대 한 류 마 티 스 학 회 지
Vol. 14, No. 3, September, 2007

□ 증 례 □

소장에서 직장까지 침범한 광범위 Lupus Enteritis 1예

국민건강보험공단 일산병원 내과, 영상의학과*, 연세대학교 의과대학 내과학교실**

김도현 · 나형중 · 최유리 · 남동혁 · 이찬희 · 박수미* · 강원석**

= Abstract =

A Case of Extensive Involvement of Lupus Enteritis, from Small Bowel to Rectum

Do Hyun Kim, M.D., **Hyoung Jung Na,** M.D., **Yu-ri Choi,** M.D., **Dong Hyuk Nam,** M.D., **Chan Hee Lee,** M.D., **Su-Mi Park,** M.D.*, **Wonseok Kang,** M.D.**

Departments of Internal Medicine and Radiology, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine**, Seoul, Korea*

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a multisystem ic inflammatory disorder mediated by autoantibodies and immune complexes that manifests with a variety of symptoms. Lupus enteritis is a serious complication of SLE and carries a high mortality rate, however the diagnosis is not easy for there are no specific clinical manifestations and laboratory findings. Lupus enteritis usually involves the mesenteric arteries causing ischemic changes of the small and large bowels, and yet rarely involves the rectum. Here, we report a case of a 26-year-old female lupus enteritis patient who presented with atypical abdominal pain. Early diagnosis was made by abdominal pelvic computed tomography (CT) scan, which showed extensive involvement of lupus enteritis from proximal small bowel to rectum. She recovered after being treated with high dose steroid therapy.

Key Words: Systemic lupus erythematosus, Lupus enteritis, Extensive

＜접수일 : 2007년 5월 9일, 심사통과일 : 2007년 6월 25일＞

※통신저자 : 이 찬 희
고양시 일산구 백석동 1232번지
국민건강보험공단 일산병원 내과
Tel : 031) 900-0575, Fax : 031) 900-0343, E-mail : chanheell@paran.com

서 론

전신홍반루푸스는 자가면역항체 및 면역복합체로 인하여 발생하는 자가면역질환으로 신체의 모든 부위를 침범할 수 있다. 그중에서 루푸스 장염은 사망률이 높은 것으로 알려져있으나 (1,2), 특징적인 임상소견이나 혈액학적 소견이 없어 조기에 진단하는 것이 어렵다. 루푸스 장염은 주로 장간막 동맥을 침범하여 허혈성 변화를 일으키며 이외에도 십이지장 동맥이나 췌십이지장 동맥궁을 침범할 수 있으나, 측부 순환이 풍부한 직장을 침범하는 경우는 드문 것으로 알려져 있다. 이에 저자들은 저용량의 스테로이드로 치료 중이던 전신홍반루푸스 환자에서 상부소장에서 직장에 이르는 광범위한 영역에서 발생한 루푸스 장염을 경험하였기에 보고하는 바이다.

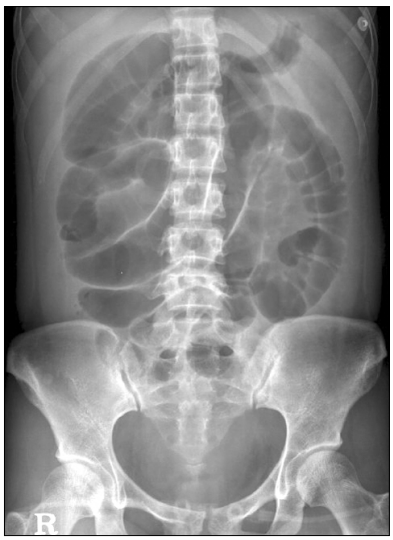

Fig. 1. Simple abdomen supine view shows severe small bowel dilatation and diffuse haziness. This finding suggests small bowel obstruction and ascites.

