

CASE REPORT

목이 있는 폴립형 위장관 기질종양에 의해 유발된 위십이지장 중첩증 1예

석효선, 손정일, 서현일, 최영길, 정원길, 원현선

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 내과학교실

Gastroduodenal Intussusception Due to Pedunculated Polypoid Gastrointestinal Stromal Tumor

Hyo Sun Seok, Chong Il Shon, Hyun Il Seo, Young Ghil Choi, Won Gil Chung and Hyun Sun Won

Department of Internal Medicine, Kangbuk Samsung Hospital, Sungkyunkwan University College of Medicine, Seoul, Korea

The gastrointestinal stromal tumor (GIST) is a mesenchymal tumor of the digestive tract showing differentiation along the line of interstitial cell of Cajal. The most GISTs in the stomach generally show the appearance of submucosal tumors. It is rare for GISTs to appear as a pedunculated polypoid lesion on endoscopy. We experienced a case of a 51-year-old man who had a pedunculated polypoid GIST. He was admitted to our hospital for nausea, vomiting, melena and severe anemia (hemoglobin 3.4 g/dL, hematocrit 10.8%). An upper endoscopy showed gastroduodenal intussusception due to a pedunculated polypoid mass. This report presents a rare case of endoscopically proven gastroduodenal intussusceptions due to pedunculated polypoid GIST in the stomach. (*Korean J Gastroenterol* 2012;59:372-376)

Key Words: Gastrointestinal stromal tumors; Polyps; Intussusception

서 론

위장관 기질종양(Gastrointestinal stromal tumor)은 전체 위장관 악성종양의 1-3%를 차지하는 비교적 드문 중간엽 종양(mesenchymal tumor)으로, 위장관 어느 곳에서도 발생할 수 있지만 위에서(53%) 가장 흔히 발생한다.¹ Interstitial cells of Cajal로부터 기원하는 것으로 알려져 있으며,² 고유 근육에 위치하고 있기 때문에 위내시경에서 발견되는 경우 대부분 넓은 기저면을 지니면서 매끈하게 융기되어 있고, 정상 위 점막으로 덮여있는 점막하 종양으로 관찰되며, 목이 있는 폴립 형태로 발견되는 경우는 매우 드물다. 위에서 발생한 위장관 기질종양의 매우 드문 합병증으로 위십이지장 중첩증이 발생할 수 있는데, 성인의 장중첩증은 전체 장중첩증의 5%를

차지하는 드문 질환으로, 그 중에서도 위십이지장 중첩증은 빈도가 가장 낮다. 원인은 대부분 선종, 지방종, 근종 등의 양성 종양이며 드물게 악성 위종양과 관련되기도 한다. 증상은 소아에서 나타나는 급성 형태와는 달리 복통, 오심, 구토 등의 비 특이적인 증상이 주로 만성적인 형태로 나타나게 된다.³

저자들은 목이 있는 폴립 형태의 위장관 기질종양에서 위십이지장 중첩증이 유발된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

51세 남자 환자가 흑색변, 오심 및 구토를 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 과거력에서 망상형 정신분열증으로 선택

Received January 4, 2011. Revised January 27, 2011. Accepted February 18, 2011.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 손정일, 110-746, 서울시 종로구 새문안로 29, 성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 내과

Correspondence to: Chong Il Shon, Department of Internal Medicine, Kangbuk Samsung Hospital, Sungkyunkwan University College of Medicine, 29 Saemunan-ro, Jongno-gu, Seoul 110-746, Korea. Tel: +82-2-2001-2050, Fax: +82-2-2001-2049, E-mail: Chongil.sohn@samsung.com

Financial support: None. Conflict of interest: None.

