

치명적 소장 출혈을 동반한 초저위험군의 공장 위장관간질종양 1예

강재빈, 차재명, 이정일, 주광로, 홍인택, 기혜진
경희대학교 의과대학 강동경희대학교병원 내과학교실

Fatal Small Bowel Bleeding with very Low Risk Gastrointestinal Stromal Tumor in Jejunum

Jae Bin Kang, Jae Myung Cha, Joung Il Lee, Kwang Ro Joo, In Taik Hong, Hye Jin Ki

Department of Internal Medicine, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, Kyung Hee University School of Medicine, Seoul, Korea

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) is the most common mesenchymal neoplasm of the gastrointestinal (GI) tract. These tumors are frequently small, asymptomatic and found incidentally. GI bleeding is a common complication of these tumors, but small sized, very low risk GIST rarely complicated with fatal bleeding. In this report, we describe a 42-year-old woman with a jejunal GIST accompanied by severe GI bleeding. She presented with melena and an angiographic embolization was performed for a jejunal mass with bleeding. However, rebleeding was suspected after an angiographic embolization and an emergent segmental resection for the bleeding mass was performed. She was finally diagnosed as a 1.8 cm sized very low risk GIST in jejunum. In conclusion, physician should consider that even very low risk GIST can be the cause of GI bleeding when there is severe bleeding. (**Ewha Med J 2015;38(2):72-75**)

Received March 26, 2015

Accepted June 3, 2015

Corresponding author

Jae Myung Cha

Department of Internal Medicine, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, 892 Dongnam-ro, Gangdong-gu, Seoul 134-727, Korea

Tel: 82-2-440-6113, Fax: 82-2-440-6295

E-mail: drcha@khu.ac.kr

Key Words

Jejunum; Small bowel; Neoplasm; Gastrointestinal stromal tumor; Bleeding

서론

위장관간질종양(gastrointestinal stromal tumor)은 위장관에서 발생하는 종양의 일종으로 전체위장관 종양의 1% 미만을 차지하는 비교적 드문 종양이다[1]. 이 종양은 비상피성종양 중 간엽조직에서 기원하며, 위장관 출혈을 포함한 소화기계 증상에 대한 검사 중 발견되는 경우도 있지만, 다른 목적의 수술이나 건강검진 목적의 내시경 검사, 전산화단층촬영 중 우연히 발견되는 경우도 많다[2,3]. 특히 소장의 위장관간질종양은 보편적인 내시경 검사로 발견이 쉽지 않기 때문에 진단이 어려울 수도 있다[4]. 임상증상은 종양의 위치에 따라 조금씩 차이가 있으나 복통, 소화불량, 체중감소 등의 비특이적 증상만을 나타내는 경우도 있지만[3], 위장

관 출혈과 같은 합병증을 동반하는 경우도 있다. 이 경우 대개 생명을 위협할 수 있는 대량출혈은 드물지만[5], 소장에서 발생한 경우 대량출혈을 유발할 가능성도 있다[6]. 하지만, 크기가 작고 위험도가 매우 낮은 위장관간질종양이 치명적인 출혈을 유발하는 경우는 거의 없었다.

저자들은 크기가 작고, 매우 낮은 위험군의 소장 위장관간질종양에 의해 치명적 출혈이 발생하여 혈관 색전술과 응급 수술을 시행하여 호전된 증례를 경험하였기에 이를 보고한다.

증례

42세 여자가 흑색변으로 내원하였다. 환자는 평소 특이병력 없

이 건강하게 지내왔으며, 내원 2일 전부터 흑색변과 함께 어지러움, 구역감, 전신쇠약감이 발생하였다. 환자는 당뇨, 고혈압, 결핵 등 만성질환의 과거력은 없었고, 사회력과 가족력에서 특이 사항은 없었다. 내원 당시 시행한 활력 징후는 혈압 70/50 mmHg, 맥박 130회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.4°C였다. 신체 검사에서 급성 병색을 보였고 결막은 창백하였으나 의식은 명료하였다. 복부 진찰에서 특이 소견은 없었고 직장수지검사에서는 흑색변이 관찰되었다. 전혈 검사에서 백혈구 11,300/mm³, 혈색소 2.9 g/dL, 혈소판 216,000/mm³였다. 생화학 검사에서 총단백 5.7 g/dL를 제외하고는 모두 정상 소견이었으며, 혈액응고 검사, 소변 검사, 흉부 단순촬영, 복부 단순촬영, 심전도 검사는 모두 정상이었다. 상부위장관 출혈을 의심하고 시행한 비위관 세척에서는 특이소견이 관찰되지 않았다.