증 례

환 자: 26세 여자

주 소: 복통, 구토

현병력: 환자는 5년 전 전신홍반루푸스 및 루푸스 신염 진단받았으며, 내원 2년 전과 3년 전에 심낭삼출액으로 인한 심낭압전으로 심낭천자술을 시행받은 병력있는 환자로, 외래에서 prednisolone 10 mg로 치료 중이었다. 내원 2일전부터 발생한 복통과 구토로 응급실 경유하여 입원하였다

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음

진찰 소견: 내원당시 혈압 100/70 mmHg, 맥박 100회/min, 호흡수 24회/min 체온 36.7°C이었으며, 급성병색을 보였고, 전신무력감, 구역, 구토를 호소하였으며, 의식은 명료하였다. 신체 검진상 심음은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았으며, 호흡음은 깨끗하였다. 복부는 편평하였으며, 복부 전반에 걸친 압통이 있었으나 반발통은 관찰되지 않았으며, 장음은 감소되어 있었다. 간, 비장은 촉지되지 않았고 만져지는 종괴는 없었으며 사지의 부종은 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 내원 당시 말초 혈액 검사상 백혈구 5,600/mm^3 (seg 56%), 혈색소 11.8 g/dL, 헤마토크릿 36.2%, 혈소판 167,000/mm^3이었으며, 적혈구 침강속도는(ESR) 12 mm/Hr이었다. 일반 생화학 검사상 BUN 15 mg/dL, creatinine 0.5 mg/dL, AST 16 IU/L, ALT 16 IU/L이었으며, 총단백 6.8 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, 총 빌리루빈 0.2 mg/dL, amylase 43 U/L, lipase 7 U/L였다. 혈액 응고 검사상 prothrombin time 0.95 INR, aPTT 11초였으며, 요검사상 protein 2+, WBC 1+, blood 2+소견을 보였다. 대변 그람염색검사, 대변 배양검사에서는 음성이었다.

면역학적 검사상 항핵항체 양성(speckled pattern), anti-dsDNA항체 양성, 류마티스인자 음성, anti-Sm, anti-Ro, anti-Scl, anti-nRNP 항체는 양성소견을 보였으며, C3 53 mg/dL (정상범위 50～90 mg/dL), C4 9 mg/dL (정상범위 10～40 mg/dL), CH_{50} 8 U/mL (정상범위 30~45 U/mL), CRP 6.45 mg/dL이었다.

방사선학적 소견: 내원당시 시행한 단순복부촬영상 경한 장마비소견을 보였으나 내원이후 복통 및 복부팽만감이 악화되어서 시행한 단순복부촬영상 심한 소장의 확장소견이 보였다(그림 1). 복부 전산화 단층촬영에서는 복강내에 많은 복수가 보였으며, 소장 전반에 걸친 장벽의 비후와 장관의 확장소견이 관찰되었다(그림 2). 이는 소장의 다발성 허혈성변화를 시사한다. 대장에서도 장벽의 비후 및 확장 소견

