

## 항인지질 증후군과 연관된 급성 췌장염 및 비장 괴사 1예

아주대학교 의과대학 소화기내과학교실

고경현 · 강창준 · 김동훈 · 최용원 · 황재철 · 유병무 · 김진홍

### A Case of Acute Pancreatitis and Splenic Infarction Associated with Antiphospholipid Syndrome

Kyung Hyun Koh, M.D., Chang Joon Kang, M.D., Dong Hoon Kim, M.D., Yong Won Choi, M.D., Jae Chul Hwang, M.D., Byung Moo Yoo, M.D., and Jin Hong Kim, M.D.

Department of Gastroenterology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

There are various causes of splenic infarction. Antiphospholipid antibody is associated with numerous thromboembolic phenomena. We report a case of young male who presented with acute abdominal pain and was diagnosed as a case of splenic infarction and acute pancreatitis with antiphospholipid syndrome. He was positive for anti-cardiolipin antibody, showed splenic infarction on abdominal CT scan. The patient's clinical, laboratory and imaging finding were consistent with splenic infarction and acute pancreatitis associated with antiphospholipid syndrome. (Korean J Gastroenterol 2009;53:57-59)

**Key Words:** Splenic infarction; Antiphospholipid syndrome; Thromboembolism

#### 서 론

항인지질 증후군(antiphospholipid syndrome)은 혈청에서 항인지질 항체(antiphospholipid antibody)가 양성인면서, 혈전 또는 반복적인 태아 소실 등의 임상 양상을 보이는 질환을 말한다.<sup>1,3</sup> 항인지질 증후군의 병태 생리는 명확하지는 않으나 자가항체와 관련하여 여러 조직이나 기관에 혈전증을 일으킴으로써 여러 가지 임상 증상을 나타내는 것으로 알려져 있으며, Budd-Chiari 증후군, 문맥압항진증, 장간막정맥 혈전증, 장경색, 식도천공 및 위장관 출혈 등 다양한 소화기 질환이 동반될 수 있다.<sup>4</sup> 저자들은 최근 급성 췌장염 및 비장 경색을 동반한 항인지질 증후군 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

32세 남자가 내원 수시간 전에 갑자기 발생한 좌측 상복부 통증을 주소로 내원하였다. 환자는 10여 년 전 급성 충수 돌기염으로 수술 받은 것 이외에 특이 병력은 없었으며 가족력에서 할아버지 및 아버지가 급성 심근 경색으로 사망하였고, 10갑년의 흡연력 및 한 달에 맥주 1-2병의 음주력이 있었으나 최근 음주한 경력은 없었다. 내원 당시 환자는 급성병색을 보였으나 의식은 명료하였으며, 활력징후는 혈압 130/80 mmHg, 맥박 85회/분, 호흡 16회/분, 체온은 36.8°C였다. 피부검사서 특이한 소견은 없었고, 공막에 황달은 관찰되지 않았으며, 흉부검사서 호흡음과 심음은 정상이었다. 복부는 부드러웠으나 장음은 감소되어 있었으며, 좌상복부에서 심한 통증을 호소하였다. 종괴는 만져지지 않았으

