

CASE REPORT

고도 비만 여성에서 말단 회장의 종양으로 나타난 황색 육아종성 염증 1예

전형구, 김상욱

전북대학교 의학전문대학원 내과학교실

A Case of Xanthogranulomatous Inflammation of Terminal Ileum Presenting as a Mass in a Woman with Severe Obesity

Hyung Ku Chon and Sang Wook Kim

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical School, Jeonju, Korea

Xanthogranulomatous inflammation is an acute or chronic inflammatory condition most frequently reported in pyelonephritis and cholecystitis. However, the involvement of the terminal ileum is extremely rare. Its clinical significance is that it can mimic a malignant lesion clinically and intraoperatively, as well as radiographically. A 34-year-old European ethnic female presented with gradually aggravated abdominal pain in right lower quadrant for 15 days. There was no significant medical, surgical or traumatic history, except class III obesity (BMI, 41.0 kg/m²). An abdominal CT showed about a 4.7×3.7 cm sized, mass-like lesion in the terminal ileum. Despite symptomatic treatment, her clinical symptoms did not improve. After six days, she underwent a laparoscopic ileocecectomy. Pathologic findings showed extensive inflammation with occasional multinucleated giant cells and aggregates of foamy histiocytes, consistent with xanthogranulomatous inflammation. Here, we present a case of xanthogranulomatous inflammation in the terminal ileum presenting as subacute abdominal pain and a mass on imaging study. Xanthogranulomatous inflammation should be added to the differential diagnosis of patients with a suspected mass-like lesion in the terminal ileum. (Korean J Gastroenterol 2016;67:277-281)

Key Words: Xanthogranulomatous; Morbid obesity; Ileum

서 론

황색 육아종성 염증은 육안상 밝은 노란색 덩어리로 확인되며, 그 주변 조직의 출혈, 괴사, 화농성 변화가 같이 관찰되는 매우 드문 질환이다.¹ 이 질환은 조직학적 진단이 중요한데, 거품 대식세포와 지질 함유 조직구가 림프구, 호중구, 호산구, 형질세포 등의 다양한 염증 세포들과 함께 침윤되어 있는 것이 특징이다.² 대개 만성 반복성 감염이 생기는 신장 및 담낭에서 발생하나, 드물게 부고환, 난소, 갑상선, 부신, 림프

절, 폐, 뼈, 대장 등에서도 관찰된다.³ 이렇게 체내 다양한 부위에서 발생하는 황색 육아종성 염증은 영상 검사에서 침윤성 종양과 구분하기 어려우므로, 결국은 수술적 절제와 조직학적 검사가 시행되어야 한다.^{1,4} 현재까지의 문헌 고찰에서 황색 육아종성 염증이 소장에서 발생하는 경우는 매우 드물었다.⁵⁻⁷

이에 저자들은 우하복부 통증을 주소로 내원한 젊은 여자 환자에서 발생한 황색 육아종성 염증이 원위부 회장에서 말단 회장까지 침윤하여 종양 형태를 이루고 있었던 드문 예를 경험하고 치료하였기에 보고하고자 한다.

Received December 23, 2015. Revised January 21, 2016. Accepted February 15, 2016.

© 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 © 2016. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 김상욱, 54907, 전주시 덕진구 건지로 20, 전북대학교병원 내과

Correspondence to: Sang Wook Kim, Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Hospital, 20 Geonji-ro, Deokjin-gu, Jeonju 54907, Korea. Tel: +82-63-250-2302, Fax: +82-63-254-1609, E-mail: clickm@jbnu.ac.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.