활력 징후가 불안정하였기 때문에, 두 팩의 농축 적혈구 응급 수혈을 시행하였다. 상부위장관 출혈의 가능성을 배제하기 위하

여 시행한 응급 위내시경 검사에서 십이지장 2부위까지 출혈을 의심할만한 소견은 관찰되지 않았다. 소장 출혈의 가능성을 확인하기 위하여 동맥기를 포함한 복부 컴퓨터전산화 단층촬영을 시행하였다. 이 검사에서 공장에 조영제의 혈관 외 누출을 동반한 1.5 cm 크기의 저음영 음영결손이 관찰되어, 공장의 종물에 인한 상부위장관 출혈을 의심할 수 있었다(Fig. 1). 활력징후가 불안정하였기 때문에, 당일 날 응급으로 혈관조영술을 시행하였다. 소장 간막동맥조영술에서 제1공장 동맥으로 생각되는 혈관에서 조영제의 혈관 외 누출이 관찰되어(Fig. 2), 해당 혈관의 색전술을 시행하였다. 색전술은 2 Fr 굵기의 미세 카테터로 공장 동맥을 선택한 후 0.5 mL 아교(glue)와 1 mL 리피오돌로 색전술을 시행하였다. 색전술 시행 후 다시 소장간막동맥조영술을 시행하였을 때 조영제의 혈관 외 누출이 보이지 않아 성공적인 지혈을 확인할 수 있었다.

색전술 시행 후 추가로 수혈과 보존적 치료를 지속하며, 환자의



Fig. 1. Abdominal computed tomography finding. It shows extravasation of contrast agent with 1.5 cm sized filling defect (black arrow). It allows assessment of active bleeding in proximal jejunal loop with small mass.

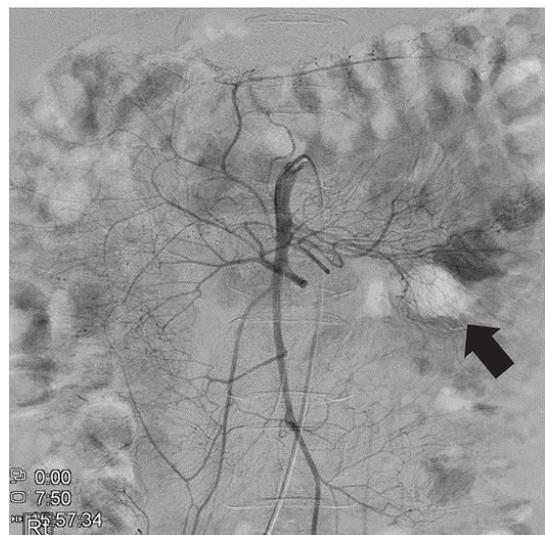


Fig. 2. Superior mesenteric artery angiography. Active extravasation is noted from the 1st jejunal branch (black arrow).

