

CASE REPORT

특발성 재발성 십이지장 및 공장염 1예

장성열, 김정희, 하승혜, 황정아, 박상중, 백소야¹
분당제생병원 내과, 병리과¹

A Case of Idiopathic Recurrent Duodenojejunitis

Sung Yeol Jang, Jung Hee Kim, Sung Hae Ha, Jeong Ah Hwang, Sang Jong Park and So Ya Paik¹
Departments of Internal Medicine and Pathology¹, Bundang Jesaeng General Hospital, Seongnam, Korea

There are various etiologies of duodenojejunitis such as Henoch-Schönlein purpura (H-S purpura), vasculitis, Crohn's disease, celiac sprue, ischemia, lymphoma, Zollinger-Ellison syndrome, bacteria or parasite infection, radiation, drug induced jejunitis, eosinophilic jejunitis, and toxins. A 31-year-old man presented with left upper quadrant pain. He did not have febrile sense, hematochezia, melena, diarrhea, arthralgia and hematuria. He had neither drug history nor traveling history. Esophagogastroduodenoscopy showed diffuse mucosal erythema and segmental hemorrhagic erosions on the distal area to the descending portion of the duodenum and proximal jejunum, which were commonly observed in the gastrointestinal involvement of H-S purpura. However, he showed no skin lesions, joint and urologic problems until the discharge. Autoimmune markers such as antinuclear antibody and antineutrophil cytoplasmic antibody were negative. Celiac and mesenteric angiogram showed no vascular abnormality. After the administration of oral prednisolone 40 mg daily for therapeutic trial, abdominal pain and endoscopic lesions were improved. He experienced relapses of same episode without skin lesions 16 times during follow-up of 8 years, which were also treated with prednisolone. The abdominal computed tomography during the follow-up also showed no significant finding. We report a case of primary recurrent duodenojejunitis similar to the gastrointestinal involvement of H-S purpura without purpura. (**Korean J Gastroenterol 2012;59:245-249**)

Key Words: Jejunitis; Henoch-Schönlein purpura; Vasculitis

서 론

십이지장 및 공장염을 일으킬 수 있는 병인으로는 Henoch-Schönlein 자반증(H-S 자반증)을 비롯한 혈관염, 베체트병, 크론병, 장허혈, 림프종, 졸링어-엘리슨 증후군(Zollinger-Ellison syndrome), 복강 스프루(celiac sprue), 세균 및 기생충 감염, 방사선 조사, 약물유도성 공장염, 호산구성 공장염(eosinophilic jejunitis), 독소 등이 있다.¹⁻³ 일반적으로 십이지장 및 공장염의 원인은 병력, 신체검사, 혈액검사, 내시경 및 영상의학적 검사를 통해 감별이 가능하지만 어느 특정한 질환군으로 진단하기 어려운 십이지장 및 공장염도 매우 드물게 보고되고

있다.¹ 저자들은 내시경 소견이 H-S 자반증의 위장관 침범 소견과 비슷하나 H-S 자반증의 진단 기준에는 맞지 않고 스테로이드 치료에 뚜렷한 효과를 보인 재발성 십이지장 및 공장염 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

31세 남자가 내원 7일 전부터 시작된 지속적이고 극심한 좌상복부 통증을 주소로 입원하였다. 증상 발현 3-4일 전부터 환자는 밤샘 작업을 하는 등의 과로를 하였고 하루 전에는 과음을 하였다. 발열, 체중 감소, 혈변, 혈뇨 및 관절통은 없었

Received August 27, 2011. Revised October 15, 2011. Accepted October 15, 2011.

© 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: 박상중, 463-774, 성남시 분당구 서현동 255-2, 분당제생병원 내과

Correspondence to: Sang Jong Park, Department of Internal Medicine, Bundang Jesaeng General Hospital, 255-2 Seohyun-dong, Bundang-gu, Seongnam 463-774, Korea. Tel: +82-31-779-0207, Fax: +82-31-779-0975, E-mail: elwind@paran.com

Financial support: None. Conflict of interest: None.

