

특발성 경화복막염 1예

서울대학교 의과대학 내과학교실, 분당서울대학교병원 병리과*

류희정 · 박영배 · 이정화 · 이혜승* · 이은영 · 이윤종 · 이은봉 · 송영욱

= Abstract =

A Case of Idiopathic Sclerosing Peritonitis

Hee Jung Ryu, Young Bae Park, Jung Hwa Lee, Hye Seung Lee*, Eun Young Lee,
Yun Jong Lee, Eun Bong Lee, Yeong Wook Song

Department of Internal Medicine, Seoul National University College of Medicine, Seoul,
Department of Pathology, Seoul National University Bundang Hospital*, Seongnam, Korea

Idiopathic sclerosing peritonitis is a rare disease characterized by fibrosis and adhesion of the peritoneum to loops of the small intestine. It may be the cause of an unusual surgical emergency such as small bowel ileus. It is diagnosed predominantly in female adolescents. We report the case of an idiopathic sclerosing peritonitis in Korea. A 38-year-old man visited emergency room for recurrent small bowel ileus and migrating mass like lesion. Computed tomography (CT) of abdomen showed acute peritonitis with a diffuse wall thickening of terminal ileum and extraluminal fluid collection around the terminal ileum. He underwent laparotomy. The ileocolicectomy with adhesiolysis was performed and its pathological examination revealed the characteristic findings of idiopathic sclerosing peritonitis. Symptoms recurred 2 months after surgery, but improved with steroid treatment.

Key Words: Fibrosis, Idiopathic, Sclerosing peritonitis

서론

특발성 경화복막염은 소장의 만곡을 따라서 복막

의 섬유화와 유착을 특징으로 하는 매우 드문 질환으로 소장폐쇄 등을 유발할 수 있고 1978년 Foo 등이 처음 보고하였다 (1). 대부분이 열대 또는 아열대 지방의 여자에서 발생하는 것으로 알려져 있으며,

< 접수일 : 2008년 5월 6일, 심사통과일 : 2008년 5월 27일 >

※통신저자 : 송영욱

서울시 종로구 연건동 28

서울대학교 의과대학 내과학교실

Tel : 02) 2072-2234, Fax : 02) 762-9662, E-mail : ysong@snu.ac.kr

드물게 남자에서 발생한 예들이 보고된 바 있다 (2-4). 병인은 알려진 바가 없고 임상적으로는 체중 감소, 구역, 식욕 감소, 복부에 촉진되는 덩어리 및 반복적인 급성 또는 아급성 소장폐쇄증 등으로 발현하는 것으로 알려져 있으며, 대부분의 증례에서 개복술을 통해 진단하고 유착박리로 호전되는 것으로 알려져 있다 (3-5). 국내에서는 현재까지 자궁절제술 병력이 있는 여자에서 특발성 경화복막염이 발생하여 수술적 치료 후 호전된 1예가 보고된 바 있다 (6). 저자들은 젊은 남자에서 특발성 경화복막염이 발생하여 스테로이드 치료로 호전된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 38세 남자

주 소: 복통과 하복부에 만져지는 덩어리, 체중 감소

현병력: 내원 1년 전, 간헐적인 복통과 하복부가 단단해지는 증상이 발생하였고, 내원 3개월 전, 심한 복통과 함께 하복부에 단단하게 만져지는 덩어리 및 9개월간 10 kg의 체중 감소로 타 병원에서 대장 내시경을 시행하였으나 이상소견은 없었고 복부 전산화단층촬영에서 말단회장벽이 심하게 두꺼워져 있었

으며 그 주위로 복수가 관찰되었다. 초음파 유도생검술을 통해 그물막(omentum) 조직검사를 시행하였으나 결핵이나 악성 종양의 소견은 없었고 비특이적인 경한 염증 소견과 섬유화 소견 및 섬유모세포의 증식이 관찰되어 보존치료만 시행하였다. 내원 1개월 전부터 복통과 체중 감소가 악화되었고 복부 팽만감이 발생하여 응급실에 내원하였다.

