

CASE REPORT

## 다발성 근염과 병발한 창자벽 공기낭증 1예

이순재, 박지영, 권세아, 고동희, 최민호, 장현주, 계세협, 이 진  
한림대학교 의과대학 내과학교실

### A Case of Pneumatosis Cystoides Intestinalis with Polymyositis

Soon Jae Lee, Ji Young Park, Se Ah Kwon, Dong Hee Koh, Min Ho Choi, Hyun Ju Jang, Sea Hyub Kae and Jin Lee  
Department of Internal Medicine, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI), characterized by presence of intramural gas cyst in the intestinal wall is associated with various medical condition. Polymyositis, however, is rarely associated with PCI. Few cases are reported in the world, and none has not been reported previously in Korea. A 67-year-old woman with polymyositis developed mild abdominal pain and abdominal distension during treatment with steroid and azathioprine. Radiographic findings including CT scan showed intraperitoneal free gas and intramural air, compatible with PCI. The patient's symptom and clinical findings improved after the treatment with antibiotics and high-dose oxygen therapy. (*Korean J Gastroenterol* 2011;57:249-252)

**Key Words:** Pneumatosis cystoides intestinalis; Polymyositis

## 서 론

창자벽 공기낭증은 장벽에 점막하 또는 장막하 기종이 발생 하는 것을 말한다. 창자벽 공기낭증은 여러 질환에 동반되는 합병증으로 나타날 수 있는데 물리적인 충격, 염증, 감염, 면역 억제제를 포함한 약물 등에 의해 발생할 수 있다. 또한 전신성 경화증, 전신성 홍반성 루프스, 혼합성 교원조직 질환이나 피부근염 등의 자가 면역성 질환에서 드물게 발생할 수 있다.<sup>1,2</sup> 그러나 다발성 근염에서는 창자벽 공기낭증이 병발한 예가 해외에서도 극히 드물며 국내에서는 보고된 사례가 없었다. 이에 다발성 근염이 발생한 환자에서 치료도중 창자벽 공기낭증이 발생한 사례를 경험하였기에 1예를 보고하는 바이다.

## 증 례

67세 여자가 경증의 복부 통증을 호소하였다. 환자는 다발

성 근염 진단하에 azathioprine 100 mg 복용을 시작한지 63 일째였다.

치료를 시작하기 전 환자는 내원 3주 전부터 시작된 양측 상하지의 근력약화를 주소로 내원하였다. 근력약화의 양상은 양측 상하지의 힘이 없다고 느껴졌으며 버스 탈 때 손잡이를 잡고 가는 도중에도 힘이 빠지며 넘어지는 일이 있었다. 점차 좋아질 것으로 생각하고 병원에 내원하지 않고 지내다가 내원 직전에는 집안일 하는 도중에도 증상이 지속되며 숟가락, 젓가락질을 할 때에도 힘들어 외래 진료 후 이에 대한 검사 및 치료를 위해 입원하였다. 환자는 내원 20년 전부터 고혈압과 제2형 당뇨병으로 외래 추적관찰하며 약물 및 인슐린으로 치료 중이었다. 흡연 및 음주는 하지 않았으며 특별한 가족력은 없었다.

입원 당시 혈압 140/70 mmHg, 맥박수 분당 72회, 호흡수 분당 20회, 체온 36.3°C였다. 전신 상태는 비교적 양호하였으며 흉부 및 복부 진찰에서 특이 소견은 없었다. 근력은 고관절

Received July 21, 2010. Revised October 13, 2010. Accepted October 14, 2010.

© 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 non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 이 진, 150-719, 서울시 영등포구 영등포동 94-200, 한림대학교 한강성심병원 소화기내과

Correspondence to: Jin Lee, Division of Gastroenterology, Hangeang Sacred Heart Hospital, 94-200, Yeongdeungpo-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-719, Korea.  
Tel: +82-2-2639-5400, Fax: +82-2-2677-9756, E-mail: jinleee@hanmail.net

Financial support: None. Conflicts of interest: None.



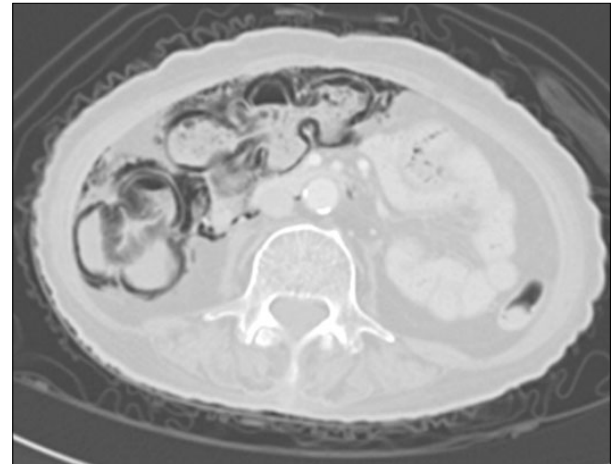
**Fig. 1.** Plain abdominal radiography showed intraperitoneal free gas and air collection in the ascending and transverse colon.

