

## 복수를 주 증상으로 발현된 전신 홍반 루푸스

추지민, 강산하, 송지현, 한규현, 신선영, 양태영, 최진정, 홍성표  
차의과학대학교 분당차병원 내과학교실

### Systemic Lupus Erythematosus with Initial Presentation of Ascites

Ji Min Chu, San Ha Kang, Ji Hyun Song, Kyu Hyun Han, Sun Young Shin, Tae Young Yang,  
Jin Jung Choi, Sung Pyo Hong

Department of Internal Medicine, CHA Bundang Medical Center, CHA University, Seongnam, Korea

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic inflammatory disease of unknown etiology and is characterized by presence of variable pathogenic auto-antibodies and multiple organ involvement. Serositis is common in SLE, but peritoneal involvement is relatively rare. This is a case report of 28-year-old female who initially presented with abdominal pain and ascites. After ruling out many other possibilities such as liver cirrhosis, neoplasm, and infectious etiologies, we confirmed SLE with clinical features, serologic tests and radiological findings. To conclude, her abdominal pain and ascites were caused by lupus peritonitis. After administration of corticosteroid therapy, her symptoms fairly improved. (**Ewha Med J 2014;37(2):121-125**)

Received March 15, 2014,  
Accepted May 19, 2014

#### Corresponding author

Sung Pyo Hong  
Department of Internal Medicine,  
CHA Bundang Medical Center, CHA University,  
59 Yatap-ro, Bundang-gu, Seongnam 463-712,  
Korea  
Tel: 82-31-780-5214, Fax: 82-31-780-5219  
E-mail: sphong@cha.ac.kr

#### Key Words

Systemic lupus erythematosus; Ascites;  
Peritonitis

## 서 론

복수 환자를 치료하기 위해서는 그 원인 질환을 밝히는 일이 중요하다. 미국에서는 복수의 원인 질환으로 간경화 80%, 악성종양 10%, 심장 관련 질환 3%, 결핵성 복막염 1% 정도로 보고되었으며[1], 2007년에 국내에서 보고되었던 바에 의하면 간경화가 60%, 악성종양이 26%, 결핵이 7% 정도로 나타났다. 신기능 상실 및 심인성 질환을 포함한 기타 경우는 8% 정도로, 이중 자가면역질환에 의한 복수는 그 발생률이 매우 낮다[1].

전신 홍반 루푸스 환자에서 복수가 발생하는 경우는 약 10%로 이는 장막염, 이자염, 신장염, 신증후군, 교착성 심낭염, 혈관염에 의한 2차적인 복막염증 등에 의해 나타난다[2]. 그러나 복수가 루

푸스의 첫 임상증상으로 나타나는 예는 드물어 국내에서는 단 4예만이 보고되었다. 저자들은 복수를 포함한 위장관 증상이 첫 임상증상으로 나타난 전신 홍반 루푸스 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환자는 28세 여성으로 1주일 전부터 시작된 구토, 설사, 복통, 복부팽만을 주소로 타 의료기관에 입원하였다가 복통 및 복부팽만이 급격히 악화되어 본원으로 전원 되었다. 1년 전 건선 진단받고 국소 스테로이드로 치료하였던 것 이외에 특이 과거력은 없었다. 환자는 급성 병색을 보였으며 혈압 120/80 mmHg, 맥박 100