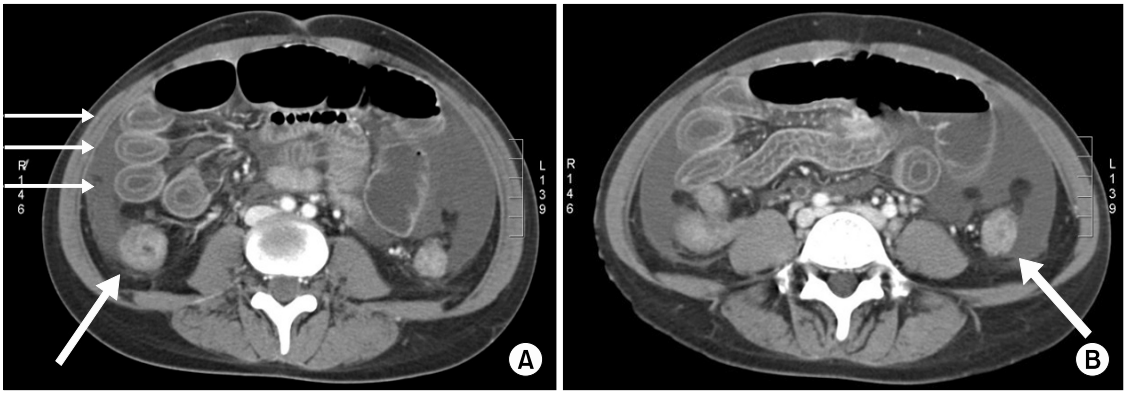

Fig. 2. Abdominal pelvic CT on hospital day 3. (A) Abdominal pelvic CT scan shows proximal loop dilatation, ascites, and diffuse submucosal thickening of small bowel with alternating layers of high and low attenuation, so-called "target sign".(thin arrow; small bowel) Thick arrow represents submucosal wall thickening and enhancement of ascending colon. (B) Abdominal pelvic CT scan shows multiple target signs of small bowel and diffuse submucosal thickening at descending colon.(arrow; descending colon) This finding suggests inflammatory and ischemic changes of the bowels.

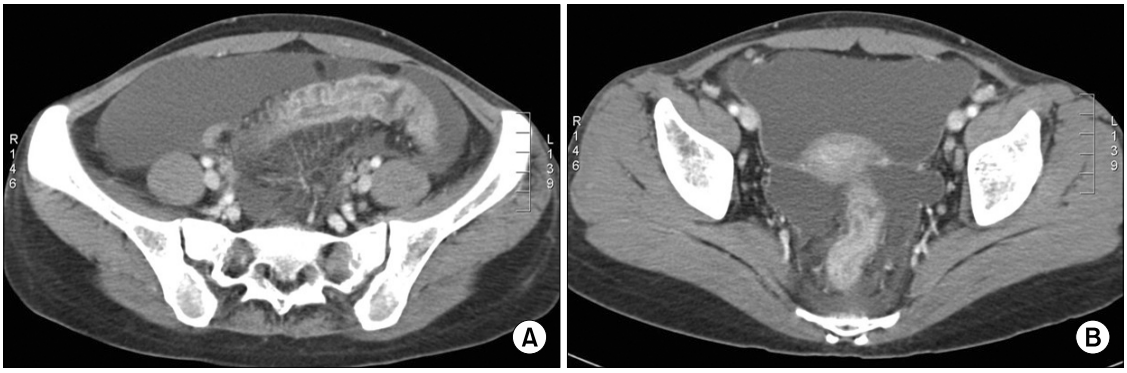

Fig. 3. (A) Enhanced abdominal CT scan shows benign circumferential wall thickening, patch wall enhancement of the sigmoid colon, and mesenteric vascular engorgement, which are compatible with inflammatory and ischemic changes. (B) Enhanced abdominal CT scan shows benign circumferential wall thickening and patch wall enhancement of the rectosigmoid colon.

이 관찰되었으며, 우상결장에서 하행결장, S-결장, 직장에 이르는 다발성 허혈성 변화소견이 관찰되었다(그림 3).

경과 및 치료: 발열을 동반하지 않는 비특이적인 복통과 구토를 호소하여 금식 및 비 경구 영양요법 등의 보존적 요법을 시행하였으나, 입원 3일째 복통 및 복부 팽만감이 점점 심해지고 복위가 67 cm에서 78 cm으로 증가하였다. 장음은 소실되었고, 단순복부촬영상 장마비 소견이 악화되었으며 문진 및 신체검진상 감염이나 음식물로 인한 위장관염의 가능성보다는 낮은 상태로 루푸스 장염을 의심하여 복부전산화단층촬영을 시행하였다. 복부전산화단층촬영상 루푸스로 인한 허혈성변화가 의심되어서 비위관 및 직장관을 삽입후 배액을 시도하였으며, 전신적인 항생제 치료 및 1,000 mg의 methylprednisolone 치료를 시행하였다. 고용량 스테로이드를 투여한 후 복부 팽만감이 줄어들고 장음도 증가하였으며 추적 단순복부촬영상 장마비의 호전소견을 보였다. 입원 14일째

부터 경구 영양을 시작하였으며, 입원 18일째 경구 steroid로 변경 후 퇴원하여 현재 외래추적관찰 중이다.