증 례

38세의 백인 여성이 15일 전부터 점점 악화되는 우하복부 통증을 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 체질량지수 41.0 kg/m^2 의 초고도 비만이었고, 최근 5주간 남미를 다녀온 여행력이 있었다. 그 외 다른 기저 질환이나 외상, 수술력은 없었다. 내원 당시 혈압 $120/80 \text{ mmHg}$, 맥박 60회/분, 호흡수 23회/분, 체온은 36.5°C 로 안정적이었다. 진찰 소견에서 우하복부 압통 이외 특이 소견은 없었다. 혈액 검사에서 백혈구 $12,240/\text{mm}^3$ (호중구 80.0%), 혈색소 11.8 g/dL , 혈소판 $422,000/\text{mm}^3$, AST/ALT 8/17 IU/L, 총 빌리루빈 1.03 mg/dL , BUN/creatinine $9/0.64 \text{ mg/dL}$, amylase/lipase 27/22 IU/L, 적혈구 침강 속도 89 mm/hr , CRP 183.02 mg/L 였다. 종양표지자 검사에서 CEA 2.0 ng/mL , CA 19-9 7.98 U/mL , CA 125

21.5 U/mL 였다. 복부 컴퓨터단층촬영에서 회장 원위부에 인접하여, 주변 조직으로 염증성 침윤이 동반된 약 $4.7 \times 3.7 \text{ cm}$ 크기의 종괴와 함께 주변 림프절의 종대가 관찰되었다(Fig. 1). 검사 결과를 종합해 보았을 때 미세 장 천공과 동반된 반복되는 염증으로 인한 종괴 형성이 의심되었으며 말단 회장 부위의 국소 진행성 암과 감별할 필요가 있었다. 병변의 육안 확인과 조직검사를 위한 대장 내시경은 환자의 복막염 증상으로 인해 미루어졌다. 6일간 항생제, 수액 등의 보존적 치료에도 임상 증상이 호전되지 않아, 정확한 진단과 병변 부위의 근치적 절제를 위해 수술을 시행하였다. 수술 소견에서 염증으로 인해 원위부 회장부터 말단 회장에 이르는 부위에 복벽과 심한 유착이 보였다(Fig. 2A). 유착된 복벽을 박리해 나가자 노



Fig. 1. CT scan of abdomen. Seen is an approximately $4.7 \times 3.7 \text{ cm}$ sized, mass-like lesion (white arrow) in the terminal ileum.

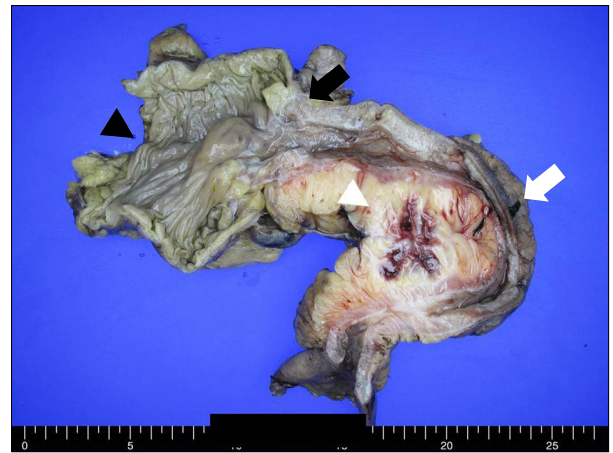


Fig. 3. Gross finding of resected ileocecal segment. It revealed mass-like thickening of the mesenteric fat with hemorrhage and adhesion at the terminal ileum. White arrow, terminal ileum; white arrowhead, mass-like lesion; black arrow, ileocecal valve; black arrowhead, cecum.

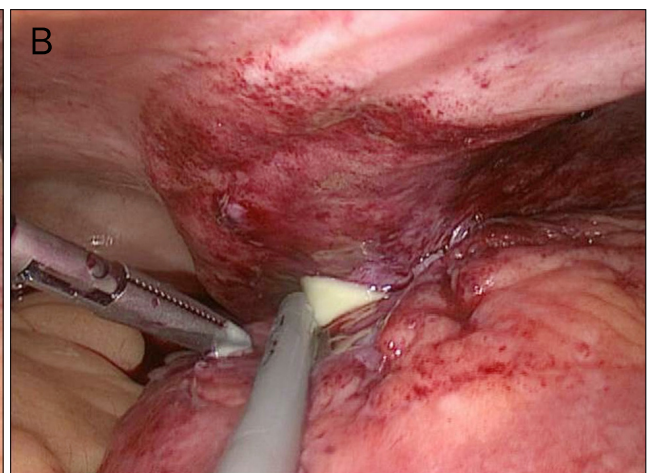


Fig. 2. Intraoperative laparoscopic findings. (A) Inflammation and phlegmon with adhesions between the terminal ileum and abdominal wall. (B) Abscess pocket with pus discharges of the terminal ileum.

