

전신홍반루푸스 환자에서 발생한 피막성 경화복막염 1예

배상철¹ · 박주현¹ · 장한얼¹ · 이주현¹ · 김유선² · 나종천² · 윤보영¹

인제대학교 일산백병원 내과학교실¹, 서울백병원 내과학교실²

A Case of Sclerosing Encapsulating Peritonitis Presented with Systemic Lupus Erythematosus

Sang Chul Bae¹, Joo-Hyun Park¹, Han Eol Chang¹, Joo-Hyun Lee¹,
You Sun Kim², Jong Chum Nah², Bo Young Yoon¹

Department of Internal Medicine, Inje University Ilsan Paik Hospital¹, Goyang,
Inje University Seoul Paik Hospital², Seoul, Korea

Sclerosing encapsulating peritonitis (SEP) is characterized by peritoneal fibrosis and adhesion of the peritoneum with the loops of the small intestine. Although the prevalence is low, most cases are caused by peritoneal dialysis, infection, medication, systemic lupus erythematosus (SLE), and intra-abdominal neoplasm. We describe a 22-year old man who was presented with abdominal pain and distension, which were attributed to SLE with peritonitis. He had no specific history of previous medical illness and peritoneal dialysis. He was treated with intravenous high dose methylprednisolone 1 g/day for 3 days, followed by intra-

venous methylprednisolone 1 mg/kg daily and immunoglobulin. However, his symptoms did not improve. Eventually, a laparoscopic biopsy was performed for an accurate diagnosis. The histopathologic findings were presented in accordance to the typical characteristics of SEP. In spite of medical treatment, he did not show an improvement of clinical symptoms and radiologic findings. As a result, he died from nutritional deficiency, upper gastrointestinal bleeding, and congestive heart failure.

Key Words. Systemic lupus erythematosus, Sclerosing encapsulating peritonitis

서 론

피막성 경화복막염은 소장의 만곡을 따라서 발생하는 복막의 섬유화와 유착을 특징으로 하는 질병으로, 비특이적 인 복통, 체중감소, 복막 투석 환자의 경우 투석액의 혈성 변화 등의 임상양상을 보이며, 치료하지 않을 경우 장 폐색이나 장폐누공 등이 발생할 수 있는 질환이다 (1). 복막 투석을 시행중인 환자에게서 드물게 발생할 수 있으며, 전신성 자가면역질환, 위장관 질환, 복막과 복강 내 악성종

양과 동반되어 나타나는 경우들이 보고되고 있다. 또한, 활석과 같은 특정 물질에의 노출, 복막 세척, 베타수용체 차단제의 사용 등과의 관련성이 제기되기도 하였다 (2). 진단은 전산화 단층촬영을 통해 복막의 비후와 석회화, 소장의 확장 및 유착 등의 소견을 확인할 수 있으며, 확진은 개복술을 통한 조직 검사로 통하여 주로 진단된다 (3). 전신홍반루푸스 환자의 경우, 루푸스 신염 환자에서 복막투석 시행 후 경화성 복막염이 발생한 예가 있었으나 (4), 과

<Received : April 3, 2013, Revised (1st: May 10, 2013, 2nd: May 12, 2013), Accepted : May 13, 2013>

Corresponding to : Bo Young Yoon, Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Inje University Ilsan Paik Hospital, 2240, Daehwa-dong, Ilsanseo-gu, Goyang 411-706, Korea. E-mail : byyoon@paik.ac.kr

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

Copyright © 2014 by The Korean College of Rheumatology

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.

거 병력이나 원인이 될 만한 약물력이 없고, 복막투석 및 복부 수술의 과거력이 없는 전신홍반루푸스 환자에게서 첫 증상으로 경화성 복막염이 발생한 예는 매우 드물고 (5), 국내에는 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 과거 병력이 없는 젊은 남자에서 전신홍반루푸스와 동반된 피막성 경화복막염 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자: 22세 남자

주소: 복부 통증과 팽만감

현병력: 과거 병력이 없는 젊은 남자로 내원 1개월 전부터 좌상복부의 팽만감을 동반한 경도의 복부 통증이 있었으며, 내원 3주전부터 복부 전체로 진행하며 하루에 수 차례 호흡과 악화를 반복하고, 식사, 배변 및 자세 등에 변화 없이 지속되어 타 대학병원에서 입원 치료 중 본원으로 전원되었다.

