

전신홍반루푸스에 동반된 장기종 1예

서울대학교 의과대학 내과학교실

박준원 · 송영욱 · 신기철

A Case of Pneumatosis Cystoides Intestinalis in a Patient with Systemic Lupus Erythematosus

Jun Won Park, Yeong Wook Song, and Ki Chul Shin

Department of Internal Medicine, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Pneumatosis cystoides intestinalis, which is characterized by multiple air-filled cysts in the intestinal mucosa, submucosa, and subserosa, is associated with autoimmune disorders, including systemic sclerosis, inflammatory myopathy and, rarely, systemic lupus erythematosus (SLE). Here, we report the case of a 57-year-old female with a 2-year history of SLE who developed pneumatosis cystoides intestinalis. The patient's symptoms were improved with conservative management. Although pneumatosis cystoides intestinalis is an uncommon manifestation of SLE, and follows a mainly benign course, it can be associated with vasculitis, which has a poor prognosis. (Korean J Med 2012;83:283-286)

Keywords: Pneumatosis cystoides intestinalis; Lupus erythematosus, Systemic; Prednisolone

서 론

장기종(pneumatosis cystoides intestinalis)은 장벽 내에 공기가 축적되는 비교적 흔치 않은 영상소견이다. 장기종은 기관지 천식, 만성폐쇄폐질환과 같은 호흡기 질환, 장폐쇄, 후천면역결핍증후군 등의 다양한 질환에서 동반되거나, 복부 수술, 내시경과 같은 시술 뒤에 발생할 수 있다[1]. 장기종이 전신 경화증이나 염증성 근병증과 같은 자가면역질환에도 동반될 수 있음이 보고되었으나, 전신홍반루푸스에 동반되는 경우는

매우 드물다고 알려져 있다[1]. 저자들은 최근 전신홍반루푸스 환자에 동반된 장기종 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 이○○, 여자 57세
주 소: 내원 한 달 전 발생한 설사와 복통, 전신 위약
현병력: 환자는 36개월 전 전신홍반루푸스로 진단되었고 당시 레이노 현상 및 양쪽 근위지관절과 손목의 관절염 소

Received: 2011. 10. 17

Revised: 2011. 11. 3

Accepted: 2011. 12. 13

Correspondence to Ki Chul Shin, M.D., PH.D.

Department of Internal Medicine, Seoul National University Boramae Hospital, 20 Boramae-ro 5-gil, Dongjak-gu, Seoul 156-707, Korea

Tel: +82-2-870-3204, Fax: +82-2-870-3866, E-mail: kideb1@snu.ac.kr

견이 있었으며, 혈액검사서 백혈구 감소증과 항핵항체, 항 Sm 항체 및 항 이중가닥DNA 항체가 양성이었다. 이후 간헐적으로 복통 및 설사가 반복되었고, 타 병원에서 시행한 테크네튬-99 m 위배출 섭광조영술 검사에서 위배출시간이 정상에 비해 두 배 이상 증가된 소견을 보였다. 복부 증상은 위장운동촉진제 등의 보존적인 치료에 호전을 보이지 않았고, 1년 사이에 12 kg의 체중감소가 있었다. 4개월 전부터는 양측 하지에 함요부종이 발생하여 3개월 전 본원에 입원하였다. 검사 결과 저알부민혈증과 대변 알파-1 항트립신에 증가된 소견(87.2 mg/dL, 참고치 54 mg/dL 미만)이 발견되었고, 혈청 아밀라아제 189 U/L (참고치 60-180 U/L), 리파제 17 U/L (참고치 23-300 U/L), 가스트린 66.2 pg/mL (참고치 0-110 pg/mL)였다. 대장내시경 검사를 통해서 시행한 상행결장과 구불결장의 조직검사에서는 림프구 응집소견이 관찰되었다. 이에 전신홍반루푸스에 동반된 단백질소신장병증 진단하에 프레드니솔론 40 mg/day과 시클로포스파미드 75 mg/day 경구투여를 시작하였고 외래에서 경과관찰하면서 프레드니솔론은 15 mg/day까지 감량하였다. 이후 특별한 증상 없이 지내던 중, 내원 1개월 전부터 설사와 복통, 복부팽만과 전신 위약이 발생하더니, 점차 증상이 진행하고 체중이 40 kg 미만으로 감소하여 입원하였다.

과거력: 환자는 20년 전부터 레이노증후군이 있었으나 당시 병원을 다니지는 않았으며, 3년 전 오른쪽 검지 원위지에 생

긴 염증이 골수염으로 진행하여 검지 절단술을 시행하였다.

