

CASE REPORT

미만성 거대 B세포 림프종에 의한 성인에서의 회결장성 장중첩증

박준우, 송근암, 백동훈, 김광하, 이봉은, 이문원, 한성용, 박영주, 박은영

부산대학교 의과대학 내과학교실 및 부산대학교병원 의생명연구원

Adult Ileocolic Intussusception Caused by Diffuse Large B Cell Lymphoma

Joon Woo Park, Geun Am Song, Dong Hoon Baek, Gwang Ha Kim, Bong Eun Lee, Moon Won Lee, Sung Yong Han, Young Joo Park and Eun Young Park

Department of Internal Medicine, Pusan National University School of Medicine and Biomedical Research Institute, Pusan National University Hospital, Busan, Korea

Intussusception is a medical condition, in which a proximal part of the intestine folds into the distal intestine. Adult intussusceptions are rare and account for approximately 5% of all cases of intussusceptions. The anatomical leading points include tumors, diverticulums, polyps, and strictures in 80-90% of adult intussusceptions, and 65% of colon intussusceptions and 30% of small bowel intussusceptions originate from malignant tumors. Treatments for adult intussusception have not been established, but most cases require surgical treatment. The gastrointestinal tract is the most common extranodal site for non-Hodgkin lymphoma. The symptoms are mostly non-specific, but they rarely lead to complications, such as bleeding, perforation, and intussusception. Furthermore, few cases of primary gastrointestinal lymphomas causing intussusception have been reported. This paper reports a case of small bowel diffuse large B cell lymphoma that caused ileocolic intussusception in a 69-year-old woman with no medical history. She underwent a small bowel resection and received six cycles of adjuvant chemotherapy with rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, and prednisone. Since then, she has been in complete remission. (*Korean J Gastroenterol* 2020;75:46-49)

Key Words: Intussusception; Primary small bowel lymphoma; Diffuse large B cell lymphoma

서론

장중첩증은 근위부 장의 일부가 원위부 장관 내로 유입되어 장부종, 장허혈, 장폐색 등을 유발할 수 있는 질환으로 성인 장중첩증은 전체 장중첩증의 약 5%를 차지한다.^{1,2} 대부분의 성인 장중첩증 환자에게서는 복통, 구역, 구토 등의 비특이적인 증상들이 나타나며 복통, 만저지는 종괴, 혈변 등의 특징적인 증상은 약 10%의 환자에게서만 나타나기 때문에 수술

전 정확한 진단을 내리는 경우는 30-50%에 불과하다.³ 성인 장중첩증의 80-90%에서는 초음파, 전산화단층촬영 등을 이용하여 선도점(leading point)을 찾을 수 있는데, 이 중 50-60%는 종양과 관련된 것이며 악성의 위험도가 높기 때문에 수술적 치료가 고려된다.^{2,3}

위장관은 비호즈킨 림프종의 림프절 외 침범의 20-50%를 차지하는 가장 흔한 부위로 50-60%는 위, 20-30%는 소장, 10%는 대장에서 발생한다. 최근 증가하고 있는 원발성 위장

Received August 25, 2019. Revised October 2, 2019. Accepted October 9, 2019.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2020. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 송근암, 49241, 부산시 서구 구덕로 179, 부산대학교 의과대학 내과학교실 및 부산대학교병원 의생명연구원

Correspondence to: Geun Am Song, Department of Internal Medicine, Pusan National University School of Medicine and Biomedical Research Institute, Pusan National University Hospital, 179 Gudeok-ro, Seo-gu, Busan 49241, Korea. Tel: +82-51-240-7869, Fax: +82-51-244-8180, E-mail: gasong@pusan.ac.kr, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2100-8522>

Financial support: This work was supported by a 2-Year Research Grant of Pusan National University.

Conflict of interest: None.

