

피부근염 환자에서 발생한 창자벽 공기 낭증 -증례보고와 문헌고찰-

¹한양대학교 의과대학 내과학교실, ²한양대학교 류마티스병원 류마티스내과,
³한양대학교 의과대학 영상의학교실

유미연¹ · 이강록¹ · 박재근¹ · 안가영¹ · 손창남^{1,2} · 조온구³ · 전재범^{1,2}

Pneumatosis Cystoides Intestinalis in a Patient with Dermatomyositis: A Case Report and Review of the Literature

Mi-Yeon Yu¹, Kang Lok Lee¹, Jae Keun Park¹, Ga Young Ahn¹,
Chang-Nam Son^{1,2}, On Koo Cho³, and Jae-Bum Jun^{1,2}

¹Department of Internal Medicine, Hanyang University College of Medicine; ²Department of Rheumatology, Hanyang University Hospital for Rheumatic Diseases; ³Department of Radiology, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) is a rare disease with intramural gas formation in the gastrointestinal tract. The causes of PCI are various, and are commonly associated with collagen vascular disease. We present a case of a 48-year-old female with dermatomyositis (DM) who also developed PCI. Her risk of PCI may have been increased by multiple factors such as gender, DM itself, and medications including corticosteroids, methotrexate, and azathioprine. While the cause of, and risk factors for PCI in DM patients are not well known on a global scale, outcomes range from benign to life threatening. Therefore, we present a case study and review the literature to identify candidate risk factors for PCI. (Korean J Med 2015;88:480-485)

Keywords: Pneumatosis cystoides intestinalis; Dermatomyositis

서 론

창자벽 공기 낭증(pneumatosis cystoides intestinalis, PCI)은 장관의 점막하 또는 장막하 부위에 다발성 공기 주머니를 보이는 드문 질환이며 원인에 따라 특발성 PCI와 이차성 PCI

로 나눌 수 있다. 이차성 PCI는 전체의 85%를 차지하며 이중 류마티스 질환과 관련된 PCI가 전신홍반루푸스, 경피증 등에서 소수 보고되었다[1-5]. 피부근염에서도 일부 보고되지만 피부근염에서 PCI의 발병과 연관된 인자에 대한 보고는 매우 드물다[3-14]. 따라서 본 증례에서는 피부근염에서

Received: 2014. 7. 4.

Revised: 2014. 8. 18

Accepted: 2014. 9. 30

Correspondence to Jae-Bum Jun, M.D.

Department of Rheumatology, Hanyang University Hospital for Rheumatic Diseases, 222-1 Wangsimni-ro, Seongdong-gu, Seoul 133-817, Korea

Tel: +82-2-2290-9244, Fax: +82-2-2298-8231, E-mail: junjb@hanyang.ac.kr

Copyright © 2015 The Korean Association of Internal Medicine

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 noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

발생한 PCI의 예를 보고하고 그 예들을 비교 분석하여 피부 근염에서 발생하는 PCI의 발병 위험인자를 알아보려고 하였다.

증 례

환 자: 48세 여자

주 소: 우측 하부 복부의 지속적인, 팽창되는 듯한 통증

현병력: 3년 전 간질성 폐렴으로 치료하던 중 내원 2년 전 양측 손가락의 Gottron 징후와 양측 근위부 사지의 근력 약화를 주소로 본원에 내원하였으며 당시에 시행한 침근전도 검사상에서 척추주위 근육(paraspinalis)과 상하지 근육에서 근병변 질환 소견이 관찰되었다. 시행한 피 검사상에서 근육효소 수치의 상승은 보이지 않았으며 magnetic resonance imaging (MRI) 상에서 양측 하지에 근염 소견이 보였으나 조직 검사는 정상이었다. 이후 임상증상 및 근전도와 MRI 소견을 바탕으로 피부근염으로 의심하고 치료를 시작하였다. 내원 3개월 전 전신의 근육 통증을 호소하여 시행한 검사상 근육효