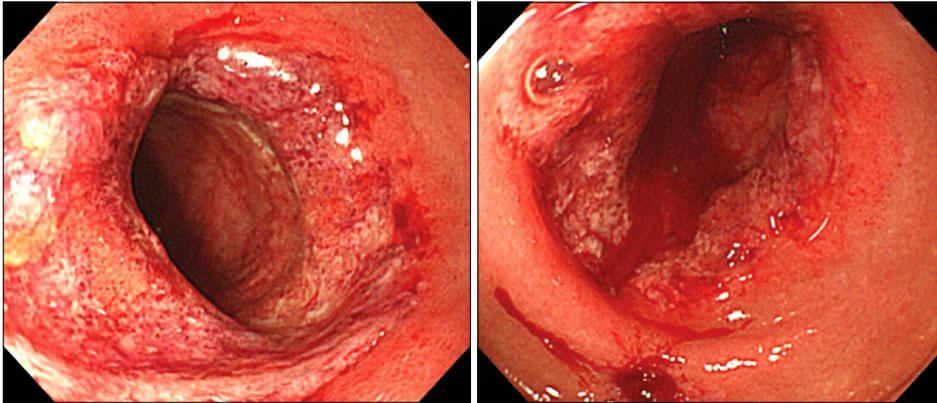


Fig. 1. Gastroduodenal endoscopy revealed diffuse mucosal redness and segmental hemorrhagic erosive changes on the distal area to the second portion of the duodenum.

으며, 비스테로이드성 진통소염제나 칼륨 장용 제제 등의 약물 복용력은 없었다. 과거력 및 가족력에서 특이사항은 없었으며, 주 1회 소주 한 병을 마시는 음주력은 있었으나, 흡연력은 없었다.

입원 당시 활력징후는 혈압 140/80 mmHg, 맥박수 72회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.6°C였으며, 의식은 명료하였다. 심음은 규칙적이었으며 호흡음은 깨끗하였다. 복부검사서 좌상복부 압통은 있었으나 반발 압통과 갈비척추각 압통은 관찰되지 않았다. 간 및 비장 종대, 부종, 구강 궤양, 피부 자반이나 출혈 증상은 없었다.

말초혈액검사에서 백혈구 18,800/mm³ (분엽 호중구: 77.9%, 호산구: 1%), 적혈구 침강속도 11 mm/hour (참고 범위: ~9), C-반응단백 2.77 mg/dL로 상승된 소견을 보였으며, 혈색소와 혈소판은 각각 16 g/dL, 223,000/mm³로 정상이었다. 혈액응고검사서 프로트롬빈 시간 1.06 INR, 부분 트롬빈 시간 28.2초로 정상 범위였다. 생화학검사에서 AST 16 IU/L, ALT 15 IU/L, ALP 200 IU/L, 총 빌리루빈 0.4 mg/dL, 총 단백질 6.1 g/dL, 알부민 3.6 g/dL, 혈청 아밀라제 50 U/L, 리파아제 49 U/L, BUN 16.3 mg/dL, 크레아티닌 1.1 mg/dL, 나트륨 136 mmol/L, 칼륨 4.1 mmol/L로 모두 정상 범위였다. 소변 검사에서 요단백은 음성이었으며 현미경적 혈뇨는 관찰되지 않았다. 단순복부방사선검사에서 장마비, 장폐색 소견은 나타나지 않았다.

입원 1일째 상부위장관내시경검사를 시행하였으며 환자가 잘 협조해서 대장검사용 내시경을 이용하여 공장 근위부까지 관찰이 가능하였는데, 십이지장 하행부 아래부터 공장 근위부까지 미만성의 심한 점막의 발적, 부종과 출혈성 미란이 관찰되었다(Fig. 1). 십이지장 조직검사에서 점막 미란, 섬유소성 삼출물과 더불어 급성 염증세포 침윤이 있었다(Fig. 2). 혈액 내 항핵항체(antinuclear antibody) 항호중구세포질항체(anti neutrophil cytoplasmic antibody, ANCA), 항스트렙토라이신 O (antistreptolysin O), 관절염 인자(rheumatoid

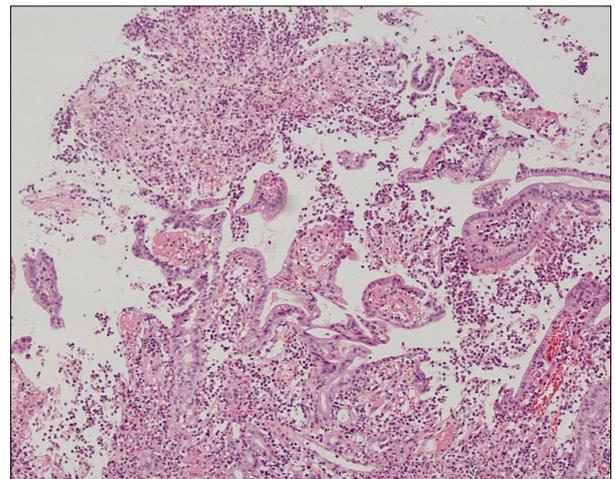


Fig. 2. Fibrinous exudate with severe acute inflammatory cell infiltration (H&E, ×100).