에서 굴곡시 저하되어 있었다.

말초 혈액검사에서 백혈구  $8,700/\text{mm}^3$ , 혈색소  $13.1 \text{ g/dL}$ , 혈소판  $211,000/\text{mm}^3$ 였다. 생화학 검사에서 AST  $462 \text{ IU/L}$ , ALT  $326 \text{ IU/L}$ , ALP  $47 \text{ IU/L}$ , GGT  $11 \text{ IU/L}$ , 총빌리루빈  $0.4 \text{ mg/dL}$ , 직접 빌리루빈  $0.1 \text{ mg/dL}$ , creatinine kinase  $11,106 \text{ IU/L}$ , LDH  $1,906 \text{ IU/L}$ 였다. 자가항체 검사에서 류마티스 인자는  $44.3 \text{ IU/mL}$ 로 증가되어 있었고 ANA, anti-dsDNA, Anti-Jo-1은 음성을 보였다. 입원 당시 촬영한 흉부방사선 사진 및 복부방사선 사진에서는 이상소견이 없었다. 입원 후 시행한 근전도 및 신경전도 검사에서 중등도의 근병증 소견을 보였고 환자의 상완 이두박근에서 시행한 근생검에서 다발성 근염으로 진단되었다.

확진 후 prednisolone  $60 \text{ mg}$ 으로 치료를 시작하여 약 1개월간 투여하였으나 환자의 증상은 큰 호전을 보이지 않았다. 이에 azathioprine  $100 \text{ mg}$ 을 추가하였고 조금씩 다발성 근염의 증상은 호전되었다.

투약 후 63일째 환자는 경증의 복부 통증을 호소하였고 진찰에서 경한 복부 팽만 소견이 관찰되었다. 복부 통증 이외의 혈변, 설사, 발열 등은 보이지 않았다. 이에 단순 방사선 촬영을 시행하였고 횡격막하 공기층이 관찰되었다(Fig. 1). 위장관 천공이 의심되어 복부전산화단층촬영을 실시하였고 복강내 및 후복강내 공기층과 함께 상행결장부터 횡행결장에 걸쳐 장점막내 공기층이 관찰되었고 혈관내 가스는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 추적 검사한 말초 혈액검사에서 백혈구  $12,460/\text{mm}^3$ , 혈색소  $12.5 \text{ g/dL}$ , 혈소판  $129,000/\text{mm}^3$ 였고, 생화학 검사에서는 AST  $45 \text{ IU/L}$ , ALT  $74 \text{ IU/L}$ , 총빌리루빈  $0.6 \text{ mg/dL}$ , 직접 빌리루빈  $0.2 \text{ mg/dL}$ , creatinine kinase  $215 \text{ IU/L}$ ,

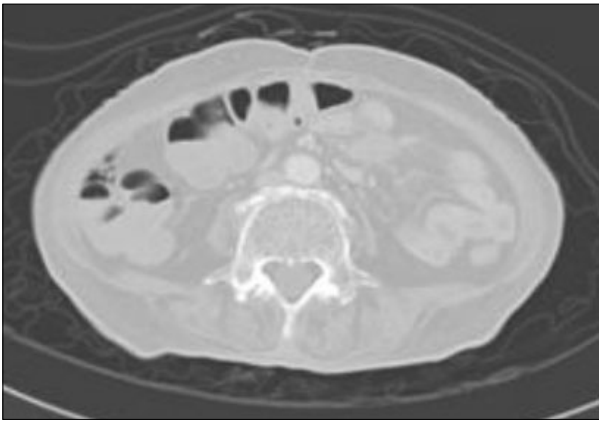


**Fig. 2.** Abdominal CT scan showed intramural gas in ascending and transverse colon.



**Fig. 3.** Plain abdominal radiography 10 days after treatment showed disappearance of intraperitoneal and intramural gas.