관 림프종은 복통, 설사, 구토 등의 비특이적 증상이 나타나는 것이 대부분이나 드물게 출혈, 천공, 장중첩증 등의 합병증을 일으킬 수 있으며 특히 장중첩증을 유발한 원발성 위장관 림프종에 관한 보고는 비교적 드물다.^{4,7} 저자들은 특이 병력이 없는 성인에게서 장중첩증을 유발한 미만성 거대 B세포 림프종을 수술과 보조 항암 요법을 통하여 성공적으로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

69세 여성이 일주일 전부터 발생한 복통 및 구토를 주소로 내원하였다. 환자는 과거력, 사회력, 가족력에서 특이 소견은 없었다. 타 병원에서 시행한 복부 X-ray에서 장폐색이 관찰되어 비위관 삽입, 경정맥 영양을 포함한 대증적 치료 후 호전 양상을 보였으나 다시 증상이 악화하여 본원으로 전원되었다. 복부 전산화단층촬영에서 회장-대장 사이에 장중첩증을 시사하는 비대칭적인 장관 벽의 비후와 동심원상을 보이는 표적 징후가 관찰되고 선도점(leading point)이 의심되었다(Fig. 1). 계통별 문진에서 환자는 발열, 야간 발한, 체중 감소 등의 전신 증상은 없었고, 복통, 구토, 복부 팽만감을 호소하였다. 신체 진찰에서는 경미한 복부 팽만과 우하복부에 중등도의 복부 압통이 확인되었으나 반발압통은 없었다. 혈액 검사에서 hemoglobin 12.4 g/dL로 경미한 감소, LDH 369 IU/L로 경미한 증가 소견을 보였고, white blood cell 4,870/ μ L, CRP 0.15 mg/dL로 감염의 징후는 없었으며 이외 다른 혈액 검사에서도 특이 소견은 없었다. 또한 CEA와 CA 19-9는 정상이었다. 본원 내원 후 금식, 비위관 삽입, 경정맥 영양 공급 등의 대증적 치료를 통하여 환자의 증상과 복부 X-ray에서 장폐색

이 호전되어 병변의 확인을 위하여 전처치 후 내원 2일째 대장 내시경을 시행하였다. 말단 회장으로부터 기원하는 3×3 cm 크기의 비교적 딱딱한 종괴에 의하여 말단 회장이 상행결장으로 유입된 것을 확인할 수 있었다(Fig. 2A). 생검용 집자로 종괴를 밀었을 때 말단 회장으로 도수 정복되었으며, 이 때 종괴는 회맹판의 상방 약 20 cm에서 기원함을 확인할 수 있었다(Fig. 2B). 종괴에서 시행한 조직 검사에서 비전형 림프구들이 관찰되어 림프종이 의심되었다. 이에 우리는 환자와 가족의 동의 하에 소장 절제술을 시행하였다. 수술 조직의 육안 소견에서 말단 회장에 3.3×3 cm 크기의 딱딱한 종괴가 점막의 융기와 함께 관찰되었다(Fig. 3). 수술 조직 검사 결과 미만성 거대 B세포 림프종으로 진단되었으며, 면역조직화학 염색에서 CD20에 양성이었다(Fig. 4). 또한 5개의 국소림프절 중 3개에서 침범이 확인되었다. 환자는 혈액종양내과로 전과되어 시행한 양전자 방출 단층촬영과 골수 천자 및 조직 검사에

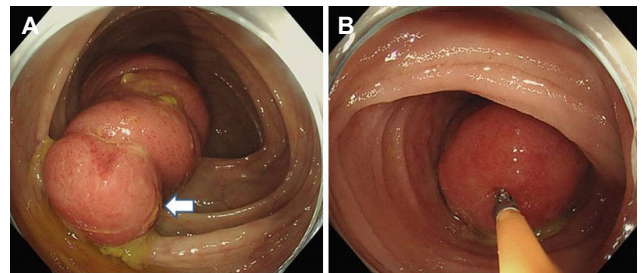


Fig. 2. (A) Approximately 3×3 cm sized solid mass (arrow) originating from terminal ileum causing prolapse of the distal ileum into the ascending colon. (B) Intussusception was reduced by pushing the mass with biopsy forceps, and the mass originated from 20 cm above the ileocecal valve.

