

## 루푸스 장염 치료 중 발생한 소장 천공을 동반한 허혈성 장염 1예

주상현 · 이재명 · 박진균 · 이은영 · 이은봉 · 송영욱  
서울대학교병원 류마티스내과

## A Case of Ischemic Enteritis with Small Bowel Perforation during Management of Lupus Enteritis

Sang Hyun Joo, Jae Myung Lee, Jin Kyun Park, Eun Young Lee, Eun Bong Lee, Yeong Wook Song  
Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Seoul National University Hospital, Seoul, Korea

Development of ischemic enteritis is rare in patients with systemic lupus erythematosus (SLE). We report on a case of ischemic enteritis with small bowel perforation in a 54-year-old female patient with SLE. She was diagnosed as SLE at 20 years old. Nine months ago, she developed periumbilical pain and was diagnosed with lupus enteritis. She was treated with prednisolone (0.5 mg/d), which was tapered gradually over 6 weeks. Prednisolone was maintained at 12.5 mg once a day. A similar periumbilical pain episode occurred again 7 months ago. Four weeks ago, she visited the emergency room due to diffuse abdominal pain, and abdominal computed tomography showed small bowel obstruction. Gastrointestinal manifestations improved after conservative management. She visited again due to severe abdominal pain for 2 days. She had panperitonitis due to a small bowel perforation and underwent an emergency laparotomy. The surgical specimen revealed ischemic enteritis involving whole bowel wall thickness with perforation. We report on a case of ischemic enteritis with small bowel perforation in a SLE patient diagnosed as lupus enteritis with literature review. (*J Rheum Dis* 2015;22:378-381)

**Key Words.** Systemic lupus erythematosus, Ischemic enteritis, Intestinal perforation

## 서론

전신홍반루푸스 환자에서 위장관 침범은 25%~40% 정도에서 나타나며, 일반적으로 소화 불량 증상은 11%~50%이고, 오심 및 구토를 동반하는 복통은 30% 정도로 보고되었다. 그리고 식도 자극이나 역류의 증상이 일어날 수 있으며, 루푸스가 간을 침범하는 경우가 드물게 나타난다. 간기능 이상과 항핵항체 양성 소견으로 관찰되는 만성 활동성 간염(lupoid hepatitis)으로 나타날 수 있다[1].

루푸스 환자가 호소하는 일반적인 복통의 흔한 원인으로

는 소화성 궤양과 같이 비스테로이드성 항염증제나 스테로이드와 같은 치료 약물의 부작용으로 나타나는 경우와 장간막 혈관염과 관련된 장염 및 복막염, 궤장염 등이 알려져 있다[1,2]. 루푸스 환자에서 급성 복증(acute abdomen)의 증상 및 징후가 나타나는 경우는 0.2%로 아주 낮은 것으로 알려져 있다[3].

그리고 고혈압이나 당뇨병 및 흡연 등의 동맥경화증과 같은 심혈관계 위험 요소를 가진 환자에서는 허혈성 장염이 발생할 수 있다. 허혈성 장염이 대장을 침범하는 경우는 좌측을 침범하는 경우가 많고, 보통 장간막 동맥의 주

**Received :** September 29, 2014, **Revised :** (1st) January 5, 2015, (2nd) January 15, 2015, **Accepted :** January 15, 2015

**Corresponding to :** Yeong Wook Song, Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Seoul National University Hospital, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 03080, Korea. E-mail : ysong@snu.ac.kr

pISSN: 2093-940X, eISSN: 2233-4718

Copyright © 2015 by The Korean College of Rheumatology. All rights reserved.

This is a Free Access article, which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

줄기(main trunk)에 발생하며 혈관의 협착이나 폐쇄가 없는 경우가 많아서, 가역적이거나 일과성으로 나타나는 것으로 알려져 있다. 소장에는 많은 우회 동맥이 있고, 소장에서 발생하는 허혈성 장염에 대한 검사가 쉽지 않아 소장의 허혈성 장염의 발생률은 자세히 알려져 있지 않다. 소장에 대한 병리학적 정보도 적고, 소장의 허혈성 장염에 대한 임상적, 병리학적, 진단학적인 조치에 대해서도 아직 확립된 바가 없다. 따라서 급성 소장 질환의 진단은 보통 지연되거나 놓치기 쉽다. 소장을 침범하는 경우는 때로는 장폐색 소견을 보이기도 한다[4].

