

대장의 용종성 신경절신경종증

— 1예 보고 —

한림대학교 춘천성심병원

박진자 · 최경찬 · 최영희 · 박영의

Polypoid Ganglioneuromatosis of Colon

— A case report —

Jin Ja Park, Kyung Chan Choi, Young Hee Choi, and Young Euy Park

Department of Pathology, College of Medicine, Hallym University, Choonchun 200-060, Korea

Gastrointestinal ganglioneuromatosis is an extremely rare lesion which typically occurs with a significant systemic syndrome. It is known to be a major component of multiple endocrine neoplasia, type 2b. We presented a case of polypoid ganglioneuromatosis of the colon in a 3-year-old female with abdominal pain and diarrhea. She had no clinical evidence of the systemic syndrome or von Recklinghausen's neurofibromatosis, conditions in which intestinal ganglioneuromatosis can occur. Gross examination showed diffuse polypoid masses in ascending and transverse colons with normal-appearing mucosa. Microscopic examination revealed a proliferation of spindle-shaped neuronal cells containing multiple clusters of mature ganglion cells in the mucosa, submucosa and proper muscle. We describe a case of colonic ganglioneuromatosis without any component of multiple endocrine neoplasia or family history. (*Korean J Pathol* 1998; 32: 388~390)

Key Words: Ganglioneuromatosis, Large bowel, Child

서 론

위장관의 신경절신경종은 드문 종양으로 신경절세포, 신경섬유 및 지지세포로 구성되는데, 대장의 가족성 선종증, Cowden병, 결절성 경화증, 대장의 선암종 및 연소성 용종증 환자에서 보고된 예가 있으나 von Recklinghausen병이나 다발성 내분비성 종양에서 발생하는 빈도는 정확히 알려져 있지않고, von Recklinghausen병과 관련해서 위장관을 침범하는 빈도는 10~25%에 이른다. 다발성 내분비성 종양과 소수의 von Recklinghausen병에서는 대부분 미만성 신경절신경종증이 발생하는데, 흔히 근층을 침범하며 장내 신경계의 신경세포, 신경절

세포 및 지지세포의 뚜렷한 증식을 특징으로 한다.¹ 1969년 Donnelly등²이 환아의 대장에서 산발성 연소성 폴립증을 동반한 신경절신경종증 1예를 보고한 이후 현재까지 약 10예의 소화관 신경절신경종증이 보고되었으나, 국내문헌에서의 보고는 없었다. 저자들은 3세 여아에서 가족력 및 전신성질환의 동반없이 대장에 국한된 용종성 신경절신경종증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

평소 건강하게 지내던 3세 여아가 내원 4일전부터 시작된 복통과 설사를 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력상 특이소견은 없었으며, 진찰소견상 하복부 팽만이 있었다. 복부 단순 촬영상 장의 가스 확장이 보여서 기계적 일레우스를 의심하였으며, 바륨관장 검사에서 횡행결장 근위부의 폐쇄와 상행결장에 4 cm 크기의 용