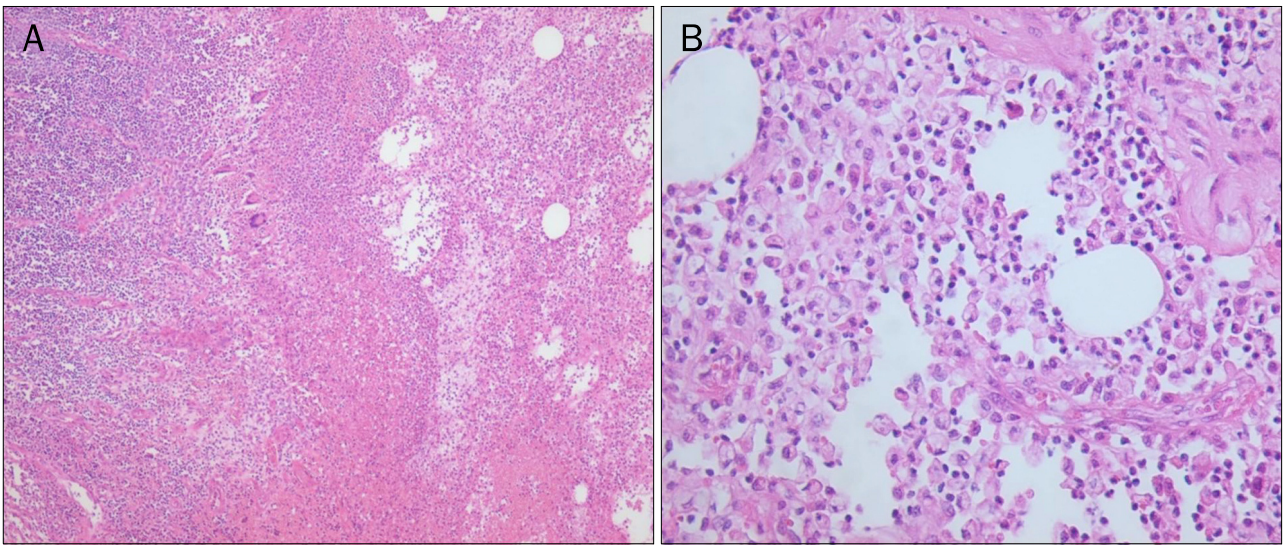


Fig. 4. Microscopic findings (H&E) of the resected specimen (A) showed extensive inflammation with occasional multinucleated giant cells and fibrosis (×100). (B) Higher magnification revealed aggregates of foamy histiocytes (×400).

란색 고름과 고름 주머니가 관찰되었다. 명확한 악성 종괴는 관찰되지 않았으나, 염증 조직과 고름 주머니 등의 제거를 위해 복강경하 회맹절제술을 시행하였다(Fig. 2B).

절제된 회맹장부의 장막 표면은 암적색의 출혈성 변성을 보였고, 육안으로는 주변 장기에 뚜렷한 천공 소견은 관찰되지 않았다. 회맹관에 인접한 말단 회장의 장간막은 염증과 출혈로 인해 비후되어 있었으며, 유착으로 인해 5.5×4.3 cm 크기의 출혈을 동반한 종괴 양상으로 관찰되었다. 그러나 맹장으로의 침범은 보이지 않았다(Fig. 3). 조직검사에서 전반적인 섬유화와 함께 급, 만성 염증 세포의 침윤 및 거품 모양의 세포 내용물을 갖는 조직구가 광범위하게 침윤되어 있어 황색 육아종성 염증으로 진단하였다(Fig. 4).

