

가성 침윤을 동반한 Peutz-Jeghers 폴립증

— 증례 보고 —

계명대학교 의과대학 병리학교실

김 상 표 · 이 상 숙 · 장 은 숙

A Case of Pseudoinvasion in Peutz-Jeghers Polyposis

Sang Pyo Kim, M.D., Sang Sook Lee, M.D. and Eun Sook Chang, M.D.

Department of Pathology, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Peutz-Jeghers polyp with pseudoinvasion is characterized by the presence of mucosal islands within muscle layer often associated with mucinous cysts. It occurs when mucosal components completely penetrate the muscularis propria, and shows no cytologic signs of malignancy. In most instances, the lesion may be the result of forces exerted during intussusception in the involved small intestine.

We describe a case of Peutz-Jeghers polyposis with pseudoinvasion in a 24-year-old female patient. This patient presented with intussusception and a segmental resection of the ileum was performed. Microscopically, it disclosed a hamartomatous polyp with pseudoinvasion. There were glandular islands and mucinous cysts embedded within the bundle of muscle layer, extending to the subserosa. There was no evidence of cellular dysplasia or desmoplasia. (**Korean J Pathol 1993; 27: 72~74**)

Key Words: Peutz-Jeghers polyp, Pseudoinvasion, Small intestine

Peutz-Jeghers 폴립은 위장관 전반에 걸쳐 발생하는 과오종성 폴립으로서, 유전적인 소인 및 피부점막 색소침착이 동반되는 경우 Peutz-Jeghers 증후군으로 알려져 있으며 한국인에서 다수 예가 보고되어 있다¹⁾. Peutz-Jeghers 증후군에서 위장관 및 다른 부위에 악성변화가 드물게 보고되고 있으나²⁾, Peutz-Jeghers 폴립이 소장에서 발생할 경우에는 약 10%에서 가성침윤을 동반하기 때문에³⁾ 악성변화로 오인되기 쉬워 감별진단에 중요한 의미를 갖는다.

저자들은 24세의 여자의 소장에서 발견된 가성침윤을 동반한 Peutz-Jeghers 폴립증 1예를 보고한다.

24세 여자환자가 약 일주일간의 복부통증과 구토

및 오심을 주소로 내원하였다. 환자의 과거력 및 가족력상에 특이한 사항은 없었다. 이학적 검사상 피부점막 색소침착은 없었으며, 수술전에 시행한 내시경 검사상 위에 다수의 용종들이 발견되었다. 장폐쇄증상이 있어 실시한 복부 단순촬영 및 장관 조영제 검사에서 소장에 장중첩증이 관찰되었다. 그 밖에 검사실 소견은 정상 범위였다. 수술시 회맹관 50 cm 상부에 회장-회장 형태(ileo-ileal type)의 장중첩증과 함께 다수의 폴립들이 공장 및 회장에 존재하였으며 대장에는 폴립을 관찰할 수 없었다.

공장에서부터 폴립 절제술에 의해 적출된 2개의 폴립들은 크기가 각기 4.0×3.8×3.2 및 3.5×2.2×2.0 cm였다. 또한 부분적으로 절제된 회장내에서 관찰된 폴립은 크기가 3.6×3.2 cm이고 기저부가 넓은 줄기를 가지고 있었다(Fig. 1). 상기의 폴립들은 모두 분엽상의 회백색, 고형성 종괴였다.

접 수: 1992년 8월 6일, 게재승인: 1992년 9월 23일
주 소: 대구직할시 중구 동산동 194번지, 우편번호 700-310
계명대학교 의과대학 병리학교실, 김상표

현미경적으로 폴립성 종괴들은 선상구조와 평활근이 혼재된 특징적인 과오종성 폴립 양상을 보였다. 선상구조는 증식상과 낭성변화를 보이고 선상피는 대개 새 자연(brush border)를 가진 흡수세포(absorptive cells)와 배세포 및 Paneth 세포들로 구성되어 있었고 선상구조 사이에 혼재된 평활근은 수직상 배열을 하는 특징을 나타내었다(Fig. 2). 장중첩증을 유발하였던 회장 폴립에서는 줄기, 고유근층, 장막하층에서 결체조직증식을 동반하지 않은 다수의 선상구조와 점액낭

들이 관찰되었고, 골화생 및 석회화가 부분적으로 보였다. 침윤된 선상구조의 주위에 점막고유층이 존재하였고 선상구조들을 피복하는 세포들의 이형성은 관찰할 수 없었다(Fig. 3).