과거력: 12년 전 충수염으로 충수절제술을 시행받았다.

가족력, 사회력: 특이 사항 없었다.

신체 검진 소견: 내원 당시 혈압은 135/80 mmHg, 맥박은 90회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 37.2°C이었고, 급성 병색을 보였다. 의식은 명료하였으며, 결막충혈, 피부발진, 구강점막 궤양은 없었다. 경부, 액와부 및 서혜부에서 림프절은 촉진되지 않았고, 흉부 진찰에서 이상소견은 없었다. 복부 진찰에서 간종대와 비장종대는 없었으며, 장음이 증가되어 있었고, 복부 전체에서 압통과 반발통이 있었으며, 우하복부에 압통을 동반한 단단한 이동성의 덩어리가 촉진되었다. 근육격계 진찰에서 이상 소견은 없었다.

검사실 소견: 말초혈액검사에서 백혈구 $12,700/\text{mm}^3$ (호중구 82%, 림프구 13%, 단핵구 3.5%, 호산구 0.8%), 혈색소 14.8 g/dL, 혈소판 $554,000/\text{mm}^3$, 적혈구 침강 속도 78 mm/hr이었다. 생화학검사서 총단백 8.1

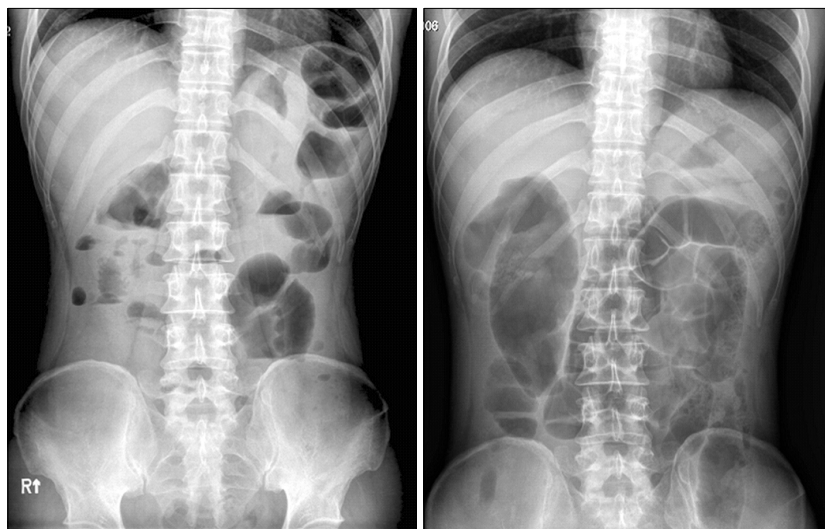


Fig. 1. Simple abdomen erect and supine views show severe small bowel dilatation, suggesting small bowel obstruction.

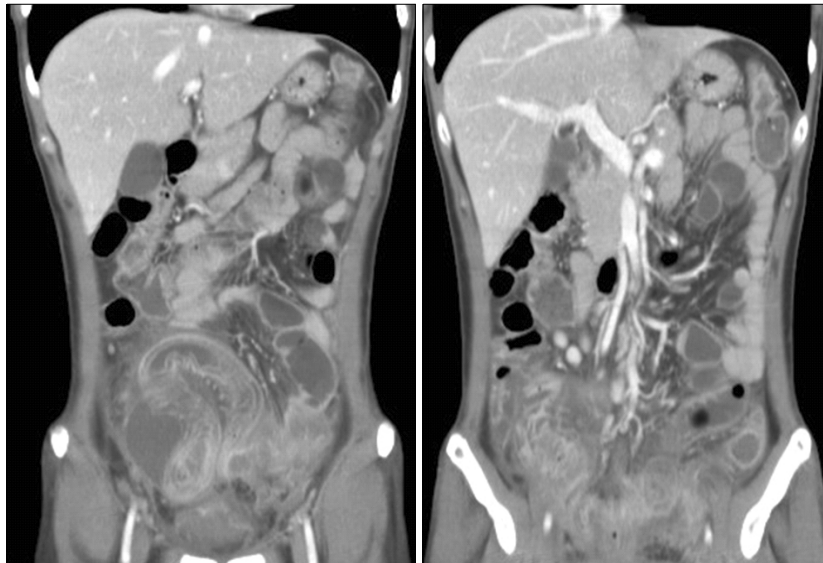


Fig. 2. Abdominal CT. The terminal ileum shows diffuse wall thickening. It reveals the lower abdominal peritonitis and extraluminal fluid collection around the terminal ileum.

