

반복적인 상복부 통증으로 내원한 55세 남자

원광대학교 의과대학 원광대학교병원 ¹내과, ²췌장담도내과, ³병리과

박준태¹ · 전형구² · 최금하³

A 55-Year-Old Man Presenting with Recurrent Upper Abdominal Pain

Jun Tae Park¹, Hyung Ku Chon², and Keum Ha Choi³

Department of Internal Medicine¹, Division of Biliopancreas, Department of Internal Medicine², Department of Pathology³,
Wonkwang University Hospital, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

(Korean J Med 2025;100:86-90)

증례: 55세 남자가 상복부 통증과 황달로 내원하였다. 환자는 내원 2개월 전부터 원인 불명의 급성 췌장염으로 두 차례 다른 병원에서 치료받은 적이 있었다. 환자의 상복부 통증은 허리를 구부리면 완화된다고 하였다. 환자는 음주력이나 흡연력은 없었고 특별한 만성 질환 역시 없었다. 내원 당시 활력 징후는 혈압 135/70 mmHg, 맥박 60회/분, 호흡 17회/분, 체온 37.8°C였다. 혈액 검사에서 백혈구 12,500/mm³, C-반응 단백(C-reactive protein) 45 mg/dL, 아밀라제 1,050 U/L, 리파아제 3,450 U/L로 증가되어 있었으며 간기능 검사에서 아스파테이트아미노전이효소 340 U/L, 알라닌아미노전이효소 450 U/L, 알칼리인산분해효소 890 U/L, 감마글루타밀전이효소 456 U/L로 상승된 소견을 보였다. 또한 총 빌리루빈 5.8 mg/dL, 직접 빌리루빈 4.8 mg/dL로 황달 소견을 보였다. 종양 표지자인 암태아성항원(carcino embryonic antigen, CEA) 및 암항원 19-9는 정상 범위였으나 혈청 면역글로불린G (immunoglobulin G, IgG) 2,142 mg/dL, IgG4 375.7 mg/dL로 증가되어 있었다. 복부 전산화단층촬영(computed tomography, CT) 및 자기공명담췌관조영술(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)에서 췌장의 소시지 모양 부종 및 췌장 바깥 경계에 저음영의 띠가 관찰되었다. 또한 주췌관의 국소적 협착과 함께 원위 담도 협착 및 상부 담도 확장이 확인되었다(Fig. 1). 담즙 배액을 위하여 내시경역행담췌관조영술(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP)을 시도하였으나 선택적 담도 삽관에 실패하였다. 이후 십이지장-간외담도(choledochoduodenostomy) 접근을 통한 초음파내시경 유도 랑테부 기술(endoscopic ultrasound-guided rendezvous technique)을 시행하여 성공적으로 선택적 담도 삽관을 수행하였다. 담관 협착 부위에서 조직 검사를 하고 7 Fr 플라스틱 스텐트를 협착 부위를 지나 담도 내에 삽입하였다. 이후 초음파내시경 유도하 조직 검사를 췌장 꼬리 부위에서 시행하였다(Fig. 2). 조직 검사 결과 IgG4 연관 자가면역성 췌장염(IgG4-related autoimmune pancreatitis, IgG4-AIP)과 IgG4 연관 경화성 담도염에 합당한 소견을 보였으며 이후 고용량 스테로이드 치료를 시작하였다(Fig. 3). 추적 관찰한 영상 검사에서 췌장 부종이 호전되었으며 혈청 IgG 및 IgG4 수치도 감소하였다. 현재 환자는 저용량 스테로이드 유지 치료를 받고 있다.

Received: 2025. 2. 28 Revised: 2025. 3. 20 Accepted: 2025. 3. 25

Correspondence to:

Hyung Ku Chon, M.D., Ph.D.