소 상승(aldolase 42.8 IU/mL, lactate dehydrogenase [LDH] 404 U/L, creatinine kinase [CK] 2,334 U/L, AST 54 U/L, ALT 78 U/L) 이 보였고 MRI상에서 양측 하지의 안쪽넓은근(vastus medialis), 모음근(adductor), 넓다리두갈래근(biceps femoris), 두덩정강근(gracilis), 넓다리빗근(sartorius)의 고신호 영역의 염증 소견이 관찰되었다. 조직 검사에서 림프구의 침윤과 근세포의 변성을 보이는 염증성 근염 소견을 확인하였으며 특징적인 피부 발진과 대칭적인 근위부 근육 허약감, 혈청 근육효소의 상승 및 근육조직 검사와 근전도 검사의 이상소견을 바탕으로 피부근염을 진단 후 prednisolone 60 mg/day, methotrexate 12.5 mg/week, azathioprine 100 mg/day를 처방하였다.

약물 복용을 시작한 3일 뒤부터 환자는 하루 두 차례가량 소량의 묽은 변을 보아 자가로 지사제를 복용하였으나 호전되지 않았고 내원 3일 전부터 우측 하부 복부에 식사와 무관한 지속적인 통증이 점점 악화되어 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이사항이 없었다.

진찰 소견: 내원 당시 급성 병색을 띠고 있었으며 혈압은 120/62 mmHg, 체온 36.7°C, 맥박수 76회/분, 호흡수 20회/분

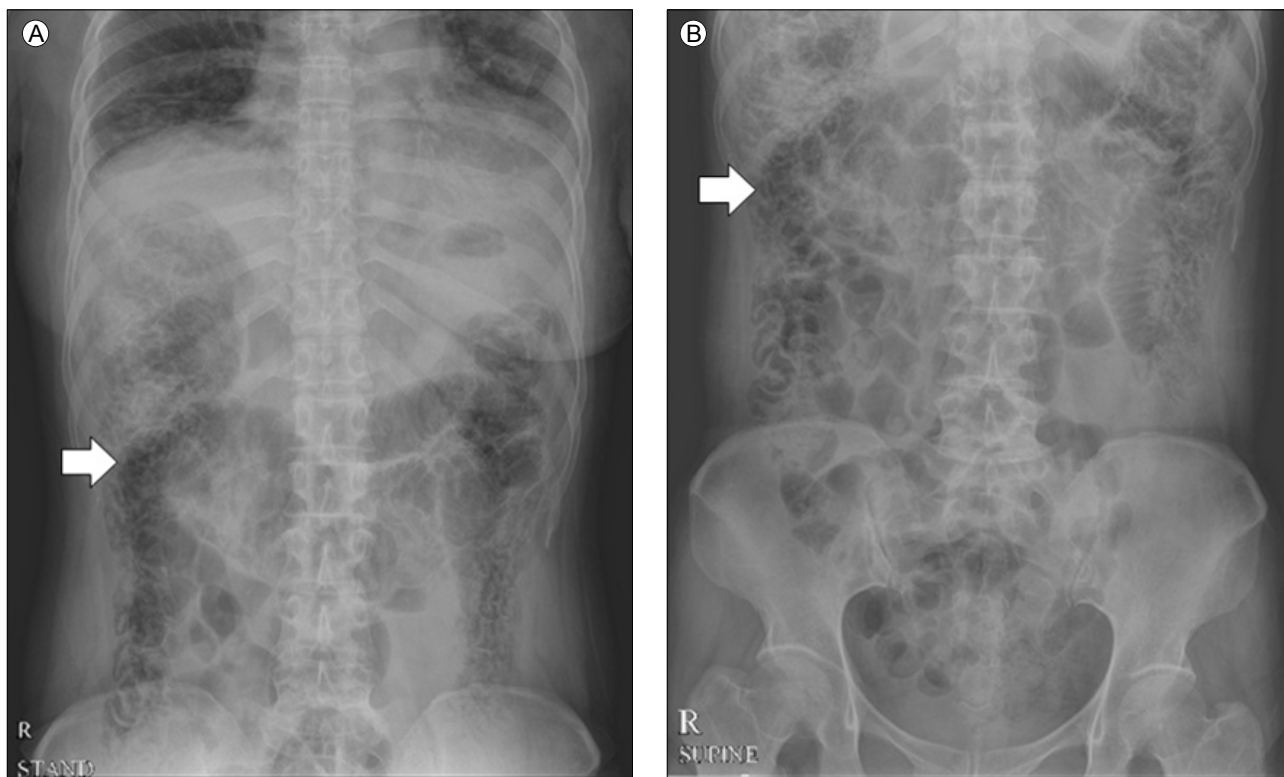


Figure 1. (A) Plain radiographs reveal intraluminal gas along small and large bowels (arrow). (B) Intraluminal gas along small and large bowel is shown (arrow).