과거력 및 가족력: 특이 소견 없음

이학적 소견: 내원 당시 혈압은 108/55 mmHg였으며, 호흡

수 20회/분, 맥박수 59회/분, 체온은 섭씨 36.2°C였다. 의식은 명료하였으며 급성병색을 보였다. 구강 진찰에서 입천장에 통증을 동반하지 않은 얇은 구강궤양이 관찰되었으며, 피부발진이나 광과민성은 관찰되지 않았다. 흉부청진에서 양쪽 폐하부의 호흡음이 감소되어 있었으며, 흉골 좌연 하부와 심첨부에서 각각 수축기와 이완기에 발생하는 2도의 심잡음이 청진되었다. 복부 진찰시 장음의 감소 소견과 함께, 이동 둔탁음 및 전 복부에 걸쳐 압통이 있었으며, 반발통은 없었다. 양 하지의 합요 부종이나 관절 종창 및 압통 소견은 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 말초혈액검사에서 백혈구 $8,150/\text{mm}^3$ (호중구 88.8%, 림프구 6.9%), 혈색소 13.6 g/dL, 혈소판 230,000/ mm^3 이었다. 혈액생화학검사에서 AST/ALT 19/6 IU/L, 총 단백 6.1 g/dL, 알부민 3.5 g/dL, 혈액요소질소 9.0 mg/dL, 크레아티닌 0.63 mg/dL이었고, 적혈구침강속도는 44 mm/hr 및 C-반응단백은 0.7 mg/dL이었다. 요 검사에서 단백뇨나 혈뇨는 보이지 않았다. 면역학적 검사에서 항핵항체 양성(speckled pattern, 1 : 1,280), 항 dsDNA 항체가 62.1 U/mL로 측정되어 양성 소견을 보였고 lupus anticoagulant가 양성 소견이었으



Figure 1. Simple abdomen erect and supine on admission showed centralization of bowel loop, suggesting large amount of ascites.



Figure 2. Abdominal pelvic CT on admission showed small bowel diffuse wall thickening and centralization with marked ascites (A). On day 21 of therapy, Follow-up CT scan showed no remarkable changes (B).

며, 항 Sm 항체, 항 SS-A/SS-B 항체, 항 Scl 70 항체, 항 Centromere 항체 모두 음성이었다. 혈청 complement 3 (C3)와 complement 4 (C4)는 각각 60 mg/dL (90~180 mg/dL)과 9 mg/dL (10~40 mg/dL)로 감소되어 있었다. 복수액 검사 소견에서 육안적으로 황색의 혼탁액이었고, 현미경 검사에서 백혈구 400/mm³ (호중구 1%, 림프구 7%, 단핵구 3%, 호산구 1%, 중피세포 82%), 단백질 3.2 g/dL, 알부민 2.6 g/dL으로 혈청 복수알부민농도경사(serum ascites albumin gradient)가 1.3이었다. 세포학적 검사에서 주로 중피세포가 많았으며, 악성 종양세포나 기타 특이 세포는 관찰되지 않았다.

방사선학적 소견: 내원 당시 시행한 단순 흉부 검사에서 양측성 흉막 삼출이 관찰되었으며 복부단순촬영에서 복수의 동반과 함께 소장 마비 소견이 관찰되었다(Figure 1). 복부 전산화 단층촬영술에서 복막의 비후와 복막염 및 담양의 복수가 관찰되었다(Figure 2).

심장 기능 소견: 좌심실 박출률은 58%였으며, 중등도의 승모판부전 및 중증의 대동맥판막 부전과 판막의 비후 소견

과 함께 좌심방(48 mm) 및 좌심실(62 mm) 확장 소견이 관찰되었다.

치료 및 경과: 환자는 이미 타 병원에서 전신홍반루푸스(구강 궤양, 흉수, 항 dsDNA 양성, 및 항핵항체 양성)로 진단되어 전원되었으며, 이미 약 2주간 methylprednisolone 40 mg 사용한 상태였다. 전원 당시 환자의 증상 및 신체검사, 방사선 소견을 바탕으로 루푸스 복막염(lupus peritonitis)으로 진단하였고, methylprednisolone 1,000 mg × 3일간 정주 치료 후, methylprednisolone 1 mg/kg 정주하였다. 입원 7일 후 장음 감소 및 소장 마비 소견 지속되며 임상적으로 호전이 없어 고용량 면역글로불린 정주 치료(400 mg/kg × 5 days)를 시행하였다. 입원 21일째 지속적인 약물 치료에도 증상의 호전 없어 시행한 복부전산화 단층촬영술에서 편막성 경화복막염이 의심되어, 복강경을 통한 복막조직검사를 시행하였다. 수술 당시 육안적으로 복막 및 장간막의 경화 소견이 관찰되었으며(Figure 3), 복막 및 큰 그물망에서 시행한 조직검사에서 급성 및 만성 염증 소견