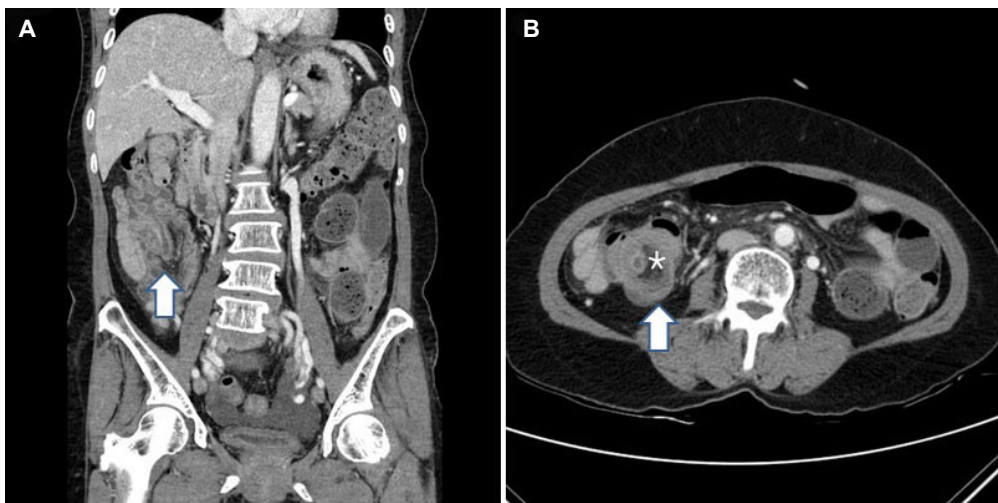


Fig. 1. (A) Intussusception can be seen (arrow). (B) Asymmetrical and concentric wall thickening called a 'target sign' (arrow) was observed and a leading tumor was suspected (asterisk).

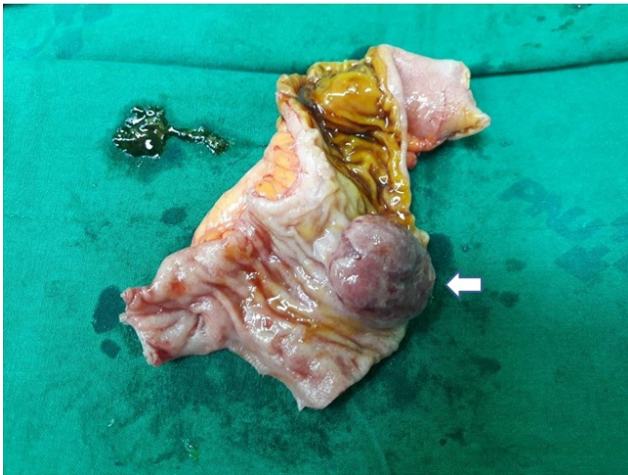


Fig. 3. Approximately 3×3 cm sized solid mass (arrow) was observed at the distal ileum.

서 타 장기 전이 및 골수의 침범은 보이지 않았다. 이후 환자는 6주기의 항암 치료(rituximab-cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, and prednisone)를 받았으며 현재 완전 관해 상태로 경과 관찰 중이다.

고 찰

장중첩증은 근위부 장의 일부가 원위부 장관 내로 유입된 것으로, 근위부 장이 원위부 장으로 밀려 들어갈 때 장간막을 끌고 가 정맥과 림프선의 울혈이 생겨 장부종이나 장허혈, 장천공과 복막염 등을 유발하는 질환이다.^{1,3} 장중첩증은 소아 환자에게 장폐색의 주된 원인이지만 성인에게는 드물어 성인 장폐색의 1-5%를 차지하고 전체 장중첩증 환자의 약 5%를 차지한다. 성인 장중첩증의 약 90%는 병적인 원인에 기인하며 악성 종양, 용종, 맥켈 게실, 대장 게실, 협착, 지방종과 같은 양성 종양 등에 의하여 발생할 수 있다.^{2,3} 1980년 1월부터 2016년 12월까지 보고된 증례들을 메타분석한 최근 보고에 따르면 소장형, 회장-대장형, 대장형의 비율은 각각 49.5%, 29.1%, 19.9%였으며 소장형의 22.5%, 회장-대장형의 36.9%, 대장형의 46.5%는 악성 종양에서 기인하였다.⁸