factor), 매독검사(rapid plasma reagin), 인체면역결핍바이러스(human immunodeficiency virus), 거대세포바이러스(cytomegalovirus) 검사를 시행하였으나 모두 음성이었다. 입원 5일째 시행한 추적 내시경검사에서 병변은 호전되지 않았고, 환자의 증상도 계속되었다. 입원 7일째에 복강동맥조영술(celiac angiogram), 상장간막동맥조영술(superior mesenteric artery angiogram) 및 신조영술(renal angiogram)을 시행하였으나 이상 소견이 없었다(Fig. 3).

이상의 검사에서 환자의 십이지장 및 공장염의 원인을 밝힐 수 없었으나, 환자의 증상이 지속되고 내시경검사 소견이 H-S 자반증의 위장관 소견과 매우 유사하여 입원 7일째부터 경구 프레드니솔론을 하루 40 mg 투여하였다. 이후 환자의 복통이 호전되기 시작하였고 입원 10일째 퇴원이 가능하였다. 입원기간 및 퇴원 후 추적기간에도 피부 자반이나 관절 증상 및 혈뇨 등의 증상은 없었고, 퇴원 3주 뒤 시행한 추적내시경검사에서 병변은 치유된 상태였다(Fig. 4). 경구 프레드니

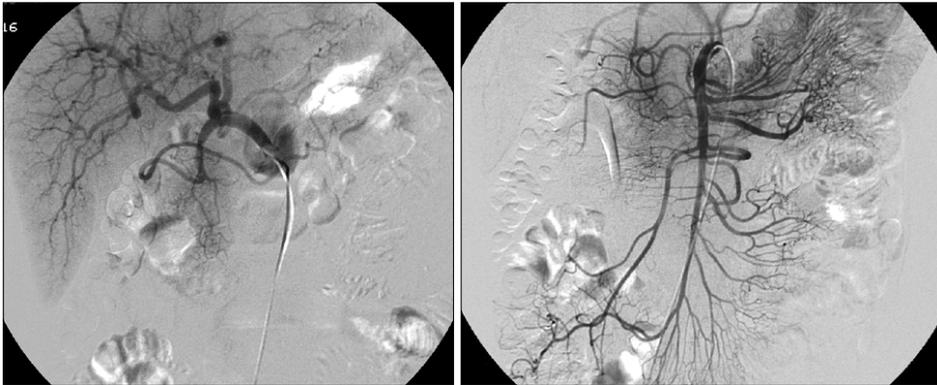


Fig. 3. Angiogram showed normal vascular features of celiac and superior mesenteric arteries.

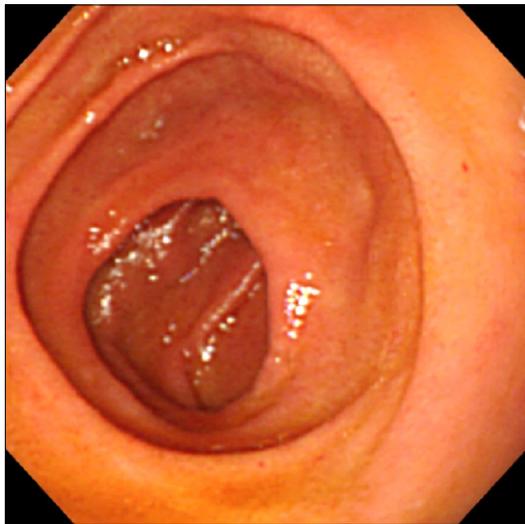


Fig. 4. Follow up esophagogastroduodenoscopy showed normal endoscopic finding.

솔론은 용량을 점차 감량하여 6주 사용 후 중단하였다.

이후 8년의 추적기간 동안 환자는 좌상복부 통증이 16차례 재발하였다. 증상은 과로, 과음 및 과식 후에 발생하는 경향을 보였으나 항상 동반되는 것은 아니었다. 경구 프레드니솔론을 투약하지 않을 경우에는 증상이 호전되지 않았으나, 약 일주일 정도 30-40 mg의 경구 프레드니솔론을 투여한 후에는 증상이 빠르게 호전되었다. 통증 재발 시에 시행한 내시경검사에서 이전 내시경검사와 동일한 소견이 관찰되었고, 프레드니솔론 투여 후 호전되는 소견을 보였다. 추적기간 중 증상 재발 시에 시행한 대장내시경검사와 복부전산화단층촬영검사에서 특이소견은 없었다. 추적 관찰기간 내내 발열, 피부 자반 및 궤양, 체중 감소, 전신 부종, 혈변, 혈뇨, 관절통 등의 증상은 관찰되지 않았다.