최근 소장 내시경이나 캡슐 내시경이 소장 질환의 진단에 도움이 되고 있다. 허혈성 장염이 소장을 침범하는 경우는 소장 내강을 둘러싸는 형태의 궤양이 나타나는 경우가 많다[4].

저자들은 54세 여자 루푸스 환자에서 발생한 재발성 복통이 허혈성 장염과 소장 천공으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

54세 여자 환자로 복통을 주소로 내원하였다. 34년 전 신생검에서 루푸스 신염(class IIb-III) 소견을 보였고 항핵항체와 항 dsDNA 항체 양성, 보체 감소 및 단백뇨로 루푸스로 진단을 받았으며, 2년 전 대동맥박리로 상행 대동맥 및 대동맥궁 도관 치환술을 받았다. 대동맥 박리는 루푸스와의 관련은 없어 보였으며, 심부전의 소견도 없었다. 항고혈압제와 prednisolone (5 mg/일) 및 mycophenolate mofetil (1,500 mg/일)을 복용하고 있었으나 간이 소변검사서 단백뇨가 검출되었고, 아스피린과 비스테로이드성 항염증제는 복용하지 않았다. 9개월 전 갑작스러운 배꼽 주위의 복통을 주소로 입원하여 루푸스 장염으로 진단을 받고 prednisolone 30 mg 하루 한번 복용 후 호전되었으며, 경구 prednisolone 12.5 mg 유지하면서 증상이 호전되었다. 4개월 전 다시 배꼽 주위의 재발성 복통이 발생하였고, prednisolone 30 mg 하루 한번 14일간 복용 후 증상 호전되어 prednisolone 12.5 mg 감량하여 유지하였다. 8주 전 외래에서 복통의 원인이 대동맥박리의 병력과 관련되어 혈관 이상과 관련된 것인지 조사하기 위해 복부 혈관 전산화촬영을 시행하였다. 그 결과 소장, 상행 결장, S자형 결장, 직장에 종창과 장간막 쪽으로 염증이 침윤되는 양상이었으나 장간막 혈관의 협착 및 폐쇄 소견은 보이지 않았다. 4주 전 동일 증상으로 응급실로 방문하였고, 신체검진에서 정상적인 장음이 청진되었으며, 단순복부촬영에는 비특이적인 소장의 가스 소견이 관찰되는 것 이외에는 특이 소견 없었다. 복부 전산화촬영에는 소장의 심한 폐쇄 소견이 보였으나 보존적 치료 후에 증상 및 단순복부촬영 소견이 호전되어 외래 경과 관찰하였다.

2일 전부터 다시 발생한 심한 복통으로 외부 병원을 방문

하였고 장마비와 급성 복증이 의심되어 본원 응급실로 전원되었다. 구역 및 구토가 있었으며, 복통은 복부 전체가 지속적으로 당기는 듯한 통증을 호소하였고, 특히 우측 복부 통증을 심하게 호소하였다. 가족력상 특이사항 없었다.

혈압은 154/87 mmHg, 맥박은 88회/분, 호흡수 14회/분, 체온은 37.8°C였다. 두경부 진찰 소견은 정상이었고, 흉부 청진에서도 특이 소견이 관찰되지 않았다. 장음은 다소 증가되어 있었다. 우상복부에 압통이나 반발 압통은 관찰되지 않았고, 우하복부의 압통이 약하게 관찰되었다.