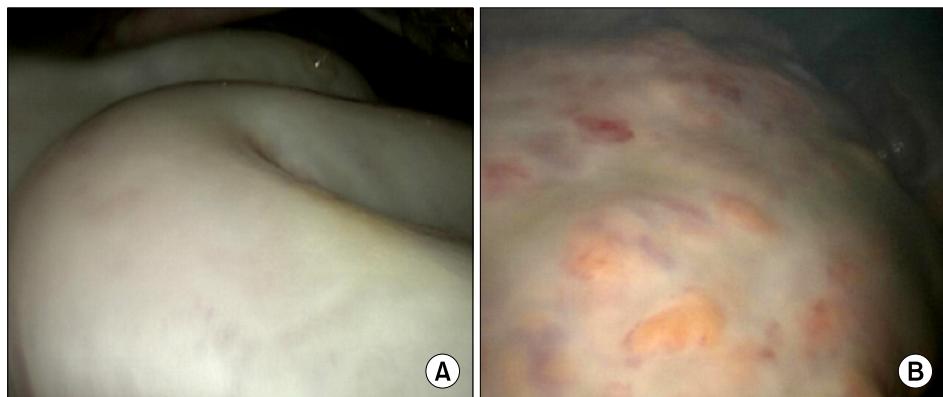


Figure 3. The peritoneum (A) and greater omentum (B) showed fibrotic change and, fibrotic peritoneum covered small intestine at laparotomy.

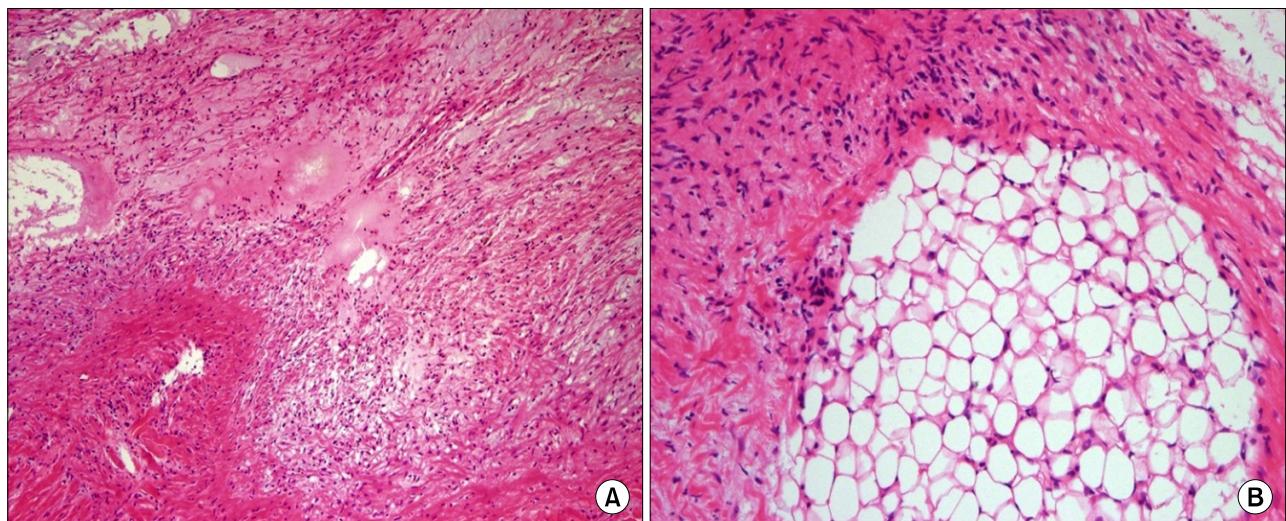


Figure 4. Histopathology in peritoneum (A, H&E stain, ×100) and greater omentum (B, H&E stain, ×200) showed fibrosis and fibroblast hyperproliferation accompanying lymphocyte infiltration.

및 일부 섬유화 소견이 관찰되었으며 장 결핵이나 혈관염, 염증장질환을 시사할 만한 다른 소견은 관찰되지 않았다 (Figure 4). 본 저자들을 급성 염증성 병변에 대한 치료로 cyclophosphamide 500 mg 정주를 2주 간격 6회 시행을 계획하였으며, 전신 상태 및 영양상태의 호전 후 후복강 내유착 박리술을 시행하기로 하였으며, 입원 30일째 1차 cyclophosphamide 정주 치료를 시행하였다. 그러나 입원 43일째에 상부 위장관 출혈이 발생하여, 내시경을 통한 지혈 치료 및 적혈구 수혈을 시도하였으나, 출혈의 지속 및 심부전으로 인한 폐 부종 악화 소견이 동반되어 사망하게 되었다.

