

충수돌기에 국한된 크론병: 크론병인가, 특별성 육아종성 충수돌기염인가?

—증례보고 1예와 문헌 고찰—

특수전학교, ¹육군청평병원, ²관동대학교 의과대학 병리학교실

김 민 영 · 봉 진 구¹ · 이 상 엽²

= Abstract =

Isolated Crohn's Disease of Appendix: Is It Crohn's Disease or Idiopathic Granulomatous Appendicitis?

—Report of a case and review of the literature—

Minyoung Kim, M.D., Jin-Gu Bong, M.D.¹
and Sang-Yeop Lee, M.D.²

Special Warfare School, ¹Army Cheongpyeong Hospital, ²Department of Pathology,
Kwandong University College of Medicine, Kangleung, Korea

A case of isolated Crohn's disease of appendix is reported. It is a rare disease which commonly mimics the symptoms of acute appendicitis. Review of 221 identical cases previously reported in the world literature revealed slight male predominance(1.17 : 1) and peak age of incidence in the third decade(24.3 yrs). In contrast to typical Crohn's disease, the rate of postoperative fistula and recurrence was minimal; 1.0% and 3.8%, respectively. Due to these differences, many consider it to be a separate disease entity from Crohn, and a new diagnostic term - "Idiopathic Granulomatous Appendicitis" - has gained wide acceptance in recent years.

Key Words: Crohn's disease, Appendix, Idiopathic Granulomatous Appendicitis

서 론

염증성 소화관 질환인 크론병은 소화관의 전장

책임저자 : 김민영, 서울시 종로구 연건동 28, 서울대학병원 일반외과 의국(우편번호: 110-744) (Tel: 02-760-2318, Fax: 02-766-3975, E-mail: Vicryl@mail.hitech.net)

에 걸쳐 어디에서나 발생할 수 있으며, 호발 부위인 회맹장부에 발생한 경우, 상당수에서 충수돌기를 침범하므로, 충수돌기의 크론병 자체는 드문 질환이 아니다. 그러나 병변의 원발 부위와 그 범위가 충수돌기에 국한되어 있는 경우는 세계적으로 보고가 매우 드물며, 특히 그 임상 양상도 일반적인 크론병과 달라, 최근에는 “특별성 육아종성 충수돌기염”이라는 진단명이 설득력을 얻어

가고 있는 질환이다. 저자들은 최근 이러한 충수돌기에 국한된 크론병 또는 특발성 육아증성 충수돌기염 한 예를 경험하고 이를 보고하는 바이다.

증례 보고

1년 전부터 간헐적으로 경미한 우하복부 통통을 경험해 오던 21세 남자 환자가 같은 종류의 통증이 8일간의 지속되며 그 강도가 심해져 내원하였다. 우하복부 통통을 제외한 식욕부진, 오심, 구토, 설사, 변비 등 다른 소화기계 증상들은 없었고, 과거력 및 가족력상 특이 소견은 없었다.

이학적 검사상 활력증후는 혈압 110/70, 맥박 80회/min, 체온 37.3°C, 호흡수 20/min이었으며, 전체적으로 건강하게 보였다. 우하복부의 암통은 중등도로 양성이었으나, 반발통은 음성이었으며, 이외에는 이학적 검사상 이상 소견은 없었다.

내원 당시 실시한 CBC에서 혈중 백혈구 수치는 13700/mm³(중성구 71%)로 백혈구증이 있었으며, 나머지는 정상으로 혈색소 14.4 g/dl, 해마토크리트 39.2%, 혈소판 293 K/mm³이었다. 혈청 BUN은 23.9 mg/dl, creatinine은 1.2 mg/dl로 조금 높았으며, sGOT는 10 IU/L, sGPT는 8 IU/L였다. 소변 검사와 혈액 응고 검사는 모두 정상이었고, 혈청 HBs Ag과 Ab는 음성이었다.

수술 전 시행한 복부 초음파 검사에서 2×3×3 cm 크기의 저에코 종괴가 맹장의 내하축 부위에서 발견되어, 충수돌기 주위에 농양을 형성한 급성 충수돌기염에 합당한 소견을 보였다(Fig. 1).