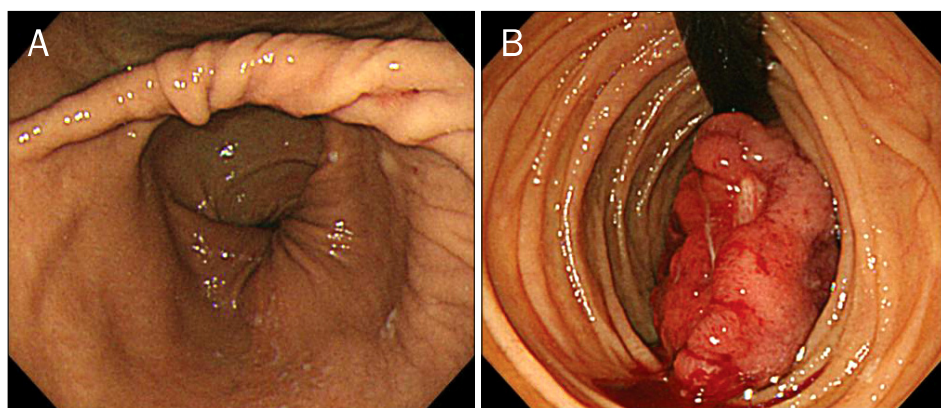


Fig. 1. An endoscopic finding. (A) Endoscopy showed abnormal convergence of the gastric folds from antrum toward the pylorus, suggesting intussusception in the duodenum. (B) The surface of mass was hemorrhagic and showed uneven granular appearance on the retroflexed view in the duodenal 2nd portion.

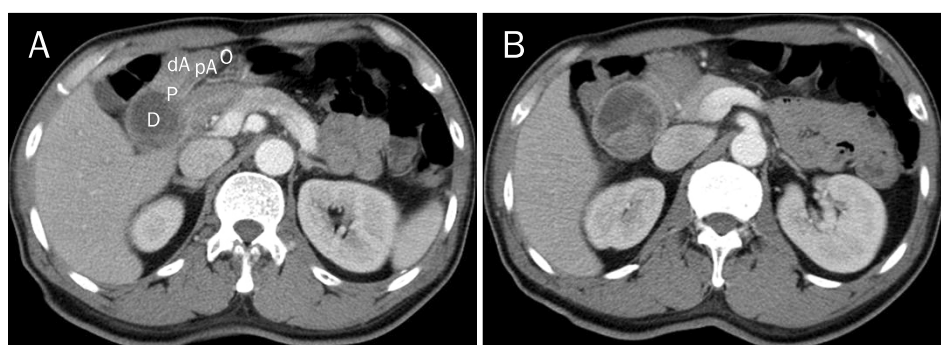


Fig. 2. Abdominal CT finding. (A) Abdominal CT scan showed full thickness invagination of the proximal antrum with the omentum in the duodenum. pA, proximal antrum; dA, distal antrum; O, omentum; P, pyloric ring; D, duodenum. (B) It showed intussuscepted heterogeneous low density mass into the 2nd portion of the duodenum and no regional lymph node enlargement.

세로토닌 재흡수 억제제를 복용 중이었다. 환자는 수개월 전부터 간헐적으로 흑색변을 봤으며, 내원 3-4일 전부터 오심 및 구토가 있고, 전신 쇠약감이 지속되어 내원하였다. 내원 시 활력징후는 혈압 106/74 mmHg, 맥박 111회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.9°C였고, 신체검사에서 창백한 결막이 관찰되었으며 명치 부위에 경미한 압통이 있었으나 복부 촉진에서 만져지는 종괴는 없었고 직장수지검사에서는 흑색변 소견이 있었다. 일반 혈액검사에서 혈색소가 3.4 g/dL, hematocrit 10.8%로 현저히 감소된 소견을 보였고, 백혈구 12,100/mm³, 혈소판은 351,000/mm³였으며, 혈액응고검사 및 생화학적 검사는 모두 정상수치를 보였다. 내원 시 반듯이 누워서 찍은 단순복부촬영에서는 이상소견이 보이지 않았다. 위장관 출혈을 감별하기 위해 응급으로 시행한 위내시경 검사에서 전정부 대만에서 시작된 비정상적인 위점막 주름이 유문부로 수렴되어 끌려들어가는 모습이 관찰되었고, 유문부를 통과하여 십이지장 제2부에서 내시경을 반전하였을 때 약 5 cm 가량의 출혈이 동반된 불규칙한 과립형 모양의 종괴가 관찰되어, 위 종괴의 탈출에 의해 이차적으로 위벽이 십이지장내로 함입됨으로써 위십이지장 중첩증을 일으켰음을 알 수 있었다(Fig. 1). 복부CT에서는 구부에서 제2부에 걸친 십이지장 내강에 약 5 cm 크기의 목이 있는 불균질한 저밀도 종괴가 관찰되었고, 이와 연결되어 근위 전정부 위벽 전층이 그물막



Fig. 3. Gross findings of resected specimen. The resected tumor was 5.5×4.2×1.7 cm in size. The mass showed brownish granular appearance with hemorrhage.