이후 환자는 증상이 호전되어 수술 후 10일째 합병증 없이 퇴원하여 외래 관찰 중이다.

고 찰

황색 육아종성 염증은 비뇨생식기에서 처음 보고된 드문 질환이다.⁸ 현재까지의 문헌 고찰에 의하면 소장에서 이 질환의 발생은 국내에서 1예, 외국에서 2예의 보고만이 있다 (Table 1).⁵⁻⁷ 첫 증례는 Yoon 등⁵이 보고한 우하복부 통증을 주소로 내원한 52세 여자의 증례이다. 이 환자는 복부 컴퓨터 단층촬영에서 5 cm 가량의 불균질한 종괴가 맹장 근처 말단 회장에서 관찰되었으며, 주변의 여러 림프절도 커져 있었다. 악성 종양이 의심되었고 치료를 위해 수술을 시행하였다. 수술 뒤 병리 조직검사 결과 황색 육아종성 염증으로 진단되었으며, 악성 조직은 관찰되지 않았다. 두 번째 증례는 Wong

등⁶이 보고한 51세 남자, 복부 초음파에서 회맹장 부위에 1.55 cm 가량의 종괴 형태가 관찰되었다. 진단 겸 치료 목적으로 수술을 시행하였고 수술 뒤 병리 조직검사에서 악성 종양은 발견되지 않았으며, 황색 육아종성 염증만 관찰되었다. 마지막 증례는 Bailey와 Beck⁷이 보고한 19세 남자의 예로, 복부 컴퓨터단층촬영에서 S결장 인접 소장 점막이 두꺼워져 있었고, 소장와 S결장 사이에 농양이 형성되어 있었다. 크론병을 의심하여 농양의 경피적 배액술과 항생제 등으로 보존적 치료를 하였으나 호전이 없어 수술을 시행하였다. 수술 소견상 S결장과 인접 소장에 걸쳐 종괴 형태가 관찰되어 병변 부위를 일괄 절제하였고, 황색 육아종성 염증으로 진단되었다.

이번 증례의 경우도 환자의 나이가 젊다는 것 이외에는 다른 증례들과 유사하게 복부 컴퓨터단층촬영에서 회장 원위부에 인접하여 약 4.7×3.7 cm 가량의 종괴가 관찰되었다. 다른 대장이나 난소, 췌장에서 발생한 황색 육아종성 염증의 경우에도 영상검사에서 악성 종양의 형태로 나타나는 경우가 보고되고 있다.^{2,9,10} 이는 황색 육아종성 염증이 악성 종양 발생과 유사하게 주변 조직으로의 침윤성 염증 반응을 일으키고 섬유화가 동반되면서 종괴의 형태로 발전해 나가기 때문이다.

위장관을 침범한 황색 육아종성 염증의 특징적인 영상의학적 소견에 대한 연구는 아직까지 보고되어 있지 않다. 대부분의 증례에서 복부 컴퓨터단층촬영상 종괴 형태를 보이고, 침범 부위의 점막 비후 소견 등이 동반되는 경우가 있으나, 악성 종양과의 감별이 어려워 조직학적 검사가 이루어져야 정확한 진단을 내릴 수 있었다.⁵⁻⁷ 황색 육아종성 염증은 병리학적으로 조직 실질의 파괴를 야기시키는 거대세포, 림프구, 형질세포 등이 지방을 함유한 포말세포와 함께 광범위하게 침윤되는

Table 1. Review of Reported Cases of Small Bowel Involvement in Xanthogranulomatous Inflammation (XGI)

Reference	Age (yr)/sex	Underlying disease	Location of small bowel XGI	Other involved organ	Clinical presentation	Radiologic findings	Treatment
Yoon et al. ⁵	52/M	None	Terminal ileum	None	Abdominal pain	CT: Appendiceal mass; bowel wall thickening of terminal ileum	Laparoscopic right hemicolectomy
Wong et al. ⁶	51/M	HTN DM Gout	Terminal ileum	Appendix	Abdominal pain	US: 1.5 cm mass like lesion at ileocecal area CT: None	Laparoscopic ileocecectomy
Bailey and Beck ⁷	19/M	None	Ileum	Sigmoid colon	Abdominal pain Weight loss Flu-like symptoms	CT: Abscess between small bowel and sigmoid colon	Small bowel segmental resection and sigmoid colectomy
Present case	38/F	Obesity	Terminal ileum	None	Abdominal pain	CT: About 4.7×3.7 cm sized, mass like lesion in terminal ileum	Laparoscopic ileocecectomy

M, male; F, female; HTN, hypertension; DM, diabetes mellitus; US, ultrasonography.