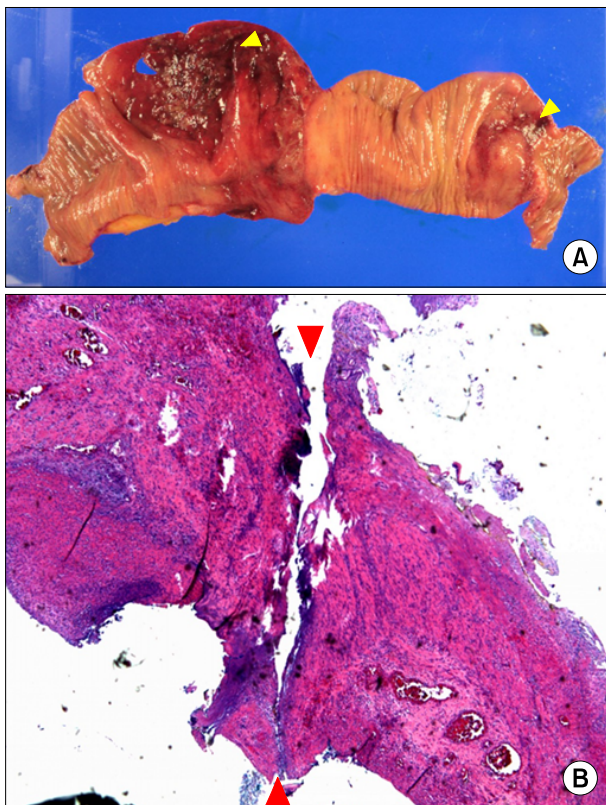
검사실 소견으로는 말초혈액검사서 백혈구  $14,900/\text{mm}^3$ , 혈색소 12.2 g/dL, 혈소판  $205,000/\text{mm}^3$ 였다. 적혈구침강 속도는 22 mm/h, aspartate transaminase/alanine transaminase 15/11 IU/L, 아밀라제 56 U/L, 리파아제 18 U/L, 총단백 6.0 g/dL, 알부민 3.6 g/dL, 총빌리루빈 1.3 mg/dL, 총콜레스테롤 150 mg/dL, 혈액요소질소 15.0 mg/dL, 크레아티닌 1.03 mg/dL, 사구체 여과율 55.8 mL/min/1.73  $\text{m}^2$ 으로 측정되었다. C-반응단백은 7.99 mg/dL로 증가되어 있었다. 항핵항체는 1:40으로 나타났고, 항 DNA 항체는 음성이었으며, C3/C4 111/28 mg/dL로 정상이었다. Lupus anticoagulant와 anti-cardiolipin antibody immunoglobulin (Ig)G/IgM, anti-beta 2 glycoprotein I IgG/IgM 모두 음성이었다. 소변검사서 알부민 4+였다.

방사선 소견으로는 흉부 방사선검사는 정상이었고, 단순 복부촬영에서는 장의 가스 증가 소견이 관찰되었다. 복부 전산화촬영에서 소장의 폐쇄 및 심한 확장소견 관찰되었고 장간막 침윤 및 복수가 관찰되었다(Figure 1). 협착 이행부에 국소적인 장의 비후가 관찰되었으며, 협착 이행부에서 10 cm 원위부에 추가적인 장의 비후 및 조영 증강되는 부위가 관찰되었다. 장간막 혈관염 소견은 관찰되지 않았다.

진찰 및 복부 전산화촬영 소견에서 소장 천공으로 인한 급성 복증으로 생각되어 개복 수술을 시행하였다. 수술 전후 심부전 소견은 없었으며 저알부민혈증 소견도 없었다. 수술 소견은 복강 내에 탁한 복수(turbid ascites)가 관찰되었다. 회맹관(ileocecal valve)에서 170 cm 되는 소장에서 장관벽의 종창과 내강이 확장되어 있고 천공이 관찰되었다. 소장 절제 이후 회맹관에서 1 m 이상, Treitz ligament로부터 2.2 m 이상 소장을 남겨 두었다. 병리조직검사에서 소장점막이 7.5 cm와 3.3 cm 정도 크기로 두 군데에서 검붉게 변색되어 있고 일부 염증성 삼출물이 관찰되었다. 장의 전층에 걸친 허혈성 장염의 소견이 관찰되며, 이로 인한 장천공이 동반된 것으로 보였다(Figure 2A). 조직학적 소견은 급성 염증보다는 만성 염증의 소견이 관찰되었고, 혈관염과 같은 소견은 관찰되지 않았다(Figure 2B). 수술 이후 경과가 호전되어 식이 시작 후 특이한 합병증 없이 퇴원하였고, 현재 외래에서 prednisolone (12.5 mg/일) 및 mycophenolate mofetil (20,500 mg/일)을 복용하면서 추적 관찰 중이다.