환자에게 가능성 있는 유발인자로 생각되는 과로, 과음 및 과식을 피하도록 교육하였으며, 현재 환자는 마지막 증상 재발로 프레드니솔론을 복용한 이후 16개월 동안 재발 없이 외

래 관찰 중이다.

고 찰

십이지장 및 공장염이 보일 때 감별해야 할 질환으로는 H-S 자반증을 비롯한 혈관염, 베체트병, 크론병, 장허혈, 림프종, 줄리어-엘리스 증후군, 복강 스프루, 세균 및 기생충 감염, 방사선 조사, 약물유도성 공장염, 호산구성 공장염, 독소 등이 있다.¹⁻³ 이런 질환들을 감별하기 위하여 병력 청취, 신체검사, 내시경검사, 영상의학적 검사 및 혈액검사 등이 필요하다.

이번 환자의 경우 특이 과거력이 없었으며, 지방변, 체중감소 등의 증상이 없었고 신체검사상 피부 궤양 소견은 관찰되지 않았다. 내시경검사에서 궤양이나 협착 소견이 없고 십이지장과 공장에 국한된 미만성의 분절성 출혈성 병변이 관찰되었는데 이는 H-S 자반증의 십이지장 및 공장 침범 소견과^{4,5} 매우 유사했다. 기간 중 실시한 2차례의 복부전산화단층촬영검사에서 특이소견은 관찰되지 않았고 대장과 말단 회장도 정상으로 복강 스프루, 베체트병, 크론병, 종양, 감염, 약물, 방사선, 독소, 줄리어-엘리스 증후군 등의 가능성을 배제하였다. 호산구성 공장염은 부신피질호르몬 치료에 반응을 보이며 장벽에 호산구가 침윤되는 것이 특징이다.⁶ 그러나 이번 증례의 경우 십이지장 및 공장의 병변 부위 생검 조직에서 호산구 침윤이 관찰되지 않았다.

이번 증례의 내시경 소견은 십이지장 및 공장의 허혈성 손상과 유사하였는데, 장허혈을 일으킬 수 있는 혈관염은 침범하는 혈관의 크기에 따라 대혈관염, 중간혈관염, 소혈관염으로 분류한다.⁷ 이 증례의 혈관조영술에서 대동맥 및 주요 분지 부위에서의 협착, 동맥류, 폐쇄 소견 등이 보이지 않아 타카야수 대동맥염과 같은 대혈관염은 배제하였다. 결절성 다발동맥염(polyarteritis nodosa)과 가와사키병과 같은 중간혈관염은 혈관조영술에서 중간 및 소동맥의 동맥류가 관찰되지 않았고, 발병 연령이 맞지 않고 발열이 없었다는 점에서 배제하였다.⁷ 소혈관염으로는 H-S 자반증 및 ANCA 관련 소혈관염

(Churg-Strauss 증후군, 베게너육아종증, 현미경적다발혈관염) 등이 있는데, ANCA 검사가 음성이었고, 십이지장 및 공장염만이 유일한 증상이었으므로 ANCA 관련 소혈관염도 배제하였다. 비폐쇄성장관허혈증(non-occlusive mesenteric ischemia)은 혈관의 기계적인 폐쇄 소견 없이 장관 혈관의 경련성 수축으로 장점막에 허혈이 발생할 수 있고⁸ 혈관의 경련성 수축이 소실된 후에는 복부 혈관조영술 검사가 정상 소견으로 보일 수 있다. 이 증례의 경우 쇼크, 심부전, 중증 감염, 투석, 약물 사용 등의 혈액학적 이상을 유발할 요인이 없었고, 재발을 반복하고 스테로이드 사용 시 임상 증상이 현저하게 호전된다는 점에서 비폐쇄성장관허혈증을 배제하였다.