Division of Biliopancreas, Department of Internal Medicine, Wonkwang University Hospital, Wonkwang University School of Medicine, 895 Muwang-ro, Iksan 54538, Korea
Tel: +82-63-859-1676, Fax: +82-63-855-2025, E-mail: gipb2592@wku.ac.kr

Copyright©2025 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

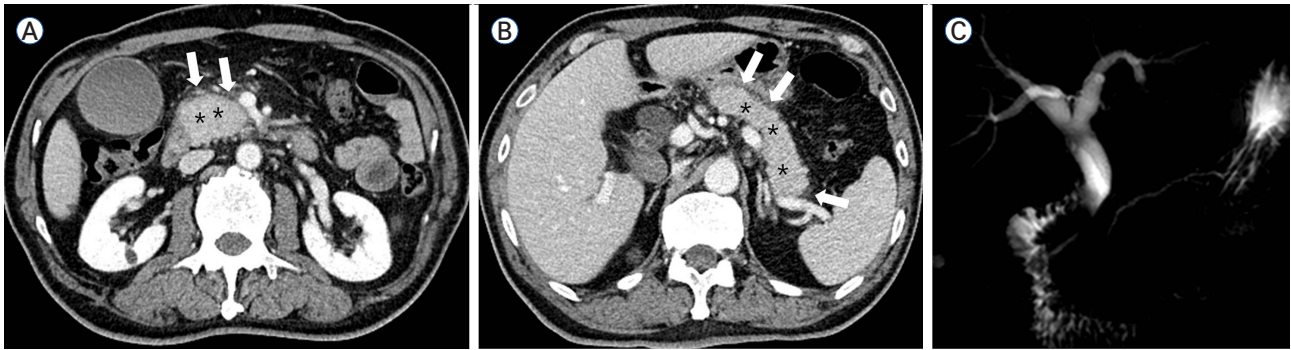


Figure 1. (A, B) Abdominal computed tomography demonstrates diffuse pancreatic swelling (black stars) with a low-attenuation outer margin (white arrows). (C) Magnetic resonance cholangiopancreatography shows intrahepatic and proximal common bile duct (CBD) dilation with smoothly tapered distal CBD narrowing and slightly main pancreatic duct stricture.

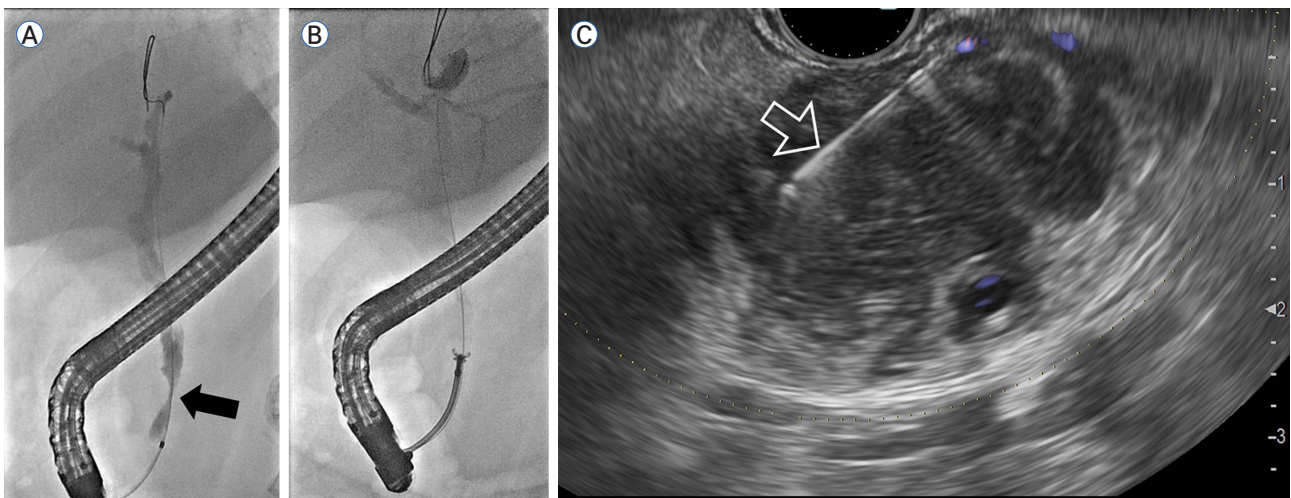


Figure 2. (A) Fluoroscopy reveals a distal common bile duct stricture (black arrow). (B) A forceps biopsy was performed at the stricture site. (C) Endoscopic ultrasound-guided fine-needle biopsy using a 22-gauge needle (open white arrow) was conducted on the lobulated lesion in the pancreatic tail.

