

대장의 고립성 용종양신경절신경종 - 1예 보고 -

김세훈 · 최창환¹ · 백용한¹ · 김원호¹
김호근

연세대학교 의과대학 병리학교실, ¹내과학교실

접 수 : 2001년 2월 14일
게재승인 : 2001년 5월 7일

책임저자 : 김 호 근
우 120-752 서울시 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 병리학교실
전화: 02-361-5263
Fax: 02-362-0860
E-mail: hkyonsei@yumc.yonsei.ac.kr

Isolated Polypoid Ganglioneuroma in the Rectum - A Case Report -

Se Hoon Kim, Chang Hwan Choi¹, Yong Han Paik¹, Won Ho Kim¹
and Hoguen Kim

Departments of Pathology and ¹Internal Medicine, Yonsei University Medical College, Seoul, Korea

Gastrointestinal ganglioneuroma is a rare benign neoplasm, composed of ganglion cells, nerve fibers, and supporting cells. Ganglioneuromas are presented as isolated polypoid ganglioneuroma, ganglioneuromatous polyposis, and diffuse ganglioneuromas. We have experienced a case of an isolated ganglioneuromatous polyp in the rectum. The patient was a 58-year-old female who had experienced low abdominal discomfort and tenesmus for 6 to 7 months. Colonoscopic examination revealed a polypoid tumor in the rectum. Microscopically, the tumor showed cystic glands, expanded lamina propria, and smooth surface epithelium. Many proliferated ganglion cells with nerve fibers were evident in the lamina propria which was extended to the submucosa.

Key Words : Ganglioneuroma, Polyps, Rectum

소화관에서 발생한 신경절신경종은 매우 드문 종양으로 신경절세포, 신경섬유사, 그리고 지지세포로 이루어진 양성종양이다.¹ 소화관의 신경절신경종은 크게 고립성 용종양신경절신경종(isolated polypoid ganglioneuroma), 신경절신경종성용종증(ganglioneuromatous polyposis), 그리고 미만성신경절신경종증(diffuse ganglioneuromatosis)으로 구분한다.² 저자들은 국내에서 보고된 바 없는 대장에서 발생한 고립성 용종양신경절신경종(isolated polypoid ganglioneuroma)을 1예 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

58세 여자 환자가 6-7개월간 지속된 하복부 불편감과 후중증을 주소로 신촌 세브란스병원 소화기내과 외래 진료소에 내원하였다. 당시 시행한 대장내시경 검사에서 6 mm 크기의 용종이 S자 결장에서 발견되었다. 그 후 경과를 관찰하다 7개월 후 다시 시행한 직장내시경 검사상 S자 결장에서 2개의 용종을 발견하고 용종제거술을 시행하였다(Fig. 1). 제거된 2개의 용종의

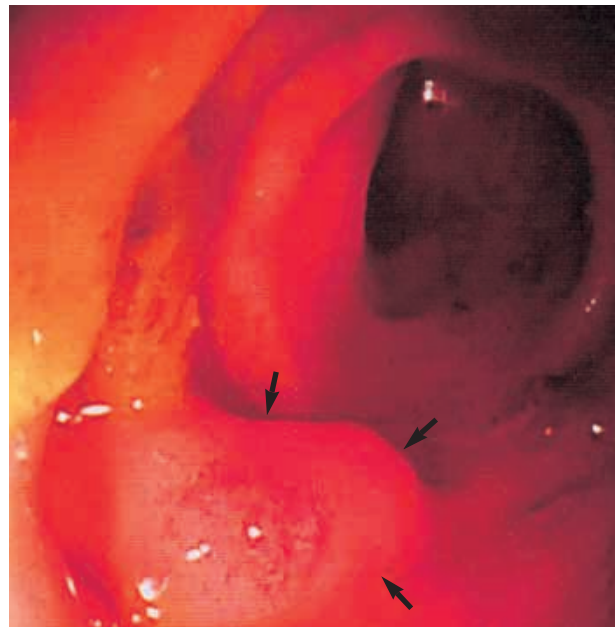


Fig. 1. Endoscopic view of the rectum reveals a single sessile smooth polypoid lesion (arrows).