회/분, 호흡수 20 회/분, 체온 37.1°C이었다. 이학적 검사에서 구강 점막에 궤양이 발견되었으며, 체간과 사지에 수개의 갈색으로 침착된 작은 반이 확인되었으나 새롭게 생긴 병변은 없었다. 흉부 청진상 심잡음은 들리지 않았고 호흡음은 정상이었다. 복부는 팽창되어 있었고 장음은 감소되어 있었다. 복부 전반에 걸쳐 압통과 반발통이 있었고 이동성 탁음 및 양측 다리에 함몰성 부종이 확인되었다. 혈액검사 결과는 백혈구  $7,390/\text{mm}^3$  (다핵구 74.6%), 혈색소 10.3 g/dL, 헤마토크리트 30%, 혈소판  $293,000/\text{mm}^3$ , 망상적혈구 1.03% (정상범위 0.58~2.15%), 혈침속도 28 mm/hr, C 반응성 단백 1.39 mg/dL (정상범위 0~0.3 mg/dL)였다. 생화학적 검사상 혈청 총단백 4.8 g/dL, 알부민 2.8 g/dL, 아스파라진산 아미노전이효소 41 IU/L, 알라닌 아미노전이효소 11 IU/L, 혈액요소질소 17.6 mg/dL, 크레아티닌 0.9 mg/dL, 아밀라제 110 U/L (정상범위 20~125 U/L), 리파제 96 U/L (정상범위 13~60 U/L), 감마 글루타미르전이효소 12 U/L (정상범위 0~52 U/L), 알칼리 포스파타아제 97 IU/L (정상범위 40~250 U/L), 젖산탈수소효소 910 U/L (정상범위 200~470 U/L)였다. 직접 쿨스 검사 2+로 양성하였고, CA-125 125.1 U/mL (정상범위 0~35 U/mL)로 상승되어 있었으며, CEA는 0.5 ng/mL 미만 (정상범위 0~5.0 ng/mL)이었다. 소변검사서 단백질 2+, 무작위 소변의 단백질과 크레아티닌 비율은 641 mg/day로 상승되어 있었다. 복수 분석서서 백혈구  $106/\text{mm}^3$  (다핵구 8%), 총단백 3.5 g/dL, 알부민 2.8 g/dL, 아데노신 탈아미노효소 16.1 IU/L, 젖산탈수소효소 1,246 U/L였으며 도말 및 배양검사서 세균이나 항산균은 검출되지 않았다. 혈청-복수 알부민 농도차는 0.6 g/dL였다. 흉부 단순 방사선에서는 심장비대 보이지 않았고, 양측 늑골형격막각의 둔화가 확인되었다(Fig. 1). 흉부 컴퓨터 단층촬영에서는 심낭막액 삼출 보이지 않았으며 혈중 N-terminal pro-B-type natriuretic peptide (NT-proBNP)는 27 pg/mL (정상범위 0~115

pg/mL)였다. 결장경검사 시행하였고 장내에 종양 및 용종, 궤양은 발견되지 않았다. 복부 초음파 및 복부 컴퓨터 단층촬영에서 위, 소장 및 대장 전체에 걸친 장벽 비후 및 복수, 양측성 흉수가 확인되었고, 췌장염 소견은 보이지 않았다(Fig. 2). CA-125가 상승하여 부인과적인 원인의 복수를 감별하기 위하여 골반 자기공명 영상을 시행하였고, 기능성 낭종 외 자궁 및 부속기의 이상은 없었다. 자가면역질환의 감별을 위한 추가 혈액검사를 실시하였고 항핵항체(anti nuclear antibody, ANA) 양성(speckled pattern, 1:320), 항Sm 항체 1.1 (<0.8)로 양성, 항Ro (SS-A) 항체 4.4 (<0.8)로 양성, 항La (SS-B) 항체 8.0 이상(<0.8)으로 양성, 항dsDNA 항체 117 IU/mL (<4)로 양성, C3 50 mg/dL (정상범위 90~180 mg/dL), C4 16.10 mg/dL (정상범위 10~40 mg/dL),

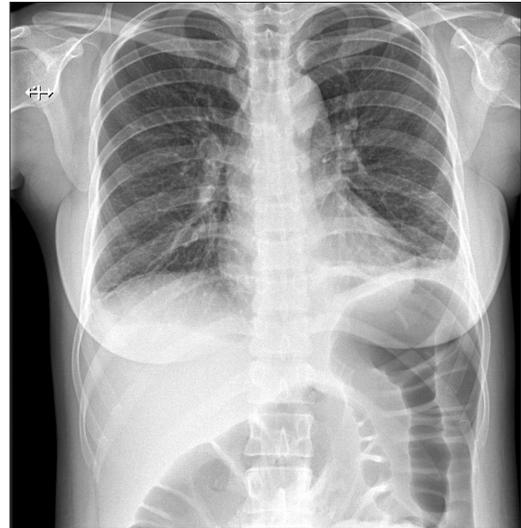


Fig. 1. Chest X-ray. It reveals bilateral pleural effusion.