그러나 증상의 비정형성을 고려하여, 전신마취 하 정중절개로 개복하였는데, 복막절개시 대량 조직이 맹장 및 충수돌기를 덮어 쌓고 있었으며, 충수돌기는 4×2.5×2.5 cm 크기의 타원형으로 돌처럼 딱딱하게 만져졌다. 충수돌기의 전공은 없었으며, 회맹장부와 경도의 유착이 있었으나, 쉽게 밖리가 되었고, 밖리 후 회맹장부에는 염증 소견이 보이지 않았다. 먼저 충수혈관들을 포함한 충수간막을 절제하고, 충수돌기를 기저부에서

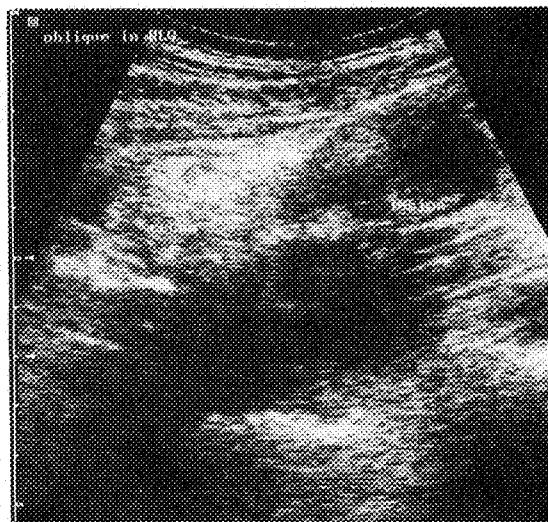


Fig. 1. 2×2×3 cm sized low echoic lesion on the inferomedial side of appendix.

절제한 후 purse-string suture로 충수돌기 기저부를 처리하였다. 충수 주위의 염증성 장액이나 삼출물은 거의 보이지 않았으며 배농출은 시행하지 않았다. 이어서 소장의 전장과 상행 결장에서 복강내 직장까지 Treitz 인대 아래의 소화관을 면밀히 관찰하였으나, 추가적인 이상 소견은 발견되지 않았다.

절제된 충수돌기를 종결개하여 본 바, 충수돌기의 벽이 현저하게 비후되어 원위부 2/3의 내장을 완전히 폐쇄하고 있었다. 현미경 소견상, 충수돌기의 벽은 지방조직을 포함하는 섬유화로 비후되어 있었고, 전 층에 걸친 염증 소견과 염구(fissure), 그리고 비전락성 육아증성 병변을 보여 크론병에 합당하였다(Fig. 2, 3).

후향적 문진상, 팬절염이나 팬질통, 피부나 구강 점막의 병변, 포도막염 등 크론병의 장외 증상은 없었으며, 환자는 특별한 후유증이나 합병증 없이 순조롭게 회복되어 퇴원하였다. 수술 9개월 후, 현재까지 재발의 증상은 보이지 않았으며, 이 때 시행한 소장 및 대장의 조영 검사에서 모두 정상 소견을 보이고 있다.

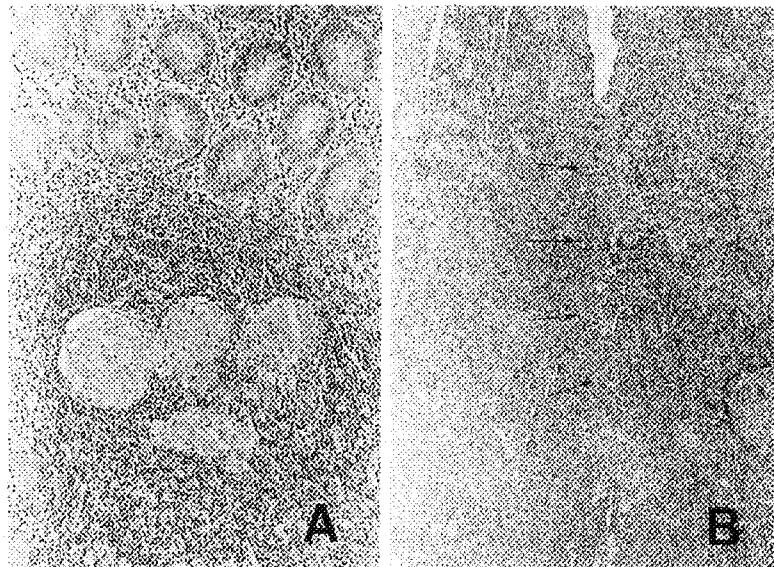


Fig. 2. (A) Several noncaseating granulomas and lymphoid aggregate in lamina propria. (B) Narrow fissure penetrating deeply through the wall(arrow).