특징을 갖는다.² 연반증은 이러한 황색 육아종성 염증과 감별해야 할 질환 중 하나다. 연반증은 만성 육아종성 염증 질환으로 면역 기능이 저하된 환자에서 발병하는 것으로 알려져 있다. 주로 방광 및 요도와 같은 비뇨 생식계를 잘 침범하며, 조직 병리 소견에서 periodic acid-Schiff (PAS) 염색 양성의 Michaelis-Gutmann body를 확인함으로써 확인할 수 있다. 이번 증례 환자의 경우 PAS 염색 음성으로 이 질환을 배제할 수 있었다.^{11,12}

악성 종양 이외에 이번 증례와 유사한 임상 경과를 보일 수 있는 것이 여러 가지 세균, 특히 방선균 감염에 의해 이차적으로 발생한 복부 종괴이다.¹³ 방선균에 의해 야기된 복부 병변의 경우 복부 통증 외 다른 임상 증상이 없다면 질병에 특이적인 검사가 없기 때문에 진단이 어렵다. 만약 이 질환이 강력히 의심된다면 항생제를 투여해야 한다. 항생제 투여에도 반응이 없거나, 합병증이 발생한 경우 즉시 수술을 통한 확진이 필요하다. 황색 육아종성 염증과 달리 방선균에 의해 발생한 복부 질환의 경우에는 수술 후에도 장기간의 항생제 치료가 필요하다.¹⁴

황색 육아종성 염증이 발생하는 정확한 기전은 아직 밝혀지지 않았다. 만성적인 반복 감염, 부적절한 항생제 투여, 면역학적 요인, 포식세포 지질 대사의 비정상적 발현, 드물게는 붕합 재료 등이 그 원인으로 제안되고 있다.¹⁵ 이번 증례에서는 환자의 초고도 비만과 동반된 지질 대사 이상과 5주간의 남미 여행 중 섭취한 음식물이 복합적으로 작용하여 황색 육아종성 염증이 나타났을 가능성이 있다. 일반적으로 비만증에서는 정상인보다 혈중 유리 지방산의 농도가 증가하게 된다. 높아진 혈중 유리 지방산은 toll-like receptor 4에 작용하여 다양한 염증 반응을 활성화하고, 지방세포 주변에 대식세포의

침윤이 나타나게 한다. 이렇게 나타난 대식세포는 tumor necrosis factor alpha, interleukin (IL)-1 β , IL-6 등의 cytokine을 분비하여 염증반응을 악화시키는 것으로 알려져 있다.¹⁶ 남미 여행 중 평소에 먹지 않던 음식물이나 상한 음식물 섭취로 인해 소장 내 염증이 나타나고, 비만증과 관련되어 나타나는 지질 대사 이상과 염증 반응 유발 인자 등이 복합적으로 작용하여 황색 육아종성 염증이 발현되었을 수 있다.