위장관은 비호즈킨 림프종의 림프절 외 침범의 20-50%를 차지하는 가장 흔한 부위로 원발성 위장관 림프종의 50-60%는 위, 20-30%는 소장, 10%는 대장에서 발생하며 소장 침범 중에는 회장, 대장 침범 중에는 맹장이 가장 흔한 호발 부위이다.^{4,5,7,9} 원발성 소장 림프종은 전체 위장관 악성 종양의 2% 이하, 소장 악성 종양의 10-20%를 차지하며 미만성 거대 B세포 림프종, 점막연관 림프조직 림프종, 외투세포 림프종, 여포 림프종, 장병증 연관 T세포 림프종 등의 다양한 표현형을 가지며 이 중 장중첩증을 유발하는 가장 흔한 것은 미만성 거대

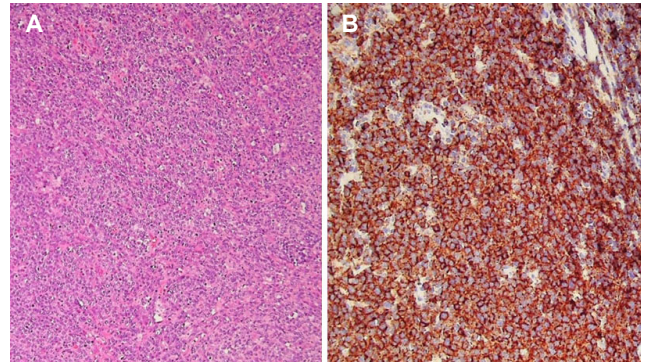


Fig. 4. (A) Several large, pleomorphic, atypical lymphoid cells with abundant mitosis were present (H&E, ×100). (B) The tumor cells were positive for CD20 (CD20, ×400).

B세포 림프종으로 알려져 있다.^{5,6} 1986년에서 2002년 사이에 발생한 원발성 위장관 림프종을 조사한 국내 한 다기관 연구에서는 B세포 림프종 78예 중 30.8%인 24예에서, T세포 림프종 17예 중 5.9%인 1예에서 장중첩증을 유발하였다고 보고하였다.¹⁰ 원발성 위장관 림프종은 여러 가지 형태로 나타나는 데 한 보고에 따르면 종괴를 형성하는 경우가 86.7%, 미란이나 표재성 궤양 등의 전반적인 점막의 침착을 형성하는 경우가 8.4%, 용종증은 3.5%, 궤양의 형태로 나타나는 경우가 1.4%였다.⁴ 원발성 위장관 림프종은 최근 들어 점점 증가하는 추세이며 특히 면역 저하자에게서 더욱 두드러져 소장에서의 B세포 림프종과 이식 환자, 염증성 장질환 환자, human immunodeficiency virus 환자와의 연관성에 대하여 몇몇 보고들이 있다.¹¹ 원발성 위장관 림프종은 대부분 복통, 설사, 구토 등의 비특이적 증상이 나타나고 드물게 출혈, 천공, 장중첩증 등의 합병증을 일으킨다. 특히 장중첩증을 유발한 원발성 위장관 림프종에 관한 보고는 비교적 드물다. Myung 등¹²은 1989년에서 2001년 사이에 보고된 ileocolic lymphoma 32예 중 28%인 9예에서 장중첩증이 동반되었으며 이 중 6명은 말단 회장에서 기원하였다고 보고하였다. Akbulut⁶은 2000년도에서 2011년도 사이에 보고된 림프종에 의한 장중첩증 36예에서 ileocolic type이 66.6% (24/36)로 가장 흔하였으며 enteric type이 27% (10/36)로 뒤를 이었다고 보고하였다. 원발성 위장관 림프종의 치료는 환자의 나이, 조직학적 아형, 병기, 합병증 등을 고려하여 결정해야 하며 아직 정립된 치료법은 없지만 일반적으로는 수술 후 보조 항암 요법을 쓰는 것이 일반적이다.^{5,9}