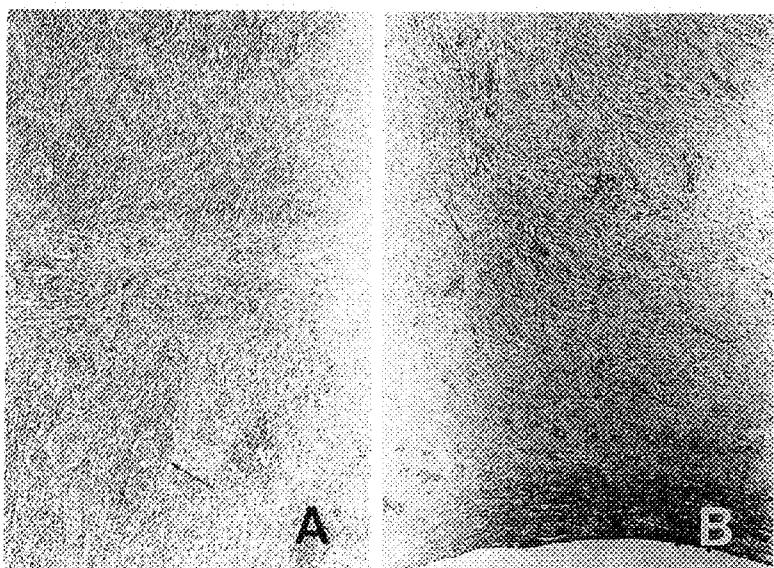


Fig. 3. (A) Numerous lymphoid follicles with germinal center in subserosa(arrow). (B) Markedly thickened wall with mononuclear inflammatory cell infiltration and fibrosis.

고찰

충수돌기에 국한된 코론병은 1953년 Meyering

과 Bertram³⁰에 의해 첫 보고가 이루어진 질환으로, 일반 인구에 대한 코호트 연구에서 그 발병률이 10만명 당 0.2명/년 정도로⁴⁴ 보고되고 있는 희귀 질환이다. 저자들은 Medline을 통한 세계 문헌

검색으로 50건의 보고에서 총 221예의 증례를 확인할 수 있었는데,^{1~10,12~17,19~52} 이중에서 성별을 알 수 있었던 182예의 남녀비는 98:84(1.17:1)로 남자에서 약간 호발하는 경향을 보였고, 각 예의 연령이 언급되었거나 증례군의 평균을 제시하여 계산이 가능하였던 157예의 평균 연령은 24.3 ±9.7세로, 주로 젊은 성인에서 발생하였다.

기존 증례에 나타난 임상상을 보면, 내원 증상 및 소견은 발열, 구역, 식욕 감퇴, 우하복부 통증/압통/반발통, 백혈구과증 등으로 일반적인 급성 충수돌기염의 증상과 크게 다르지 않았으며, 수술전 진단을 밝힌 143예에서도 급성 충수돌기염이 107예(74.8%)로 가장 많았고, 다음이 충수돌기 주위 농양 17예(11.9%), 기타 19예(13.3%)의 순이었다. 그러나 72시간 이내의 급성 증상만을 호소한 환자의 수는 53예로 증상의 기간을 알 수 있었던 119예 중 44.5% 뿐이었고, 41.2%인 49예에서 1주일 이상, 길게는 수개월, 수년까지의 만성 증상을 호소하여 급성 충수돌기염과 일부 구분되는 양상을 보였다. 만성 경과를 가지는 환자들이 호소한 증상은 부위가 불분명한 재발성 경련성 복통, 식욕 감퇴, 설사, 변비, 소화불량 등으로 비특이적 소화기 증상이 주를 이루었다.