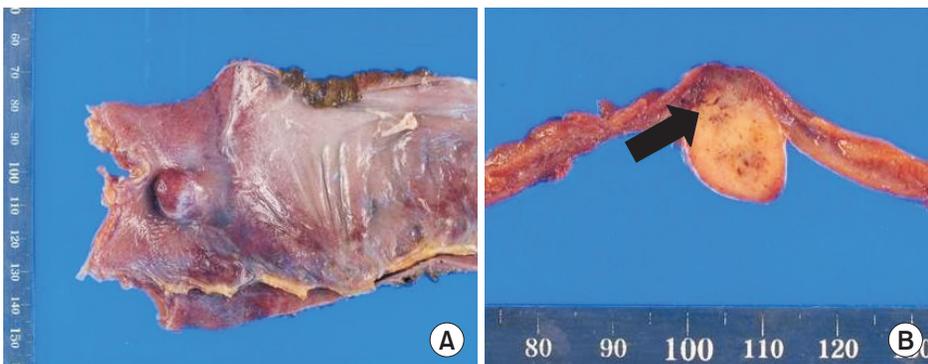


Fig. 3. Gross findings of resected specimen. (A) It shows a 1.8x1.5x1.5 cm sized, encapsulated lobulating mass with hemorrhage. (B) The cut surface shows a gray-white solid tumor with multifocal hemorrhages (black arrow).

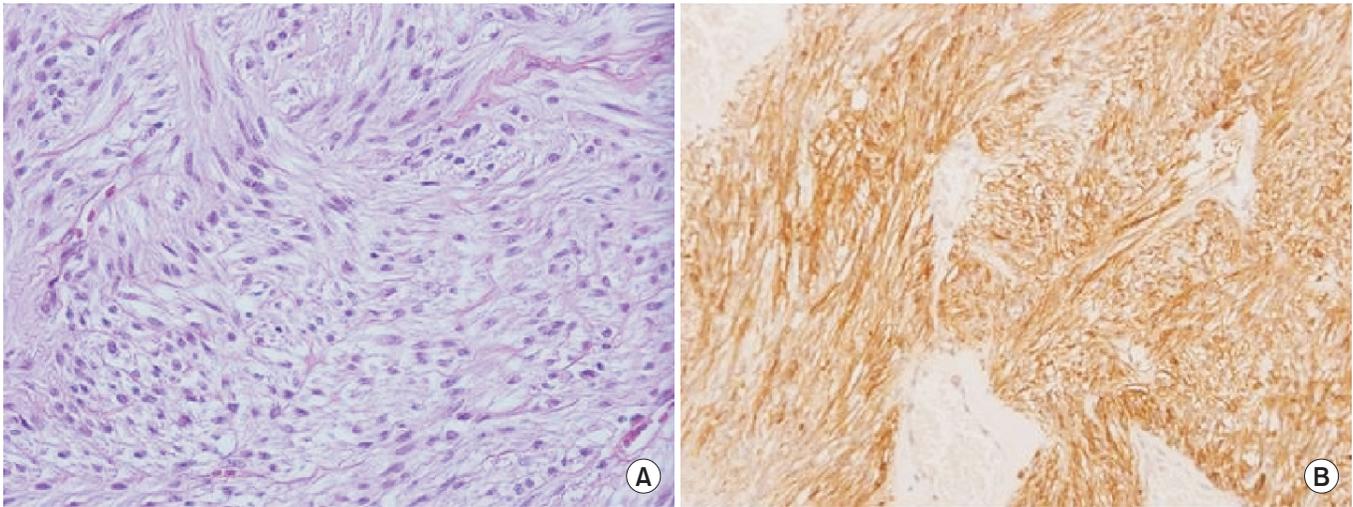


Fig. 4. Microscopic findings of resected specimen. (A) It reveals spindle shaped cells arranged in fascicular pattern (H&E, $\times 400$). (B) In immunohistochemical staining, the tumor cells are positive for c-kit (c-kit stain, $\times 200$).

전신상태 및 활력징후는 안정화되었고 시술 다음날 시행한 전혈 검사에서 혈색소 수치는 8.5 g/dL까지 상승하였다. 하지만 입원 3일째 시행한 전혈 검사에서 혈색소 수치가 다시 6.6 g/dL로 감소하였으며, 활력 징후도 혈압 100/70 mmHg, 맥박 115회/분으로 변하며 재출혈이 의심되어 응급수술을 시행하였다.