g/dL, 알부민 4.2 g/dL, 총 빌리루빈 0.8 mg/dL, AST 15 U/L, ALT 13 U/L, 크레아티닌 0.9 mg/dL이었고, 소변 검사는 정상이었다. 혈청 검사에서 항핵항체 음성, VDRL 음성, HBsAg 음성, anti-HBs 항체 양성, anti-HCV 항체 음성이었고 C-반응성단백은 22.8 mg/dL로 증가되어 있었다. 대변검사에서 그람염색검사 음성, 대변배양검사에서 음성이었다.

방사선 소견: 내원 당시 시행한 단순복부촬영에서 장폐쇄 소견을 보였고(그림 1), 복부 전산화단층촬영에서 말단회장벽의 미만성 비후와 복막염 및 말단회장 주위로 소방형 복수가 관찰되었다(그림 2).

치료 및 경과: 원인 미상의 절박장천공 및 복막염으로 항생제 투여 및 진단적 개복술을 통해 회장과 우측 결장반절제술 및 유착 박리를 시행하였다. 육안적으로 소장은 확장되어 있었고 소장과 결장, 방광이 심하게 유착되어 있었으며 우측 결장벽이 두꺼워져 있었고 경축이 관찰되었으며, 궤양, 누공 및 게실 등은 관찰되지 않았다(그림 3). 현미경적 소견에서 읍(crypt)이나 궤양 및 육아 조직 등의 소견은 관찰되지 않았고, 심한 초기 기질화 및 섬유화, 섬유소성 괴사 등이 관찰되었다(그림 4). 현미경적 소견에서 염증성 장질환의 가능성은 낮았으며 다른 기저질

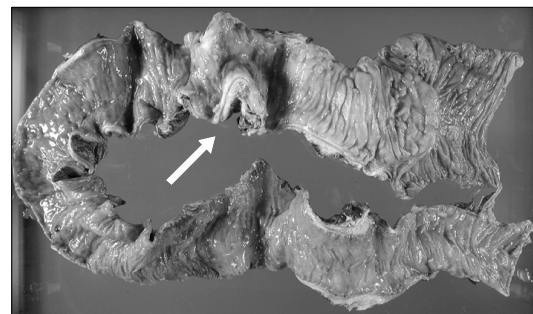


Fig. 3. Ileocollectomy. The terminal ileum reveals adhesion with colon and polypoid elevation of serosa with severe fibrosis (arrow).

환이 없으면서 반복적인 소장 폐쇄 및 복막염의 병력 및 심한 섬유화 및 유착 등의 수술적 소견으로 특발성 경화복막염으로 진단하였다. 항생제 투여는 중단하고 보존치료를 시행하였고 이후 증상은 호전되어 퇴원하였다. 수술 2개월 후, 다시 복통 및 하복부에 촉진되는 덩어리로 내원하였고 단순복부촬영에서 장마비의 소견 및 적혈구침강속도 65 mm/hr, C-반응성단백 11.2 mg/dL로 증가가 관찰되었고 혈액 및 대변 배양검사에서 음성으로 특발성 경화복막염

