

妊娠中 腸폐색증을 일으킨 Peutz-Jeghers syndrome의 一例*

제명 대학교 의과대학 산부인파학교실

오해일 · 이재호 · 이두룡

=Abstract=

A case of Peutz-Jeghers syndrome during pregnancy

Hae Ill Oh, MD; Jae Ho Lee, MD; Du Ryong Lee, MD

Deptment of Obstetrics and Gynecology, Keimyung University
School of Medicine, Teagu, Korea

We are now presenting a case of intestinal obstruciton due to Peutz-Jeqhers syndrome during pregnancy.

Abnormal pigmentation in the oral mucosa, mouth, palms, soles, and 2 sessile type polyp in the antrum of stomach & mutiple polypoid in the colon are noted. Premature labor pain was initiated and the baby was delivered spontaneously.

서 론

Peutz-Jeghers 증후군은 소장의 Polyposis와 구강점막, 입술, 손바닥, 발바닥등 멜라닌색소 침착을 가진 드문 유전성 질환이다^{1~3)}.

1921년 Peutz의 보고⁴⁾이래 300례 이상 보고됐고 1949년 Jegher¹⁾가 재보고 됐다.

유전은 면밀 법칙 우성으로 유전되며 남녀 모두 유전되는 것으로 알려졌다³⁾.

단 한개 다선유전 염색체(pleotropic gene)가 색소침착반점과 polyp에 지배하며 색소침착 없는 polyposis, polyp 없는 색소 침착도 보고됐다³⁾.

소화기 내 회장과 공장에 많이 빈발하며 polyposis는 거의 모두 동반된다. 큰 창자와 직장은 1/3, 위(stomach)는 1/4 동반, 그리고 이를 polyp은 처음엔 adenoma(선종)로 생각했으나 이제 hamartoma(과오종)로 생각되고 악성능력은 없는 것으로 사료된다.

그러나 이질환을 가진 몇에는 소화기 계통의 악

성종양으로 보고 됐고, 이를 몇 환자들은 Peutz-Jeghers polyp과 관계된 악성으로 판명했다. 아직 이 질환은 악성암의 능력이 있는지 혹은 동반해서 존재하는지는 확실치 않고, 재발때는 산통적 복통은 일시적인 장증후현상이라 생각되며 또 가장 빈발하는 증상이다. 또 촉지되는 종양을 가진 복통은 환자의 1/3에서 발견되며, 출혈이 종종 있는 질환으로 Peutz-Jeghers 증후군이라 불리게 되었다⁵⁾.

그러나 보고증례의 축적과 추적연구에 의하여 기왕의 병리조직학적 유전학적 개념은 이견(異見)이 가해지므로써 본 증후군에 대한 전반적 재검토가 요청되어 왔고, 우리나라 문헌에서는 1962년 보고 이래 몇몇 사람들에 산발적 보고^{6~9)}는 있었으나, 임신과 동반해서 일어난 보고는 없는 것으로 사료된다. 그래서 본 증후군에서 임신과 동반해서 일어난 사설을 보고하는 바이다.

증례

환자 : 이○수, 여자, 23세 가정주부

*본 논문은 1986년도 제명 대학교 율종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

현병력

환자는 1986년 5월 26일 오후 4시 갑자스런 하복통과 호흡곤란 혈변을 주소로 2군데 모 종합병원을 방문 한후 본원 응급실을 통해서 1986년 5월 27일 본원 산부인과로 입원했음.

산전진찰력

1986년 4월 말 조산소 방문시 태아는 정상, 5월 초 개인 산부인과 방문시별 이상 없음, 5월 26일 조산소 방문 태아는 정상 모두 3회 산전 진찰력 있음.

과거력

출생로부터 구강내 점막 구순 입술주위 손발 등에 비정상적 흑갈색 반점이 있었으며, 특별한 증상없이 지내다, 1983년 4월 23일 20일간 혈변을 주소로 모대학병원에 입원하여 위내시경 검사상 위 전정부에 2개 無莖형태의 용종(Sessile type polyp)이 있었고, Barium enema 상 대장에 polyp이 있었고, 조직검사후에 Peutz-Jegher 증후군이라 진단 받고서, 병변이 여러곳에 산발해 있는고로, 수술을 할수 없는 상태라, 빈혈에 대한 치료만 받고서 증상이 호전후 자퇴했음. 이후 추적조사는 받지 않고 결혼했음.