복강경 수술을 시행하였지만, 공장에 혈관이형성과 장벽의 국소 허혈소견이 관찰되어 개복수술로 전환하여 공장의 부분절제 및 단단문합술을 시행하였다. 육안 소견에서 $1.5 \times 1.5 \times 1.8$ cm 크기의 고형성 종괴가 발견되었으며, 점막괴사 소견이 관찰되었다 (Fig. 3). 종괴에 대한 면역조직화학염색에서는 CD117 (C-kit) 염색과 평활근액틴(CD34) 염색에 양성을 보이고, S-100 염색에 음성을 보였으며, 유사분열은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 따라서, 치명적 소장 출혈을 동반한 매우 낮은 위험군의 공장 위장관간질종양으로 최종 진단되었다. 환자는 퇴원 후 외래에서 경과관찰을 하고 있고, 수술 후 36개월이 경과한 현재까지 재발이나 합병증 없이 양호한 상태를 유지하고 있다.

고 찰

위장관간질종양은 위장관계에 발생하는 비상피성 종양으로 면역조직화학 염색에서 c-kit 양성 반응이 특징인 종양이다. 이 종양은 전체 위장관의 악성종양 중에서 1% 미만을 차지하며, 연간 발생률은 인구 100만명당 10-20명으로 알려져 있지만, 대부분의 종양이 증상을 초래하지 않는다는 점을 감안하면 실제 빈도는 이보다 더 많을 것으로 추정된다[6]. 위장관간질종양의 발생부위는 50%-70%가 위장에 발생하며, 20%-40%는 소장, 5%-10%는 대장 및 직장에, 5% 미만은 식도에 발생한다고 알려져 있다

[7]. 위장관간질종양은 증상을 초래하지 않거나 종양의 발생 위치와 크기에 따라 비특이적인 증상들을 유발할 수 있으며 드물게 장폐쇄, 장천공, 장출혈 등을 초래할 수도 있다[8]. 특히, 이번 증례와 같이 소장의 위장관간질종양은 초기에 특이한 임상 증상이 없어서 진단이 어렵고, 장출혈 등의 합병증이 동반되어 진단되는 경우가 많다. 이번 증례에서도 흑색변이 발생하기 전까지는 특별한 증상이 없었으며 신체 검진에서도 특이소견이 없었다.

상부위장관 출혈이 의심될 경우 처음으로 시행해야 하는 검사는 상부위장관 내시경 검사이다. 소장 출혈이 의심될 경우에는 캡슐내시경 검사와 이중풍선소장내시경 검사를 이용하여 소장 출혈의 원인을 확인할 수 있다[7,9]. 하지만, 이번 증례와 같이 활력징후가 불안정한 환자에서는 복부 컴퓨터단층촬영을 시행하여 출혈 부위를 국소화하고 혈관조영술을 통한 색전술이나 수술적 치료를 바로 시행할 수도 있다. 혈관조영술 검사는 진단과 동시에 색전술을 시행할 수 있는 장점이 있지만, 출혈의 양이 적거나 간헐적 출혈일 경우 진단의 민감도 및 특이도가 떨어질 수 있다[10-12]. 혈관조영술 검사를 시행하기 전에 출혈 병소를 국소화하기 위하여 동맥기를 포함한 복부 컴퓨터전산화 단층촬영을 시행하여 조영제의 혈관 외 누출을 확인할 수 있다[10]. 특히, 최근 이용되고 있는 다검출나선형 컴퓨터전산화 단층촬영은 급성 출혈의 병소를 100%에 가깝게 찾아낼 수 있어 이용도가 증가하고 있다[10,11].

위장관간질종양은 벽외측에서 기원하지만, 특징적으로 인접한 점막에 궤양을 일으키기 때문에 위장관 출혈을 유발할 수 있는데 [13,14], 간질의 콜라겐 조직이 파괴되어 이로 인해 상대적으로 연약한 장관 혈관벽이 두드러지게 되어 위장관 출혈을 더욱 야기시킬 수 있다[15].

최근 10년 동안 출혈을 동반한 소장의 위장관간질종양은 12예

가 보고되었는데, 환자들의 평균 나이는 54.9세였으며, 발생 위치는 십이지장이 3예(25%), 공장이 9예(75%)였다. 지금까지 보고된 증례들의 경우 크기가 2.0 cm 이하인 종양은 없었고(평균 크기 4.9 cm), 위험도는 모두 저위험군 이상이였다. 따라서, 이번 증례는 2.0 cm 이하의 초저위험군 위장관간질종양에도 불구하고 치명적 출혈을 유발했다는 점이 이례적이다. 이번 증례에서 알 수 있듯이, 소장의 위장관간질종양은 종양의 크기나 위험도 정도에 상관없이 출혈의 위험이 있기 때문에 임상 의사들의 주의가 필요하다.

