

회장에 발생한 Hodgkin's sarcoma 가 장중첩을 일으킨 1 증례

연세대학교 의과대학 방사선과학교실

최 경 희 · 최 병 숙 · 박 창 윤

—Abstract—

Hodgkin's Sarcoma at the Terminal Ileum Causing Intussusception

—A case report and review of the literature—

Kyung Hee Choi, M.D., Byung Sook Choi M.D., and Chang Yun Park, M.D.

Department of Radiology & Nuclear Medicine, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea

A case of Hodgkin's sarcoma arising from terminal ileum which participated in the intussusception is presented. The primary malignant lymphoma of gastrointestinal tract is a rare disease entity in which the Hodgkin's sarcoma is particularly so. The literatures in this field are reviewed especially in reference to the characteristic features of Hodgkin's disease as well as its radiological aspects.

서 론

위장관계에서 발생하는 원발성 악성임파종은 극히 희유하며 특히 이중에서도 Hodgkin's disease는 더욱 희귀하여 Sternlieb¹⁾ 등의 문헌고찰 결과 위장관계의 원발성 Hodgkin's disease는 250례가 보고되어 있으며 이중 50례가 소장내 위치하고 있었다. 그러나 임상 및 병리학적으로 상세히 기술된 예는 16례에 불과했었다. 한편 우리나라의 경우 Hodgkin's sarcoma의 발생빈도가 낮을 뿐더러 소장내 발생한 증례는 손꼽을 수 있을뿐이다.^{2, 3, 4)} 또한 이로 인하여 장중첩을 일으킨 예는 1955년 Kelvin⁵⁾이 보고한것을 포함하여 극소수에 불과하다. 따라서 본 교실에서 소장내 발생하여 장중첩을 일으킨 Hodgkin's sarcoma의 일증례를 경험하였기에 보고하는 바이며 동시에 문헌고찰도 아울러 행하여 이 질환의 특성 및 외국문헌과 비교 검토코저 하는 바이다.

증 예

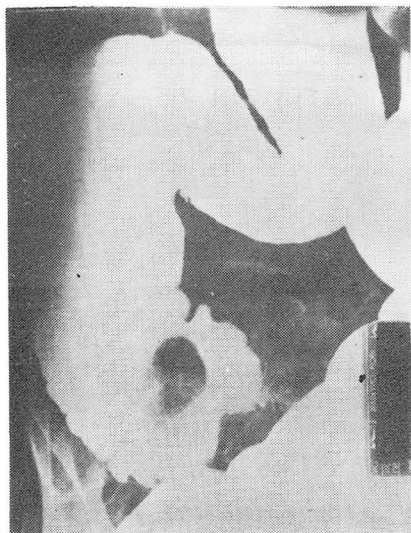
병 력 : 본환자는 51세된 여자 환자로서 간헐적인 복

부선통을 2개월간, 점액설사를 일주일간의 주소로 본 병원에 입원하였다. 가족력과 과거력은 별 특기할 사항 없었다. 본 환자는 2개월 전부터 간헐적으로 상복부에 심한 동통을 느꼈고 오심 구토는 동반하지 않았으며 동통의 일시적 치료만을 했었다. 체중 감소는 없었으나 식욕은 부진했었다. 입원 일주일 전부터 흑색의 점액상 설사와 심한 복통이 계속되었다.

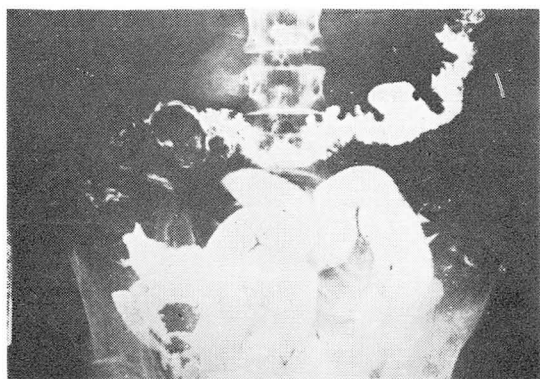
이학적소견 : 입원당시 환자의 발육상태나 영양상태는 비교적 불량했고 체온은 37.2°C였으며 혈압은 130/100이었다. 상복부에서 어린이 주먹만한 크기의 둥그런 종괴가 촉진되었으나 압통은 그다지 심하지 않았다. 그외에는 별 특기할만한 소견은 없었고 중창된 임파선도 만질 수 없었다.