(omentum)과 함께 십이지장으로 함입되어 위십이지장 중첩증을 일으키고 있는 모습이 관찰되었다. 주변에 커진 림프절이나 다른 이상소견은 보이지 않았다(Fig. 2). 위 부분 절제술을 시행하였고, 육안소견에서 근위 전정부 대만에 5.5×4.2×1.7 cm의 크기의 종괴와 5.5×4.2×0.5 cm의 목이 있는 폴립형 종괴가 관찰되었으며(Fig. 3), 주위 조직으로 침윤은 관찰되지 않았다. 광학현미경 소견에서 50 고배율 시야당 26개의

고 찰

위장관 기질종양은 위장관에 가장 흔히 발생하는 중간엽 종양으로, 전체 위장관 악성종양의 1-3%를 차지하고, 위장관 어느 곳에서도 발생할 수 있지만 보통 위(52%)와 소장(25%)에서 대부분 발생하는 것으로 알려져 있다.¹ 발병률은 대략 1년에 인구 100,000명당 1.5명으로 추정되고 있고, 50대 후반에 가장 많이 발생하지만 어느 연령에서나 일어날 수 있으며, 성별에서의 빈도 차이는 저명하지 않다.⁴ 면역조직화학 검사에서 KIT로 명명하는 3형 수용체 타이로신 키나제와 CD34에 양성을 보이는데, 이는 위장관 연동운동을 조절하는 자율신경계의 속도조절 세포인 interstitial cell of Cajal에서도 양성을 보여, 위장관 기질종양이 interstitial cell of Cajal로부터 기원하는 것으로 생각되고 있다.² Interstitial cell of Cajal은 고유근층에 위치하고 있기 때문에 위장관 기질종양이 위내시경으로 관찰되는 경우, 대부분 넓은 기저면을 지니면서 매끈하게 융기되어 있는 점막하 종양의 모양으로 관찰되고, 표면은 정상 점막으로 덮여 있지만 때때로 중심부 함몰을 동반하기도 한다.¹ 이번 증례에서와 같이 Yamada 분류 4형에 해당되는 목이 있는 폴립 형태의 위장관 기질종양은 드물게 보고되고 있는데, 문헌에 의하면 현재까지 국내에서 1예, 국외에서 5예의 보고가 있었다(Table 1).⁵⁻¹⁰

위장관 기질종양의 증상은 종양의 크기와 위치에 따라 다르게 나타나는데, 10-30%의 환자에서는 증상이 없고 이런 경우 종양의 크기가 2 cm 미만인 경우가 대부분이다. 70% 정도에서는 증상이 나타나는데, 점막 궤양에 의한 위장관 출혈이 가장 빈번하여 흑색변, 혈변, 빈혈 등이 주된 증상으로 나타나고, 그 외 오심, 구토, 체중감소, 복부 불편감 등이 나타날 수 있다.¹¹ 이번 증례에서와 같이 위 안에 있는 위장관 기질종양이 위십이지장 중첩증을 일으키는 경우는 매우 드물게 보고되고 있다.

성인의 장중첩증은 전체 장중첩증의 5%를 차지하는 드문 질환으로, 그 중에서도 위종양이 십이지장 내로 탈출되면서 2차적으로 위벽이 함입되어 나타나는 위십이지장 중첩증은 가장 빈도가 낮은 것으로 알려져 있다.³ 이는 분문부와 유문부가 고정되어 있고, 만곡(curvature)도 상대적으로 고정되어 있으며, 위 연동방향을 따라 소화관 폭이 감소하고, 또 하부 소화관에 비해 상대적으로 큰 위벽 용적 등의 해부학적 특징에 의해 위의 장중첩이 억제되고 있기 때문이다.¹² 위십이지장 중첩증은 세계적으로 100건 미만에서 보고되었고, 특히 국내에서 보고된 문헌은 더욱 드문데, 지금까지 위선종, 위평활근종, 위유암종에 의한 중첩증이 각각 1예씩 총 3예만의 보고가 있었다.^{13,14} 국내에서 위장관 기질종양에 의한 위십이지장 중첩증의 보고는 현재까지 없었으며, 국외 논문에서는 위에서 언