고 찰

피막성 경화복막염은 발생 빈도가 매우 드물고 원인이 불분명한 질환으로, 복막이 섬유화됨에 따라 소장의 전체 혹은 일부가 피막으로 둘러싸여 장 마비를 유발하기 때문에 abdominal cocoon이라는 용어로 불리기도 한다. 또한 이러한 임상 양상이 지속될 경우 장 폐색 및 폐혈증을 동반하게 되어 사망률이 80%에 이르는 것으로 알려져 있다 (4,5).

원인은 일차성 및 이차성으로 분류되며, 대부분의 이차성 피막성 경화복막염의 원인은 복막투석, 감염 및 베타아드레날린차단제와 같은 약제의 사용 및 복강정맥 지름술 (peritoneovenous shunt)을 시행 받아 도관이 존재하는 경우이며, 드물게 전신흉반루푸스, 신생물딸림증후군 (paraneoplastic syndrome) 등과 같은 질환과의 관련성도 보고되고 있다 (4-6). 일차성의 경우 전신적인 결체조직 이상 또는 유전적인 요인과의 관련성이 제기되고 있으며 (7), 다른 측면에서는 큰 그물망 형성 저하증 (greater omental hypoplasia)에 의한 가능성을 제시하였다 (8). 본 증례의 환자에서처럼 전신흉반루푸스에 동반되어 발생한 예가 있어 자가면역과의 관련 가능성도 시사하고 있다 (5). 전신흉반루푸스 환자에게서 장막염은 흔히 동반되지만, 다행히 복수를 동반하는 루푸스 복막염 (lupus peritonitis)은 매우 드물다. 이러한 복막염을 촉진하는 원인은 정확히 규명되어 있지 않지만, self-reactive B lymphocyte에 의해 생성된 자가 항체가 circulating antigen과 결합 후 면역 복합체를 형성하여 복막에 침착 후 국소 면역 반응을 촉진시켰을 가능성과 복막의 혈관이나 복부 장기를 둘러싸고 있는 장막의 혈관염에 의한 가능성 등이 제시되고 있다 (9).

증상은 수개월에서 수년에 걸쳐 1번 이상의 소장 폐쇄를 특징으로 하며, 반복적인 복통, 복부 팽만감, 복부에 촉지되는 덩어리, 체중감소 등이 동반되기도 한다. 진단을 위한 영상의학적 검사로 복부 초음파에서 고리모양의 소장과 복수 및 섬유성 유착 등을 관찰할 수 있고, 또한 바륨 관장 검사에서 하복부내에 회장고리가 모여있어 마치 양배추 꽃 모양처럼 관찰되기도 하는 경우가 있다. 복부 전산화 단층 촬영에서는 주로 소장이 복부 중앙에 모여 있으며, 조영이 잘 되지 않는 연부조직 및 경화성 조직이 소장

을 치밀하게 싸고 있는 것이 특징적이며 싸여있는 소장 사이 및 주변으로 복수가 관찰되기도 한다. (5,8,10,11). 피막성 경화 복막염의 경우 복막이 섬유화에 되기 전에 중피세포의 손상 및 손실이 이루어진다. 따라서, 복수의 CA 125의 수치를 주기적으로 측정하여 이 수치가 갑작스럽게 감소한다면 피막성 경화복막염이 존재하거나 진행함을 알 수 있다 (4). 확진은 대부분 복강경이나 개복술을 통한 수술실 소견 및 조직학적 소견을 통해서 가능하고 개복술을 시행 전까지는 진단이 어려운 것으로 알려져 있다.

치료는 스테로이드, cyclophosphamide와 같은 면역억제제를 사용하거나 또는 타목시펜이나 안지오텐신 II 길항제등에 의해 호전된 증례들이 보고된 바 있다 (11,12). 또한, 장폐색이 발생하였을 경우 복막의 유착 박리 등을 통한 수술적인 치료를 고려할 수 있다 (5,12). Kawanishi 등이 발표한 다기관 연구에서 스테로이드 치료 후 호전된 예가 있었으며 (13), 국내에서도 피막성 경화복막염에 대하여 스테로이드 및 수술적 치료를 통해 호전된 예를 보고하였다 (14). 또한, 복막투석증인 환자에게서 발생한 피막성 경화복막염에 대해서 타목시펜과 스테로이드 병합치료를 통해 호전을 보인 경우도 국내에서 발표된 바 있다 (15).