검사소견 : 입원당시 Hb. 11.2gm% Hct 36% 백혈구 수 6800(neut. 73%, lymph. 26%, eosino. 1%)이었으며 단백질은 6.8gm%였고 A/G ratio는 1.3:1이었다. 소변검사는 정상 범위내였다.

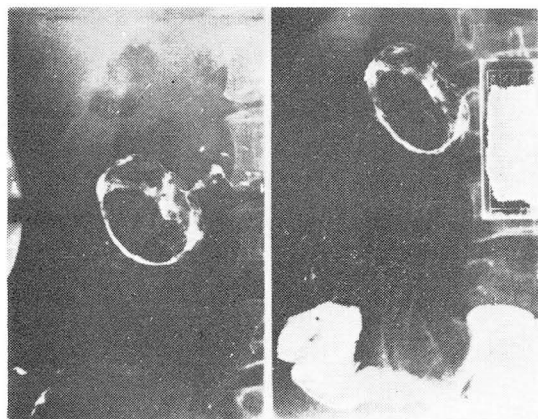
X-선소견 : 담랑과 흉부사진은 정상범위내였고 barium enema 상에서 4×3cm의 원형의 barium 결손상이 ileocecal valve 근처의 맹장 부위에서 나타났으며(제1도)



제 1 도 Barium enema 소견. ileocecal valve 근처의 맹장에 결손상이 보임.



제 2 도



제 3 도

제 2도, 제 3도: Small bowel Series
Hepatic flexure에서 원형의 종괴음영이 보임.

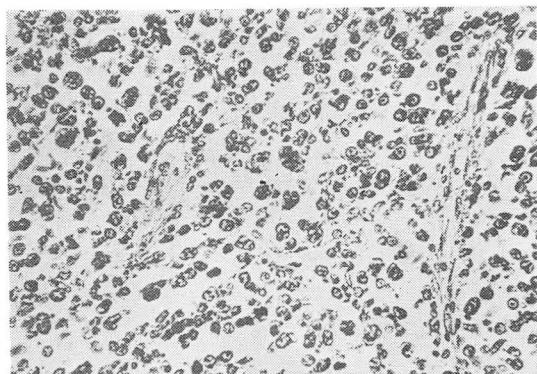
post-evacuation 과 air study 사진상에서도 역시 같은 부위에 barium 이 묻은 둥그런 종괴의 음영이 보였으며 회장 말단부로 생각되는 부위는 계속하여 불규칙하게 벽의 일부만이 나타났고 자세히 관찰해보면 약간의 coiled spring 상을 보였다. 또 이 종괴음영이 회장과 연결되어 나타나는 것으로 보아 장중첩이 의심되었다. barium 소장결사에서는 이종괴가 hepatic flexure에서 나타난 것으로 보아(제2도, 제3도) 가동성임을 알수 있었고 이는 종괴로 인한 장중첩의 의심을 질게 해주었다. 종괴주위 대장의 점막상은 자세히 보이지 않아 이 종괴 자체가 양성인지 혹은 악성인지의 감별은 곤란하지만 종괴의 일부에 더 많은 barium 이 부착되어 있는 것은 그곳에 조직의 껍사를 일으킨것을 뜻함으로 악성종양으로 생각되었다.

수술소견: 종양에 의한 장중첩이라는 진단하에 수술한 결과 회장 중부에 직경이 4.5cm 크기의 종괴를 인지했고 회장말단부가 맹장속으로 중첩되어 있었다. 이 장중첩이 손의 조작으로 풀리지 않아서 right hemicolectomy and ileotransverse colostomy 를 시행했다.