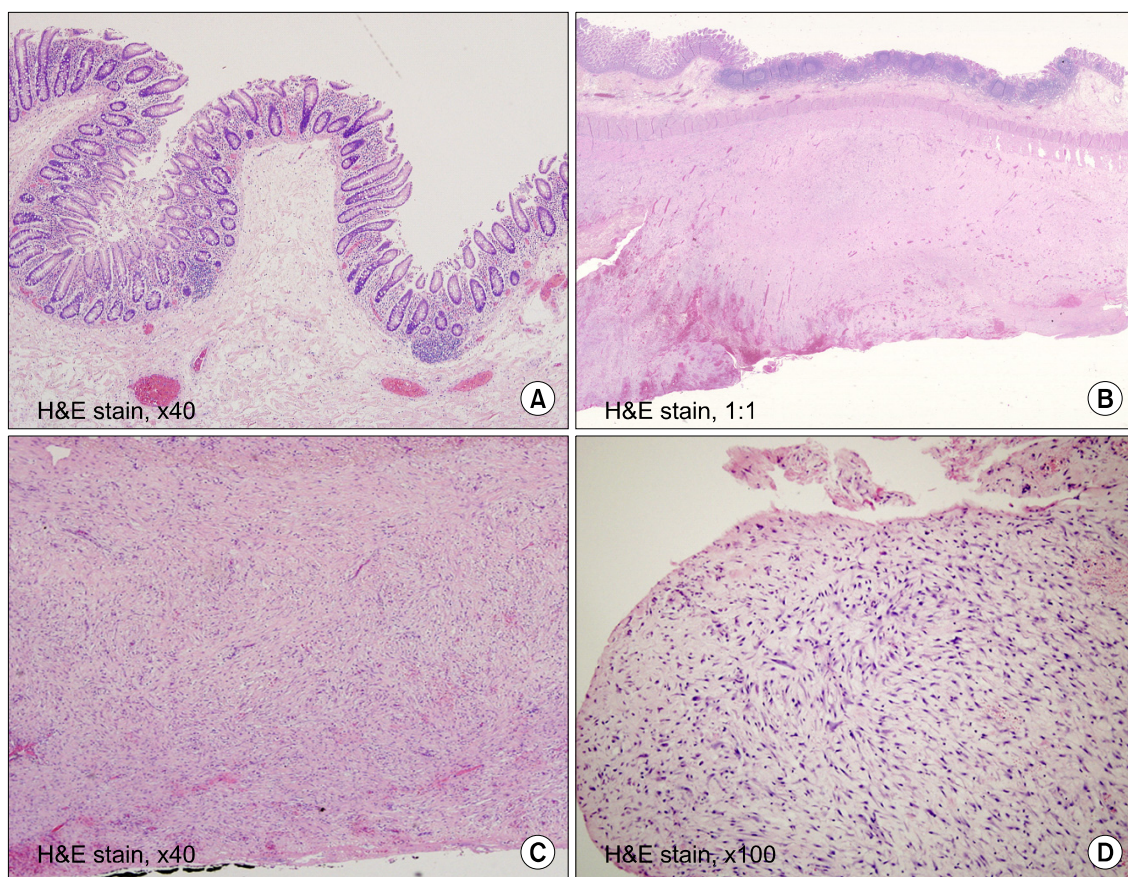


Fig. 4. Histopathology of ileum and ascending colon. The mucosa of colon shows no crypt changes and ulcerations (A). The serosa of ileum and ascending colon shows severe fibrosis, fibrinoid necrosis and fibroblast hyperproliferations (B~D).

의 악화로 생각되어 프레드니솔론 25 mg/day를 투여하기 시작하였고 이후 증상은 서서히 호전되었다. 현재 스테로이드 감량하면서 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

경화복막염은 광범위한 염증성 병변으로 복막을 침범하여 섬유조직으로 변화시키는 질환이며 원인에 따라 특발성과 이차성으로 분류한다. 대부분이 이차성 경화복막염으로 휴대복막투석, 결핵, 전신홍반루푸스 및 베타아드레날린차단제와 같은 약제 등과 관련이 있는 것으로 알려져 있다 (7-12). 특발성 경화복막염은 병인에 대해서 정확하게 알려진 바는 없지만 바이러스 감염과 함께 월경역류 및 여성 생식기