신체검진 소견: 활력징후는 혈압 102/71 mmHg, 맥박수 94회/분, 호흡수 16회/분, 체온 37.4°C이었으며 키는 164 cm, 체중은 35 kg이었다. 만성 병색을 보였으며, 복부 검진에서 경미한 복부팽만과 장음이 감소된 소견을 보였다. 복부 타진에서 공명음이 있었으며, 배꼽 주변의 경미한 압통을 호소하였다. 양손의 손가락 끝부분은 찻으며 오른쪽 검지끝이 절단되어 있었다. 이외 특이 소견은 발견되지 않았다.

검사실 소견: 혈액검사서 백혈구 $3,800/\text{mm}^3$ (호중구 73.2%, 림프구 16.3%, 단핵구 7.5%, 호산구 3.0%), 혈색소 7.3 g/dL, 혈소판 $159,000/\text{mm}^3$, 총 단백질 3.9 g/dL, 알부민 2.3 g/dL, 적혈구침강속도 32 mm/hr, C-반응 단백질 0.05 mg/dL이었으며, 소변검사서 알부민은 검출되지 않았다.

방사선 소견: 흉부 및 복부 X-선 검사에서 유리공기는 발견되지 않았으나, 장간막 내 공기음영을 동반한 광범위한 장기종 소견이 발견되었다(Fig. 1A). 복부 컴퓨터단층촬영에서는 횡행결장의 원위 부위에 장벽 내 공기가 관찰되었다(Fig. 1B). 또한 장간막을 따라 유리공기 소견 및 복강 내 공기방울 소견이 관찰되었으나, 명백한 허혈 손상의 증거는 보이지 않았다.

치료 및 경과: 금식 및 경구 메트로니다졸, 수액공급 등의 보존적인 치료를 시행한 뒤 복통이 완화되었고, 입원 10일 경과 후 시행한 복부 X-선 검사에서 장기종이 감소한 소견을 보여 식이를 시도하였다. 환자는 22일간 입원 치료 후 퇴원



Figure 1. (A) Abdominal radiography at admission showed linear and cystic collections of gas localized to the colon wall (arrowhead) and linear gas accumulation along the mesentery (arrow). (B) Abdominal CT scan showing extensive intramural, extraluminal, and intraperitoneal air bubbles (arrowhead) in the transverse colon (arrow). (C) The radiographic findings were markedly improved after conservative treatment.

하였으며, 퇴원 시 시행한 복부 X-선 검사에서 장기종은 완전히 소실되었다(Fig. 1C). 퇴원 한 달 뒤 시행한 복부 X-선 검사에서 경한 장기종 소견을 보였지만, 식사를 원활히 하였고 복부 증상을 호소하지 않아 특별한 추가 치료 없이 외래에서 경과관찰 중이다.

고 찰

장기종은 장벽 내에 공기가 축적되는 드문 방사선 소견으로 전신홍반루푸스에 동반되는 경우는 드물다고 알려져 있다. 현재까지 국내에는 항핵항체 음성 전신홍반루푸스에 동반된 장기종에 대한 증례 1편이 보고되어 있으나, 증례의 내용만으로는 미국 류마티스학회가 제정한 전신홍반루푸스의 분류기준을 만족하는지는 명확하지 않다[2,3].

장기종의 병태생리에 대해서는 여러 가지 가설이 있지만, 일반적으로 장벽 내 공기에 의한 점막의 박리에 의해서 발생한다는 기계적 요인[4]과 가스-형성 박테리아의 점막 하 침입에 의해서 발생한다는 미생물학적 요인[5], 그리고 장내 세균에 의한 탄수화물의 발효과정에서 나오는 수소 가스의 양이 증가하면서 점막 내부에 가스가 침윤한다는 생화학적 요인 등이 제시되었다[6]. 본 증례에서 장기종을 유발한 명확한 원인은 알 수 없으나 두 가지 정도의 가능성을 추론해 볼 수 있다.

첫 번째는 전신홍반루푸스에 의한 증상일 가능성이 있다. 환자가 전신홍반루푸스에 동반된 단백질소실장병증을 가지고 있었고, 장 조직검사상 림프구의 침윤에 의한 염증 소견을 보이고 있었다는 점을 고려했을 때, 염증에 의한 장점막의 손상으로 점막 투과성이 증가하여 장기종이 발생하였을 가능성이 있다. 또한 보고에 의하면 전신홍반루푸스 환자에서 정상인에 비해 자율신경계 이상이 더 많이 발생한다고 알려져 있으며[7], 본 환자도 타 병원에서 시행한 검사상 위배출 시간이 정상인 두배 이상으로 증가한 소견이었다. 이러한 위장관 연동운동의 저하로 음식물의 저류가 발생하였고, 장내 세균의 분해에 의해 형성된 다량의 장내 가스도 장기종을 유발하는 데 기여하였을 것으로 생각된다. 한편 전신홍반루푸스 환자 중 장내 혈관염과 동반하여 장기종이 나타나는 경우가 있는데, 본 증례의 경우 염증 표지자, 대장내시경 소견이나 영상검사상에서 루푸스 혈관염을 시사하는 소견은 없었다.