병리학적소견

육안적소견: 절제하여 보낸 조직은 11cm 길이의 회장과 충수돌기 및 20cm 길이의 맹장으로 ileocecal valve에서 상방으로 4cm 의 회장에서 직경 4.5cm 크기의 종괴를 인지했다. 이 종괴는 용기되어 있었고 중심부에 알은 껍질이 있었다. 그리고 이 주위의 종괴조직은 취약했다. 종괴주위의 회장과 맹장은 충혈되어 있었고 주위의 영역 임파선은 종창되어 있었다. 충수돌기는 6.0cm 길이였으며 육안적으로 별 이상이 없었다.

현미경적 소견: 회장 껍질부위 하방은 주로 커다란 망상세포로 이루어져 있고 이들 세포는 hyperchromatic vesicular nuclei 를 가지며 핵인도 뚜렷하고 악성 세포의 특징을 가지고 있었다. 또한 Reed-Sternberg cell 도



제 4 도: 회장의 Hodgkin's sarcoma 의 현미경적 소견.
악성망상세포와 Reed-Sternberg cell 이 보임.
hematoxylin-eosin 염색 430×

불수 있었으며 이러한 악성 세포들은 근육층 밑으로 침윤되어 있었다. 따라서 Hodgkin's sarcoma로 진단되었고(제4도) 주위 영역 임파선과 충수돌기에서는 Hodgkin's granuloma로 진단되었다.

총괄 및 고찰

Hodgkin's disease는 1832년 Thomas Hodgkin⁶⁾이 처음으로 임파계통의 원발성 종양의 육안적 병리 소견을 소개한 이래 그 개념이 생겼다. Hodgkin's disease가 위장관계통에 발생하는 경우는 드물며 특히 소장(小腸)에 발생한 경우는 Sternlieb¹⁾ 등의 문헌 고찰에서 보면 50례 정도라고 되어 있다. 소장에 발생한 Hodgkin's disease는 Schlagenhauser⁷⁾가 1913년 최초로 보고했으며 portmann⁸⁾ 등이 1913년부터 1955년까지 문헌상 약 200례의 위장관계통에 생긴 Hodgkin's disease를 분석했다. 이 보고에 의하면 소장에 발생한 경우가 46례로서 십이지장이 12.5%, 공장(胃腸)과 상부회장이 55%, 회장(盲腸) 말단부가 20%, 전 소장을 침범한 경우가 12.5%였다. 이 중 45%가 유두상 종괴로 소장 폐쇄내지 장중첩을 초래했다. 또한 소장에 발생한 Hodgkin's disease로 장중첩을 일으킨 경우는 Kelvin⁵⁾이 보고했던바 ileocecal valve 상방 5cm에서 9×6×4cm의 궤양을 동반한 Hodgkin's sarcoma였고 회장이 맹장속으로 중첩되어 있어 저자가 보고하는 증례와 유사했다. Warren⁹⁾에 의하면 위장관계의 악성종양 3132례중 원발성의 단발성 임파종은 28례(0.9%)에 불과하다고 했다. 다발성인 것에 비해 단발성인 경우는 영역임파선이나 주위 조직으로의 전이가 늦게 일어나며 치료면에서도 그 예후가 훨씬 좋다고 했으며 치료만 잘하면 생존기간이 아주 길어질 수가 있고 완치도 가능하다고 보고했다.