**Figure 1.** (A) Plain radiograph of abdomen shows gaseous bowel distention. (B) Computed tomography (CT) of abdomen shows small bowel obstruction with marked dilatation, focal enhancing soft-tissue density infiltration of mesentery with small ascites and focal wall thickening at the transition zone (arrow head). But, free air was not observed in Figure 1A or 1B. (C) Eight weeks prior to surgery, CT of abdomen showed bowel edema with mild perienteric infiltration at the mesenteric side of multifocal distal small bowel, ascending colon, sigmoid colon and rectum.



**Figure 2.** (A) Resected small intestine shows focal dark-red colored ischemic enteritis in jejunum (arrowheads). Microscopic finding shows ischemic enteritis with moderate full-thickness transmural inflammatory cell infiltration, suggestive of chronic inflammation (B) and bowel perforation with submucosal/subserosal inflammatory cell infiltration, hemorrhage and congestion (arrowheads) (H&E, X40).

## 고 찰

급성 복증으로 내원한 51명의 루푸스 환자를 대상으로 시행한 연구에서 활동성 루푸스 환자 36명 중 19명이 혈관염이 있었고, 3명은 복부 혈전이 있었으며, 14명은 루푸스와 관련이 없는 질환이었다. 비활동성인 15명의 환자에는 모두 루푸스와 관련이 없는 질환이었다[5]. 루푸스와 관련이 없는 질환에는 급성 충수염, 급성 췌장염, 결석과 동반된 담낭염 등이 있었다[5,6].

활동성인 루푸스 환자 중에서 장간막 혈관염의 위험 요소로는 높은 systemic lupus erythematosus disease activity index (SLEDAI) 점수와 혈소판감소증, 림프구감소증, 중추 신경계 혈관염 및 말초 혈관염으로 나타났다[5]. 적절한 평가 후에 48시간 이내 수술을 시행하는 경우 사망한 경우는 없었으나, 진단이 지연되어 수술을 시행한 경우는 나쁜 예후를 나타냈다[5,7,8]. 급성 복증(acute abdomen)이 장간막 혈관염에 의해서 이차적으로 나타날 수 있는데 급성 복증이 일어나기 수 개월간 국소적인 통증에서 그 범위가 서서히 넓어지는 양상으로 오심, 구토, 설사, 위장관 출혈이나 발열이 간헐적으로 나타날 수 있다. 급성으로 나타나는 경우 장간막의 혈전이나 색전과 관련이 있으며, 보통 항인지질 항체가 양성인 경우가 많다[5]. 루푸스에 발생하는 장관막 혈관염에서 백혈구감소증이나 저알부민혈증, 혈청 아밀라제 증가된 경우 심한 합병증과 관련된다는 보고가 있다[9].

본 증례에서는 반복적인 복통이 발생하여 루푸스 장염으로 생각되어 경구 스테로이드 치료로 증상 호전 및 악화가 반복되던 중 급성 복증이 발생하였고, 수술 후 허혈성 장염과 소장 천공이 관찰되었다. 급성 복증으로 응급 개복

수술을 시행하여 캡슐 내시경이나 소장의 내시경은 시행되지 않았다. 병리 조직 검사에서 장간막 혈관염이나 활동성 루푸스와 관련된 혈관염의 소견은 관찰되지 않았다. 따라서 이러한 소견은 장간막 혈관염에서 보이는 혈관염보다는 허혈성 장염에서 보일 수 있는 가역적인 소장의 허혈로 인한 변화라고 생각된다. 그리고 수술 당시 검사한 혈청검사에서 항 dsDNA 항체가 음성이었으며, 항인지질항체검사도 음성이었다. 수술 시행 3주 전 측정된 SLEDAI는 0점이었고, 수술 시행 8주 후의 측정된 SLEDAI는 0점이었다.

급성 복증을 가진 루푸스 환자의 복부 전산화촬영에 대한 후향적 연구에서는 허혈성 장염의 소견이 가장 흔하다고 보고하였고, 복부 전산화촬영의 소견 중 장관벽의 비후, target sign, 장관의 확장, 장간막 혈관의 침윤, 장간막 지방 조직의 감쇄(attenuation)의 변화 등 5가지 소견 중 3가지 이상을 가지고 있었다고 보고하였다[10]. 본 증례에서도 장관벽의 비후, 장관의 확장, 장간막 지방 조직의 감쇄의 변화가 관찰되었다.