개복시 일반적인 소견은 충수돌기의 확연한 비후, 경화, 발적이고, 주위 장기와 섬유성 유착이 있을 수 있으나, 대부분 쉽게 박리가 되며, 맹장과 회장은 육안적으로 정상이다. 수술명을 알 수 있었던 138예 중 단순 충수돌기 절제술이 119예(86.2%)로 암도적으로 많았고, 회맹장 절제술 등 수술의 범위가 더 커진 경우는 19예(13.8%) 뿐이었다.

진단은 수술 전이나 수술 중에 내려지는 경우는 드물며, 거의 대부분의 경우에서 수술 후 병리학적 검사로 이루어지게 되는데, 병리학적 소견은 주로 점막하부에 집중되어 있는 육아종과 장벽의 전 층에 걸친 림프구 침윤, 충수돌기 벽의 비후, 점막의 궤양과 열구, 누공, 그리고 장샘농양(crypt abscess) 등으로 크론병의 병리 소견과 동일

하며, 이는 충수돌기의 원발성 크론병이라는 진단명이 붙게 된 기원이기도 하다. 그러나 병리학적 진단은 tuberculosis, yersiniosis, blastomycosis, schistosomiasis, actinomycosis, camphylobacter, histoplasmosis 등의 감염성 질환과 sarcoidosis, 이물성 육아종, 충수돌기의 폐색을 일으키는 종양, 또 드물게 계실염 등의 병변과의 감별을 요하며, 이러한 질환들을 배제한 후 진단이 가능하다.

충수돌기 절제술 후, 병리 보고서에서 크론병의 이름을 보면서 외과의들의 머리 속에 가장 먼저 떠오르는 생각은 수술후 누공 발생의 위험이 어느 정도인가 하는 것일 것이다. 충수돌기를 침범한 회맹장부의 크론병에서 충수돌기 절제술을 받는 경우에는 15~20%에서 수술후 누공이 합병되는 반면,²¹ 충수돌기에 국한된 크론병의 누공 합병율은 1~3.5% 정도로 보고되고 있다.^{37,39} 저자들은 기존의 증례 중 수술 후 합병증 여부를 알 수 있었던 202예에서 4예(2.0%)의 수술후 누공을 찾을 수 있었는데,^{1,24,28} 문헌을 자세히 고찰한 결과, 이중 2예는²⁴ 질환이 충수돌기에 국한되지 않고 타부위에도 크론병이 있었던 것으로 밝혀져, 실제 합병률은 1.0%였다. 그러므로 이 질환에서는 수술후 누공의 발생을 특별히 염려할 필요는 없다고 생각한다.

그러나 누공의 발생보다 더 큰 임상적 관심은, 과연 환자가 계속적인 재발을 보이는 전형적인 크론병의 경과를 밟을 것인가 하는 문제일 것이다. 1979년, 초기 37예의 증례 보고들을 모아 검토한 Yang 등⁵²은 이 질환의 14%에서 충수돌기가 아닌 다른 부위에서 크론병이 재발했다고 보고하였고, 1980년대의 보고자들은 9.5~16%를 보고하였다.^{1,4,13,25,43} 그러나 1990년대에 들어서면서 이 숫자는 6~10%로 떨어지고 있다.^{19,28,37} 저자들은 기존 문헌을 고찰한 결과, 추적이 되지 않았거나, 추적 기간이 불분명하거나, 또는 추적 기간이 증례별 분석에 부적합한 형태로 표시된 75예를 제외한 146예에서 평균 59개월(1개월~31년)의 추적 기간 중 11예(7.5%)의^{2,14,20,24,34,52} 재발을 찾을