H-S 자반증은 IgA 면역 복합체와 연관된 전신성 소혈관염으로 피부, 위장관, 신장 사구체, 관절 등을 침범하며 다양한 임상 증상을 나타낸다.⁷ 2006년 발표된 H-S 자반증 진단기준에 따르면 축적되는 자반이 있으면서 미만성 복통, 조직검사에서 IgA 침착 소견, 관절염이나 관절통의 존재, 신장 침범 소견(혈뇨 혹은 단백뇨) 중 한 가지 소견이 있을 때 H-S 자반증으로 진단한다.⁵ H-S 자반증의 위장관 증상은 50-75%에서 나타나며 피부 병변에 선행하여 위장관 증상이 나타나는 경우는 15-40%로 보고된다.⁹ 위장관 증상 선행 이후 피부 병변이 나타나는 경우 75%에서 8일 이내의 간격으로 나타난다.⁹ 보고된 증례 중 선행된 위장관 증상과 피부 병변과의 간격이 가장 길었던 증례는 미국 증례로서 3년 동안 호전과 악화를 반복하는 복통을 호소한 5세 여아로 상부위장관내시경검사에서 궤양성 십이지장염이 관찰되어 원인을 찾던 중 입원 6일째 피부 자반이 생겨 시행한 피부 조직검사에서 백혈구파괴성 혈관염(leukocytoclastic vasculitis)이 관찰되어 H-S 자반증으로 진단되었다.¹⁰ 이에 반하여 국내 증례의 경우 대부분 복부 증상 발생 후 3주 이내에 피부 병변이 나타났으며 모두 입원 기간 내에 관찰되었고 입원 당시 피부 병변이 나타나지 않았더라도 혈뇨나 단백뇨 등의 신장 침범 소견이 있었다.¹¹⁻¹⁸ H-S 자반증 환자의 경우 정상 피부에서 조직검사를 시행하여도 IgA 침착이 관찰되며 질병 특이도가 94%에 이르는 것으로 보고되고 있으나 IgA 검사 단독으로는 알코올성 간질환, IgA 신장염을 배제할 수 없다.¹⁰ 피부 병변 부위 조직검사에서 특징적으로 백혈구파괴성 혈관염 소견이 나타난다.^{3,5} 상부위장관내시경 소견으로는 미만성 점막 발적, 부종, 점상 출혈, 점막 하 출혈, 출혈성 미란, 표재성 궤양 등이 특징적이며 십이지장 및 근위부 공장이 호발 부위이다.^{4,5} 위장관 내시경 조직검사에서 IgA는 60% 정도에서 나타나며 피부 조직검사와 마찬가지로 C3, 백혈구파괴성 혈관염이 나타나지만 내시경 조직검사에서 점막하층 혈관을 포함한 충분한 검체가 채취되지 못하는 경우에는 비특이적 염증 소견만 관찰되는 경우가 흔하다.^{5,9,19} 치료는 대증요법이 주된 치료이나 급성 악화

기에는 스테로이드가 증상 호전 및 합병증 예방에 도움이 되며 예후는 비교적 좋은 편으로 신장 침범이 없으면 재발 없이 대부분 완치되는 것으로 보고된다.^{3,19} 국내 보고에서도 위장관 증상의 호전 이후 단백뇨 등의 신기능 이상이 지속되었던 경우는 있으나 복통 자체의 재발은 없었다.¹¹⁻¹⁸

이번 증례의 경우 환자의 육안적 내시경 소견은 H-S 자반증의 위장관 침범 소견과 매우 유사하였으나, 8년 동안 피부 병변이 한번도 나타나지 않았으며 단백뇨나 혈뇨 등의 신장 침범 소견, 전신 부종, 관절염이나 관절통 증상 등이 나타나지 않았기에 H-S 자반증에 합당하지 않다. 이 증례와 같이 뚜렷한 원인질환 없이 장기간 소장에 국한된 염증 소견을 보인 사례는 국내에는 없었고 일본에서 1예가 보고된 바 있다.¹ 일본 증례의 경우 29세 남자가 외부에서 궤양성 대장염을 진단 받고 3년 동안 프레드니솔론과 메살라민 치료를 받았지만 복통이 지속되어 내원한 경우로, 내시경검사에서는 이상 소견이 없었으나 복부전산화단층촬영에서 공장 벽 및 림프절의 비후가 관찰되어 복강경을 이용한 생검 조직검사를 실시한 결과 점막과 점막 하에 육아종 소견 없는 중성구 침범 소견만 보여 만성 비특이성 공장염으로 진단하였다. 환자는 클라리스로마이신(clarithromycin)을 6개월 동안 복용하였고 퇴원 25개월 간 추적하였으며 증상의 재발이 없었다.¹ 일본에서 보고한 증례는 이번 증례와 달리 단발성 만성 염증성 질환이었고 육안적 내시경 소견은 정상이었으며, 스테로이드 치료에는 효과가 없었으나 항생제 치료에 반응했다는 점에서 차이가 있다.¹