일반적으로 외국의 문헌을 보면 Rosenberg et al¹⁰⁾, Rosenthal¹¹⁾, Lumb¹²⁾ 등은 원발성 악성 임파종중 Hodgkin's disease가 59%, 51%, 68%로서 과반수 이상을 점유한다고 했다. 또한 호발 연령도 William¹³⁾ 등에 의하면 20—40세의 연령이라고 했다. 성별에서는 Cohen¹⁴⁾은 위장관계의 악성 임파종은 남성에 더 많은 경향이거나 소장에 발생하는 Hodgkin's disease는 남녀 동등하게 분포된다고 했다. 한편 우리나라의 문헌을 보면 이¹⁵⁾ 등은 악성 임파종 62례중 Hodgkin's disease는 10례로서 16.9%이며 채¹⁶⁾, 이¹⁷⁾ 등의 보고의 18.5%, 10%와 비슷해서 남자에 많았다고 했으며 50—60대에서 가장 빈발했다. 그리고 위장관계통에 발생한 경우는 소장(小腸)과 위(胃)에서의 2례뿐이었다.

즉 Hodgkin's disease는 다른 악성 임파종과 비교해 볼때 다소 늦은 연령군에서 발생하는 감이 있고 외국에

비해 한국에서 드문것으로 생각된다. 서²⁾ 등은 1958년부터 1965년까지 7년간 연세대의에서 위장관계의 원발성 악성 임파종 10례를 보고한 바 Hodgkin's sarcoma는 한례도 없었다. 김¹⁸⁾ 등은 218례의 악성 임파종중 8.7%가 Hodgkin's disease이며 남녀비는 5.3:1로 남자에 빈발하고 41—50세군에서 가장 호발한다고 했다. 이⁴⁾ 등이 전국 각 의과대학 부속병원 및 종합병원에서 1957년부터 1966년까지 총 386례의 악성 임파종을 보고한바 Hodgkin's disease는 59례로서 15%였으며 남녀의 비는 2.4:1이고 40—49세에서 호발했다. 이 중 소장에 발생한 경우는 1례뿐이며 그외 장간막임파선의 1례가 있었다. 이상의 통계적 자료로서 외국과 우리나라의 경우를 비교해본 결과 Hodgkin's disease의 발생은 지역적 혹은 인종적 차이가 있다고 하겠다. Hodgkin's disease의 병리학적 특성을 보면 육안적으로 소장의 Hodgkin's disease는 점막층과 점막하층에 심한 손상을 일으키는데 비하여 장막에는 별다른 변화를 일으키지 않는다. 괴양부위는 횡축을 따라 있으며 원형의 모양인 경향이 많고 소장벽은 심하게 비후되고 거의 전층이 악성세포로 침윤되기도 한다. 현미경적으로는 다른 장기의 Hodgkin's disease와 동일하다. 본 증례에서도 심한 악성의 망상세포와 Reed-Sternberg cell이 나타나는 Hodgkin's sarcoma에 속했다. 그리고 재미있는 점은 장간막 임파선이 종창되어 있었으나 일부에서 Hodgkin's granuloma였으며 일부는 염증반응 뿐이었다. 이렇게 장간막 임파선은 종창되어 있으나 악성변화는 드물고 대개 염증반응을 동반하는 것이 소장의 Hodgkin's disease의 특징이라고 했다. 5, 9, 19, 20, 21)

임상적 진단은 특징적 증상이 없기 때문에 지극히 어려우며 대개는 수술후 혹은 사후에 내려지는 것이 보통이다.

검사소견으로는 다소 도움이 되는것으로 eosinophilia, serum C-reactive protein의 증가, hypoalbuminemia, globulin의 증가등이나 특징적인 소견은 아니다.

Wong and Petersen²²⁾은 X-선상에서 barium 소장검사상 다수의 괴양부위가 정상 점막의 strips에 의해 나누어지면서 소장의 확장(擴張)과 협소가 반복되어 나타나면 임파종이 의심된다고 했다. 또한 Sternlieb¹⁾은 inferior vena cavagram 상에서 종대된 후복막 임파선의 소견도 도움이 된다고 했다. 최근에(1969년) Cupps등이²³⁾ 소장(小腸)에서 발생한 악성 임파종 46례의 X-선소견을 분석고찰한 바에 의하면 12례에서 진단의 가치는 없으나 서로 유사한 소견을 보였고 65%에서는 다른 악성 종양과 감별할 수가 없었다고 했다. 따라서 소장 악성임파종의 X-선검사 소견에 의한 분류는 불가능하며 다음과 같은

소견이 나타날때는 일단 소장의 악성 임파종을 한번 생각해보야 한다고 했다.