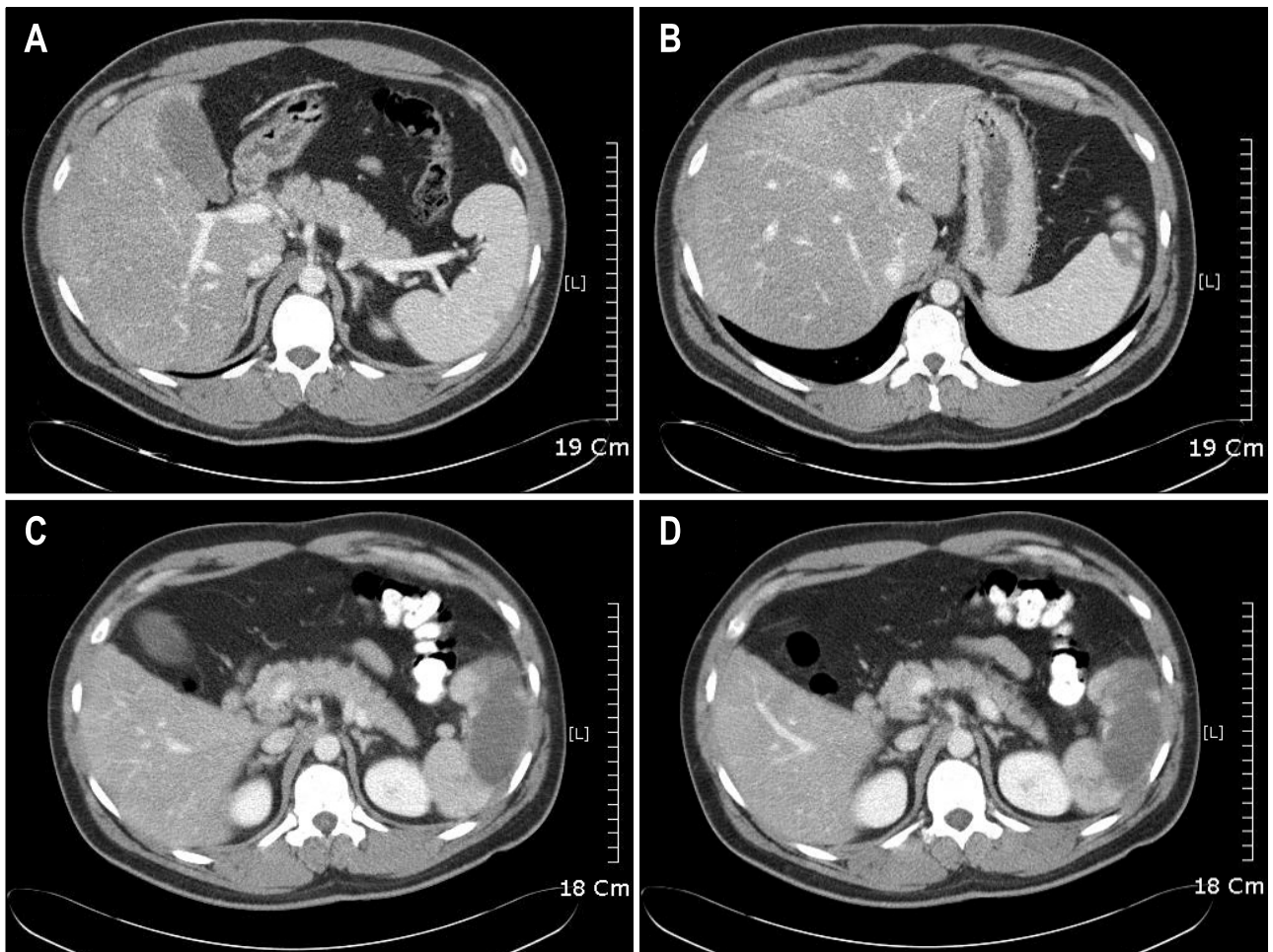
접수: 2008년 6월 5일, 승인: 2008년 10월 6일  
연락처: 유병무, 442-821, 경기도 수원시 영통구 원천동 산 5번지  
아주대학교 의과대학 소화기내과학교실  
Tel: (031) 219-6939, Fax: (031) 219-5999  
E-mail: ybm6403@chollian.net

Correspondence to: Byung Moo Yoo, M.D.  
Department of Gastroenterology, Ajou University School of Medicine, San-5, Woncheon-dong, Yeongtong-gu, Suwon 442-821, Korea  
Tel: +82-31-219-6939, Fax: +82-31-219-5999  
E-mail: ybm6403@chollian.net

며 혈변은 관찰되지 않았다.