가족력

본 환자는, 형제는 2남 2녀가 있고 본인 외는 이중 후군에 대한 증상을 나타내는 사람은 없고 부모에게도 위 증상이 없음.

월경력

18세 초경이 시작했고 30일 주기로 3일간 지속, 양은 중등도, 최종 월경일은 1985년 10월 22일, 분만 예정일 1986년 7월 29일.

출산력

1-0-0-1 (♀ 2차)

이학적소견

一見 허약하게 보였고 안면은 창백, 빈혈성이였고, 신장 154cm 체중 41kg의 발육및 성장 상태는 양호하게 보였다.

구순 점막 및 구순 주위에 흑갈색 반점이 보였고 양측 손과 팔에도 반점이 보여서 一見에 Peutz-Jegher 증후군 의심이 가는 환자였다¹⁾.

좌측 상복부에 종양처럼 만져졌고 임신 7^{1/2} 개월

자궁크기는 정상보다 훨씬 fundal height 가 적어 보였다. 타진상 측진상 고조된 鼓音은 있었으나 정확한 종양의 측지는 불가능 했으며 구토와 오심 혈변이 있고 여러날 거의 먹지 못한 상태로 영양상태가 매우 불량해 보였다.

체온 37°C 혈압 100/60 맥박 130/min 호흡수 30/min 직장경 소견상 직장에서 여러개의 polyp이 발견됐고, 복부 X선상 고도의 장폐색의상을 볼수 있었으며, 흉부 X선상 별 이상이 없고 다른곳에는 이상이 없었다.

내진소견

자궁경부는 3~4cm 열려 있고, 자궁경부소실은 100%, 조기양파수는 없었다. 태아선진부는 두위였고, 이환자의 출산력은 2살된 여아가 있다.

검사소견

혈액검사상 혈색소치가 5.9gm/ml 적혈구용적 23.0%, 백혈구는 2800/ml 심한 빈혈이 있었다.

출혈시간 3분, 응고시간 6분, 푸로스톨린시간 11.2초, 혈액형 AB(+), 매독혈청반응검사는 음성, 신장기능검사, 간기능검사, 혈액전해질검사, 선천도등은 정상이었다.

분만과정

입원 당시 자궁경부는 3cm 열려 있고 자궁경부소실은 100% 조기양파수는 없고, 위치는 -1~0 station 상태, 태아의 선진부는 두위였으며, 불규칙한 자궁 수축이 있었고 태아심율은 120~170/min. 으로 청취됐음. 이당시 호흡곤란 구토등을 호소, 입술은 청색으로 변색되어 있어서, O₂ 와 하트만용액 1000ml 을 맞으며, N-G 튜브를 삽입했다. 그후 5월 27일 오후 5시 10분에 여아 900g 을 자연 분만했으며, 태반은 10분후 자연 분만했고 산후 출혈 양은 300cc 정도였다. 분만후 빙혈교정으로 W/B #6 pint 수혈했고, 분만후 2일후(5월 29일) 일반 외과로 전과됐음.

신생아소견

여아로써 출생 당시 Apgar score는 3/1min, 4/5 min, 미숙아 증상이 보였고, 2일간 생명을 유지했으나, 부모의 신생 아에 대한 치료거부로 사망했음. 육안적으로 이상은 볼수 없었다.

태반소견

무게 300gm 크기 20×20×2cm 제대길이 25cm

제대동맥 2개 제대정맥 한개로 정상, 태반 소견은 별 이상이 없었다.

고 칠

임신시 대장과 직장에 악성종양의 빈도는 매우 드물며 미시간대학의 McClean(OB & GY department) 보고에 의하면 1/50,000, 0.002% 빈도 정도라 보고 했고¹⁰⁾, 진단과 확진은 임신과 동반해서 혼동하기 쉽고 자연될수 있다고 한다. 진단은 직장수지검사(rectal digital exam)와 직장경 검사로 임신 어느시기나 안전하게 할수 있다¹³⁾.

종양으로 인한 증상은 출혈, 직장탈출, 점액혈변, 직장의통증, 복부확장, 요통, 산통, 설사, 구토, 변비, 체중감소 등 모든 경우가 보고되었고^{7,13,14)}, 합병증으로 복막염, 장중첩, 장폐쇄, 혈변, 출혈 등이 생기며, 동반되며 질환으로 Peutz-Jeghers 증후군에서 15% 가량 난소종양이 동반된다는 보고가 있다^{15,17)}.