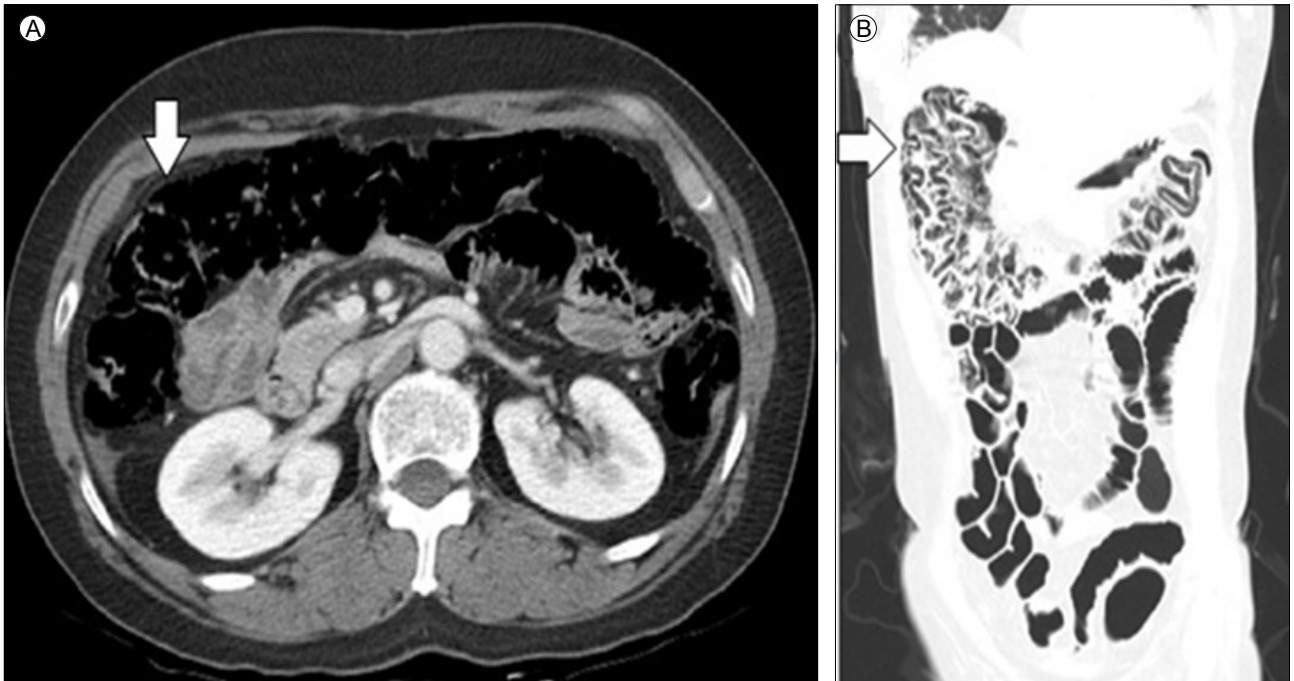


Figure 2. (A) An axial enhanced computed tomography (CT) shows intramural gas in the intestinal wall (arrow). (B) Intramural gas is observed in the same position on the coronal CT (arrow).

이었다. 흉부 진찰에서 양폐하부에서 수포음이 들렸다. 복부 진찰에서 피부 발적 등의 색조 변화나 팽만은 관찰되지 않으며 장음은 감소되었다. 상복부에서 고장음이 들렸으나 압통이나 반발통은 없었다.