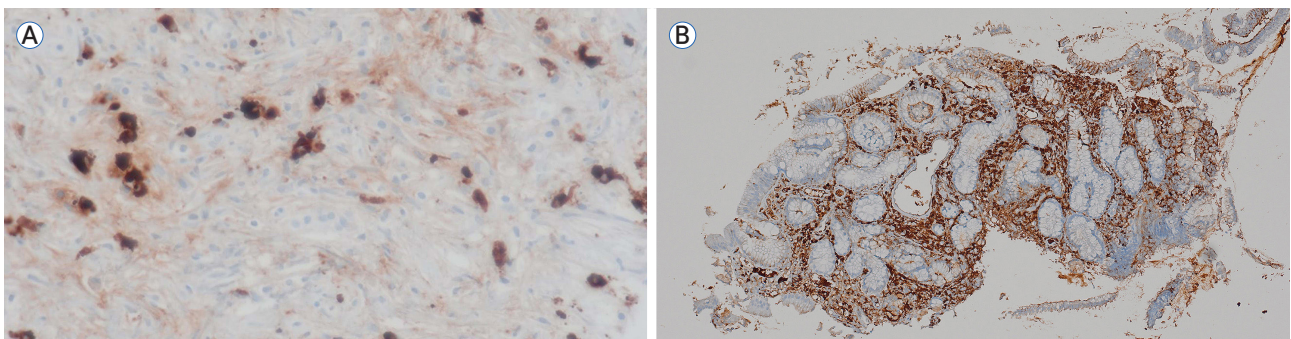


Figure 3. More than 10 IgG4-positive plasma cells per HPF were observed in both pancreas (IgG4 stain, × 400) (A) and bile duct (IgG4 stain, × 100) (B) which are consistent with IgG4-related autoimmune pancreatitis and IgG4-related sclerosing cholangitis. IgG, immunoglobulin G.

본 론

급성 췌장염은 다양한 원인에 의해 발생할 수 있으며 그중 일부는 명확한 원인을 규명하기 어려운 경우가 있다. 원인 불명의 반복적인 급성 췌장염은 임상적으로 여러 가지 감별 진단이 필요하며 추가적인 평가가 요구된다.

IgG4-AIP는 Th2 면역반응, 조절 T세포 활성화, IgG4 형질세포 증가, 선천 및 적응 면역 이상, 유전적 요인, 환경적 요인 등이 복합적으로 작용하여 발생하는 다인성 질환으로 원인 불명의 급성 췌장염에서 중요한 감별 질환 중 하나이며 정확한 진단과 치료가 필수적이다[1]. 본고에서는 원인 불명의 급성 췌장염 환자에서 IgG4-AIP를 진단하기 위한 접근법과 치료 전략, 예후를 중심으로 논의하고자 한다.

급성 췌장염 원인 감별을 위한 검사

급성 췌장염의 원인을 정확히 감별하기 위해서는 환자의 병력, 임상 증상, 생화학적 검사 및 영상학적 평가가 필수적이다. 급성 췌장염의 가장 흔한 원인은 담석성 췌장염으로 담관 결석이 췌관을 막아 염증 반응을 유발한다. 특히 원인 불명의 반복적인 급성 췌장염의 경우 나중에 미세 결석이 그 원인이었을 가능성이 있다. 알코올성 췌장염 또한 주요 원인으로 꼽히며 지속적인 음주로 인하여 췌장 손상이 누적되면서 발생한다. 이에 따라 병력 취사가 필수적이며 관련된 간기능 이상 여부도 함께 평가하여야 한다. 알코올성 췌장염은 보통 만성적인 경과를 보이며 반복적인 급성 악화가 특징적이다.

