

## 소장 천공과 폐색으로 내원한 IgG4 연관 경화성 장간막염 1예

계명대학교 의과대학 동산병원 내과<sup>1</sup>, 계명대학교 의과대학 동산병원 병리과<sup>2</sup>

박명순<sup>1</sup>, 이해원<sup>2</sup>, 김정석<sup>1</sup>

**서론:** 경화성 장간막염은 장간막 지방조직의 섬유화와 염증 변화를 특징으로 하는 원인 미상의 만성 질환이다. 이중 IgG4 연관 경화성 장간막염은 전세계적으로 19예 보고될 만큼 드물고, 현재까지 명확히 확립된 치료법은 없는 실정이다. 저자들은 IgG4 연관 경화성 장간막염 환자에서 저용량 경구 스테로이드 유지 치료를 하던 중에 발생한 소장 천공과 폐색 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

**증례:** 75세 여자가 하복부 통증을 주소로 내원하였다. 환자는 2년 전 말단 회장 및 대장의 다발성 장벽 비후와 장간막의 석회화 소견에 대해 장간막 조직검사를 시행한 후, IgG4 연관 경화성 장간막염으로 진단된 경력이 있었다 (Fig 1. A-D). 이후 환자는 경구 프레드니솔론을 하루 7.5 mg 장기간 투여하던 중이었다. 내원 당시 38.2 °C의 체온 상승 외에 다른 활력 징후는 안정적이었고, 신체진찰에서 좌하복부 압통이 관찰되었다. 혈액검사서에서 백혈구 21,930/ $\mu$ l (호중구 89.7%), C 반응성 단백 (C-reactive protein) 3.0 mg/dl 로 확인되었다. 복부 전산화단층촬영에서 소장의 감돈, 기복증이 확인되어 (Fig 2. A) 응급 개복술을 시행하였고, 근위 공장, 주위 소장의 허혈이 관찰되어 소장 절제 후 측-측 문합술을 시행하였다 (Fig 2. B-C). 수술 조직의 면역화학염색 결과 IgG (120 cells/HPF), IgG4 (39 cells/HPF)로 확인되었다. 수술 후 7일째 안정적인 상태로 퇴원하였으나 25일째 복통이 재발하여 응급실에 다시 내원하였다. 당시 복부 전산화단층촬영에서 소장 폐색이 의심되어, 경비관을 삽입하고, 메칠프레드니솔론 32mg을 정주한 후 6일 간 보존적 치료를 통해 호전되어 퇴원하였다. 현재 경구 프레드니솔론을 단계적으로 감량하고 타목시펜을 추가하여 안정적인 상태로 외래에서 추적관찰 중이다.

**고찰:** IgG4 연관 경화성 장간막염은 드물지만, 장천공과 같은 심각한 합병증을 일으킬 수 있다. IgG4 연관 경화성 장간막염 환자에서 장절제술 후 복부 증상이 없는 상태일지라도, 장폐색이 재발 가능하므로 전신 스테로이드 치료를 고려해보아야 할 것이다.