- (1) 국한된 동맥류 모양의 팽대가 있을때.
- (2) 다발성 병변일 경우
- (3) 비교적 긴 부분의 소장에 악성의 점막 파괴가 있는 경우.

소장의 Hodgkin's disease의 치료는 외과적절제와 수술후 방사선 치료가 좋은 효과를 거둔다고 한다. Hall and Olson²⁴⁾은 nitrogen mustard가 화학요법제로서 효과가 있다고 하며 Straus²⁵⁾등은 steroid는 효과가 없다고 했다. 또 Copper²⁶⁾는 방사선 조사시 tumor dose는 3000—3500 r이 좋다고 했으며 Kaplan²⁷⁾은 병소가 국한된 경우 wide field megavoltage의 방사선 조사요법으로 완치효과를 기대할 수 있으며 전신적 전이를 일으킨 경우도 항암제와 병행요법을 함으로서 더욱 효과를 얻을 수 있다고 했다. 대체적으로 여러사람의 의견을 종합해 보면 악성 임파종의 생존율은 발병후 1.5—3년이며 5년간 생존율은 10—30%이다⁴⁾. 소장과 대장에서 발생한 악성 임파종의 5년간 생존율은 Nicoloff²⁸⁾등의 광범위한 문헌 고찰 보고에 의하면 15—25%로서 위에서 발생한 악성 임파종의 5년간 생존율 20—40%보다 나쁜편이다. Peters²⁹⁾는 Hodgkin's disease에서 국한된 병소를 가진 초기 환자에서 방사선 조사 요법으로 57%가 15년이상 생존 되었음을 보고했다.

결 론

위장관계에 발생하는 원발성 악성 임파종은 비교적 드문것으로 알려져 있으며 그중에서도 특히 Hodgkin's sarcoma는 더욱 희귀한 것으로 생각되며 문헌 고찰과 아울러 Hodgkin's disease의 특징을 관찰하고 51세된 여자에서 회장 말단부에 발생한 Hodgkin's sarcoma가 장중첩을 일으킨 예를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Sternlieb, P., Milis, M., and Bellamy, J.: *Hodgkin's Disease of the Small Bowel. Amer. J. Med.* 31:304, 1961.
2. Suh, S.H., Huh, C.H., Lee, T.H., and Whang, K.C.: *Primary Malignant Lymphoma of the Gastrointestinal Tract. J. Korean Surg. Soc.* 8:239, 1966.
3. Suh, J.H. et al: *Clinical review of primary malignant lymphoma of Gastro-intestinal tract. J. Korean Surg. Soc.* 10:483, 1968.
4. Lee K.C. H. et al.: *Lymphoma in Korea. -Analysis of 386 cases- Korean J. Hematology* 3:1, 1968.
5. Kelvin, R., and Dixon, C.F.: *Ileocecal intussusception of an ileal lymphoblastoma (Hodgkin's type)-Report of an unusual case-. Ann. Surg.* 142:1026, 1955.
6. Hodgkin, T.: *On some morbid appearances of the absorbent glands and spleen. Medico-chirug. r. London,* 17:68, 1832. Quoted from Leavell, B.S. and Thorup, O.A.: *Fundamentals of clinical hematology W. B. Saunders company, Philadelphia and London,* 1966.
7. Schlagenhauser, E.: *Über Granulomatosis des Magendarm-trakts. Zentralbl. f. Dath. Anat.,* 24:965, 1913: Quoted from Portmann et al.
8. Portmann, U. V., Dunne, E.F. and Hazard, J. B.: *Manifestation of Hodgkins' disease of Gastrointestinal tract. Am. J. Roentgenol.,* 72:772, 1954.
9. Warren, S. and Lulenski, C.R.: *Primary solitary lymphoid tumors of the Gastrointestinal tract. Ann. Surg.* 115:1, 1942
10. Rosenberg, S.A., Diamond, H.D., Jaslowitz, B. and Craver, L.F.: *Lymphoma: A review of 1269 cases. Medicine* 40:31, 1961.
11. Rosenthal, N., Harris, W. and Kean, A.: *Clinical and radiotherapeutic considerations of follicular lymphoblastoma. Am. J. Roentgenol.* 29:95, 1933.
12. Lumb, G.: *Tumor of lymphoid tissue. Edinburg, Scotland E & S. Livingston Ltd.* 1954.
13. William, G. and Mortimer, J.L.: *Hodgkin's Disease. Med. Clin. North. Am.* 50:819, 1966.
14. Cohen, N. and Canter, J.W.: *Hodgkin's disease of the small intestine. Report of six cases. Am. J. Digest. Dis.,* 4:361, 1959
15. Lee, K. H., Chiu, J. S., and Lah, S. S.: *Clinical observations on Malignant Lymphoma. Korean J. Hematology* 1:53, 1966.
16. Lee, S. Y., and Chai, E. S.: *The clinical observation of malignant lymphoma. -A report of 27 cases-Korean J. Int. Med.* 7:281, 1964.
17. Lee, C. K., Kim, S. I., and Chi, J. G.: *A pathologic study on Malignant Lymphoma. Seoul J. Med.* 6:177, 1965.
18. Kim, M. J. et al.: *Clinical and Statistical Observations on Malignant Tumors.-Clinical and St-*