이 외에도 고칼슘혈증과 고중성지방혈증은 급성 췌장염의 비교적 흔하지 않은 원인이지만 반드시 감별하여야 한다. 혈청 칼슘과 중성지방 수치를 평가하여 대사성 요인이 있는지를 확인하는 것이 중요하다. 특히 혈중 중성지방이 1,000 mg/dL 이상일 경우 중성지방 유발성 췌장염의 가능성이 높아진다. 또한 췌장암은 급성 췌장염의 드문 원인이지만 고령의 환자에서 원인 불명의 췌장염이 반복될 경우 반드시 배제하여야 한다. 따라서 복부 CT, MRCP, endoscopic ultrasound (EUS) 등의 영상 검사를 통해 미세 담석, 췌장 종양, 분할췌, IgG4-AIP 등을 비롯한 다양한 급성 췌장염의 원인을 확인할 수 있다.

IgG4-AIP의 진단 접근법

IgG4-AIP의 진단은 임상적, 혈청학적, 영상학적, 조직학적 평가를 종합적으로 고려하여 이루어진다. 특히 췌장암 및 기타 원인에 의한 췌장염과의 감별이 중요한데 이를 위해 2008년 미국에서 발표한 histology, imaging, serology, other organ involvement, response to steroid therapy (HISORT) 기준이 널리 활용되고 있다[2].

IgG4-AIP는 주로 고령층에서 무증상 또는 경미한 황달, 복통, 체중 감소 등의 증상으로 나타날 수 있으며 일부 환자에서는 본 증례와 같이 급성 또는 재발성 췌장염의 형태로 진단되기도 한다[3]. IgG4-AIP가 IgG4 연관 질환의 하나임을 고려할 때 신장, 침샘, 폐, 담관 등 타 장기 침범 여부를 확인하는 것이 감별 진단에 있어 도움이 된다. 본 증례의 환자의 경우에도 담도 침범이 확인되었다.

혈청학적 검사에서 IgG4 수치의 상승(> 135 mg/dL)은 IgG4-AIP 진단에 도움이 될 수 있으나 특이도가 완벽하지 않아 단독으로 진단 기준이 될 수 없다. 일부 환자의 경우 IgG4 수치가 정상 범위 내에 있을 수도 있으므로 영상학적 및 조직학적 평가와 함께 종합적으로 해석하여야 한다.

영상학적 검사는 IgG4-AIP의 진단에 있어 중요한 역할을 한다. 복부 CT나 MRCP에서 췌장이 sausage-shaped 형태로 비대해지고 주췌관의 분절성 협착 및 담관 협착이 동반된 경우 IgG4-AIP 가능성을 시사할 수 있다. 또한 EUS에서 저에코성 췌장 비대 및 주췌관 협착을 보다 정밀하게 평가할 수 있으며 조직 검사를 통한 IgG4 양성 형질세포 침윤 여부를 확인할 수 있다.

조직학적 평가는 IgG4-AIP 진단을 확정하는 데 있어 필수적인 요소이다. EUS 유도 조직 검사(EUS-guided tissue acquisition)를 통해 췌장 병변에서 조직 검사를 시행할 수 있으며 조직학적으로 림프형질세포 침윤, 섬유화, 폐쇄성 정맥염, IgG4 양성 형질세포 증가(> 10개/HPF) 등의 특징적인 병리 소견이 관찰될 경우 IgG4-AIP로 진단할 가능성이 높다. IgG4 연관 경화성 담도염(IgG4-related sclerosing cholangitis)이 동반될 경우 ERCP를 통한 담관 협착 부위 조직 검사를 하여 진단할 수 있다.

IgG4-AIP의 또 다른 중요한 특징은 스테로이드 치료에 대한 우수한 반응이다. 스테로이드 치료 후 영상 소견에서 췌장 비대 및 담관 협착이 빠르게 호전되는 경우 진단을 뒷받침할 수 있는 중요한 단서가 된다. 그러나 스테로이드 반응성만으로 진단을 확정할 수 없으며 췌장암과의 감별을 위하여 조직 검사가 필수적으로 고려되어야 한다.