감염으로 인한 세포매개면역반응으로 인한 조직손상으로 발생할 가능성이 제시된 바 있다 (4). 하지만 현재까지의 증례보고들에 따르면 여자에서만 아니라 남자에서도 종종 발생하고 발생연령 또한 4세부터 62세까지 다양한 연령에서 발생하는 것으로 보고되어 이러한 원인 이외에 다른 원인이 있을 것으로 생각되며 (13-14), 최근 증례보고에서 특발성 경화복막염의 병인으로 큰그물망 형성저하증(greater omental hypoplasia) 가능성을 제시하였다 (15). 또한 전신홍반루푸스에 동반되어 발생한 경화복막염의 보고가 있어 자가면역매개 장막염의 가능성도 시사하고 있다 (12). 증상은 수개월에서 수년에 걸쳐 1번 이상의 소장폐쇄를 특징으로 하며, 반복적인 복통, 복부 팽만감, 복부에 축지되는 덩어리, 체중감소 등이 동반

되기도 한다. 진단은 대부분이 개복술을 통해 가능하였고 수술전 진단은 매우 어려운 것으로 알려져 있다. 영상의학적 검사로 복부 초음파에서 고리모양의 소장과 소방성 복수 및 섬유성 유착 등을 관찰할 수 있고, 또한 바륨 관장 검사에서 하복부내에 회장 고리가 덩어리져 보여 양배추꽃 모양처럼 관찰되기도 한다. 복부 전산화 단층촬영에서 주로 소장고리들이 복부 중앙에 모여 있으며, 소장고리들을 조영이 되지 않는 연부조직이 치밀하게 싸고 있는 것이 특징적이며 소장고리 사이로 복수가 관찰되기도 한다 (13-15). 하지만 이러한 소견들은 다른 염증성 장질환, 악성 종양, 및 자가면역질환에 동반된 장막염 등에서도 볼 수 있는 비특이적인 소견으로 이러한 영상의학적 소견만으로는 진단하기 어렵고 복막 및 장의 육안적 소견과 현미경적 소견에서 다른 질환이 감별 되어야 진단 가능하다. 조직학적 소견으로는 복막의 만성 섬유성 염증을 보이며 혈관염, 결핵, 염증성 장질환 및 악성 종양 등의 소견이 없어야 한다. 치료는 대부분 수술적으로 부분 장절제와 유착된 장막을 제거함으로써 호전되는 것으로 알려져 있다.

우리나라에서는 40세 여자에서 발생한 특발성 경화복막염이 보고된 바 있다 (6). 이 보고에서는 자궁절제술 이후 발생하였고 개복술을 통해 진단이 가능하였으며 수술 및 보존적 치료 후 호전되었다. 하지만 이 증례는 자궁절제술에 의한 이차성 경화복막염으로 생각되며 본 증례가 한국인에서 발생한 특발성 경화복막염의 첫번째 보고로 판단된다. 대부분의 증례보고에서는 수술적 치료와 보존치료로 호전되었지만 본 증례에서는 수술적 치료 이후 2달 만에 다시 재발한 경우로 특발성 경화복막염에서 수술 후 재발한 보고는 없었다. 또한 특발성 경화복막염의 치료는 수술적 치료 이외에는 알려진 바가 없으며 이차성 경화복막염의 경우 스테로이드 치료와 면역억제제 치료를 시도할 수 있는 것으로 알려져 있다 (2). 이에 저자들은 스테로이드를 투여하였고 특발성 경화복막염은 점진적으로 호전되었다.

특발성 경화복막염은 매우 드문 질환이며 광범위한 염증으로 복막을 섬유조직으로 변화시키는 질환이다. 본 증례에서 수술 후 재발한 특발성 경화복막염에서 스테로이드를 투여하면서 호전된 것으로 보

아 염증성 병변의 조기치료가 수술적 치료의 필요성을 감소시킬 수 있을 것으로 추정된다. 또한 이러한 염증성 병변의 조기 치료를 위해서는 특발성 경화복막염의 조기 진단이 무엇보다 중요할 것으로 생각되며 특별한 원인 없이 소장폐쇄를 동반하는 환자에 있어 감별 진단으로 고려하여야 할 것으로 사료된다.