고 찰

전신홍반루푸스는 신체의 모든 기관을 침범할 수 있는 자가면역질환으로 신장, 중추신경계, 위장관, 심장, 폐등을 침범하여 생명을 위협하는 중한 합병증 발생을 일으킬 수 있다. 루푸스 환자에서 위장관계 증상은 40%에서 동반될 정도로 흔하게 나타나지만 (1,3) 위장관계 질환으로 진단되는 경우는 드물다. 이는 위장증세가 다른 원인에 의하거나, 약제에 의해 이차적으로 발생하는 것으로 간과되기 때문이다. 흔하게 호소하는 위장관 증상은 복통, 오심, 구토 등이며, 그 원인으로 소화성 궤양, 미만성 복막염, 허혈성 장염, 췌장염, 염증성 장질환, 위장관 천공, 간기능 장애, 가성폐색증등이 있다 (4,5). 이중에서 허혈성 장염은 루푸스의 가장 심각한 합병증 중의 하나이며 이로 인해 복부 통증과 압통이 발생하고 위장관 괴사를 동반할 수 있는 질환으로, 조기에 치료하지 않으면 증세가 급격히 악화되는 예후가 좋지 않은 질환이다 (1,2,6).

루푸스로 인한 허혈성 장염의 주증상은 발열, 구토, 압통 혹은 반발압통을 동반한 복부 통증을 보이며, 혈변을 보일수 있고 장음은 감소하거나 소실된다. 루푸스로 인한 장염에서 보일수 있는 증상은 비특이적인 경우가 많아서 임상 증상만으로는 정확히 감별진단을 하는 것이 어려우며, 검사실소견도 진단에 큰 도움을 주지 못하는 것으로 알려져 있다. 백혈구수치는 질환의 경과와 일치하지 않으며 ESR, CRP, 혈청 보체등이 루푸스의 활성도를 반영하는 정도이다 (1). 따라서 루푸스 장염을 진단하는데 있어서 가장 중요한 것은 의심을 하는 것으로 급성 복증이 동반시에 루프스 장염 외에도 약물, 췌장염, 장천공, 위장관 폐색증등을 포함하여 다양한 원인에 대한 검토가 필요하다 (1,4,5). 본 증례에서도 내원시에 비특이적인 복통과 구토 외에 특이 소견을 보이지 않았으며, 검사실소견도 특이 소견이 없었기에 내원당시에는 루푸스 장염을 의심하지 못하였으나, 임상경과를 보고 루프스 장염을 의심하여 복부 전산화단층촬영을 통해 루푸스장염을 진단할 수 있었다.

본 질환의 원인으로는 면역복합체가 장간막 동맥이나 장점막하 혈관에 침착되어 장간막 혈관염을 일으키고, 혈류량이 감소하여 장허혈이 초래되어 발생한다 (3,7). 장관 허혈이 심하지 않은 경우에는 장관의 손상없이 복통만을 초래하지만, 보다 심하게 진행하면 장관의 구조적 손상을 일으키며, 점막의 탈락과 궤양, 출혈이 발생한다. 장관 근육층의 기능장애는 장관의 팽만 및 확장과 장폐쇄를 초래하고, 이후에 점막하 조직의 부종과 출혈이 생기며 결국 장관괴사와 천공을 초래할수 있다 (1,7).