IgG4-AIP의 치료 방법

IgG4-AIP의 치료는 주로 스테로이드 요법을 기반으로 한다[4]. 초기 치료로는 프레드니솔론 0.6 mg/kg/day를 4-6주간 투여하며 이후 점진적으로 감량하여 유지 치료를 진행한다. 치료 반응 평가는 임상적 증상, 혈청 IgG4 수치 변화, 영상 소견의 개선 여부를 종합적으로 고려하여 이루어져야 한다. 치료 초기 4-6주 동안 증상이 호전되지 않거나 영상학적으로 개선이 없는 경우 재평가를 통해 다른 질환에 대한 가능성을 고려하여야 한다. 스테로이드에 반응이 있다고 판단되면 12주에 걸쳐 점차 스테로이드 용량을 줄여 나갈 수 있다. IgG4-AIP의 재발 위험성이 높아 장기적인 유지 치료가 필요한 환자의 경우 저용량 프레드니솔론(2.5-10.0 mg/day)을 지속적으로 사용하거나 아자치오프린(azathioprine), 미코페놀레이트 모페틸(mycophenolate mofetil)과 같은 면역억제제나 리툭시맙(rituximab)을 고려할 수 있다.

스테로이드 치료로 완전 관해 후 다시 재발한 환자의 경우에는 스테로이드 재치료를 고려할 수 있다. 다른 선택 방법으로 6-8주간 스테로이드와 면역억제제를 병용하여 투여해 볼 수 있다.

스테로이드 불응성 환자에서는 췌장암과 같은 다른 질환의 가능성이 배제된다면 리툭시맙과 같은 생물학적 제제가 효과적인 치료 옵션이 될 수 있다. 최근 연구에 따르면 리툭시맙은 IgG4-AIP의 치료에 효과적이며 특히 스테로이드 유지 치료가 어려운 경우 또는 재발이 반복되는 환자에서 유용한 대체 요법으로 사용될 수 있다[5,6].

IgG4-AIP의 예후

IgG4-AIP 환자의 재발률은 약 30-50%로 보고되며 특히 다장기 침범이 있거나 혈청 IgG4 수치가 현저히 높은 경우, 스테로이드 감량 과정에서 조기 중단된 경우 재발 위험이 증가하는 것으로 알려져 있다[1,6,7]. 재발은 췌장뿐만 아니라 담관, 신장, 후복막 등의 다른 장기에서 발생할 수 있어 지속적인 영상학적 및 혈청학적 모니터링이 필요하다.

장기적인 합병증으로는 췌장 섬유화 및 기능 저하가 중요한 문제로 대두된다. 일부 환자에서는 지속적인 췌장 실질 손상으로 만성 췌장염이 발생하여 췌장 외분비부전으로 인하여 만성적인 소화불량 및 지방변이 나타날 수 있다[8]. 또한 췌장 내 분비 기능이 저하되면서 당뇨병의 발생 위험이 증가할 수 있으며 이는 일반적으로 명확한 병인 없이 진행되는 형태로 보고된다[9].

IgG4-AIP는 췌장뿐만 아니라 담관에도 영향을 미쳐 담관 협착 및 섬유화가 동반될 수 있다. 일부 환자에서는 이러한 병변이 진행하여 담관염 또는 담관암의 위험이 증가할 가능성이 제기되고 있으나 IgG4-AIP와 담관암 간의 직접적인 연관성은 아직 명확하게 규명되지 않았다. 이에 대한 장기적인 추적 연구가 필요하다[10].

결론

IgG4-AIP는 원인 불명의 급성 또는 재발성 췌장염에서 중요한 감별 질환으로 영상학적 소견과 혈청 IgG4 상승, 조직학적 검사를 통한 확진이 필수적이다. 본 증례와 같이 반복적인 췌장염과 황달이 있는 환자에서 췌장 비대, 주췌관 협착 및 담도 협착이 동반될 경우 IgG4-AIP를 의심하여야 하며 HISORt 기준을 활용한 종합적인 접근이 필요하다.