황색 육아종성 염증의 치료에 대한 정확한 가이드라인은 아직 설정되어 있지 않다. 드문 질환이기도 하고, 수술 전 진단되는 경우가 적기 때문이다. 만약 수술 전 병변의 조직검사에서 황색 육아종성 염증이 진단되었다고 하더라도 종양의 형태를 띠고 있다면 적극적인 수술적 처치가 필요하다. 그 이유는 간혹 맹장암 등의 악성 종양과 동반되어 발생하는 경우가 있고, 앞서 언급한 방선균 등의 여러 균종에 의해 발생한 염증과의 감별도 향후 치료 계획을 세우는 데 중요하기 때문이다.¹⁷

저자들은 우하복부 통증을 주소로 내원한 여자 환자에 대한 영상의학 검사에서 소장의 다각벽 종괴가 관찰되었고, 보존적 치료에 반응 없어 수술적 치료 뒤 실시한 병리 조직검사에서 황색 육아종성 염증으로 확진된 드문 예를 경험하고 치료하였기에 보고하고자 한다. 만약 영상의학적 검사에서 복부 종양이 의심되는 경우, 황색 육아종성 염증과 같은 질환도 감별 진단으로 고려할 필요가 있겠다.

REFERENCES

1. Addario Chieco P, Antolino L, Giaccaglia V, et al. Acute abdomen: rare and unusual presentation of right colic xanthogranulomatosis. *World J Gastroenterol* 2014;20:8717-8721.
2. Cozzutto C, Carbone A. The xanthogranulomatous process.

- Xanthogranulomatous inflammation. *Pathol Res Pract* 1988; 183:395-402.
3. Anadol AZ, Gonul II, Tezel E. Xanthogranulomatous inflammation of the colon: a rare cause of cecal mass with bleeding. *South Med J* 2009;102:196-199.
 4. Oh YH, Seong SS, Jang KS, et al. Xanthogranulomatous inflammation presenting as a submucosal mass of the sigmoid colon. *Pathol Int* 2005;55:440-444.
 5. Yoon JS, Jeon YC, Kim TY, et al. Xanthogranulomatous inflammation in terminal ileum presenting as an appendiceal mass: case report and review of the literature. *Clin Endosc* 2013;46:193-196.
 6. Wong KC, Tsui WM, Chang SJ. Xanthogranulomatous inflammation of terminal ileum: report of a case with small bowel involvement. *Hong Kong Med J* 2015;21:69-72.
 7. Bailey MB, Beck SJ. Xanthogranulomatous inflammation of the sigmoid and small bowel presenting as Crohn's disease. *Am Surg* 2014;80:E38-E39.
 8. Osterlind S. Über pyelonephritis xanthomatosa. *Acta Chir Scand* 1944;90:369-376.
 9. Son J, Raetskaya-Solntseva O, Tirman PA, Waters GS, Kelly MG. Xanthogranulomatous oophoritis presenting as an adnexal mass and bowel obstruction: a case report. *J Reprod Med* 2015;60:273-276.
 10. Nishimura M, Nishihira T, Hirose T, et al. Xanthogranulomatous pancreatitis mimicking a malignant cystic tumor of the pancreas: report of a case. *Surg Today* 2011;41:1310-1313.
 11. Tam VK, Kung WH, Li R, Chan KW. Renal parenchymal malacoplakia: a rare cause of ARF with a review of recent literature. *Am J Kidney Dis* 2003;41:E13-E17.
 12. Keitel E, Pêgas KL, do Nascimento Bittar AE, dos Santos AF, da Cas Porto F, Cambruzzi E. Diffuse parenchymal form of malacoplakia in renal transplant recipient: a case report. *Clin Nephrol* 2014;81:435-439.
 13. Sumer Y, Yilmaz B, Emre B, Ugur C. Abdominal mass secondary to actinomyces infection: an unusual presentation and its treatment. *J Postgrad Med* 2004;50:115-117.
 14. Kim KH, Lee J, Cho HJ, et al. A case of abdominal wall actinomycosis. *Korean J Gastroenterol* 2015;65:236-240.
 15. Shalev E, Zuckerman H, Rizescu I. Pelvic inflammatory pseudotumor (xanthogranuloma). *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982; 61:285-286.
 16. Wen H, Gris D, Lei Y, et al. Fatty acid-induced NLRP3-ASC inflammasome activation interferes with insulin signaling. *Nat Immunol* 2011;12:408-415.
 17. Jung SH, Kim JH. Cecal cancer with xanthogranulomatous inflammation. *J Korean Surg Soc* 2008;74:392-395.