루푸스 장염의 진단에는 복부전산화단층촬영이 가장 민감도가 좋으며 주요 소견으로는 복수 및 침범된 장간막 혈관들의 염주양 변화를 보이고, 혈관주위 장간막 지방조직에 침윤이 보이는 것이다. 소장과 대장의 변화는 장벽비후로 알려져 있으며, 이중표적 징후(double-target sign), 장벽의 출혈성 변화 및 확장된 장관을 관찰할 수 있다 (1,8-10). 허혈성장염에서 주 침범부위는 상장간막동맥의 공급을 받는 공장와 회장이며 십이지장 동맥과 췌십이지장 동맥궁의 공급을 받는 십이지장을 침범하기도 하나, 직장침범은 드물다고 알려져 있다 (1,8). 직장은 하장간막동맥, 내장골동맥(internal iliac artery), 내음부동맥(internal pudendal artery) 등 여러 동맥에 연결되어 있으며 측부 순환이 발달되어있어서 허혈성 장염이 드문 부위로 알려져 있으며, Reissman 등이 루푸스 장염에서 직장 침범을 처음으로 보고한 이후 (11) 소수의 증례만이 관찰되며 국내에서는 아직 보고된 바가 없다. 본 증례에서는 상부소장에서부터 직장에 이르는 광범위한 장벽의 비후가 관찰되며, 공장의 확장소견과 상부소장의 이중 표적 징후, 복수 및 장관벽의 출혈성 변화가 동반된 소견으로 보아 여러 동맥을 동시에 침범한 매우 심한 루푸스 장염으로 진행했던 것으로 판단된다.

요 약

전신홍반루푸스에서 루프스 장염은 비특이적인 증상을 보여 조기 진단이 어려운 질환으로 주로 장간막동맥의 분포영역을 침범하여 허혈성변화를 일으키며 직장침범은 드물다고 알려져 있다. 저자들은 비

특이적인 복통으로 내원한 전신홍반루푸스 환자에서 복부전산화단층촬영을 통하여 상부소장에서 직장에 이르는 광범위한 영역에서 발생한 루푸스 장염을 조기에 진단하였으며, 이를 고용량 스테로이드로 치료하여 호전되었기에 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) Daniel J Wallace, Bevra H Hahn. Dubois' Lupus Erythematosus. 7th ed. p.829-47, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2006.
2) Lian TY, Edwards CJ, Chan SP, Chng HH. Reversible acute gastrointestinal syndrome associated with active systemic lupus erythematous in patients admitted to hospital. Lupus 2003;12:612-6.
3) Hoffman BL, Katz WA. The gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematous: a review of the literature. Semin Arthritis Rheum 1980;9:237- 47.
4) Munyard P, Jaswon M. Systemic lupus erythematous presenting as intestinal pseudo-obstruction. J R Soc Med 1997;90:48-9.
5) 안중경, 고재현, 전창홍, 차훈석, 김영호, 고은미. 전신성 홍반성 루푸스 환자에서의 위장관 가성 폐색증 1예. 대한류마티스학회지 2002; 9: 313-8.
6) 최윤석, 김영옥, 조재형, 김정선, 현영근, 서정필 등. 루푸스 환자에서 급성신우신염에 의해 합병된 급성 신부전과 허혈성 장질환. 대한신장학회지 2000; 19: 740-4.
7) 박지현, 류완희, 박태선, 백홍선. Rhupus syndrome 환자에서 발생한 lupus enteritis 1예. 대한류마티스학회지 1999; 6: 172-7.
8) 오재천, 조은구, 이용주, 배재익, 김용수, 임현철 등. 전신성 홍반성 루푸스 : 복부 방사선학적 소견. 대한방사선의학회지 1999; 40: 1173-9.
9) Ko SF, Lee TY, Cheng TT, Ng SH, Lai HM, Cheng YF, et al. CT findings at lupus mesenteric vasculitis. Acta Radiol 1997;38:115-20.
10) Ho MS, Teh LB, Goh HS. Ischemic colitis in systemic lupus erythematosus-report of a case and review of the literature. Ann Acad Med Singapore 1987;16: 501-3.
11) Reissman P, Weiss EG, Teoh TA, Lucas FV, Wexner SD. Gangrenous ischemic colitis of the rectum: a rare complication of systemic lupus erythematosus. Am J Gastroenterology 1994;89:2234-6.