혈액 검사 소견: 백혈구 $15,100/\text{mm}^3$, 혈색소 13.5 g/dL , 혈소판 $320,000/\text{mm}^3$ 였으며 C 반응 단백 5.6 mg/dL 로 증가 소견을 보였다. BUN 9.3 mg/dL , creatinine 0.60 mg/dL , 총 빌리루빈 0.79 mg/dL , AST 19 U/L , ALT 14 U/L , CK 29 U/L 로 정상 범위였으나 LDH는 383 U/L 로 증가되었다. Aldolase는 9.7 IU/mL 로 증가 소견을 보였으나 내원 한 달 전에 시행한 검사 수치와 큰 차이는 없었다. 항핵항체 양성(speckled level 2 [1:160]), 항Jo-1 양성이었으나 류마티스인자와 항topoisomerase I 항체, 항centromere 항체, 항Ro 항체, 항La 항체는 모두 음성이었다. 소변 및 대변 검사는 정상이었다.

폐기능 검사: 1초간 노력성 호기 용적 0.93 L (예측치 32.6%), 노력성 폐활량 1.09 L (예측치 31.4%), 폐확산능 8.6 mL/min/mmHg (예측치 31%)로 심한 제한성 폐 질환을 시사하였다.

영상 소견: 단순 복부 방사선 사진에서 상행 결장부터 하행 결장까지 장벽 내 다발성 공기 음영(multiple intraluminal gas shadow)이 관찰되었으며 장 폐색 소견이 보였다(Fig. 1).

복부 컴퓨터 단층촬영에서도 전 결장의 벽에 공기 음영이 관찰되었으나 장벽은 두꺼워지지 않았다. 일부 혈관벽을 따라 공기 음영이 관찰되었다(Fig. 2).

경과 및 치료: 검사 결과 및 임상양상으로 마비성 장폐색증과 PCI를 진단하였고 복부 통증을 호소했으나 반발통, 압통은 뚜렷하지 않아 금식하며 경과관찰하기로 했다. 이후 장음은 항진되었으며 복부 통증은 점차 감소되었고 금식 3일 이후 다시 식이를 시작했을 때에도 통증의 재발 및 다른 합병증은 보이지 않았다. 7일 뒤 시행한 단순 복부촬영에서는 여전히 소장 및 대장 장벽 내에 공기가 관찰되고 있었으나 진단 당시보다 줄어들고 특별한 증상 및 합병증이 없어 경과를 관찰하기로 했다.

고 찰

피부근염에서의 PCI의 발병 위험인자를 알기 위해 본 증례 및 이전에 국내외에서 보고된 증례를 바탕으로 표 1을 작성하였다[3-14]. 피부근염에서 발생한 PCI는 전체 15예로 이중 2예는 같은 환자에서 시간적 순차를 두고 발생하였다[3]. 전체 14명 중 12명이 여성이었으며 2명만 남성이었다. 연령

Table 1. The clinical characteristics of patients with dermatomyositis and pneumatosis cystoides intestinalis

Patient No.	Age/sex	Symptoms	CK	Previous medication at diagnosis	Treatment	Reference No.
1	42/M	No symptoms Abdominal pain	NC NC	PDS (low dose) PDS	PDS (high dose) O ₂ supply, antibiotics	3
2	8/M	Vomiting Diarrhea Abdominal pain Fever	Normal	PDS 25 mg/d MTX IV 25 mg/wk	MethyIPDS 36 mg/day for 2 weeks, then dexamethasone 4.5 mg/d MTX IV 25 mg/wk	4
3	67/F	Diarrhea	Normal	PDS	NPO, O ₂ supply, antibiotics	5
4	30/F	Abdominal distention Diarrhea Constipation Weight loss	Normal	PDS 10 mg/d	NPO Oral liquid paraffin 10% potassium chloride solution	6
5	69/F	Diarrhea Fever Abdominal pain	Normal	PDS 15 mg/d	O ₂ supply	7
6	61/F	Abdominal pain Abdominal distension	NC	PDS 12.5 mg/d PPI 20 mg/d	Intravascular fluids Antibiotics	8
7	59/F	Abdominal distension	26	PDS 20 mg CyA 100 mg/d	Antibiotics Hypernutrition therapy	9
8	41/F	Abdominal distension Abdominal pain	93	PDS 13 mg/d	PDS 20 mg/d Antibiotics	9
9	53/F	Nausea Abdominal flatulence	1,361	PDS 60 mg/d MTX 7.5 mg/wk AGI, voglibose	O ₂ supply (4 L/min) PDS 55 mg/d MIX 7.5 mg/wk	10
10	58/F	Fever Tetraparesis Dysphasia	> 2,000	MethyIPDS 1 g/d, 3 days IVIg 1 g/kg/d, 2 days CYC boluses 0.7 g/m ² , Oral MTX, CyA Antibiotics	TNF- α PDS Oral MTX, CyA	11
11	8/F	Abdominal pain	NC	PDS (continuous) MTX, AZA, CYC (intermittent)	PDS 20 mg/d MTX 2 mg/d	12
12	12/F	Difficulty swallowing	Normal	NC	PDS	13
13	4/F	Abdominal pain Constipation Diarrhea	Normal	PDS Chelation therapy	NC	14
14	48/F	Abdominal pain Abdominal distension Diarrhea	29	PDS 20 mg/d MTX 12.5 mg/wk AZA 100 mg/d	NPO	Our case