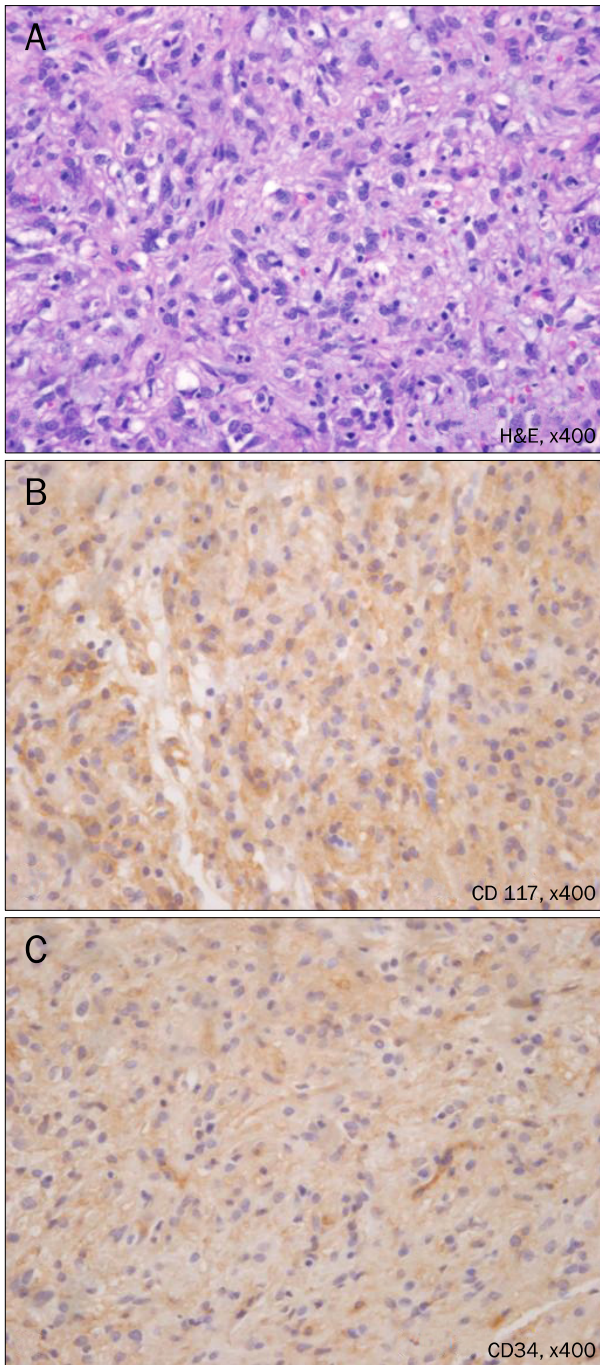


Fig. 4. Histopathologic findings (x400). (A) The tumor cells was composed of epithelioid cells with mitosis (H&E). The tumor cells was positive for CD 117 (B) and CD34 (C).

유사분열이 보이는 상피모양세포(epithelioid cell)가 관찰되었고, 면역조직화학 검사에서 c-kit (CD117) 및 CD34에 양성을 보여 위장관 기질종양으로 진단하였으며, Smooth muscle actin과 S-100은 음성이었다(Fig. 4). 환자는 수술 후 외래 추적관찰이 중단된 상태로, 이후 추가치료 및 경과관찰은 불가능하였다.

Table 1. Reports of the Cases of the Pedunculated Polypoid Gastrointestinal Stromal Tumors

Author (year)	Age (yr)/sex	Location	Size (cm)	Symptom and complication	Treatment	Histology	Mitosis
Lanza et al. ⁵ (1981)	64/F	Fundus	3	NM	Endoscopic polypectomy	NM	NM
Goenka et al. ⁶ (1996)	67/M	Antrum	3	Hematemesis, melena, epigastric pain, anemia (Hg 8.1 g/dL)	Endoscopic polypectomy	Spindle cells	1/10 HPF
Kim et al. ⁷ (1999)	71/M	Antrum	5	Vomiting, melena, anemia (Hg 5.4 g/dL)	Gastric wedge resection	Epithelioid cells	6/10 HPF
Crowther et al. ⁸ (2002)	59/F	Antrum	6	Epigastric pain, indigestion, vomiting	Laparoscopic distal gastrectomy	NM	1/10 HPF
Adjepong et al. ⁹ (2006)	84/M	Antrum	4	Abdominal pain, vomiting, melena, anemia, gastroduodenal intussusception	Laparoscopic distal gastrectomy	NM	NM
Tahara et al. ¹⁰ (2010)	56/F	Body	2	Epigastric pain, nausea, anemia (Hb 4.3 g/dL)	Laparoscopic wedge resection	Spindle cells	0/50 HPF

M, male; F, female; Hg, hemoglobin; HPF, high-power field; NM, not mentioned.