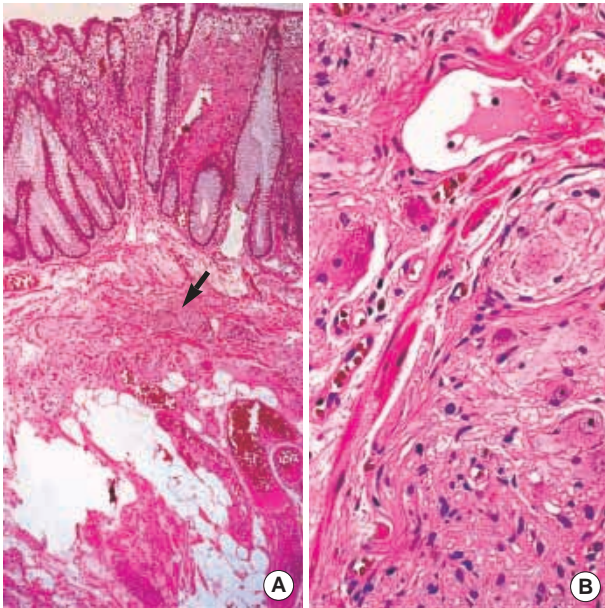


Fig. 2. (A) The isolated polypoid ganglioneuroma shows slightly cystic glands, expanded lamina propria, and smooth epithelium. Note nodular submucosal ganglion (arrow) and spindle cell proliferations. (B) Nests of ganglion cells and nodular proliferation of nerve fibers are seen in the submucosa of rectum.

크기는 각각 6 mm와 4 mm였다. 육안검사상 유년성 용종, 중앙성 선종, 그리고 증식성 용종들과 유사한 표면이 둥글고, 평활한 무경성 용종이었다. 조직학적 소견상 저배율에서는 확장된 선, 확장된 고유판, 그리고 점막하층에 산재된 결절성으로 증식한 신경섬유를 관찰하였다(Fig. 2A). 고배율에서는 확장된 고유판에 불규칙하게 배열된 신경섬유의 증식과 함께 몇 개의 산재한 신경절세포가 관찰되었다(Fig. 3A). 또한 점막하층에서 증식한 신경 섬유다발에서도 신경절세포가 관찰되었다(Fig. 2B). 표면을 덮고 있는 선상피세포는 정상이었다. 면역조직화학 염색상 고유판과 점막하층의 신경절세포는 neuron specific enolase (NSE)에 강하게 양성으로 반응하였고(Fig. 3B), 고유판과 점막하층의 증식된 신경섬유는 neurofilament에 양성으로 반응하였다.

고 찰

소화관의 신경절신경종은 1969년 Dommelly 등³이 9세 남자 환자의 절제된 장에서 유년성 용종과 동반한 신경절신경섬유증성 용종을 “polypoid ganglioneurofibromatosis”라고 명명하면서 처음 보고하였다. 이후 Shekitka 등²은 소화관의 신경절신경종 43예를 고찰하여 (1) 신경섬유종증 1형이나 다발성 종양증후군과 관계없이 소화관에 국한하여 발생하는 고립성 용종양신경절신경종, (2) 다발성 피부지방종, 다발성 장용종증과 동반하

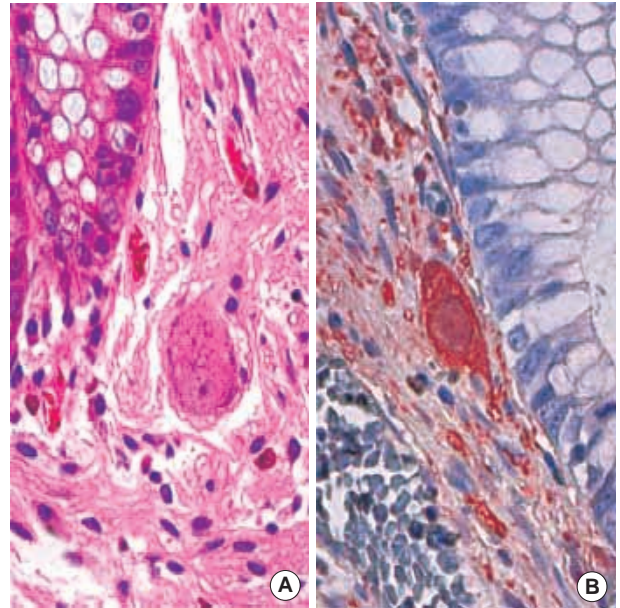


Fig. 3. (A) A ganglion cell with nerve fibers is noted in the rectal mucosa. (B) The immunohistochemical stain for neuron specific enolase shows a positive reaction in the ganglion cell.