CK, creatinine kinase; M, male; NC, not commented; PDS, prednisolone; MTX, methotrexate; IV, intravenous; MethyIPDS, methylprednisolone; F, female; NPO, none per oral; PPI, proton pump inhibitor; CyA, cyclosporine; AGI, alpha-glucosidase inhibitor; IVIg, intravenous immunoglobulin; CYC, Cyclophosphamide; TNF- α , tumor necrosis factor alpha; AZA, azathioprine.

은 고루 분포되었으며 주로 복통과 복부 팽창을 호소하였고 각 CK 간의 특이점을 발견할 수 없었다. 표에는 작성되지 않았지만 항핵항체, 항Jo-1 항체, LDH, aldolase 역시 각 증례 간에 의미 있는 차이를 보이지 않았다. 발생 전 사용하고 있

던 약물 중 코르티코스테로이드를 단독으로 사용한 경우는 7례로 나타나며 코르티코스테로이드와 면역 억제제를 같이 사용한 경우는 6례였다. 치료 방법은 산소 공급, 항생제 사용 등으로 다양했고 수술적 치료를 요하는 허혈성 장 및 천

공과 같은 합병증은 1예에서만 관찰되었다[4].

일차성 및 이차성 PCI는 남자에서 여자보다 약 2-3배 호발하는 것으로 알려져 있다[15]. 이와 달리 표 1을 참고하여 비교했을 때는 피부근염 자체의 발병률이 여자에서 2-3배가 높다는 것을 감안하더라도 이 비율보다 여성에서 더 높게 발병된다는 점은 여성이 피부근염에서 발생한 PCI의 위험인자가 될 수 있을 것이라고 추정 가능하다[16,17]. 약제와 관련하여 면역 억제제는 세균의 점막 투과력을 증가시켜 PCI가 발생하며 코르티코스테로이드는 장관 점막의 Peyer's patches 사이의 림프조직 소실을 야기하여 장관의 공기 유입이 쉬워지게 되며 PCI를 유발할 수 있다는 주장들이 있다[1,10]. 여러 증례들을 고찰했을 때 1예를 제외하고 코르티코스테로이드를 사용하였으며, 이 중 6예에서 면역 억제제를 추가하여 사용한 것으로 보아 이러한 약물 사용이 피부근염 환자에서 PCI 발생 위험도를 높일 수 있다고 추정할 수 있을 것이다. 그러나 각 증례마다 사용 빈도나 용량이 서로 다르고 코르티코스테로이드를 계속 유지하거나 추가했음에도 치료가 된 증례도 있으며 피부근염이라는 질병 특성상 코르티코스테로이드 사용이 불가피하다는 점을 보면 피부근염 환자에서의 PCI 발생인자로 단정하기는 어려울 것으로 보인다[3,4,9-13]. 그 외 인자 중 연령 및 일부 혈액 수치는 각 증례마다 다양하게 관찰되어 피부근염에서 PCI의 발병과 연관성을 찾기 어려웠다.

피부근염에서 PCI의 발병과 연관된 인자에 대한 보고가 있지만 단순히 증례보고와 문헌고찰이라는 한계가 있다[1,3]. 본 논문 역시 연구 대상이 적어 다변량 분석 같은 통계 분석을 시행하지 못하고 후향적 연구로 환자 정보 획득에 제약이 있다는 제한점이 있다. 그러나 피부근염에서 PCI 발병인자 연구를 진행하기 어려운 현실적인 상황을 고려할 때 기존의 여러 증례 비교 분석을 통한 피부근염 환자에서의 PCI 발병 위험인자에 대한 고찰은 기존보다 좀 더 명확한 향후 연구 방향을 제시해 준다는 데 의의가 있을 것이다.