급한 목이 있는 폴립형 위장관 기질종양의 6예 중 2예에서만 위십이지장 중첩증이 보고되었다.^{8,9} 성인 장중첩증의 증상은 소아에서 급성으로 보이는 복부종괴, 복통, 혈변의 증상이 보이지 않는 경우가 대부분이고, 주로 복통, 오심, 구토 등의 비특이적인 증상을 보인다. 성인 장중첩증의 경우 장관의 직경이 상대적으로 커서 장관 축의 압착이 심하지 않고 림프관 및 정맥의 폐쇄가 늦게 오기 때문에, 급격한 완전 폐쇄보다는 서서히 진행되는 부분 폐쇄가 많아 증상이 급성으로 오기보다는 주로 만성적인 형태로 나타나게 된다.³ 위십이지장 중첩증의 특징적인 위내시경 소견이 기술되어 있는 문헌은 매우 드문데, Lin¹⁵은 위점막 주름이 전정부 방향으로 비정상적으로 수렴되며, 원위부 전정부에서 띠모양의 구조를 이루어 유문을 부분적으로 폐쇄시키고 있는 종괴 부위에서 끝난다고 하였다. 이번 증례에서도 비슷한 소견이 관찰되었고, 중첩이 깊고 크기가 큰 종괴가 십이지장 내강을 가득 채우고 있어 종양 전체를 관찰하는 것은 불가능하였으며, 십이지장 제 2부에서 반전하여 종양의 일부만 관찰이 가능하였다. 위십이지장 중첩증의 특징적인 복부CT 소견은 함입부가 십이지장 부위에서 비정상적인 표적상태의 종괴 모양으로 보이고, 원위부 위가 짧아지면서 새부리 모양으로 협착된 소견이 관찰된다. 여기에 그물막의 함입소견을 보이면 진단이 가능하고, 경우에 따라서는 위 출구의 폐쇄 징후 및 종괴 내부에 다발성의 동심성 층 등의 소견을 관찰할 수 있다고 한다.¹³ 이번 증례에서도 근위 전정부 부가 그물막과 함께 유문부로 함입되는 소견이 관찰되어 위십이지장 중첩증을 진단할 수 있었다.

위장관 기질종양은 약 10-30%에서 악성 양상을 보인다. 예후와 악성도를 결정짓는 요인으로 다양한 기준들이 제시되고 있지만 유사분열 수, 종양의 크기, 그리고 종양의 위치가 현재까지 가장 연관성이 높은 것으로 받아들여지고 있다. 즉 종양의 크기가 클수록, 유사분열 수가 높을수록 악성의 위험도가

증가하는 것으로 알려져 있고, 위에서 발생한 기질종양이 식도나 소장, 대장에서 발생한 경우 보다 예후가 좋은 것으로 알려져 있다.^{11,16,17} 이번 증례에서는 종양의 크기가 5 cm 이상이었으며, 유사분열 수가 50 고배율 시야당 26개를 보여 악성 위험도를 고위험군으로 분류할 수 있었다.

위장관 기질종양은 비교적 성장속도가 늦고 원격전이가 늦게 나타나기 때문에 위치나 크기에 관계 없이 외과적 완전 절제술을 시행하면 예후가 좋은 것으로 알려져 있다.¹¹ 과거에는 절제 불가능하거나 전이된 경우 기존의 항암치료로는 반응하지 않기 때문에 예후가 매우 불량했지만, 현재는 선택적 타이로신 키나제 억제제인 imatinib mesylate가 완전 절제가 불가능하거나 전이된 위장관 기질종양의 치료에 이용되어 좋은 효과를 보이고 있다.¹⁸ 미국 식품의약국(Food and Drug Administration)에서는 일부 연구를 토대로 수술적 완전 절제를 시행한 3 cm 크기 이상의 종양을 지닌 환자들에게 재발을 막기 위한 수술 후 보조요법(adjuvant therapy)으로 imatinib mesylate의 사용을 승인하고 있고,^{19,20} 우리나라에서도 2010년부터 수술적 완전 절제가 시행된 고위험의 악성위험도를 지닌 환자에게 약물 사용의 보험을 인정해주고 있어, 수술 후 재발 위험을 줄일 수 있을 것으로 생각된다.¹⁷ 이번 증례를 통해서 내시경을 시행하는 의사들은 비록 드물긴 하지만 위장관 기질종양이 목이 있는 폴립 형태로도 발생할 수 있음을 염두에 두어야 하겠다. 저자들은 목이 있는 폴립형 위장관 기질종양이, 드문 합병증인 위십이지장 중첩증을 동반한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Nowain A, Bhakta H, Pais S, Kanel G, Verma S. Gastrointestinal stromal tumors: clinical profile, pathogenesis, treatment strategies and prognosis. *J Gastroenterol Hepatol* 2005;20:818-