IgG4-AIP는 스테로이드 치료에 대한 반응이 우수하지만 재발률이 높고 장기적인 췌장 및 담관 섬유화로 인한 기능 저하가 문제가 될 수 있다. 특히 다장기 침범이 있는 환자에서는 재발 위험이 높아 저용량 스테로이드 유지 요법 또는 면역억제제 병용 치료가 고려될 수 있다.

결론적으로 IgG4-AIP의 조기 진단과 적절한 치료는 예후를

결정하는 중요한 요소이며 높은 재발률과 합병증 가능성을 고려하여 장기적인 모니터링과 적극적인 관리가 필요하다.

중심 단어: 췌장염; 자가면역성 췌장염; 스테로이드

IgG4-related autoimmune pancreatitis (IgG4-AIP) is an immune-mediated disease that can present as recurrent acute pancreatitis with biliary involvement. We report a case of a 55-year-old male with recurrent acute pancreatitis and obstructive jaundice of unknown cause. Laboratory tests revealed elevated IgG and IgG4 levels, while imaging showed pancreatic swelling, main pancreatic duct stricture, and distal bile duct stenosis. Endoscopic ultrasound-guided biopsy confirmed IgG4-positive plasma cell infiltration and fibrosis, leading to a diagnosis of IgG4-AIP. The patient responded well to corticosteroid therapy, with clinical and radiologic improvement, and was placed on low-dose maintenance therapy to prevent recurrence. IgG4-AIP should be considered in patients with idiopathic recurrent pancreatitis, and early recognition is crucial to avoid unnecessary interventions. Corticosteroids remain the mainstay of treatment, but long-term monitoring is essential due to the risk of recurrence and potential complications.

Keywords: Pancreatitis; Autoimmune Pancreatitis; Steroid

CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

FUNDING

None.

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Jun Tae Park and Hyung Ku Chon conceptualized and prepared the case report, performed the literature review, drafted the manuscript, and managed all aspects of editing and submission. Geum Ha Choi prepared the pathologic finding and figures. All authors approved the final version of the manuscript.

ACKNOWLEDGEMENTS

None.

REFERENCES

1. Kim SH, Lee YC, Chon HK. Challenges for clinicians treating autoimmune pancreatitis: current perspectives. *World J Clin Cases* 2023;11:30-46.
2. Chari ST. Diagnosis of autoimmune pancreatitis using its five cardinal features: introducing the Mayo Clinic's HISORT criteria. *J Gastroenterol* 2007; 42 Suppl 18:39-41.
3. Uchida K, Okazaki K. Current status of type 1 (IgG4-related) autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol* 2022;57:695-708.
4. Pădureanu V, Drăgoescu AN, Pădureanu R, et al. Treatment approaches in autoimmune pancreatitis (Review). *Biomed Rep* 2023;20:26.
5. Lanzillotta M, Della-Torre E, Wallace ZS, et al. Efficacy and safety of rituximab for IgG4-related pancreato-biliary disease: a systematic review and meta-analysis. *Pancreatol* 2021;21:1395-1401.
6. Soliman H, Vullierme MP, Maire F, et al. Risk factors and treatment of relapses in autoimmune pancreatitis: rituximab is safe and effective. *United European Gastroenterol J* 2019;7:1073-1083.
7. Kiyoshita Y, Ishii Y, Serikawa M, et al. Relapse rate and predictors of relapse after cessation of glucocorticoid maintenance therapy in type 1 autoimmune pancreatitis: a multicenter retrospective study. *BMC Gastroenterol* 2023;23:295.
8. Zhang L, Smyrk TC. Autoimmune pancreatitis and IgG4-related systemic diseases. *Int J Clin Exp Pathol* 2010;3:491-504.
9. Miyamoto Y, Kamisawa T, Tabata T, et al. Short and long-term outcomes of diabetes mellitus in patients with autoimmune pancreatitis after steroid therapy. *Gut Liver* 2012;6:501-504.
10. Moon SH, Kim MH. Autoimmune pancreatitis and immunoglobulin G4-related sclerosing cholangitis: past, present, and future. *Korean J Gastroenterol* 2022;80:107-114.