11 (또는 LKB1) 유전자 변형이 알려져 있으나 실제 환자의 40~80%는 STK 11 유전자의 돌연변이가 발견되지 않는다.^{3,4} 현재 이들 유전자검사는 쉽게 STK 11 유전자의 DNA sequencing으로 시행 가능하나 양성인 경우 철저한 감시가 필요한 반면 음성인 경우에는 의심되

는 가족구성원의 관리가 쉽지 않다.⁹ 검사대상은 임상적으로 과오종성 용종들이 있거나 색소침착증, 가족구성원 중 포이츠-예거 증후군 환자가 있으면 유전자 검사를 시행한다. 또한 STK 11 유전자의 돌연변이 양성인 1세대의 가족들은 모두 검사대상이 된다.

치료는 증상이 있는지의 여부에 따라 나눌 수 있는데 증상이 없는 경우도 포이츠-예거 증후군 환자의 다발성 암의 위험성이 있으므로 철저한 감시가 필요하다. 그러나, 현재로서는 감시로 인하여 과연 암의 발생과 암관련 사망률이 감소될지는 아직 명확하지 않다.⁷ 그러나, 전문가들은 대개 18세 이후부터 2~3년마다 대장내시경을, 25세부터는 2~3년마다 상부위장관 내시경을 권한다. 30세 이후는 내시경적 복부초음파 등으로 췌장암을 감시하고, 특히 여자인 경우에는 격년으로 20세부터 유방촬영, 매년 자궁경부 Pap smear, 골반 초음파 검사를 할 것을 권장하고 있다. 소장암의 발생은 매우 드물어 현재 권고사항은 아니다.^{9,10}

대장용종의 치료는 무증상인 경우에는 논란이 있으나 일단 진단되면 용종은 모두 제거하는 것으로 되어 있다. 예방적 대장절제는 임상적인 시도의 결과가 없으나 재발되었거나 내시경적 절제가 불가능한 용종증, 특히 선종성 변이를 일으킨 경우 시행한다.

최근 포이츠-예거 증후군의 치료의 광범위한 범위로 약물에 의한 억제나 예방(chemoprevention)에 대한 최근 연구로는 보고는 드물지만 cyclooxygenase-2 (Cox-2) 발현이 과오종과(n=24) 대장암에서(n=11) 각각 25%, 64%의 다른 결과를 보여 이러한 결과가 포이츠-예거 증후군에서 NSAID계 약물이 질환을 예방할 가능성을 보여주고 있다고 하겠다.¹¹

증상이 있는 포이츠-예거 증후군 환자는 대부분이 용종으로 인한 장폐색증과 복통 그리고 장출혈을 빈번히 경험하게 되는데, 이러한 장폐색증은 소장의 장중첩증으로 인해 여러 번의 개복술을 시행하여 치료한다.^{6,12,13}

저자들의 개복술의 적응증도 폐쇄성 또는 장중첩증, 방사선학적으로 확인된 1.5 cm 이상의 용종, 철 결핍성 빈혈과 관련된 작은 용종이 포함되었다.

그러나, 병변의 재발에 의해 반복적인 개복술과 소장 절제로 인하여 수술의 이환율이 증가하고 수차례에 걸친 장절제로 단축장 증후군을 유발할 수 있다. Edward 등¹⁴은 40여 년간 St. Mark 병원으로 의뢰된 환자의 반수 이상이 이미 두세 차례 이상 개복술을 시행 받았다고 한다. 국내에서도 약 43%에서 2~5회의 개복술을 받았다고 한다.^{15,16} 문헌에 의하면 이러한 수차

례의 장절제술로 소위 단축소장증후군(short bowel syndrome)이 초래되기도 하여 이러한 문제를 예방하기 위해서라도 처음 개복술 후 소장폐쇄로 반복되는 재수술을 줄이기 위하여 악성종양의 증거가 없는 한 소장의 분절절제술보다는 용종절제술을 시행할 것을 추천하고 있으며 최근에는 더욱 불필요한 장절개술을 피하기 위하여 수술 중 전장내시경을 시행하는 추세이다.¹⁴

실제 van Coevorden 등¹²은 1986년에 포이츠-에거 증후군에서 개복술 중 내시경 시술을 보고한 이래 완전한 용종의 제거율을 높이고 결국 그로 인한 재개복술이 감소했다고 보고하였다. 최근 10년간 포이츠-에거 증후군 치료에 있어 내시경을 이용한 수술 중 내시경적 용종 절제술이 시술되었으며, 이러한 수술적 치료로 단축장 증후군의 위험을 낮추었다.

또한 성인뿐 아니라 소아 환자에 있어서도 수술 중 내시경적 용종 절제술을 이용하여 전장에 걸친 용종 절제술을 시행한 예도 보고되었으며,⁷ 전장에 걸친 내시경적 용종 절제술을 통해 반복적인 개복술의 횟수를 낮추게 되었으며 재수술까지의 기간도 연장시켰다고 보고하였다.^{6,13,14} Edward 등¹⁴은 수술 중 내시경이 장기적인 재개복술의 비율을 줄이고 용종 청소율을 향상시켰다고 하며 내시경을 적용하여 수술적 처치의 적응이 바뀐 후 이전과 비교하여 14년 동안 25명 중 오직 4명(16%)에서만 반복적인 수술적 용종절제술이 요구되어 이러한 개복술 횟수의 감소가 아마도 수술 중 내시경절제술에 의한 용종 제거의 향상과 관계가 있음을 시사한다고 하였다.