내원 당시 백혈구 13,800/mm<sup>3</sup>, 혈색소 17.2 g/dL, 헤마토크리트 50.0%, 혈소판 211,000/mm<sup>3</sup>이었고, 적혈구침강반응검사 4 mm/hr, 프로트롬빈 시간 12초, INR 1.00, aPTT는 30초였다. 생화학검사에서 AST/ALT 31/77 IU/L, 알칼리 포스파타제 109 IU/L, 총 빌리루빈 0.4 mg/dL, 총 단백 6.5 g/dL, 알부민 4.2 g/dL, CRP 0.81 mg/dL, 아밀라아제 1398 IU/L, 리파아제 3,812 IU/L이었다. HBsAg, anti-HCV, HIV, VDRL은 음성이고 anti-HBs는 양성이었다. 주증상, 진찰 소견 및 혈액 검사에서 급성 췌장염이 의심되어 복부 전산화단층촬영을 시행하였다. 조영제증강 복부 전산화단층촬영 검사에서 비장에 다발 저음영이 관찰되어 비장 괴사를 진단하였고 췌장염의 정도는 괴사가 없으며 정상 형태의 췌장을 보인 CT 등급 A로<sup>5</sup> 판정하여(Fig. 1) 보존 치료를 시작하였고 이후 호전과 함께 퇴원하였다. 퇴원 한달 후 같은 증상으로 본원 응

급실을 재방문하였으며 혈액검사서 백혈구 15,700/mm<sup>3</sup>, 혈색소 16.8 g/dL, 헤마토크리트 48.6%, 혈소판 242,000/mm<sup>3</sup>이었고, 아밀라아제 182 IU/L, 리파아제 156 IU/L이었으며 복부 전산화 단층 촬영에서는 진행된 비장 괴사 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 복부 통증 및 비장 괴사의 원인을 규명하기 위해 혈전성향증(thrombophilia)검사를 시행하였는데 항핵항체, lupus anticoagulant antibody가 음성이었으나, anticardiolipin antibody가 양성이었으며 protein C는 112%, antithrombin III가 92%로 정상이었으나 total protein S가 57%로 감소되었다. 이후 추적검사로 재시행한 anticardiolipin antibody가 양성소견을 보였고 이상의 소견을 종합하여 환자는 항인지질 증후군과 연관되어 급성 췌장염 및 비장 괴사가 발생한 것으로 진단하였고 이후 복부 통증은 호전되었으며 항응고제로 쿠마딘을 투여하면서 외래에서 추적관찰 중이다.



**Fig. 1.** Initial abdominal CT scan shows multifocal low density in spleen by infarction. Normal appearance of pancreas, gallbladder and both kidneys (A, B). Follow-up abdominal CT scans (C, D) show more increased size of nonenhancing low density portion in spleen by infarction and there is no newly developed thrombus in splenic and portal vein and no significant swelling of pancreas or peripancreatic infiltration.

## 고 찰

동맥 또는 정맥의 혈전증에 의한 다양한 임상 증상은 항인지질 증후군의 특징적인 소견으로 반복되는 유산 등의 임상 소견과 anticardiolipin antibody나 lupus anticoagulant antibody 등의 항인지질 항체가 6주 이상의 간격을 두고 두 번 이상 양성으로 나타나면 이를 진단할 수 있다.<sup>2,5,7</sup> 항인지질 증후군은 인지질에 대하여 친화력이 있는 항인지질 항체가 혈관내피세포에 작용함으로써 신체 거의 모든 조직이나 기관의 혈관에 혈전증을 일으키고 이로 인하여 장기 허혈을 동반한 여러 임상 증상이 발생한다. 항인지질 증후군에서 나타나는 소화기 질환은 장 허혈로 인한 궤양이나 장 폐쇄증이 나타나거나 간을 침범하는 경우로 간정맥 혈전증(Budd-Chiari 증후군), 문맥압 혈전증에 의한 식도정맥류출혈, 간경색, 식도천공, 위궤양 등이 있으며 드물게 이번 증례와 같이 급성 췌장염과 비장 경색 등이 발생한다.<sup>1,5</sup>

항인지질 증후군과 동반된 비장 괴사의 경우 장간막혈관이나 신혈관 등 복강 내 다른 혈관의 폐쇄가 동반되기도 하는데,<sup>4,6</sup> 이 경우 항인지질 증후군의 임상 양상이 매우 심하여 다장기를 침범한, 이른바 파국(catastrophic) 항인지질 증후군이 동반된 경우에 관찰되었다.<sup>8</sup> 항인지질 증후군과 동반된 췌장염의 경우는 비교적 많이 보고되어 있고,<sup>9,10</sup> 아직 병인 기전은 명확히 밝혀지지 않았으나 급성 복증을 호소하는 항인지질 증후군 및 루프스 환자에서 급성 췌장염은 반드시 감별해야 한다.<sup>4</sup> 이번 증례에서는 내원 시 임상 증상 및 혈액 검사에서 아밀라아제 및 리파아제 상승 소견이 관찰되었으며 복부 전산화단층촬영에서 CT 등급 A의 급성 췌장염 및 비장 경색 소견이 관찰되었다(Fig. 1).