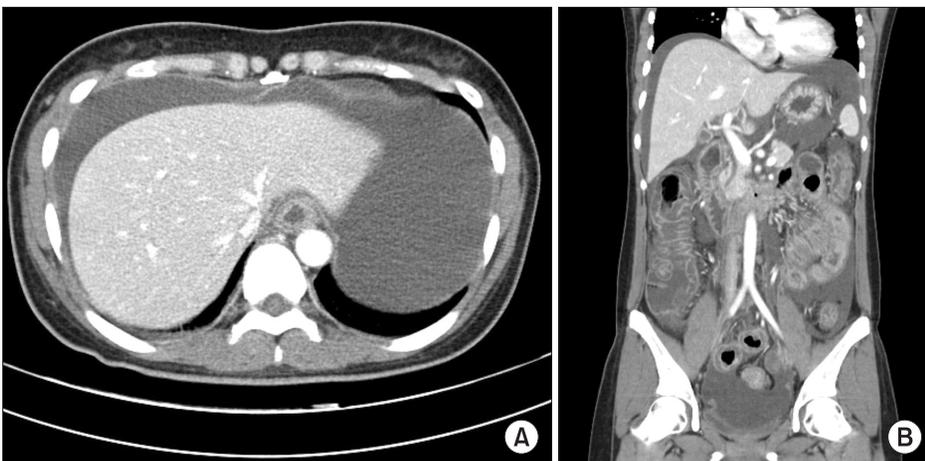


Fig. 2. Abdominal and pelvic computed tomography, cross-sectional (A) and coronal (B) view. Computed tomography scans show massive ascites, diffuse mural thickening of stomach, and bowel loops.

CH 50 18 U/mL (정상범위 23~46 mg/dL)이었다. 2012 SLE 진단기준에 의거하여 ANA와 항dsDNA 항체, 항Sm 항체 양성, C3, CH 50 저하, 직접 콤스 검사 양성의 면역학적 기준을 만족하고 흉막염, 용혈성 빈혈의 임상기준을 만족하여 전신 홍반 루푸스로 진단하였으며, 복수도 이에 동반된 소견으로 판단하였다. 환자는 methylprednisolone (125 mg/day) 및 hydroxychloroquine (200 mg, bid)을 투여 한 후 복통 및 복부 팽만의 임상증상이 호전되어 퇴원하였고, 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

### 고찰

복강 내 공간은 내장 쪽 복막과 복벽 쪽 복막 사이의 공간에 50~75 mL 정도의 장액으로 채워져 있다. 복수는 이러한 복막 사이의 공간에 병적으로 액체가 축적되는 것을 일컫는다. 다량의 복수가 발생하면 복부 팽만이 유발되며 원인에 따라 복통이 나타나기도 한다. 가장 흔한 복수의 원인은 간경화에 의한 문맥압 항진 증으로 문헌에 따라 다르기는 하나 약 60~80% 정도를 차지한

다. 다음으로는 악성종양, 심장질환, 결핵성 복막염의 빈도이며 결체 조직을 포함한 기타 질환에 의해서도 나타날 수 있다[3]. 이와 같이 복수의 원인에 다양한 질환이 있기 때문에 복수 치료를 위해서는 원인 질환을 밝히는 일이 중요하다. 원인 감별을 위해서 기본이 되는 검사는 복수천자로, 복수 내 젖산탈수소효소, 총단백량, 세포수, CEA, 지질농도, 아테노신 탈아미노효소, 혈청-복수 알부민 농도차, ferritin, 세균배양 검사 등이 이용되고 있다.

루푸스는 전신의 장기에 이환되어 다양한 임상반응을 보일 수 있는 자가면역 질환이다. 이중 흉막, 심장막을 포함한 장막에의 염증은 비교적 흔하게 나타나는 임상 양상으로 루푸스의 진단 기준에도 포함되어 있다. 상대적으로 빈도가 낮기는 하나 복막에도 장막염이 유발되어 통증, 복수침착, 협착 및 섬유화가 유발될 수 있다. 실제로 루푸스 환자의 8~11%에서 복수가 발견되며, 복막염, 신증후군, 단백 소실성 창자병증, 협착성 심낭염, 심부전, Budd-Chiari 증후군, 내장의 경색, 급성 이차염 등이 원인이다. 루푸스 복막염은 부검에서는 60~70%에서 확인되나 임상적으로는 약 10%에서 진단되며[4,5], 복막염에 의한 복수는 급성이나 만성적