성인 장중첩증 환자에게는 복통, 구역, 구토, 복부 팽만감 등이 나타날 수 있다. 그러나 복통, 만져지는 종괴, 혈변 등의 특징적인 증상들은 성인 장중첩증 환자의 약 10%에서만 나타나기 때문에 수술 전 정확한 진단을 내리는 경우는 30-50%에 불과하다.³ 성인 장중첩증의 진단에는 여러 가지 방법이 있다.

복부 X-ray는 전형적으로 가장 먼저 시행하는 것으로 장폐색의 징후를 보여주고 폐색의 위치를 추측하는 데 이바지한다. 상부 소화관 조영제 시리즈에서 보이는 “stacked coin” 또는 “coil-spring” 모양과 대장형 또는 대장-소장형 장중첩증에서 바륨 관장 시 나타나는 “cup-shaped”, “spiral”, “coil-spring” 모양이 진단에 도움이 될 수 있다. 초음파 또한 장중첩증 진단 시 유용한 수단이며 가로 단면에서 나타나는 “target”, “doughnut” 모양과 세로 단면에서 나타나는 “pseudo-kidney”, “hay-fork” 모양이 도움이 될 수 있다. 하지만 초음파는 검사자의 숙련도에 따라 검사 결과가 달라질 수 있고 비만, 장내 공기가 검사 시야를 방해할 수 있다는 한계를 지닌다.³ 복부 전산화단층촬영은 현재 장중첩증 진단에서 민감도 58-100%, 특이도 57-71%인 가장 정확한 검사법이며 “target” 또는 “sausage” 모양을 나타낼 수 있다. 또한 복부 전산화단층촬영은 선도점이 있는 장중첩증과 선도점이 없는 장중첩증의 감별에 용이하다는 보고가 있으며 장중첩증의 원인이 악성 종양이라면 병기 설정에도 도움이 될 수 있다.^{2,13} 대장 내시경은 장중첩증의 확진, 장중첩증의 위치, 선도점이 되는 질병의 확인에 도움이 될 수 있다.³

성인의 장중첩증 치료는 아직 확립되지 않았다. 대부분 선도점에 의하여 발생하고 악성 종양이 흔하여 바륨 관장 도수 정복만 시도하는 것은 근본적인 치료가 아니며 대부분 외과적 절제술이 필요하다고 알려져 있다. 수술 전 도수 정복의 필요성과 시행 시기에 대해서는 논란이 있으며 만약 도수 정복이 성공적으로 시행된다면 더 제한적인 절제가 가능할 것이라는 의견이 있다. 그러나 장의 염증성 혹은 허혈성 변화가 있거나 악성의 가능성을 배제할 수 없다면 도수 정복하는 동안 천공이나 종양 세포의 복막 전이로 인하여 환자에게 치명적일 수 있어 도수 정복은 추천되지 않는다. 게다가 자발적인 도수 정복이 병적 원인을 배제할 수 있는 것도 아니다. 수술은 병적 부분을 절제하고 일차 봉합을 하는 것이 일반적이다.³ Azar와 Berger¹⁴는 오른쪽 대장의 장중첩증 환자에게는 장 정결이 되지 않은 응급 상황에서 절제와 일차 봉합을, 왼쪽 대장의 장중첩증 환자에게는 특히 응급 상황에서 절제와 함께 장루를 만들고 추후에 2차적으로 Hartmann's pouch로 재봉합하는 것이 안전하다고 보고하였다. 수술 전 진단에서 양성 병변이 거의 확실하다면 수술자가 원위부에서 근위부로 milk-out함으로써 장중첩증의 범위를 줄여 제한된 절제를 할 수 있다는 의견이 있는데, Wang 등¹⁵은 양성 병변에 의한 소장 장중첩증에서 도수 정복과 제한된 절제술이 장중첩증의 재발을 일으키지 않았다고 보고하였다. 또한 포이츠-예거 증후군 환자의 경우 소장의 다발성 용종에 의한 장중첩증은 광범위 절제 시 짧은 창자 증후군의 위험성이 있어 제한된 절제와 다발성 용종 절제가 도움이 될 수도 있다.³ 최근에는 복강경을 이용하여 병변을 확인한 후 도수 정복이나 절제를 결정하기도 한다.¹⁶