일반적인 항인지질 증후군의 치료는 그 원인이 원발성 또는 이차성에 상관없이 동일하며 치료 약제로는 항응고제 및 항혈전제 등이 사용된다. 항인지질 항체가 양성이나 혈전기왕력이 없는 환자에서 예방 치료가 꼭 필요한지는 아직 논란이 많다. 동맥 또는 심부정맥 혈전이 발생한 경우의 주된 치료는 항응고제 투여로, 지속적으로 투여하여 재발률을 감소시킬 수 있다.<sup>3,7,11</sup>

항인지질 증후군은 루프스 등의 자가면역질환에서 흔하게 동반되는데 동반 여부에 따라 원발 또는 이차 항인지질 증후군으로 분류한다.<sup>12,7</sup> 또한, 항인지질 증후군에서는 심근경색이나 협심증이 드물지 않게 발생할 수 있는데,<sup>12</sup> 이번 증례의 경우 할아버지와 아버지가 급성 심근경색으로 사망하여 항인지질 증후군의 가족력에 대한 추가 검사가 필요할 것으로 생각한다.

Cervera 등은 항인지질 증후군 환자 1,000명을 대상으로 한 코호트 연구에서 소화기계 합병증을 보인 것은 총 42명

(4.2%)으로 그 중 11명(1.1%)이 비장 괴사를, 5명(0.5%)에서 췌장 괴사를 보고하였으며<sup>1</sup> 국내에서는 Choi 등이 복강동맥 및 장간 동맥 혈전증과 비장 괴사를 동반한 원발 항인지질 증후군에 대해 보고하였으나,<sup>6</sup> 이번 증례와 같이 급성 복통으로 내원하여 급성 췌장염과 비장 경색으로 발현한 항인지질 증후군은 국내에서 처음 보고되는 사례로 저자들은 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Cervera R, Piette JC, Font J, et al. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunological manifestations and patterns of disease expression in a Cohort of 1,000 patients. *Arthritis Rheum* 2002;46:1019-1027.
2. Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med* 2002;346:752-763.
3. 강성욱, 강영모, 강태영 등. Antiphospholipid antibody syndrome. *Clinic rheumatology*. 1st ed. Seoul: 한국의학사, 2006.
4. Uthman I, Khamashta M. The abdominal manifestation of the antiphospholipid syndrome. *Rheumatology* 2007;46:1641-1647.
5. Hwang CY, Myung SJ, Chang HS, et al. A case of ischemic colitis associated with antiphospholipid syndrome. *Korean J of Gastroenterol* 2003;41:504-508.
6. Choi BG, Jeon HS, Lee SO, Yoo WH, Lee ST, Ahn DS. Primary antiphospholipid syndrome presenting with abdominal angina and splenic infarction. *Rheumatol Int* 2002;22:119-121.
7. Harris ED, Budd RC, Genovese MC, et al. Antiphospholipid antibody syndrome. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 7th ed. Elsevier Saunders, 2005.
8. Thuerl C, Althoefer C, Spyridonidis A, Laubenberger J. Imaging findings in the rare catastrophic variant of the primary antiphospholipid syndrome. *Eur Radiol* 2002;12:545-548.
9. Chang KY, Kuo YC, Chiu CT, et al. Anti-cardiolipin antibody associated with acute hemorrhagic pancreatitis. *Pancreas* 1993;8:654-657.
10. Yeh TS, Wang CR, Lee YT, Chuang CY, Chen CY. Acute pancreatitis related to anticardiolipin antibodies in lupus patients visiting an emergency department. *Am J Emerg Med* 1993;11:230-232.
11. Lim W, Crowther MA, Eikelboom JW. Management of antiphospholipid antibody syndrome: a systematic review. *JAMA* 2006;295:1050-1057.
12. Long BR, Leya F. The role of antiphospholipid syndrome in cardiovascular disease. *Hematol Oncol Clin North Am* 2008; 22:79-94.