요 약

PCI는 피부근염에서 발생할 수 있는 드문 합병증으로 증례가 매우 적어 정확한 원인 및 위험인자에 대해 잘 알려지지 않았다. 본 증례 및 이전 논문의 증례를 토대로 볼 때 일반적으로 PCI에서의 위험 요소로 고려되는 코르티코스테로

이드 및 면역 억제제를 피부근염에서의 PCI 위험인자로 단정하기는 어려울 것으로 보인다. 다만 전체 PCI 중 피부근염에서 발생하는 PCI가 여성에서 발병되는 비율이 높은 것으로 관찰되어 이를 위험인자로 고려할 수 있다. 피부근염 환자에서 발생하는 PCI를 조기에 진단하고 치료하여 환자의 생존율을 높일 수 있도록 이러한 성별 및 추가적인 위험인자에 대해 다기관 및 전향적인 연구가 시행되어야 할 것으로 생각된다.

중심 단어: 창자벽 공기 낭증; 피부근염

REFERENCES

1. Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC, Rohrmann CA. Pneumatosis intestinalis: a review. *Am J Gastroenterol* 1995;90:1747-1758.
2. Im JU, Kim EH, Jun HG, Oh JS, Choi SW, Kang BS. Pneumatosis cystoides intestinalis with pneumoperitoneum complicating systemic sclerosis: a case report. *Korean J Med* 2013;84:868-872.
3. Kim SY, Cho OK, Koh B, Kim Y, Song SY. Pneumatosis cystoides intestinalis in patients with antinuclear antibody negative systemic lupus erythematosus and dermatomyositis: report of two cases. *J Korean Radiol Soc* 2007;56:361-364.
4. Fischer TJ, Cipel L, Stiehm ER. Pneumatosis intestinalis associated with fatal childhood dermatomyositis. *Pediatrics* 1978;61:127-130.
5. Lioger B, Diot E. Pneumatosis cystoides intestinalis in dermatomyositis. *QJM* 2012;105:801-802.
6. Xiao T, Xu HH, Wu J, He CD, Chen HD. Case of pneumatosis cystoides intestinalis in adult dermatomyositis. *J Dermatol* 2008;35:49-51.
7. Noshio K, Hatakeyama K, Hamamoto Y, et al. A case of pneumatosis cystoides intestinalis with dermatomyositis in which EUS was useful for the diagnosis. *Int J Colorectal Dis* 2005;20:473-474.
8. Morris-Stiff GJ, Williams RJ. Pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with dermatomyositis. *J R Soc Med* 1999;92:366-367.
9. Sagara A, Kitagawa K, Furuichi K, et al. Three cases of pneumatosis intestinalis presenting in autoimmune diseases. *Mod Rheumatol* 2012;22:610-615.
10. Saito M, Tanikawa A, Nakasute K, Tanaka M, Nishikawa T. Additive contribution of multiple factors in the development of pneumatosis intestinalis: a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2007;26:601-603.

11. Selva-O'Callaghan A, Martínez-Costa X, Solans-Laqué R, Mauri M, Capdevila JA, Vilardell-Tarrés M. Refractory adult dermatomyositis with pneumatosis cystoides intestinalis treated with infliximab. *Rheumatology (Oxford)* 2004; 43:1196-1197.
12. Oliveros MA, Herbst JJ, Lester PD, Ziter FA. Pneumatosis intestinalis in childhood dermatomyositis. *Pediatrics* 1973; 52:711-712.
13. Braunstein EM, White SJ. Pneumatosis intestinalis in dermatomyositis. *Br J Radiol* 1980;53:1011-1012.
14. Mueller CF, Morehead R, Alter AJ, Michener W. Pneumatosis intestinalis in collagen disorders. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972;115:300-305.
15. Koss LG. Abdominal gas cysts (pneumatosis cystoides intestinalis); an analysis with a report of a case and a critical review of the literature. *AMA Arch Pathol* 1952; 53:523-549.
16. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-347.
17. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:403-407.