LDH  $473 \text{ IU/L}$ 의 소견이었다. 검사 결과를 바탕으로 창자벽 공기낭증을 진단하였고 환자 심한 복통이나 고열 등의 증상이 보이지 않아 우선 금식, 정맥영양공급 및 고농도 산소 공급을 포함한 보존적 치료를 시행하면서 악화시 수술적 치료를 계획하였다. 또한 장관내 세균억제를 위해 항생제인 cefotaxime을 투여하였다. 금식은 진단 당시부터 시작하여 약 10일간 유지하였다. 10일 경과 후 검사한 복부전산화단층촬영에서 대장 기종 및 복강, 후복강내 공기층이 감소하기 시작하였으며 환자의 증상도 소실되었고 이학적 검사에서 복부 팽만도 보이지 않았다(Fig. 3, 4). 검사 결과 및 환자의 증상, 이학적 소견을 종합하여 창자벽 공기낭증이 호전되는 것으로 판단하였고 금식을 해제하였다. 해제 후 물과 미음으로 식이를 시작하였



**Fig. 4.** Abdominal CT scan 10 days after treatment showed the disappearance of intramural gas.

고 특별한 이상을 보이지 않아 죽으로 식이를 변경하였다. 항생제는 7일간 사용 후 투여를 중단하였고 고농도 산소는 점차 감량하여 투여를 중단하였다. 환자는 추적관찰 8개월이 지난 현재까지 더 이상의 창자벽 공기낭종의 재발 및 다발성 근염 증상이 없는 상태이다.

## 고 찰

창자벽 공기낭종은 위장관벽 내에 공기층이 발생하는 질환이다. 일반적으로 미숙아에서는 많이 보고되고 있지만 성인에서는 흔하지 않은 질환이며,<sup>3,5</sup> 위장관 질환, 만성 폐쇄성 폐질환이나 패혈증, 장기 이식, 이식편대 숙주병, 후천성면역결핍증, 자가면역 질환 등의 여러 질환에서 합병증으로 발생할 수 있다. 이외에도 거대세포바이러스나 세균감염, 스테로이드나 항암제 등에 의해서도 유발이 가능하다.

전신성 경화증, 전신 홍반성 루프스, 피부근염 등을 포함하는 자가면역 질환은 드물게 이 질환을 일으킬 수 있다고 알려져 있다. 비슷한 임상양상을 보이는 피부근염과 다발성 근염에서의 발생을 비교하였을 때 피부근염에서는 창자벽 공기낭종 및 중격동기종이 병발한 사례가 많이 보고되어 있으나 다발성 근염에서는 해외에서도 10예 이하로 극히 드물며 국내의 경우는 지금까지 한차례도 보고가 없었다.<sup>1,6,7</sup>

현재 창자벽 공기낭종의 발생기전으로 여러 가지가 알려져 있는데 공통적으로 장벽의 약화에 의한 것으로 생각되고 있다. 첫째로 기계적인 이론으로 장의 폐쇄 등으로 인하여 장 점막의 손상을 가져오게 되고 이를 통해 장벽내 공기가 유입되는 가설이 있다. 두번째로 장내의 가스 발생을 야기하는 세균이 장의 점막하층으로 침범하여 창자벽 공기낭종을 발생시킨다는 이론이 있다. 또한 우리 환자와 같은 교원조직 질환을 가진 경우 질환 자체가 장벽의 구조적인 이상을 초래하고 이

에 의해 장내 공기가 장벽 내로 유입될 가능성이 있으며, 이외에도 면역억제제 치료에 의해서 장벽이 약화되어 창자벽 공기낭증이 발생할 수 있다.<sup>8-11</sup>

기존에 보고된 해외 증례들을 보면 모든 증례에서 다발성 근염의 질병 활동성이 면역억제제 치료에 의해 좋아진 상태에서 창자벽 공기낭증이 발생하였고, 보존적 치료로 호전된 후에는 예후가 좋은 것으로 보고되었다. 이번 증례에서도 다발성 근염의 질병 활동성이 호전된 후에 창자벽 공기낭증이 발생하였고 치료 후 좋은 예후를 보여 기존의 보고와 임상 경과가 유사하였다.<sup>1,2</sup>

이번 증례에서 창자벽 공기낭종의 발생이 다발성 근염의 치료제인 면역억제제 및 스테로이드나 당뇨병에 의한 것이라고 생각해 볼 수도 있다. 당뇨병의 경우 자체로도 창자벽 공기낭증을 유발할 수 있지만 주로 alpha glucosidase를 투여하는 환자에서 발생했던 보고가 많고 우리가 치료했던 환자의 경우는 인슐린으로 치료했던 경우이므로 가능성은 적다고 생각되었다.<sup>9</sup> 또한 스테로이드 및 면역억제제의 경우, 이 환자에서는 창자벽 공기낭증이 발생한 이후에도 다발성 근염 치료를 위하여 약제를 유지하였고 이 과정에서 창자벽 공기낭증이 호전을 보였으므로 직접적인 원인이라 보기는 어렵다고 생각된다.