며 소화관에 20-40개 또는 그 이상의 개수로 경계가 좋은 점막, 또는 점막하 용종으로 발생하는 신경절신경종성용종증, (3) 선천성 기형, 신경섬유종증 1형, 다발성 내분비종양 2b형, 소화관의 신경섬유종 등과 동반되어 발생하며, 경계가 뚜렷하지 않고 결절성 또는 미만성 신경절신경조직의 증식을 보이는 미만성 신경절신경종증으로 구분하였다. 신경절신경종성용종증의 경우, Codwen병⁴, 결절성경화증, 대장암⁵, 그리고 유년성용종증⁶과도 연관이 있음이 보고되었다.

신경절신경종은 대부분 소장과 위에서 발생하는 신경섬유종이나, 신경섬유종증과는 달리 주로 결장과 직장에서 발생한다. 임상적으로 신경절신경종은 내시경이나 수술 시 우연히 발견되는 경우가 대부분이다. 그러나 고립성 용종양신경절신경종의 경우, 출혈, 동통, 체중 감소, 그리고 과민성 대장증 등의 증상이 나타날 수 있고, 신경절신경종성용종증의 경우는 장폐색, 미만성 신경절신경종증은 장확장이 나타날 수 있다고 한다.⁷ 종양은 뚜렷한 신경 다발을 형성하지 않는 불규칙하게 배열된 무수 신경섬유와 신경절세포로 이루어져 있다. 신경절세포의 숫자는 부위마다 다르며 대부분 뭉쳐서 존재하는 경향이 있으며 위성세포에 둘러싸여 있지 않다.⁷ 약 25%의 경우에서 미분화 또는 불완전 분화를 보이는 신경절세포가 존재하며, 이런 경우 전이를 포함한 악성 경과를 취할 수 있을 것이라고 하나 기본적으로는 양성 종양으로 생각한다.⁷ 병인은 잘 알려져 있지 않으며 이 종양이 과오종성 병변인지 반응성 병변인지는 확실하지 않다. 그러나 다발성 내분비종양 2b형과 연관된 경우, 신경성장인자의 과

잉분비에 따른 증식의 가능성이 제시되었다.⁸

본 증례의 조직학적 소견은 문헌에 기술되어 있는 신경절신경종의 조직학적 소견과 일치하는 소견이다. 환자의 과거력상 갑상선의 유두상피암이 발생하였으나, 갑상선의 수질세포암을 포함한 다발성 내분비종양 2b형의 다른 증상은 없었고, 또한 S자 결장과 직장에 2개의 용종만 발견된 점에서 이 증례가 신경절신경종성용종증이나 미만성 신경절신경증보다는 고립성 용종양신경절신경증에 합당하다.

참고문헌

1. Jass JR, Sobin LH. Histological typing of intestinal tumors. 2nd ed. (WHO International Classification of Tumors) Berlin: Springer-Verlag, 1989: 35.
2. Shekitka KM, Sobin LH. Ganglioneuromas of the gastrointestinal tract. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 250-7.
3. Donnelly WH, Sieber WK, Junis EJ. Polypoid ganglioneurofibromatosis of the large bowel. *Arch Pathol Lab Med* 1969; 87: 537-41.
4. Haggitt RC, Reid BJ. Hereditary gastrointestinal polyposis syndromes. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 871-7.
5. Macenlle R, Fernandez-Seara J, Pato M, *et al.* Ganglioneuromatous polyposis of the colon associated with adenocarcinoma and primary hyperparathyroidism. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999; 11: 447-50.
6. Pham BN, Villanueva RP. Ganglioneuromatous proliferation associated with juvenile polyposis coli. *Arch Pathol Lab Med* 1989; 113: 91-4.
7. Fenoglio-Preiser CM, Noffsinger AE, Stemmermann GN, Lantz PE, Listrom MB, Rilke FO. *Gastrointestinal pathology*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1999: 1191-2.
8. DeSchryver-Kecskemeti K, Clouse RE, Goldstein MN, *et al.* Intestinal ganglioneuromatosis: a manifestation of overproduction of nerve growth factor? *N Eng J Med* 1983; 308: 635-9.