- atistical observations on Malignant Lymphoma—
Korean J. Hematology 2:17, 1967.
19. Teitelman, S. L. and Brill, N. R. : *Localized Hodgkin's disease of the small intestine. Am. J. Surg.*, 99:247, 1960
 20. Faulkner, J. W. and Dockerty, M. B. : *Lymphosarcoma of the small intestine. Surg. Gynec. & Obst.*, 95:76, 1952.
 21. Allen, A. W., Donaldson, G., Sniffen, R. C. and Goodale, F. : *Primary Malignant lymphoma of the gastrointestinal tract. Ann. Surg.*, 140:428, 1954.
 22. Wong, C. C. and Petersen, J. A. : *Malignant lymphoma of the Gastrointestinal tract. Roentgenographic considerations. Acta Radiol.*, 46:523, 1956.
 23. Cupps, R. E., Hodgson, J. R., Dockerty, M. B. and Adson, M. A. : *Primary lymphoma in the small intestine: Problems of Roentgenologic Diagnosis. Radiology* 92:1355, 1969
 24. Hall, G. and Olson, K. B. : *Therapy of the malignant lymphoma. II. A review. Am. J. Med.*, 20:399, 1956
 25. Straus, B., Jacobson, A. S., Berson, S. A., Bernstein, T. C., Fadem, R. S. and Yalow, R. S. : *The effect of cortisone in Hodgkin's disease. Am. J. Med.*, 12:170, 1952.
 26. Copper, G. : *Personal communication: Quoted from Leavel, R. S. and Thorup, O. A. : Fundamentals of clinical hematology, W. B. Saunders company, Philadelphia and London, 1961*
 27. Kaplan, H. S. and Rosenberg, S. A. : *The treatment of Hodgkin's disease. Med. Clin. North. Am.* 50:1951, 1966.
 28. Nicoloff, D. M., Hayness, L. B. and Wangenstein O. H. : *Primary lymphosarcoma of the gastrointestinal tract. Surg., Gynec. and Obst.* 117:443, 1963.
 29. Peters, M. V. and Middlemiss, K. C. H. : *Prophylactic treatment of adjacent areas in Hodgkin's disease. Cancer Research, in press.: Quoted from Kaplan, H. S. and Rosenberg, S. A.*