본 증례 환자의 경우 젊은 남성으로 첫 증상이 복통 이외에는 없었으며, 과거 병력, 약물 노출력 및 감염의 가능성에 배제된 상태였다. 또한, 복막투석이나 복부 수술의 과거력이 없었던 경우에 전신흉반루푸스 환자에서 발생한 피막성 경화복막염은 매우 드문 예로, 아직까지 국내에서 보고된 예는 없었다. 환자는 스테로이드 및 면역억제제 치료에 잘 반응하지 않았으며, 기저에 심장 판막 질환이 동반되어 있어 결국에는 사망에 이르게 되었다. 환자에게서 발견된 심장판막 질환의 경우, 이전에 전혀 증상이 없었던 점과 피막성 경화복막염과 함께 악화소견을 보였기 때문에 전신흉반루푸스에 의해 발생한 판막질환의 가능성 또한 배제할 수는 없었다.

전신흉반루푸스 환자에서 특별한 과거력이나 수술력이 없는 환자에서 치료에 불응하는 복막염이 지속될 경우 피막성 경화복막염 등의 가능성을 고려해 보아야 하며, 사망률이 높은 점을 감안할 때 조기 진단 및 치료가 매우 중요할 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 복통을 주소로 내원한 젊은 남자 환자에서 전신흉반루푸스 및 루푸스 복막염을 진단하고 고용량 스테로이드 및 면역 글로불린으로 치료하였으나 호전되지 않아, 복강경하 복막 생검을 통하여 특발성 피막성 경화복막염으로 확인된 1예를 경험하였기에 경과 및 치료 등에 대해 보고하는 바이다.

References

1. Eltoum MA, Wright S, Atchley J, Mason JC. Four con-

- secutive cases of peritoneal dialysis-related encapsulating peritoneal sclerosis treated successfully with tamoxifen. *Perit Dial Int* 2006;26:203-6.
2. Kawanishi H, Moriishi M. Epidemiology of encapsulating peritoneal sclerosis in Japan. *Perit Dial Int* 2005;25 Suppl 4:S14-8.
 3. Kobayashi TK, Ueda M, Nishino T, Nishida S, Yoneyama C, Watanabe S. Appearance of "collagen balls" in ascitic fluid cytology with abdominal cocoon (encapsulating peritonitis) *Diagn Cytopathol* 1997;16:469-70.
 4. Odama UO, Shih DJ, Korbet SM. Sclerosing peritonitis and systemic lupus erythematosus: a report of two cases. *Perit Dial Int* 1999;19:160-4.
 5. 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.
 6. Garosi G, Di Paolo N. Peritoneal sclerosis: one or two nosological entities? *Semin Dial* 2000;13:297-308.
 7. Burstein M, Galun E, Ben-Chetrit E. Idiopathic sclerosing peritonitis in a man. *J Clin Gastroenterol* 1990;12:698-701.
 8. 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:e27-30.
 9. Pott Júnior H, Amate Neto A, Teixeira MA, Provenza JR. Ascites due to lupus peritonitis: a rare form of onset of systemic lupus erythematosus. *Rev Bras Reumatol* 2012;52:116-9.
 10. 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.
 11. Bansal S, Sheth H, Siddiqui N, Bender FH, Johnston JR, Piraino B. Incidence of encapsulating peritoneal sclerosis at a single U.S. university center. *Adv Perit Dial* 2010; 26:75-81.
 12. Sampimon DE, Kolesnyk I, Korte MR, Fieren MW, Struijk DG, Krediet RT. Use of angiotensin II inhibitors in patients that develop encapsulating peritoneal sclerosis. *Perit Dial Int* 2010;30:656-9.
 13. Kawanishi H, Kawaguchi Y, Fukui H, Hara S, Imada A, Kubo H, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *Am J Kidney Dis* 2004;44:729-37.
 14. Ryu HJ, Park YB, Lee JH, Lee HS, Lee EY, Lee YJ, et al. A case of idiopathic sclerosing peritonitis. *J Korean Rheum Assoc* 2008;15:180-5.
 15. Jung JY, Jang WI, Yoon JH, Kim ES, Chung S, Choi DE, et al. Successful treatment of Sclerosing encapsulating peritonitis with tamoxifen and prednisolone. *Korean J Nephrol* 2009;28:685-92.