접 수: 1997년 12월 26일, 게재승인: 1998년 3월 21일

주 소: 강원도 춘천시 교동 153번지, 우편번호 200-060

한림대학교 의과대학 병리학교실, 박진자

ISSN : 0379-1149

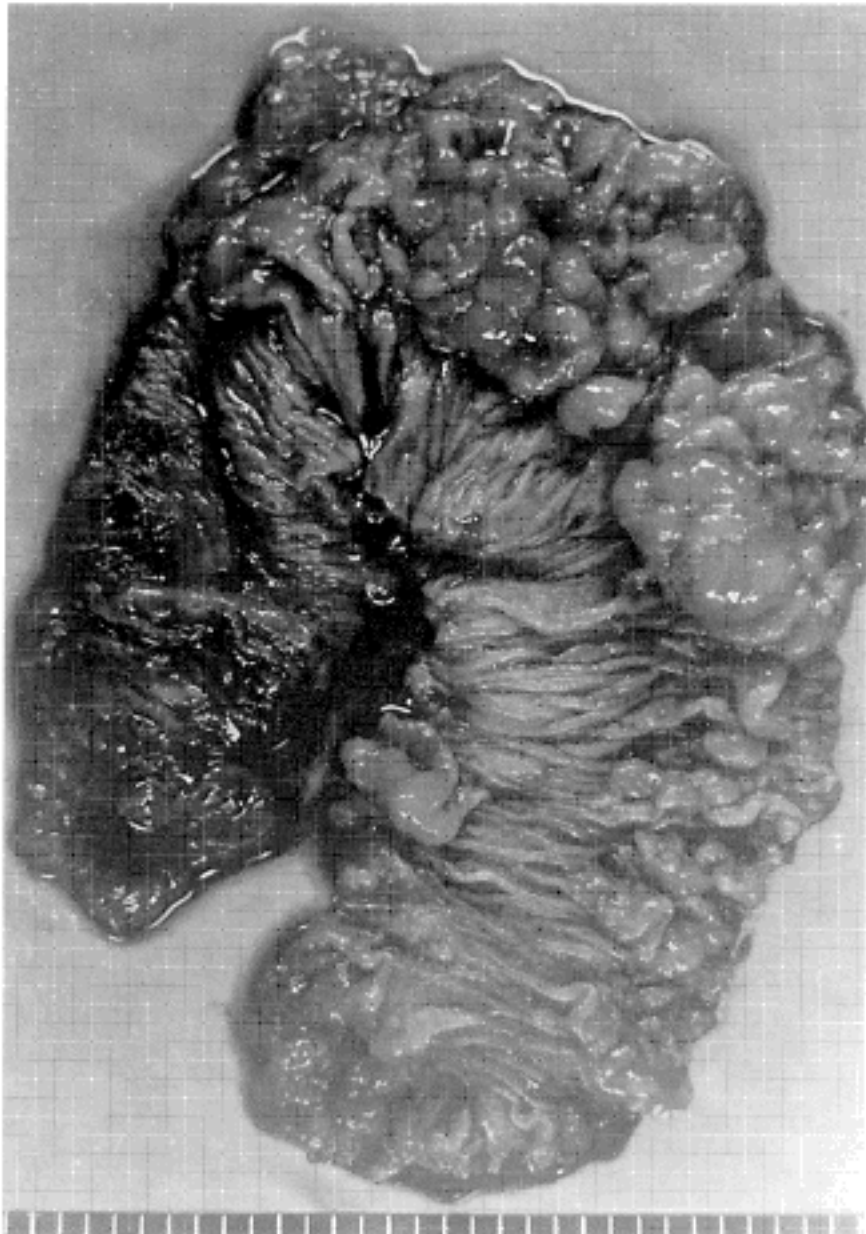


Fig. 1. Diffuse polypoid masses in the ascending and transverse colons.