두 번째 가능성은 전신홍반루푸스의 치료에 사용된 약물에 의해서 장기종이 유발되었을 가능성이다. 그중에서도 스테로이드는 장벽 내 Peyer 반점 내 림프구 및 장벽의 내구력을 감소시키는 것으로 알려져 있다[8]. 현재까지 보고된 전신홍반루푸스에 동반된 장기종 증례 중 많은 경우 장기간의 고용량 스테로이드 치료를 장기종의 원인으로 분석하였고, 국내에도 염증성 근병증에 대해서 스테로이드 치료를 시작한 이후 장기종이 발생하였다는 증례보고가 있다[9]. 실제로 본 증례에서도 내원 3개월 전 단백질소실장병증 치료를 위해 고용량의 스테로이드가 투여된 이후 장기종이 발생하여 위의 가능성을 시사하였다.

대부분의 장기종은 무증상으로, 다른 목적으로 시행한 X-선 등의 영상검사상에서 우연히 발견되는 경우가 많으나 일부 환자에서 복통, 식욕부진, 구역, 구토, 설사 등의 비특이적인 소화기 증상을 보이며 복부 X-선 검사나 컴퓨터단층촬영, 내시경 등의 방법을 통해 진단할 수 있다. 장기종의 치료에 앞서 가장 중요한 것은 응급 수술 치료를 요하는 장괴사나 복막염의 동반 여부를 확인하는 것이다. 문진이나 신체검진에서 급성 복증을 시사하는 소견을 보이거나, 동맥혈 검사에서 산증을 보이는 경우, 혈장 젖산이 증가하거나 복부 X-선에서 간문맥 내 가스가 보이는 경우 우선적으로 수술적 치료가 권장된다[10]. 본 증례에서는 이러한 소견들이 관찰되지 않았고, 복강내 감염을 시사하는 증거가 없어 금식, 수액 공급, 경구 항생제 등의 보존적인 치료 이후 복통이 호전되었고 식이 진행 이후에도 특별한 문제가 발생하지 않았다.

요 약

본 증례처럼 면역억제제 치료를 받고 있는 전신홍반루푸스 환자에서 복부 팽만, 복통이나 구토, 설사 등의 소화기 증상이 나타날 경우 장기종을 감별 진단에 포함시키는 것이 필요하다고 생각된다. 장기종은 흔하게 발생하는 합병증은 아니나, 혈관염을 동반하거나 고용량의 스테로이드를 장기간 사용한 환자에서 병발할 수 있으며, 대부분의 경과를 양호하여 보존적 치료만으로 호전된다. 그러나 일부 장기종의 경우 응급 수술이 필요한 장괴사나 복막염으로 진행할 수 있어 주의가 필요하다.

중심 단어: 장기종; 전신홍반루푸스; 프레드니솔론

REFERENCES

1. Morrison WJ, Siegelman SS. Pneumatosis intestinalis in association with connective tissue disease. *South Med J* 1976;69:1536-1539.
2. Kim SY, Cho OK, Koh B, Kim Y, Song SY. Pneumatosis cystoides intestinalis in patients with antinuclear antibody negative systemic lupus erythematosus and dermatomyositis: report of two cases. *J Korean Radiol Soc* 2007;56:361-364.
3. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982;25:1271-1277.
4. Pieterse AS, Leong AS, Rowland R. The mucosal changes and pathogenesis of pneumatosis cystoides intestinalis. *Hum Pathol* 1985;16:683-688.
5. Yale CE, Balish E, Wu JP. The bacterial etiology of pneumatosis cystoides intestinalis. *Arch Surg* 1974;109:89-94.
6. Levitt MD, Olsson S. Pneumatosis cystoides intestinalis and high breath H₂ excretion: insights into the role of H₂ in this condition. *Gastroenterology* 1995;108:1560-1565.
7. Gamez-Nava JI, Gonzalez-Lopez L, Ramos-Remus C, Fonseca-Gomez MM, Cardona-Muñoz EG, Suarez-Almazor ME. Autonomic dysfunction in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1998;25:1092-1096.
8. Hall RR, Anagnostou A, Kanojia M, Zander A. Pneumatosis intestinalis associated with graft-versus-host disease of the intestinal tract. *Transplant Proc* 1984;16:1666-1668.
9. Lee SJ, Park JY, Kwan SA, et al. A case of pneumatosis cystoids intestinalis with polymyositis. *Korean J Gastroenterol* 2011;57:249-252.
10. Knechtle SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis: surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990;212:160-165.