- 824.
2. Hirota S, Isozaki K, Moriyama Y, et al. Gain-of-function mutations of c-kit in human gastrointestinal stromal tumors. *Science* 1998;279:577-580.
3. Choi SH, Han JK, Kim SH, et al. Intussusception in adults: from stomach to rectum. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:691-698.
4. Casali PG, Blay JY; Esmo/conticanet/eurobonet Consensus Panel of Experts. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2010;21(Suppl 5):v98-v102.
5. Lanza FL, Graham DY, Nelson RS, Godines R, McKechnie JC. Endoscopic upper gastrointestinal polypectomy. Report of 73 polypectomies in 63 patients. *Am J Gastroenterol* 1981;75:345-348.
6. Goenka MK, Bhasin DK, Singh V, et al. Gastric stromal tumor: treatment by snare polypectomy. *Trop Gastroenterol* 1996;17:43-46.
7. Kim IH, Kim PS, Lee DH, et al. Gastric malignant stromal tumor with long stalk impacted into duodenum. *Yonsei Med J* 1999;40:510-513.
8. Crowther KS, Wyld L, Yamani Q, Jacob G. Case report: gastroduodenal intussusception of a gastrointestinal stromal tumour. *Br J Radiol* 2002;75:987-989.
9. Adjepong SE, Parameswaran R, Perry A, et al. Gastroduodenal intussusception due to gastrointestinal stromal tumor (GIST) treated by laparoscopic billroth II distal gastrectomy. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2006;16:245-247.
10. Tahara T, Shibata T, Nakamura M, et al. Gastrointestinal stromal tumor of the stomach with narrow stalk-like based, uneven protruding appearance presenting with severe acute anemia despite small size. *Case Rep Gastroenterol* 2010;4:111-117.
11. Gupta P, Tewari M, Shukla HS. Gastrointestinal stromal tumor. *Surg Oncol* 2008;17:129-138.
12. Lin F, Setya V, Signor W. Gastroduodenal intussusception secondary to a gastric lipoma: a case report and review of the literature. *Am Surg* 1992;58:772-774.
13. Ha HK, Shinn KS, Kim IC, Bahk YW. Gastroduodenal intussusception due to a prolapsed gastric adenoma. *AJR Am J Roentgenol* 1992;159:432.
14. Son JI, Lee JH, Lee SI, et al. A case of gastroduodenal intussusception secondary to gastric carcinoid tumor. *Korean J Gastroenterol* 2001;38:288-291.
15. Lin JT. Endoscopic diagnosis of gastroduodenal intussusception. *Endoscopy* 1996;28:324.
16. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: review on morphology, molecular pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:1466-1478.
17. Kang YK, Kim KM, Sohn T, et al; Korean GIST Study Group. Clinical practice guideline for accurate diagnosis and effective treatment of gastrointestinal stromal tumor in Korea. *J Korean Med Sci* 2010;25:1543-1552.
18. Demetri GD, von Mehren M, Blanke CD, et al. Efficacy and safety of imatinib mesylate in advanced gastrointestinal stromal tumors. *N Engl J Med* 2002;347:472-480.
19. Ho MY, Blanke CD. Gastrointestinal stromal tumors: disease and treatment update. *Gastroenterology* 2011;140:1372-1376.
20. Dematteo RP, Ballman KV, Antonescu CR, et al; American College of Surgeons Oncology Group (ACOSOG) Intergroup Adjuvant GIST Study Team. Adjuvant imatinib mesylate after resection of localised, primary gastrointestinal stromal tumour: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2009;373:1097-1104.