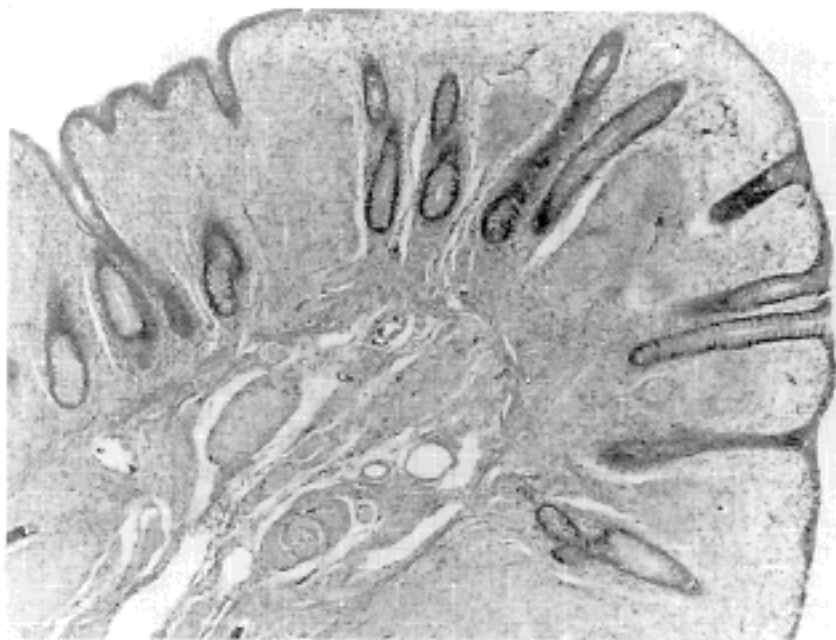


Fig. 2. Diffuse proliferation of neural-appearing spindle-cells containing clusters of mature ganglion cells and supportive cells in the mucosa and submucosa.

종성 병변으로 인해 강내 충만결손이 보였다. 복부 전산화단층촬영상 상행결장과 횡행결장이 심한 확장을 보여서 장중첩증을 의심하였고, 다발성 내분비성 종양으로 의심되는 병변은 없었다. 우측 결장만절제술과 횡

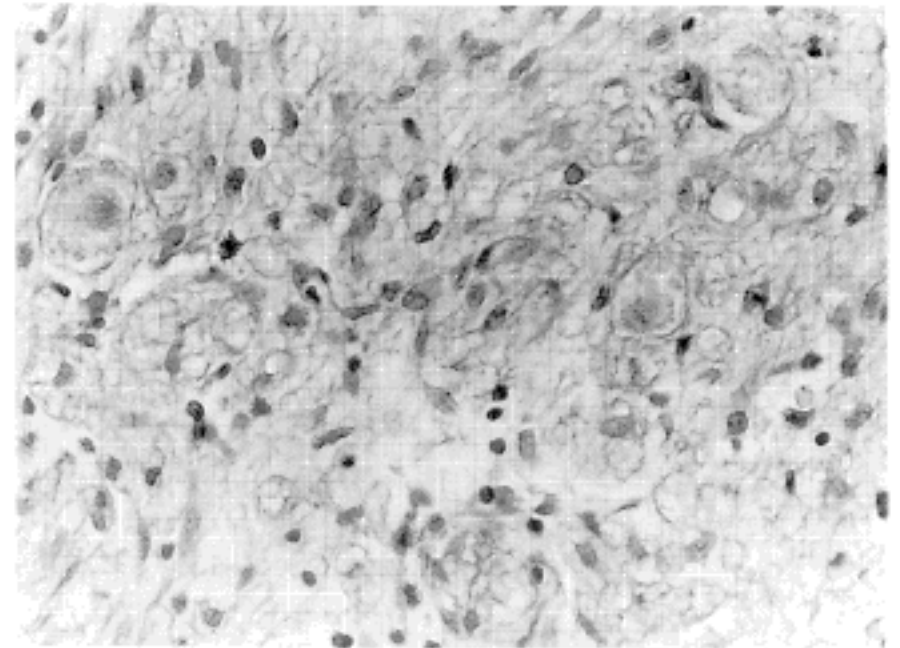


Fig. 3. Hyperplastic nerve fibers and ganglion cells in the lamina propria.

행결장절제술을 시행하였다.

육안소견상 상행결장과 횡행결장에 걸쳐 미만성으로 두드러진 폴립성 병변이 네군데 있었는데, 크기는 각각 7×4×2.5 cm, 5×4×2 cm, 4×2×2 cm, 2×1.5×1.2 cm으로 연결되어 보였고 표면은 정상 점막과 비슷하였다. 맹장과 말단회장은 육안상 특이 소견이 없었다. 현미경 소견상 점막은 점막근층 위로 증식하는 성숙한 신경절 세포의 다발성 군을 포함하는 방추형의 신경세포들이 보였고, 증식된 세포들이 점막근층과 점막하층으로 확장되었다. 신경절세포와 신경세포의 증식에 의한 용종성 변화를 보였지만, 점막상피의 증식성 변화나 선종의 변화는 보이지 않았고, Auerbach's 장근신경총은 비대하였다.