**Table 1.** Cases of systemic lupus erythematosus patients who initially presented with gastrointestinal symptoms

Year	Sex/age	Initial presentation	Lab	Imaging study
1985 [10]	F/24	Abdominal pain and distension, fever, arthralgia, skin ulceration	Hb 9 g/dL, ESR 110 mm/hr Anti-nuclear factor(+) 1:540	Pericardial effusion
1995 [7]	F/42	Abdominal distension	Hb 10.0 g/dL, ESR 130 mm/hr, CRP 1.71 mg/dL ANA(+) 1:640, anti-RNP(+), anti-sm Ab(+), anti-Ro/La(+/+)	Ascites
1999 [11]	F/18	Abdominal pain and distension	Hb 16.4 g/dL ANA(+) 1:40, anti-DNA Ab(+) 11.6 IU/mL	Ascites
2000 [8]	F/33	Abdominal pain and distension, diarrhea, nausea, anorexia, fever, weight loss	Hb 9.3 g/dL, ESR 20 mm/hr ANA(+), anti-dsDNA Ab(+)	Ascites, bowel wall thickening (small)
2006 [12]	F/21	Generalized swelling, Abdominal pain and distension	Hb 10.1 g/dL, ESR 40 mm/hr ANA(+)1:80, anti-dsDNA Ab(+) 95 IU/ml	Ascites, pleural effusion, edematous pancreas
2011 [13]	F/49	Nausea/vomiting, abdominal pain and distension	Hb 11.4 g/dL, ESR 47 mm/hr, CRP 0.2 mg/dL ANA(+) 1:80, anti-dsDNA Ab(+) 1:10	Ascites, bowel wall swelling (small/large/rectum)
2011 [4]	F/18	Anorexia, vomiting, diarrhea, abdominal distension	CRP 24.4 mg/L, amylase/lipase elevation ANA(+) 1:5120, anti-Ro(+), anti-dsDNA Ab(+) 1:80	Ascites, bowel wall thickening and edema (small/large)
2012 [14]	F/45	Abdominal pain and distension, pretibial pitting edema	Hb 10.5 g/dL, ESR 40 mm/hr, CRP 0.47 mg/dL ANA(+) 1:1280, anti-Ro/La(+/+), anti-dsDNA Ab(+) 20 IU/ml	Ascites, bowel wall swelling and distension (small/large)
2012 [15]	F/22	Fever, diarrhea, vomiting, abdominal pain and distension	Hb 13.3 g/dL, ESR 9 mm/hr, CRP 11.1 mg/L ANA(+) 1:320, anti-dsDNA Ab(+) 28 IU/ml	Thickened bowel loops, dilated renal pelvis

Hb, Hemoglobin; ESR, Erythrocyte sedimentation rate; CRP, C reactive protein; ANA, Anti nuclear antibody; Anti-RNP, Anti ribonucleoprotein antibody; Anti-Sm Ab, Anti smith antibody; Anti-Ro antibody, Anti-SSA antibody; Anti-La antibody, Anti-SSB antibody.

으로 발생할 수 있고 통증을 동반할 수 있다. 루푸스 복막염 환자의 복막을 채취하여 보면 총혈 및 비후, 만성적인 염증과 함께 소혈관염을 관찰할 수 있다. 면역형광검사로 보면 면역글로불린과 보체, 면역 복합체들이 복막의 혈관벽에 침착되어 있음을 확인할 수 있다[6,7].

본 증례의 환자는 전형적인 루푸스의 피부 병변 및 관절염 등의 임상 증상이 없어 복수의 원인으로 우선적으로 루푸스를 고려하기 어려웠다. 요 분석, 흉부 X선 소견, 컴퓨터 촬영 결과 등을 고려하여 신증후군, 심부전증을 배제할 수 있었고, 복수천자 검사를 통하여 항산균 도말 검사, ADA 측정으로 결핵성 복막염을 배제하였다. 용혈성 빈혈 및 흉막염의 임상소견 및 자가항체, C3, CH 50 감소 소견을 근거하여 루푸스로 진단하였고, 복부의 압통 및 반발통, 복부 컴퓨터 촬영 결과를 종합하여 루푸스 복막염에 의한 복수로 진단하였다.

이 환자에서 상승한 CA-125는 흔히 난소암의 종양표지자로 이용되나, 정상 상피세포 즉 태반의 양막세포, 탯줄, 수정란의 탈락막, 태아의 체강상피의 부산물, 나팔관 상피세포, 자궁내막, 자궁경부, 흉막, 복막, 심장막, 폐, 가슴, 결막, 전립선 세포에서도 발현 가능하다. 따라서 CA-125의 상승은 임신 초기, 생리, 복부 외상 및 복수 등의 종양이 아닌 여러 가지 생리적 조건에서도 나타날 수 있는 비특이적인 소견이다. 루푸스 환자에서도 복막염, 흉막염, 심장막염 등의 장막염이 있을 때 CA-125가 상승할 수 있으며 신증후군이 동반되어 복수가 발생한 경우에도 상승할 수 있다[8]. Basaran과 Tuncer [9]는 CA-125의 상승된 정도와 루푸스의 질병 활성도의 연관관계를 밝히고자 하였고, CA-125의 상승 정도와 질병 활성도 간에는 직접적인 연관관계가 없음을 발표하였다.

루푸스 복막염의 예후는 좋은 편으로, 비스테로이드성 소염진통제 및 코르티코스테로이드 치료에 좋은 반응을 보인다. 일부 반응하지 않는 경우에는 면역 억제제가 부가적으로 사용될 수 있으며, 흉막 유착 및 심낭 천공술 같은 수술적 치료까지 고려될 수 있다[5].