저자들도 반복적인 개복술 및 장절제술이 필요한 포이츠-에거 증후군 환자에서 수술 중 전장내시경적 용종 절제술은 시술이 용이하며, 내시경을 이용하여 최소한의 소장절제 후 절제연을 통하여 삽입하여 생검과 올가미법으로 용종절제술을 시행하였으며 수술 중 내시경을 사용하여 용종의 확인과 촉진, 제거된 용종의 개수를 기술하였다. 수술 중 별다른 어려움 없이 시행할 수 있었고 복강이나, 창상 등의 합병증도 없었으며 수술조작은 모두 무균성은 Barrier (laparoscopic) camera drape에 의해 시행하여 유지되었다. 수술 시간은 평균 2시간 내외였으나 이는 수술 중 내시경 시술 의와 장비가 도착하기까지 대기한 시간을 포함한 것으로 실제 수술실 내에 내시경장비가 있다면 수술시간을 좀 더 최소화할 수 있을 것으로 생각한다.

저자들은 최근 소장의 용종증으로 장중첩증을 유발한 포이츠-에거 증후군 환자에서 반복되는 재수술로

인한 단축장증후군을 피하기 위하여 수술 중 소장을 모두 검색한 후 내시경 용종 전절제술을 3예 체험하였기에 이에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Boardman LA. Heritable colorectal cancer syndromes; recognition and preventive management. *Gastroenterol Clin North Am* 2002;31:1107-31.
2. Tovar JA, Eizaguirre I, Albert A, Jimenez J. Peutz-Jeghers syndrome in children: report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1983;18:1-6.
3. Jenne DE, Reimann H, Nezu J, Friedel W, Loff S, Jeschke R, et al. Peutz-Jeghers syndrome is caused by mutations in a novel serine threonine kinase. *Nat Genet* 1998;18:38-43.
4. Mehenni H, Gehrig C, Nezu J, Oku A, Shimane M, Rossier C, et al. Loss of LKB1 kinase activity in Peutz-Jeghers syndrome, and evidence for allelic and locus heterogeneity. *Am J Hum Genet* 1998;63:1641-50.
5. Giardiello FM, Welsh SB, Hamiton SR, Offerhaus GJ, Gittelsohn AM, Booker SV, et al. Increased risk of cancer in Peutz-Jeghers syndrome. *N Engl J Med* 1987;316:1511-4.
6. Spigelman AD, Arese P, Phillips RK. Polyposis: the Peutz-Jeghers syndrome. *Br J Surg* 1995;82:1311-4.
7. Giardiello FM, Brensinger JD, Tersmette AC, Goodman SN, Petersen GM, Booker SV, et al. Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers syndrome. *Gastroenterology* 2000;119:1447-53.
8. Young RH, Welch WR, Dickersin GR, Scully RE. Ovarian sex cord tumor with annular tubule; review of 74 cases including 27 with Peutz-Jeghers syndrome and four with adenoma malignum of the cervix. *Cancer* 1982;50:1384-402.
9. Dunlop MG. Guidance on gastrointestinal surveillance for hereditary non-polyposis colorectal cancer, familial adenomatous polyposis, juvenile polyposis, and Peutz-Jeghers syndrome. *Gut* 2002;51(suppl 5):V21-7.
10. Winawer SJ, Fletcher RH, Miller L, Godlee R, Stolar MH, Mulrow CD, et al. Colorectal cancer screening: clinical guidelines and rationale. *Gastroenterology* 1997;112:594-642.
11. De Leng WW, Weastman AM, Weterman MA, De Rooij FW, Dekken HH, De Goeij AF, et al. Cyclooxygenase 2 expression and molecular alterations in Peutz-Jeghers hamartomas and carcinomas. *Clin Cancer Research* 2003;9:3065-72.
12. van Coevorden F, Matheus-Vilegen EM, Brummelkamp WM. Combined endoscopic and surgical treatment in Peutz-Jeghers syndrome. *Surg Gynecol Obstet* 1986;162:426-8.
13. Spigelman AD, Thomson JP, Phillips RK. Toward decreasing the relapatotomy in the Peutz-Jeghers syndrome: the role of preoperative small bowel endoscopy. *Br J Surg* 1990;77:301-2.

14. Edward DP, Khosravini K, Stafferton R, Phillips RK. Long-term results of polyps clearance by intraoperative endoscopy in the Peutz-Jeghers syndrome. *Dis Colon Rectum* 2003;46:48-50.
 15. Choi HS, Park YJ, Youk EG, Yoon KA, Ku JL, Kim NK, et al. Clinical characteristics of Peutz-Jeghers syndrome in Korean polyposis patients. *Int J Colorectal Dis* 2000;15:35-8.
 16. Chang MS, Kim H, Kim WH, Park CI, Hong EK, Kim HK, et al. Gastrointestinal polyposis in Koreans: A nationwide survey of clinicopathologic analysis of 112 surgically resected cases. *Korean J Pathol* 1998;32:404-12.
-