수 있었다. 그러나 저자들은 같은 146예 중에서 수술 소견상 충수돌기가 아닌 타부위에 크론병의 염증성 변화가 기술되었거나, 수술 후 3개월 이내에 타부위의 크론병을 진단 받은 증례도 14예를^{2,15,20,24,33,51,52} 발견하고, 이들에서는 타부위의 동시성 크론병이 있었다고 판단하였다. 이들 동시성 크론병 14예는 모두 일반적 크론병과 충수돌기에 국한된 크론병의 구분이 불명확하던 1985년 이전의 보고들에 포함이 되어 있었고, 질환의 정의상 충수돌기에 국한된 크론병이 아닌 일반적인 크론병으로 분류되어야 할 증례들이었다. 이들을 제외한 132예에서의 재발은 평균 63개월(2개월~31년)의 추적 기간 중 5예(3.8%) 뿐이었다. 반대로 동시성 크론병이 있던 14예에서의 재발은 6예(43%)로 34~58%로 알려진 일반적인 크론병의 재발률^{11,18}과 같았다. 결론적으로 초기의 보고들에서 재발률이 10% 이상이었던 이유는 일반적 크론병과 충수돌기에 국한된 크론병의 구분이 명확치 않았던 것에서 찾을 수 있을 것이며, 순수하게 충수돌기에만 국한된 크론병의 재발률은 지금 까지 알려져온 것보다 훨씬 낮은 3~4% 정도일 것으로 생각된다.

이러한 임상적 차이들에 근거하여 Payan 등³⁵은 1980년 Granulomatous Appendicitis라는 병리학적 관점에서 이 질환을 논하였고, 이후 Ariel,⁴ McCue,²⁸ Wettergren 등⁴⁸은 이 질환이 크론병과 관련이 없는 독립 질환일 가능성을 주장하였다. 1993년 Dudley 등¹²은 아예 이 질환을 “특발성 육아종성 충수돌기염(Idiopathic Granulomatous Appendicitis)”이라 이름하고, 이 질환 10예의 조직 소견과 회맹장부의 크론병에 의해 이차적으로 침범된 충수돌기 14예의 조직 소견을 비교하여, 특발성 육아종성 충수돌기염에서 육아종의 수가 현저히 많음을 보고하였다. 그러나 1996년 Huang 등²³은 역시 비슷한 경향을 보고하면서도, 일부 소견이 중복되는 예들을 들어, 두 질환이 조직 소견만으로는 완전히 구분될 수 없다고 주장하였다. 결국 현재로서는 충수돌기에 국한된 크론병이 일반

적인 크론병과는 다른 특발성 육아종성 충수돌기 염이라는 의견이 정설로 받아들여져 가고 있는 추세이나, 이 두 진단 사이의 병리학적 경계는 아직까지 명확히 확립되지는 않은 실정이다. 결국 현재로서는 충수돌기에 국한된 크론병, 또는 특발성 육아종성 충수돌기염의 최종 진단은 병리적 소견에 덧붙여, 동시성 크론병의 부재가 임상적으로 확인이 되어야 이루어질 수 있을 것이다.

그러므로 만약 단순 충수돌기 절제술 후 그 조직에서 크론병의 병리가 관찰된다면, 임상의들이 실제적으로 던져야 할 질문은 이 질환이 전형적 크론병으로 이환할 것인가라는 것 보다는, 과연 해당 증례의 질환이 충수돌기에 국한된 특발성 육아종성 충수돌기염인가, 아니면 타부위에 크론병을 동반한 일반적 크론병의 일부인가 하는 것이 되어야 할 것이다. 그러나, 대부분의 임상적 상황에서는 급성 충수돌기염의 잠정 진단 하에 단순 충수돌기 절제술이 행하여지므로, 수술장에서 소장과 대장의 동시성 크론병의 존재 여부를 만족스럽게 확인할 수 있는 경우는 드물 것이다. 따라서 수술 후라도 대장 내시경이나 장조영 검사로 동시성 크론병의 존재 여부가 반드시 확인되어야 하겠으며, 만약 동시성 크론병의 존재가 확인될 경우에는 크론병의 진단하에 적절한 내과적, 외과적 처치가 따라야 할 것이다. 반대로 동시성 크론병이 없고, 질환이 순수하게 충수돌기에만 국한된 것이 증명된다면, 특발성 육아종성 충수돌기염의 진단을 내리고, 추가적인 처치 없이 향후 재발의 가능성이 적은 양호한 예후를 기대해도 좋을 것이다.