요 약

특발성 경화복막염은 소장의 만곡을 따라서 복막의 섬유화와 유착을 특징으로 하는 매우 드문 질환으로 간혹 소장 폐쇄를 유발함으로써 응급 개복술의 드문 원인 중 하나이다. 임상적으로 체중 감소, 구역, 식욕 감소, 복부에 촉진되는 덩어리 및 반복적인 급성 또는 아급성 소장폐쇄증 등으로 발현하는 것으로 알려져 있으며, 대부분의 증례에서 개복술을 통하여 진단한 것으로 보고되었다. 또한 대부분이 온대 지방의 젊은 여자에서 발생하는 것으로 알려져 있으며, 드물게 남자에서 발생한 보고들이 있었다. 저자들은 38세 남자가 반복적인 소장폐쇄와 복부에 촉진되는 이동성 덩어리를 주소로 내원하여 회장 및 우측 결장반절제술을 시행하여 특발성 경화복막염을 진단하고 스테로이드 치료를 시행하여 증상이 호전된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Foo KT, Ng KC, Rauff A, Foong WC, Sinniah R. Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls: the abdominal cocoon. *Br J Surg* 1978;65: 427-30.
- 2) McLaughlin K, Butt G, Madi A, McMillan M, Mactier R. Sclerosing peritonitis occurring in a hemodialysis patients. *Am J Kidney Dis* 1996;27: 729-32.
- 3) Burstein M, Galun E, Ben-Chetrit E. Idiopathic sclerosing peritonitis in a man. *J Clin Gastroenterol* 1990;12:698-701.
- 4) Narayanan R, Kabra SG, Bhargava BN, Sangal BC. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. *Lancet* 1989;2:127-9.

- 5) Kobayashi TK, Ueda M, Nishino T, Nishida S, Yeneyama C, Watanabe S. Appearance of 'collagen balls' in ascitic fluid cytology with abdominal cocoon (encapsulating peritonitis)[letter]. *Diagn Cytopathol* 1997;16:469-70.
- 6) Suh WN, Lee SK, Chang H, Hwang HJ, Hyung WJ, Park YN, et al. Sclerosing encapsulating peritonitis (abdominal cocoon) after abdominal hysterectomy. *Korean J Intern Med* 2007;22:125-9.
- 7) Marshall AJ, Baddeley H, Barritt DW, Davies JD, Lee RE, Low-Beer TS, et al. Praxolol peritonitis. A study of 16 cases and a survey of small bowel function in patients taking beta adrenergic blockers. *Q J Med* 1977;181:135-49.
- 8) Marigold J, Pounder RE, Pemberton J, Thompson RPH. Propranolol, Oxprenolol and sclerosing peritonitis. *Br Med J* 1982;284:870.
- 9) Afthentopoulos IE, Passadakis P, Oreopoulos DG, Bargman J. Sclerosing peritonitis in continuous ambulatory peritoneal dialysis patients: one center's experience and review of the literature. *Adv Ren Repalce Ther* 1998;5:165-7.
- 10) Holland P. Sclerosing encapsulating peritonitis in chronic ambulatory peritoneal dialysis. *Clin Radiol* 1990;41:19-23.
- 11) Kaushik R, Punia R, Mohan H, Attri AK. Tuberculous abdominal cocoon-a report of 6 cases and review of the literature. *World J Emerg Surg* 2006;1:18.
- 12) Pepels MJ, Peters FP, Mebis JJ, Ceelen TL, Hoofwijk AG, Erdkamp FL. Sclerosing peritonitis: an unusual cause of ascites in a patient with systemic lupus erythematosus. *Neth J Med* 2006;64:346-9.
- 13) Masuda C, Fujii Y, Kamiya T, Miyamoto M, Nakahara K, Hattori S, et al. Idiopathic sclerosing peritonitis in a man. *Intern Med* 1993;32:552-5.
- 14) Xu P, Chen LH, Li YM. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon): a report of 5 cases. *World J Gastroenterol* 2007;13: 3649-51.
- 15) Cleffken B, Sie G, Riedl R, Heineman E. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis in a young female-diagnosis of abdominal cocoon. *J Pediatr Surg* 2008;43:27-30.