대부분 허혈성 장염은 고혈압과 당뇨병, 허혈성 심질환 및 뇌경색과 동반되는 경우가 많아서, 죽상동맥경화증과 연관이 있는 것으로 알려져 있다[4]. 그러므로 이 환자에서 관찰되는 허혈성 장염의 위험 요소는 고혈압, 단백뇨 및 장기적인 스테로이드 복용 등으로 생각된다. 수술 전 복부 전산화촬영에서는 장관벽의 비후 및 장관의 확장과 소장 천공 소견이 관찰되었고 수술 후 병리검사에서 혈관염과 혈관 경색의 소견이 없이 발생한 허혈을 동반한 만성염증과 소장 천공이 관찰된 것으로 보아, 환자에서 나타난 반복적인 복통 및 소장 폐쇄 증상은 소장의 국소적인 염증과 가역적인 비폐쇄성 혈관 질환으로 인해 관류저하(hypoperfusion)가 유발되었고, 이로 인한 허혈성 장염으로 소장의 폐쇄와 확장 소견을 보이다가 천공을 유발한 것으로 생각된다. 본 증례와 같이 루푸스 환자에서 장간막 혈관염 소견이 없는 경우에도 반복적인 소장의 폐쇄 및 확장 소견이 보이는 경우에는 루푸스 활성도 뿐만 아니라, 면밀한 신체 검진 및 동맥경화증의 위험 요소에 대한 조사를 통해서 허혈성 장염의 가능성을 감별해야 할 것으로 생각되며, 복부 전산화촬영을 조속히 시행하여 응급 수술 및 면역 억제 치료에 대한 빠른 결정이 필요하다고 생각된다.

## 요 약

저자들은 54세 여자 루푸스 환자에서 재발성 복통으로 루푸스 장염으로 진단되어 치료받다가 급성 복증으로 응급 개복 수술 이후 허혈성 장염과 소장 천공으로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## CONFLICT OF INTEREST

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

## REFERENCES

1. Sultan SM, Ioannou Y, Isenberg DA. A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 1999;38:917-32.
2. Ginzler EM, Aranow C. Prevention and treatment of adverse effects of corticosteroids in systemic lupus erythematosus. *Baillieres Clin Rheumatol* 1998;12:495-510.
3. Iannella I, Candela S, Di Libero L, Argano F, Tartaglia E, Candela G. Ischemic necrosis with sigmoid perforation in a patient with systemic lupus erythematosus (SLE): case report. *G Chir* 2012;33:77-80.
4. Takeuchi N, Naba K. Small intestinal obstruction resulting from ischemic enteritis: a case report. *Clin J Gastroenterol* 2013;6:281-6.
5. Medina F, Ayala A, Jara LJ, Becerra M, Miranda JM, Fraga A. Acute abdomen in systemic lupus erythematosus: the importance of early laparotomy. *Am J Med* 1997;103:100-5.
6. Janssens P, Arnaud L, Galicier L, Mathian A, Hie M, Sene D, et al. Lupus enteritis: from clinical findings to therapeutic management. *Orphanet J Rare Dis* 2013;8:67.
7. Kistin MG, Kaplan MM, Harrington JT. Diffuse ischemic colitis associated with systemic lupus erythematosus: response to subtotal colectomy. *Gastroenterology* 1978;75:1147-51.
8. Gore RM, Marn CS, Ujiki GT, Craig RM, Marquardt J. Ischemic colitis associated with systemic lupus erythematosus. *Dis Colon Rectum* 1983;26:449-51.
9. Yuan S, Ye Y, Chen D, Qiu Q, Zhan Z, Lian F, et al. Lupus mesenteric vasculitis: clinical features and associated factors for the recurrence and prognosis of disease. *Semin Arthritis Rheum* 2014;43:759-66.
10. Byun JY, Ha HK, Yu SY, Min JK, Park SH, Kim HY, et al. CT features of systemic lupus erythematosus in patients with acute abdominal pain: emphasis on ischemic bowel disease. *Radiology* 1999;211:203-9.