결 론

과거 충수돌기에 국한된 크론병으로 알려져 왔던 특발성 육아종성 충수돌기염은 일부 만성적 경과 이외에는 급성 충수돌기염과 구별하기 힘든 임상 양상을 보이는 희귀 질환으로, 수술 후 누공의 합병이나 재발 위험이 적은 양호한 예후를 보

이며, 전형적인 장의 크론병과는 별개의 질환으로 분류되어 가고 있는 추세이다. 저자들은 이 질환 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Agha FP, Ghahremani GG, Panella JS, et al. Appendicitis as the initial manifestation of Crohn's disease: radiologic features and prognosis. Am J Roentgenol 1987; 149: 515.
2. Allen DC, Biggart JD. Granulomatous disease in the vermiciform appendix. J Clin Pathol 1983; 36: 632.
3. Andze O, Matte C, Youssef S, et al. [Crohn's disease limited to the appendix. Apropos of a case]. Chir Pediatr 1990; 31: 349.
4. Ariel I, Vinograd I, Hershlag A, et al. Crohn's disease isolated to the appendix: truths and fallacies. Hum Pathol 1986; 17: 1116.
5. Bak M, Andersen JC. Crohn's disease limited to the vermiciform appendix. Acta Chir Scand 1987; 153: 441.
6. Brown WK, Peters RW. Crohn's disease of the appendix presenting as lower intestinal hemorrhage and cecal mass. Am J Gastroenterol 1976; 65: 349.
7. Brungger HU. [Crohn's disease of the appendix]. Helv Chir Acta 1979; 45: 827.
8. Cerdan FJ, Balsa T, Torres-Melero J, et al. [Appendiceal Crohn's disease]. Rev Esp Enferm Dig 1995; 87: 331.
9. Cohen WN, Denbesten L. Crohn's disease with predominant involvement of the appendix. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1970; 110: 361.
10. De Fuenmayor Valera ML, Perez Diaz MD, Calvo Serrano M, et al. [Idiopathic granulomatous appendicitis or Crohn's disease confined to the appendix]? Rev Esp Enferm Dig 1995; 87: 885.
11. DeDombal FT, Burton I, Goligher JC. Recurrence of Crohn's disease after primary excisional surgery. Gut 1971; 12: 519.
12. Dudley TH Jr, Dean PJ. Idiopathic granulomatous appendicitis, or Crohn's disease of the appendix revisited. Hum Pathol 1993; 24: 595.
13. Early CK, Kouri S. Granulomatous disease of the appendix manifesting as a cecal mass: report of a case. Dis Colon Rectum 1980; 23: 421.
14. Ewen SW, Anderson J, Galloway JM, et al. Crohn's disease initially confined to the appendix. Gastroenterology 1971; 60: 853.
15. Fallis JC. Granulomatous appendicitis: a case report. Canad J Surg 1968; 11: 449.
16. Geerken RG, Gibbons RB. Isolated Crohn's disease of the appendix: case report. Mil Med 1974; 139: 215.
17. Green GI, Broadrick GL, Collins JL. Crohn's disease of the appendix presenting as acute appendicitis. Am J Gastroenterol 1976; 65: 74.
18. Greenstein AJ, Sachar DB, Pasternack BS, et al. Reoperation and recurrence in Crohn's colitis and ileocolitis: crude and cumulative rates. N Engl J Med 1975; 293: 685.
19. Haddad M, Azim F, Koren A, et al. Crohn's disease of the appendix. Eur J Surg 1993; 159: 191.
20. Hall JH, Hellier MD. Crohn's disease of the appendix presenting as acute appendicitis. Br J Surg 1969; 56: 390.
21. Hobson RW 2d, Howard EW, Tuttle JR, et al. Crohn's disease of the appendix. Am Surg 1973; 39: 349.
22. Hollings RM. Crohn's disease of the appendix. Med J Aust 1964; 1: 639.
23. Huang JC, Appelman HD. Another look at chronic appendicitis resembling Crohn's disease. Mod Pathol 1996; 9: 975.
24. Jacobson S. Crohn's disease of the appendix, manifested as acute appendicitis with postoperative fistula. Am J Gastroenterol 1979; 71: 592.
25. Lindhagen T, Ekelund G, Leandoer L, et al. Crohn's disease confined to the appendix. Dis Colon Rectum 1982; 25: 805.
26. MacEachern AG. Crohn's disease of the appendix. J R Coll Surg Edinb 20: 320, 1975
27. Masuo K, Yasui A, Nishida Y, et al. A case of Crohn's disease limited to the appendix, showing a portentous ultrasonographic finding. J Gastroenterol 1994; 29: 76.
28. McCue J, Coppen MJ, Rasbridge SA, et al. Crohn's disease of the appendix. Ann R Coll Surg Engl 1988; 70: 300.
29. Meyer JH. Regional enteritis (crohn's disease) limited to the appendix. Int Surg 1976; 61: 532.
30. Meyerding EV, Bertram HF. Nonspecific granulomatous inflammation(Crohn's disease) of the appendix: a case report. Surgery 1953; 34: 891.
31. Murphy JJ, O'Connor JB. Crohn's disease of the appendix. Ir Med J 1977; 70: 229.
32. Naschitz JE, Yeshurun D, Rosner I, et al. Idiopathic granulomatous appendicitis. Report of five cases, one of which presented as migratory arthritis. J Clin Gas-