요약하면, 이번 증례는 크기가 작은, 초저위험군의 공장 위장관간질종양 임에도 불구하고 치명적인 대량출혈이 발생하여 색전술 치료와 수술적 절제를 통해 성공적으로 치료할 수 있었다. 소장의 위장관간질종양은 종양의 크기나 위험도에 상관없이 치명적인 출혈을 동반할 수 있기 때문에 임상 의사들의 주의가 필요할 것으로 생각된다.

References

1. Pidhorecky I, Cheney RT, Kraybill WG, Gibbs JF. Gastrointestinal stromal tumors: current diagnosis, biologic behavior, and management. *Ann Surg Oncol* 2000;7:705-712.
2. Joensuu H. Gastrointestinal stromal tumor (GIST). *Ann Oncol* 2006;17(Suppl 10):x280-x286.
3. Singhal T, Doddi S, Leake T, Parsi S, Hussain A, Chandra A, et al. Upper gastrointestinal bleeding due to gastric stromal tumour: a case report. *Cases J* 2010;3:58.
4. Daldoul S, Moussi A, Triki W, Baraket RB, Zaouche A. Jejunal GIST causing acute massive gastrointestinal bleeding: role of multidetector row helical CT in the preoperative diagnosis and management. *Arab J Gastroenterol* 2012;13:153-157.
5. Kramer K, Siech M, Strater J, Aschoff AJ, Henne-Bruns D. GI hemorrhage with fulminant shock induced by jejunal gastrointestinal stromal tumor (GIST) coincident with duodenal neuroendocrine carcinoma (NET) + neurofibromatosis (NF): case report and review of the literature. *Z Gastroenterol* 2005;43:281-288.
6. Nilsson B, Bümming P, Meis-Kindblom JM, Oden A, Dortok A, Gustavsson B, et al. Gastrointestinal stromal tumors: the incidence, prevalence, clinical course, and prognostication in the preimatinib mesylate era: a population-based study in western Sweden. *Cancer* 2005;103:821-829.
7. Jhu IK, Joo YE, Park GS, Park MH, Park SU, Lee NH, et al. A case of duodenal gastrointestinal stromal tumor presenting with gastrointestinal bleeding. *Korean J Gastrointest Endosc* 2005;31:121-125.
8. Judson I. Gastrointestinal stromal tumours (GIST): biology and treatment. *Ann Oncol* 2002;13(Suppl 4):287-289.
9. Choi H, Choi KY, Eun CS, Jang HJ, Park DI, Chang DK, et al. Korean experience with double balloon endoscopy: Korean Association for the Study of Intestinal Diseases multi-center study. *Gastrointest Endosc* 2007;66(3 Suppl):S22-S25.
10. Yoon W, Jeong YY, Shin SS, Lim HS, Song SG, Jang NG, et al. Acute massive gastrointestinal bleeding: detection and localization with arterial phase multi-detector row helical CT. *Radiology* 2006;239:160-167.
11. Tew K, Davies RP, Jadun CK, Kew J. MDCT of acute lower gastrointestinal bleeding. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:427-430.
12. Bensimhon D, Soyer P, Boudiaf M, Fargeaudou Y, Nemeth J, Pocard M, et al. Imaging of gastrointestinal stromal tumors. *J Radiol* 2009;90:469-480.
13. Sass DA, Chopra KB, Finkelstein SD, Schauer PR. Jejunal gastrointestinal stromal tumor: a cause of obscure gastrointestinal bleeding. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128:214-217.
14. Majdoub Hassani KI, Zahid FZ, Ousadden A, Mazaz K, Taleb KA. Gastrointestinal stromal tumors and shock. *J Emerg Trauma Shock* 2009;2:199-202.
15. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol* 2002;33:459-465.