고 찰

신경절신경종은 신경절 세포, 축삭과 슈만세포 기원으로 생각되는 방추상 신경세포로 이루어진 양성 종양으로, 복막후방과 후종격동에서 가장 호발하지만 자율신경계가 분포하는 곳은 어디에서나 발생한다.³ 신경절신경종증은 흔히 다발성 내분비성 종양 2b형 혹은 von Recklinghausen병과 같은 전신성 증후군과 함께 진단되는데, 드물게는 전신성 질환을 동반하지 않은 산발성 질환으로 나타난다. 전신성 질환의 동반없이 위장관에 국한되는 신경절신경종증은 드문데, 십이지장, 회장, 회맹판, 맹장, 충수, 결장 및 직장등에서 발생한다.²⁻⁴ von Recklinghausen병 환자에서 위장관 병변의 발생은 10~25%로 추정되며 대부분은 장막, 고유근이나 점막하층을 침범하는 신경초종으로 기술된다.⁵

입술에서 직장까지의 소화관 신경절신경종증은 수질성 갑상선 암종, 크롬친화세포종과 골격 이상이 특징인 다발성 내분비 종양 2b형의 주 구성요소로 밝혀졌다.¹ Hirschsprung병과 유사한 설사나 변비가 가장 흔한 소화

관 증상으로, 설사는 수반된 내분비성 종양이 생산하는 생물학적 활성물질에 의한 이차적인 결과로 생각된다.⁶ 국소적인 위장관 신경절신경종증은 특징적인 증상을 일으키지 않고 우연히 수술, 내시경이나 부검시에 발견되는데, 종괴의 위치와 범위에 따라 장폐색증, 복통, 변비, 설사, 체중감소, 충수염으로 나타난 보고는 있으나, 국소적인 위장관 병변이 설사, 저칼륨혈증, 홍조, 고혈압을 일으킨다거나 신경모세포종이나 악성으로 이행된 예는 없었다.^{2,7} 본 증례의 경우는 상행결장과 횡행결장에 미만성으로 발생한 용종성 병변으로 급성 복통과 설사가 있었으나 이외의 전신성 징후는 없었다.

대장 점막의 신경절신경종증이 용종과 관련된 것은 매우 드문 소견으로 Donnelly등²이 보고한 선종성 용종, 연소성 용종, 림프 용종 및 유전성 용종등에서는 정상 대장의 점막에 이소성 신경절 세포가 보이지 않았다. 주로 근육층 신경을 포함하는 전층의 신경절신경종증은 다발성 내분비 종양 2b에서 잘 보이는데, 소아의 다발성 내분비 종양 2b형의 신경절신경종증이 있는 부위의 점막 상피에 선종성 변화나 용종의 증거는 보이지 않았다고 한다.⁷ 본 증례에서는 환자나 친척중에 다발성 내분비 종양 2b형이나 von Recklinghausen병의 증거는 보이지 않았으며, 광범위한 신경절신경종증이 원병변으로 보이고 상피의 변화와 용종성 변화는 이차적 현상인 것 같으나 과오종성인지 반응성인지는 불분명하였다.

참 고 문 헌

1. Carney JA, Hayles AB. Alimentary tract manifestations of multiple endocrine neoplasia, type 2b. *Mayo Clinic Proc* 1977; 52: 543-8.
2. Donnelly WG, Sieber WK, Yunis EJ. Polypoid ganglioneuromatosis of the large bowel. *Arch Pathol* 1969; 87: 537-41.
3. Stout AP. Ganglioneuroma of sympathetic nervous system. *Surg Gynecol Obstet* 1947; 84: 101-12.
4. Zarabi M, LaBach JP. Ganglioneuroma causing acute appendicitis. *Hum Pathol* 1982; 13: 1143-6.
5. Hochberg FH, Dasilva AB, Galdabini J, Richardson EP. Gastrointestinal involvement in von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Neurology* 1974; 24: 1144-51.
6. Moubayed AP, Stormer B. Ganglioneuroma des Dundarmes. *Chirurg* 1976; 47: 566-8.
7. Weidner N, Flanders DJ, Mitoz FA. Mucosal ganglioneuromatosis associated with multiple colonic polyps. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 779-86.