저자들은 특이 병력이 없는 성인에게서 대장 내시경을 통하여 확인된 장중첩증을 일으킨 말단 회장의 미만성 거대 B세포 림프종을 수술과 보조 항암 요법을 통하여 성공적으로 치료하였기에 보고하는 바이다. 원인이 불명확한 장중첩증 환자에서 악성 종양의 가능성을 반드시 의심하고 적절한 수술 및 내과적 치료를 고려해야 한다.

REFERENCES

1. Patel S, Eagles N, Thomas P. Jejunal intussusception: a rare cause of an acute abdomen in adults. *BMJ Case Rep* 2014;2014:bcr2013202593.
2. Kim YH, Blake MA, Harisinghani MG, et al. Adult intestinal intussusception: CT appearances and identification of a causative lead point. *Radiographics* 2006;26:733-744.
3. Marinis A, Yiallourou A, Samanides L, et al. Intussusception of the bowel in adults: a review. *World J Gastroenterol* 2009;15:407-411.
4. Kohno S, Ohshima K, Yoneda S, Kodama T, Shirakusa T, Kikuchi M. Clinicopathological analysis of 143 primary malignant lymphomas in the small and large intestines based on the new WHO classification. *Histopathology* 2003;43:135-143.
5. Ghimire P, Wu GY, Zhu L. Primary gastrointestinal lymphoma. *World J Gastroenterol* 2011;17:697-707.
6. Akbulut S. Unusual cause of adult intussusception: diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma: a case report and review. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2012;16:1938-1946.
7. Nam S, Kang J, Park H, Lee KY, Sohn SK. Adult ileocecal intussusception caused by malignant lymphoma. *Korean J Clin Oncol* 2014;10:46-48.
8. Hong KD, Kim J, Ji W, Wexner SD. Adult intussusception: a systematic review and meta-analysis. *Tech Coloproctol* 2019;23:315-324.
9. Yin L, Chen CQ, Peng CH, et al. Primary small-bowel non-Hodgkin's lymphoma: a study of clinical features, pathology, management and prognosis. *J Int Med Res* 2007;35:406-415.
10. Kim YH, Lee JH, Yang SK, et al. Primary colon lymphoma in Korea: a KASID (Korean Association for the Study of Intestinal Diseases) study. *Dig Dis Sci* 2005;50:2243-2247.
11. Majdoub Hassani KI, El Bouhaddouti H, Ousadden A, et al. Non-Hodgkin's lymphoma revealed by an ilio-colic intussusception in a Moroccan patient: a case report. *Pan Afr Med J* 2010;4:11.
12. Myung SJ, Joo KR, Yang SK, et al. Clinicopathologic features of ileocolonic malignant lymphoma: analysis according to colonoscopic classification. *Gastrointest Endosc* 2003;57:343-347.
13. Amr MA, Polites SF, Alzghari M, Onkendi EO, Grotz TE, Zielinski MD. Intussusception in adults and the role of evolving computed tomography technology. *Am J Surg* 2015;209:580-583.
14. Azar T, Berger DL. Adult intussusception. *Ann Surg* 1997;226:134-138.
15. Wang LT, Wu CC, Yu JC, Hsiao CW, Hsu CC, Jao SW. Clinical entity and treatment strategies for adult intussusceptions: 20 years' experience. *Dis Colon Rectum* 2007;50:1941-1949.
16. McKay R. Ileocecal intussusception in an adult: the laparoscopic approach. *JSLs* 2006;10:250-253.