1985년부터 2012년에 걸쳐 국내외에서 발표되었던 위장관계 증상을 주소로 내원하여 전신 홍반 루푸스로 진단받은 총 9건의 증례를 분석하였다(Table 1) [4,7,8,10-15]. 9명의 환자 전원이 여성이었고, 평균연령은 30세였다. 주소는 복통 및 복부 팽만감이었고, 구역, 구토, 식욕감퇴, 설사 등의 위장관계 증상과 함께 경도의 발열, 함요 부종 및 전신 부종을 호소하였다. 6명의 환자에서 빈혈이 발견되었으며, C 반응성 단백 및 혈침속도 수치는 넓은 범위에 걸쳐 분포하였다. 1985년에 발표되었던 1예를 제외하고는 모두 초음파 혹은 단층촬영 등의 복부 영상의학적 검사를 시행하였고 복수 및 광범위한 장벽비후가 확인되었다. 9예 모두 ANA 양성이었으며 7예에서 항dsDNA 항체가 양성으로 확인되었다. 이로 보아 젊은 여성이 복수 및 비특이적인 위장관계 증

상을 호소하면서 내원하였을 경우, 비교적 흔한 복수의 원인들이 배제되고 영상의학적 검사에서 광범위한 장의 부종이 확인되는 경우에는 전신 홍반 루푸스의 가능성을 염두에 두어야 할 것이며 ANA, 항dsDNA 항체 등의 추가적인 혈청학적 검사가 필요하다고 할 수 있겠다.

결론적으로, 복수를 주 증상으로 내원하는 전신 홍반 루푸스 환자는 드물지만 불명확한 원인의 복수를 감별 진단하는 경우에 루푸스도 포함되어야겠다.

## 참고문헌

- Hwangbo Y, Jung JH, Shim JJ, Kim BH, Jung SH, Lee CK, et al. Etiologic and laboratory analyses of ascites in patients who underwent diagnostic paracentesis. *Korean J Hepatol* 2007;13:185-195.
- Kirby JM, Jhaveri KS, Maizlin ZV, Midia M, Haider E, Khalili K. Abdominal manifestations of systemic lupus erythematosus: spectrum of imaging findings. *Can Assoc Radiol J* 2009;60:121-132.
- Rochling FA, Zetterman RK. Management of ascites. *Drugs* 2009;69:1739-1760.
- Forouhar-Graff H, Dennis-Yawingu K, Parke A. Insidious onset of massive painless ascites as initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2011;20:754-757.
- Pott Junior 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;52:116-119.
- Weinstein PJ, Noyer CM. Rapid onset of massive ascites as the initial presentation of systemic lupus erythematosus. *Am J Gastroenterol* 2000;95:302-303.
- Lee JS, Choi YJ, Lee WK, Lee CH, Song CH, Lee SK. A case of systemic lupus erythematosus with ascites as the initial presenting manifestation. *J Korean Rheum Assoc* 1997;4:88-92.
- Basaran A, Tuncer ZS. SLE and CA-125. *Gynecol Oncol* 2006;100:444-445.
- Basaran A, Zafer Tuncer S. Ascites is the primary cause of cancer antigen-125 (CA-125) elevation in systemic lupus erythematosus (SLE) patients with nephrotic syndrome. *Med Hypotheses* 2007;68:197-201.
- Mier A, Weir W. Ascites in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 1985;44:778-779.
- Choi W, Kim YS, Shin YW, Lee DH, Cho HG, Kim HG, et al. A case of systemic lupus erythematosus with initial clinical presentation of recurrent peritonitis. *Korean J Gastroenterol* 1999;34:555-558.
- Choi JY, Lee SH, Seo SU, Koo C, Ji HY. A case of systemic lupus erythematosus with initial clinical presentation of peritonitis. *Chonnam Med J* 2006;42:227-229.
- Lin HP, Wang YM, Huo AP. Severe, recurrent lupus enteritis as the initial and only presentation of systemic lupus erythematosus in a middle-aged woman. *J Microbiol Immunol Infect*

2011;44:152-155.

14. Bae JG, Jung HC, Choi SW, Park BH, Kim SH, Hong ES. Extensive enteritis with rapid onset of massive ascites as the initial presentation of systemic lupus erythematosus. *J Korean Soc Emerg Med* 2012;23:284-287.
15. Tan TC, Wansaicheong GK, Thong BY. Acute onset of systemic lupus erythematosus with extensive gastrointestinal and genitourinary involvement. *Lupus* 2012;21:1240-1243.