Peutz-Jeghers 증후군은 상염색체 우성으로 유전되며 피부 점막의 색소 침착과 다발성 위장관 과오종성 폴립증을 동반하는 질환이나 모든 예에서 상기의 소견이 나타나는 것은 아니다¹⁾. 본 증례에서도 피부



Fig. 1. Cut surface of the ileum reveals a multilobular polypoid mass with broad stalk which consists of hamartomatous polyp(arrow) with pseudo-invasion(arrow head).



Fig. 2. Hyperplastic or cystic glandular structures traversed by bands of smooth muscle.

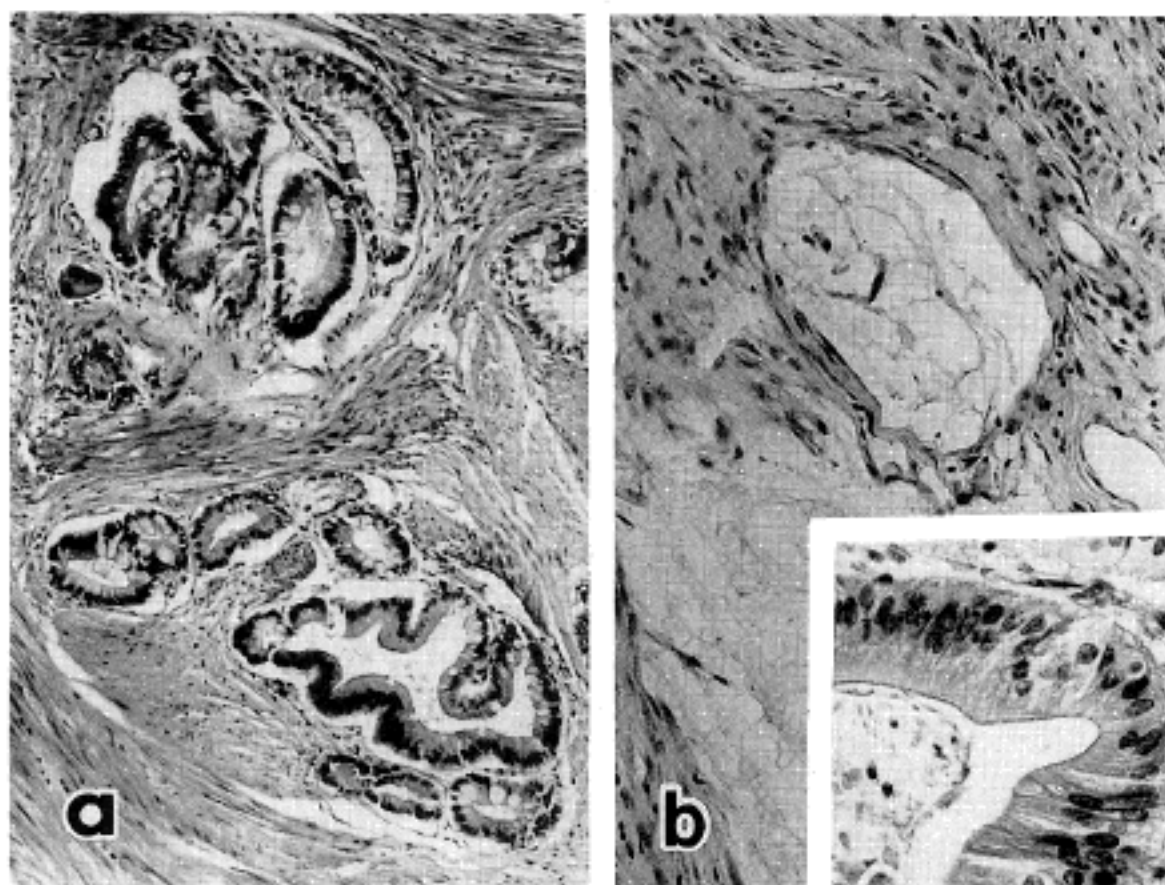


Fig. 3. Pseudoinvasion of the ileal polyp, showing islands of mucosa(a) and mucinous cyst (b) throughout the full thickness of the wall. Inset: Pseudo-invasive gland, showing uniform epithelial cells with apical brush borders and absence of dysplasia.

점막의 색소 침착과 유전적인 소인은 인지되지 않았다. 또한 Peutz-Jeghers 폴립은 평활근이 존재하기 때문에 자가절단이 잘되지 않고 장중첩증을 잘 초래하며, 특히 대장이나 위장에 발생하는 Peutz-Jeghers 폴립보다 소장에서 발생하는 예에서 장중첩증이 잘 유발되는 것으로 알려져 있다³⁾.