- troenterol 1995; 21: 290.
33. Nivatvongs S. Crohn's disease of the appendix: report of a case and review of the literature. Dis Colon Rectum 1978; 21: 361.
34. Ovrum E. Right ureteral occlusion due to isolated Crohn's disease of the appendix. Scand J Urol Nephrol 1979; 13: 123.
35. Payan HM, Gilbert EF, Hafez R. Granulomatous appendicitis. Dis Colon Rectum 1981; 24: 432.
36. Pignataro PF, Sartini M, De Siena L, et al. [Crohn's disease of the appendix: a rare nosological entity]. Chir Ital 1993; 45: 229.
37. Richards ML, Aberger FJ, Landercasper J. Granulomatous appendicitis: Crohn's disease, atypical Crohn's or not Crohn's at all? J Am Coll Surg 1997; 185: 13.
38. Ring AM. Isolated regional enteritis of the appendix. Int Surg 1970; 54: 290.
39. Ruiz V, Unger SW, Morgan J, et al. Crohn's disease of the appendix. Surgery 1990; 107: 113.
40. Sellner F, Jelinek R, Dinges HP. [Isolated Crohn's disease of the appendix]. Wien Klin Wochenschr 1980; 92: 805.
41. Sheinfeld WI, Rubinow M. Noncaseating epitheloid granuloma of the appendix (localized sarcoid disease?). J Int Coll Surg 1964; 42: 1.
42. Threatt B, Appelman H. Crohn's disease of the appendix presenting as acute appendicitis. Radiology 1974; 110: 313.
43. Timmcke AE. Granulomatous appendicitis: is it Crohn's disease? Report of a case and review of the literature. Am J Gastroenterol 1986; 81: 283.
44. Vanek VW, Spiros G, Awad M, et al. Isolated Crohn's disease of the appendix. Two case reports and a review of the literature. Arch Surg 1988; 123: 85.
45. Vaxman F, Becmeur F, Girard M, et al. [Crohn's disease localized in the appendix. Apropos of a case and review of the literature]. Ann Chir 1986; 40: 484.
46. Wang TK, Tolnai G, Campbell JS, et al. Crohn's disease of the appendix. Can Med Assoc J 1972; 106: 233.
47. Weiss Y, Durst AL. Crohn's disease of the appendix. Presentation of a case with review of the literature. Am J Gastroenterol 1975; 63: 333.
48. Wettergren A, Munkholm P, Larsen LG, et al. Granulomas of the appendix: is it Crohn's disease? Scand J Gastroenterol 1991; 26: 961.
49. Whelan TJ, Rast MF. Unusual lesions of the appendix. Arch Surg 1959; 79: 838.
50. Wiesfeld AL, Kouwenhoven TJ, Van Baalen JM, et al. Crohn's disease of the appendix. Neth J Surg 1991; 43: 20.
51. Wlodarski FM, Trainer TD. Granulomatous oophoritis and salpingitis associated with Crohn's disease of the appendix. Am J Obstet Gynecol 1975; 122: 527.
52. Yang SS, Gibson P, McCaughey RS, et al. Primary Crohn's disease of the appendix: report of 14 cases and review of the literature. Ann Surg 1979; 189: 334.