결론적으로 이번 증례에서 환자의 상부위장관내시경 소견과 스테로이드에 대한 좋은 반응은 H-S 자반증의 위장관 침범 소견과 매우 유사하였지만 16차례의 재발이 동반되었던 8년간의 관찰기간 동안에도 피부 자반을 포함한 신장 및 관절 침범 소견은 나타나지 않았다. 이에 저자들은 확인 가능한 원인질환을 찾을 수 없으며, 부신피질호르몬 치료에 매우 좋은 반응을 보이는 재발성 십이지장 및 공장염 증례를 국내 첫 사례로 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Wada F, Murase K, Yoshio Y, et al. Chronic nonspecific jejunitis - A case report. *Acta Med Nagasaki* 2000;45:53-56.
2. LePane CA, Barkin JS, Parra J, Simon T. Ulcerative jejunoileitis: a complication of celiac sprue simulating Crohn's disease diagnosed with capsule endoscopy (PillCam). *Dig Dis Sci* 2007; 52:698-701.
3. Gunasekaran TS, Berman J, Gonzalez M. Duodenojejunitis: is it idiopathic or is it Henoch-Schönlein purpura without the purpura? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000;30:22-28.
4. Esaki M, Matsumoto T, Nakamura S, et al. GI involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Gastrointest Endosc* 2002;56: 920-923.

5. Ebert EC. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Dig Dis Sci* 2008;53:2011-2019.
6. Caliskan C, Firat O, Karaca AC, Akgun E. Steroid utilization in eosinophilic jejunitis: beneficial or harmful? *Langenbecks Arch Surg* 2010;395:99-101.
7. Morgan MD, Savage CO. Vasculitis in the gastrointestinal tract. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2005;19:215-233.
8. Kolkman JJ, Mensink PB. Non-occlusive mesenteric ischaemia: a common disorder in gastroenterology and intensive care. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2003;17:457-473.
9. Chang JY, Kim YJ, Kim KS, Kim HJ, Seo JK. Henoch-Schönlein purpura presenting with acute abdominal pain preceding skin rash: review of 23 cases. *J Korean Pediatr Soc* 2003;46:576-584.
10. Chesler L, Hwang L, Patton W, Heyman MB. Henoch-Schönlein purpura with severe jejunitis and minimal skin lesions. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000;30:92-95.
11. Kim MS, Kim HS, Park SJ, et al. Ileocolonoscopy diagnosis of ileal Vasculitis in Henoch-Schönlein purpura mimicking acute abdomen prior to the development of skin lesions. *Korean J Gastroenterol* 2001;37:379-383.
12. Lee HJ, Kim SW, Kim JH, et al. A case of Henoch-Schönlein purpura with gastrointestinal hemorrhage diagnosed by renal biopsy. *Korean J Gastrointest Endosc* 2002;25:92-97.
13. Kim SW, Suh JI, Kim NI, et al. Henoch-Schönlein purpura associated with acute pancreatitis and gastric hemorrhage. *Korean J Gastroenterol* 2002;40:72-75.
14. Lee GW, Cheon YK, Kim HJ, Lee SH, Cho JY, Shim CS. A case of Henoch-Schönlein purpura with small bowel hemorrhage diagnosed by capsule endoscopy. *Korean J Gastrointest Endosc* 2004;28:317-320.
15. Yoon SJ, Shin KN, Yeoum MS, et al. A case of Henoch-Schönlein purpura with duodenal involvement. *Korean J Gastrointest Endosc* 2004;29:151-155.
16. Kim EJ, Chung WC, Lee KM, et al. A case of Henoch-Schönlein purpura associated with gastric ulcer bleeding. *Korean J Gastrointest Endosc* 2004;29:199-203.
17. Lee HJ, Kim SM, Yun SR, et al. A case of Henoch-Schönlein purpura with psoas muscle abscess and full-blown gastrointestinal complications. *Korean J Gastroenterol* 2007;49:114-118.
18. Choi WH, Kim NH, Jung ES, et al. A case of terminal ileal ulcer of Henoch-Schönlein purpura treated with high dose steroid. *Korean J Gastroenterol* 2007;50:324-327.
19. Chen MJ, Wang TE, Chang WH, Tsai SJ, Liao WS. Endoscopic findings in a patient with Henoch-Schönlein purpura. *World J Gastroenterol* 2005;11:2354-2356.