이 질환의 치료로써는 폐쇄·출혈등에 의한 합병증 제거의 제한적 요법과 종양제거술, 국소적부위시 장제거술, 이란 완치요법등이 있고^{5,6)}, 임신과 동반 했을시 태아성숙이 완성됐을시 유도분만이나, 예정제왕절개술을 시행한 것을 보고한 사람으로 O. Leary & Colleage¹²⁾, Girard¹¹⁾ 등이 있고, 수술할 경우 임신 32주 이상에 제왕절개와 종양제거술을 병행해서 시행할 것을 McClean이 보고했다.¹⁰⁾ 분만 후에는 2~4주 지나서 자궁에 혈액순환이 감소되고 자궁동(uterine sinuses)이 닫히는 시기에 수술할 것을 보고했다¹³⁾. 또 큰병변시 분만진행의 차단, 다시 말해서 직장벽 앞쪽에 병변시 분만중열상, 출혈, 직장 출혈등 합병증의 가능성시에 제왕절개술을 권했다^{11~13)}.

이 본예는 30주 6일에 조기출산을 했는데 조기 진통에 대한 원인은 산모의 전신적 단성질환과 빈혈, 빈혈로 인한 저산소증 상태, 위 질환으로 인한 합병증으로 장폐색의 산통으로 인해서 조기진통의 원인으로 사료되고¹⁶⁾, 태아의 미발육 상태는 산모의 영양상태 결핍으로 인한 체중감소, 출혈로 인한 빈혈 빈혈로 인한 저산소 상태 등으로 파생된 것으로 생각된다¹⁶⁾.

위 모든 증례와 보고를 비교 검토해 본 결과 산부인과 영역에서는 아직 보고 된적이 없는 것으로 사료되고, 극히 드물게 보는 희귀하게 발생한 예인 고로 본과에서 위 예를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Jeghers II; Pigmentation of skin. *N Engl J Med* 1944; 231:88-100, 122-136, 181-189.
- 2) Jeghers II, McKusick VA, Katz KII: Generalized intestinal Polyposis & melanin spots of oral mucosa, lip and digits-A syndrome of diagnostic significance. *N Engl J Med* 1949; 241:993-1005, 1031-1036.
- 3) McKusick VA: Genetic factor in intestinal polyposis. *JAMA* 1962; 182:271-277.
- 4) Peutz: Cited by Dormandy. T.L.
- 5) Schwartz, Shires, Spencer, Storer: Principle of Surgery. ed 2. *Small Intestine* 1979; 27:1176-1177.
- 6) 김상식 외 : Peutz-Jeghers 증후군의 3대 치료. *대한외과학잡지* 1964; 6:405.
- 7) 이용우, 이한길 : 장중첩을 일으킨 전형적 Peutz-Jeghers syndrome. *대한외과학잡지* 1962; 4: 361-365,
- 8) 변길동외 : Peutz-Jeghers syndrome 2예. *대한피부과학회잡지* 1965; 4:57-61.
- 9) 종합잡지 제11권 3호 KMJ Vol. 11, No. 3, 1966. (1명보고 및 polyp의 병리학적 특이성과 진단적 의의에 관한 재검토) 서울대학교 병리학교실 이재구의 3명.
- 10) McClean PW et al: Management of Primary Carcinoma of Rectum diagnosed during Pregnancy. *Am J Surg* 1955; 90:816.
- 11) Girard RM et al: Carcinoma of the colon associated with pregnancy. *Dis Colon Rectum* 1981; 24:473.
- 12) O'Leary J et al: Rectal Carcinoma and Pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1967; 30:862.
- 13) Bass MH, Moloshok RE: in Guttmacher AF, Rovinsky JJ(eds): *Medical, Surgical & Gynecological Complication of pregnancy*. Baltimore, William & Wilkins, ed 3. 1966, pp 508-509.
- 14) Bellingham F, Mackey R, Winston C: Pregnancy & intestinal obstruction: a

- danger combination. *Med J Aust* 1949; 2 : 318.
- preg. & fetal growth retardation, 37 : 750—751, 757—758.
- 15) OB & GY Survey. *Cancer* 1982: 50 : 1384. Survey 1983; 38 : 228.
- 16) Pritchard, McDonald, Grarnt: Wiliams Obstetrics, 7 ed, Preterm labar & postterm
- 17) Howard W, Jones Jr, Georgeanna Seegar Jones Novak's Testbook of gynecology, 10 ed. 24 : 588—589.