Reid⁴⁾는 Peutz-Jeghers 증후군의 2~3%에서 장관의 악성변화가 유발되며 Hood 및 Krush⁵⁾는 대장에 생긴 Peutz-Jeghers 폴립의 12%에서 악성변화를 관찰하였고, 이와 더불어 Peutz-Jeghers 증후군에서 위장관 및 기타장기의 암종발생 빈도가 높아진다는 것은 보고한 바 있다²⁾. 그러나 Linos등⁷⁾은 Peutz-Jeghers 증후군을 가진 48명의 환자에서 33년간 추적결과 위장관의 악성변화가 없다고 주장하였고, 김등¹⁾은 한국에서 암성변화로 보고된 Peutz-Jeghers 폴립 3예를 가성침윤으로 판단하는 등 악성변화에 대한 논란이 많은 실정이다. 근래에는 Perzin 등⁶⁾이 소장에서 발생한 Peutz-Jeghers 폴립 1예에서 선종성 및 상피내암 변화를 관찰하여 악성변화가 드물지만 발생하는 것으로 판단하고 있다.

Peutz-Jeghers 폴립에서 간혹 선상구조나 점액낭이 고유근층 및 장막하층에 침윤되는 소위 가성침윤을 동반한 경우에는 악성변화와 감별을 요하며 이는 환자의 치료 및 예후판정에 매우 중요하다. 가성침윤은 Peutz-Jeghers 폴립에 의해 장중첩증의 많이 유발되는 소장에서 호발하며, 소장의 Peutz-Jeghers 폴립중 약 10%에서 발생하는 것으로 알려져 있고, 각기 상피성 편위, 가성암성 포착, 가성암종, 심재성낭포성 장염 등 여러가지 용어로 달리 표현되어 왔다³⁾. 최근에는 악성변화와의 감별을 요하는 가성 침윤의 조직학적 판단 기준으로 ① 침윤된 선상구조를 피복하는 선상피세포에 쇠자연과 배세포가 있고 선상구조 주위에 점막고유층이 존재할 때, ② 침윤된 선상피세포의 이형성이 없을 때, ③ 선상구조 주위의 간질에 혈색소를 함유한 대식세포가 존재할 때 및 ④ 선상구조 주위의 간질에 결체직증식이 없을 때 등이 설정되어 있다³⁾. 본 증례에서도 상기에 기술한 가성 침윤의 판단 기준에 부합되는 조직 소견을 보였다. 그러나 가성침윤시에

점액이 간질내로 유출되어 섬유성 반응을 보이거나 선상피세포에 반응성 이형성이 초래된 경우, 혹은 장중첩증등이 있어 선상구조에 변형 또는 괴사가 일어나면 가성침윤에 대한 조직학적 진단이 항상 쉬운 것만은 아니라고 생각된다. 가성침윤의 기전은 아마 소장의 Peutz-Jeghers 폴립이 장중첩증을 초래시키면 이차적으로 장관의 내압이 높아지게 되고 이 때 자극된 점막들과 점액들이 점막근층을 통과하여 점막하층과 고유근층 및 장막하층으로 함입되는 것으로 설명되고 있다³⁾. 본 증례에서도 회장간 장중첩증으로 인하여 회장의 Peutz-Jeghers 폴립에서 가성침윤이 발생한 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Kim YI, Kim WH, Suh DY, Cha KH, Ahn SJ, Park CO. *Pseudocarcinomatous invasion in Peutz-Jeghers polyposis. Kor J Pathol* 1984; 18: 447-52.
- 2) Giardiello FM, Welsh SB, Hamilton SR, Offerhaus GJ, Gittelsohn AM, Booker SV, Krush AJ, Yardley JH, Luk GD. *Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers syndrome. New Engl J Med* 1987; 316: 1511-4.
- 3) Shepherd NA, Bussey HJR, Jass JR. *Epithelial misplacement in Peutz-Jeghers polyps. Am J Surg Pathol* 1987; 11: 743-9.
- 4) Reid JD. *Intestinal carcinoma in the Peutz-Jeghers syndrome. JAMA* 1974; 229: 833-4.
- 5) Hood AB, Krush AJ. *Clinical and dermatologic aspects of the hereditary intestinal polyposis. Dis Colon Rectum* 1983; 26: 546-8.
- 6) Perzin KH, Bridge MF. *Adenomatous and carcinomatous changes in hamartomatous polyps of the small intestine (Peutz-Jeghers syndrome). Cancer* 1982; 49: 971-83.
- 7) Linos DA, Dozois RR, Dahlin DC, Bartholomew LG. *Does Peutz-Jeghers syndrome predispose to gastrointestinal malignancy? A later look. Arch Surg* 1981; 116: 1182-4.