창자벽 공기낭종의 임상증상은 무증상부터 복통, 혈변 등의 비특이적 증상이 많으며 드물게 장관폐쇄, 장염전, 장중첩증 등도 발생이 가능하다. 그러나, 증상으로 창자벽 공기낭증을 예측, 진단하기는 어려우며 우연히 발견되는 경우가 많다. 대부분은 보존적 치료로 호전을 보이지만 장폐색, 장천공, 복강내 기종, 장염전 등도 드물게 동반될 수 있어 경우에 따라 수술적 치료를 하게 된다.

창자벽 공기낭종의 치료법으로는 비위관 삽입, 정맥을 통한 영양공급, 장내 세균 증식 억제를 위한 항생제 투여, 모세혈관을 통하여 장벽내 가스 흡수를 촉진하기 위한 고농도 산소 흡입 등이 있다. 그리고 장괴사나 장천공 등으로 예후가 나쁠 것으로 판단될 경우 발생 부위의 수술적 절제 등을 고려해 볼 수도 있다.<sup>10,12</sup> 이번 증례에서는 장관내 세균 억제를 위한 항생제로 cefotaxime을 투여하였으며 고농도 산소를 공급하였고 창자벽 공기낭종의 방사선 소견 및 증상의 호전을 보일 때까지 금식을 유지하였다. 창자벽 공기낭종의 항생제 치료로는 주로 metronidazole을 많이 사용하지만 창자벽 공기낭증이 진단되기 전 이미 cefotaxime 주사를 시작하였고 치료과정에서 지속적인 호전을 보여 항생제의 변경은 하지 않았다. 또한 보존적 치료로 상태가 호전되었기 때문에 수술적 치료는 필요하지 않았다.

이번 증례는 다발성 근염의 치료 도중 창자벽 공기낭증이 발생하였고 항생제 및 금식, 고농도 산소공급을 통한 보존적

치료로 호전을 보였던 증례이다. 다발성 근염에서 창자벽 공기낭증이 동반되는 경우는 매우 드물지만 발생시 진단이 늦어지거나 심한 경우에 장괴사, 천공 등으로 생명에 위협이 될 수도 있다. 또한 다발성 근염의 질병 활성도가 호전되는 시기에 발생할 수 있으므로 간과되기도 쉽다. 적절한 시기에 진단되고 심하지 않은 경우에는 보존적 치료로 호전이 가능하므로 다발성 근염환자의 치료 중 창자벽 공기낭증의 합병 가능성에 대한 관심이 필요하다.

## REFERENCES

1. Wada Y, Murayama N, Hirose S, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with polymyositis and interstitial pneumonia. *Mod Rheumatol* 2004;14:260-263.
2. Kuroda T, Ohfuchi Y, Hirose S, Nakano M, Gejyo F, Arakawa M. Pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with polymyositis. *Clin Rheumatol* 2001;20:49-52.
3. Zülke C, Ulbrich S, Graeb C, et al. Acute pneumatosis cystoides intestinalis following allogeneic transplantation – the surgeon's dilemma. *Bone Marrow Transplant* 2002;29:795-798.
4. Kim YJ, Jeon EK, Cho BS, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis in an allogeneic stem cell transplant recipient who had bronchiolitis obliterans and pulmonary infection by *Mycobacterium abscessus*. *Infect Chemother* 2008;40:271-275.
5. Turan M, Sen M, Egilmez R. Pneumatosis cystoides intestinalis: report of two cases. *Acta Chir Belg* 2004;104:742-744.
6. Selva-O'Callaghan A, Martínez-Costa X, Solans-Laqué R, Mauri M, Capdevila JA, Vilardell-Tarrés M. Refractory adult dermatomyositis with pneumatosis cystoides intestinalis treated with infliximab. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43:1196-1197.
7. Park MJ. A case of nonspecific interstitial pneumonia complicated with spontaneous pneumomediastinum, subcutaneous emphysema and pneumatosis interstitialis. *Tuberc Respir Dis* 2008;64:138-143.
8. Antosz Z, Zaniewski M. Pneumatosis cystoides intestinalis—a report of two cases. *Pol J Pathol* 2004;55:177-180.
9. Tsujimoto T, Shioyama E, Moriya K, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis following alpha-glucosidase inhibitor treatment: a case report and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2008;14:6087-6092.
10. Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis intestinalis: a review. *Am J Gastroenterol* 1995;90:1747-1758.
11. St Peter SD, Abbas MA, Kelly KA. The spectrum of pneumatosis intestinalis. *Arch Surg* 2003;138:68-75.
12. Knechtle SJ, Davidoff AM, Rice RP. Pneumatosis intestinalis. Surgical management and clinical outcome. *Ann Surg* 1990;212:160-165.