상장간막동맥증후군처럼 보이는 위날문막힘이 있는 소아의 호산구성 위장관염

진주연,¹ 황숙민,² 김정원,³ 조기영¹

¹한림대학교 의과대학 강남성심병원 소아청소년과, ²한림대학교 의과대학 강남성심병원 영상의학과, ³한림대학교 의과대학 강남성심병원 병리과

Eosinophilic gastroenteritis in a child with gastric outlet obstruction mimicking superior mesenteric artery syndrome

Ju Youn Jin,¹ Sook Min Hwang,² Jeong Won Kim,³ Ky Young Cho¹

¹Department of Pediatrics, Hallym University College of Medicine, Seoul; ²Department of Radiology, Hallym University College of Medicine, Seoul; ³Department of Pathology, Hallym University College of Medicine, Seoul, Korea

Eosinophilic gastroenteritis (EGE) is known to have a low incidence among the pediatric population, but it can result in serious complications, such as gastric outlet obstruction. In previously published EGE cases with the obstruction in adults, surgeries were often performed. In this report, we present a 14-year-old girl who came to our facility with severe abdominal pain and vomiting. On the initial abdominal physical examination, diffuse tenderness and severe epigastric pain were noted. Computed tomography scan of the abdomen showed the findings of superior mesenteric artery (SMA) syndrome. However, she had no history of recent weight loss, and the medical history was inconsistent with SMA syndrome. We planned upper gastrointestinal series with barium, and then verified gastric outlet obstruction. We performed esophagogastroduodenoscopy and obtained a final diagnosis of EGE through mucosal biopsy specimen. Corticosteroids and anti-inflammatory medications were administered. Dietary modification and education were done as well. The symptoms resolved, and the follow-up esophagogastroduodenoscopy and ultrasonography showed improvements in the obstruction. Our case emphasizes that gastric outlet obstruction due to EGE must be carefully differentiated from SMA syndrome because of their similarities in clinical features and radiologic images. In doing so, we can avoid surgical intervention and perform medical/dietary treatment for gastric outlet obstruction. (*Allergy Asthma Respir Dis* 2020;8:237-240)

Keywords: Eosinophilic enteropathy, Gastric outlet obstruction, Superior mesenteric artery syndrome

서 론

호산구성 위장질환(eosinophilic gastrointestinal disorder)은 식도염, 위염, 위장염, 장염, 대장염을 포함하는 용어로서 호산구 침윤의 해부학적 위치에 따라 오심에서부터 위장관 폐쇄에 이르기까지 다양한 위장관 증상을 나타낸다. 호산구성 위장관염은 소아에서는 매우 드문 질환이지만 이로 인해 위날문막힘이 생길 수 있다.¹ 성인의 경우 호산구성 위장관염으로 장관 폐쇄가 발생한 경우 진단의 어려움이 있어 진단 및 치료를 위하여 수술을 하여 치료하였던 증례가 보고되고 있다.² 저자들은 호산구성 위장관염으로 인해 위날문막힘이 생긴 소아 환자를 수술 없이 스테로이드와 항염증제,

식이 치료만으로 성공적으로 치료한 사례가 있어 보고하고자 한다.

증 례

환자: 14세 여자

주소: 극심한 복통과 구토

현병력: 환자는 내원 2년 전부터 1달에 1회 정도 식사와 관련 없이 악화하고 호전을 반복하는 만성 복통과 복부 불편감이 있었으며, 내원 10일 전부터 점차 악화되는 복통과 오심이 매일 반복되었고, 내원 전일부터 상복부 통증이 심해져 응급실에 내원하였고 응급실 내원 직전 무담즙성 구토를 한 차례 하였다.

Correspondence to: Ky Young Cho <https://orcid.org/0000-0002-0565-8077>
Department of Pediatrics, Hallym University College of Medicine, 1 Hallimdaehak-gil, Chuncheon 24252, Korea
Tel: +82-2-829-5142, Fax: +82-2-829-4469, E-mail: jinjuyoun@hallym.or.kr
Received: February 25, 2020 Revised: April 7, 2020 Accepted: April 7, 2020

© 2020 The Korean Academy of Pediatric Allergy and Respiratory Disease
The Korean Academy of Asthma, Allergy and Clinical Immunology
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

과거력: 환자는 4세부터 아토피피부염이 있었으나 12세경 호전되었고, 6세부터 알레르기비염이 있었으나 12세경 호전되었으며, 내원 2년 전부터 원인을 모르는 두드러기가 3회 있었다. 그 외에 알고 있는 알레르겐에 의한 증상 발현은 없었으며, 복용하던 약 및 수술력은 없었다.

가족력: 알레르기 관련한 특이 가족력 없었으며, 건강검진에서 특이 위장관계 질환 없었다.

신체 검진 소견: 환자는 키가 158 cm (50백분위수)이나 몸무게는 38 kg (3백분위수 미만)이었다. 활력 징후는 혈압 90/60 mmHg, 맥박 수 분당 84회, 호흡 수 분당 20회, 체온 37.1°C였다. 환자는 급성 병색을 띠고 있었으며 복부 팽만 소견은 보이지 않았고 청진상 장음이 증가되었으며 복부가 부드럽게 만져졌으나 전반적 압통이 있었고 반발통은 없었다. 그 외 간, 비장 종대, 황달, 림프절 비대 등 이상 소견은 보이지 않았다.

검사 소견: 혈액검사 결과 백혈구 수는 $7.44 \times 10^3/\mu\text{L}$ 였고 호산구

는 24.6%를 차지하였다. 혈액에서 측정한 총 IgE, IgG, IgA, IgM, C3, C4, CH50, anti-ds DNA, fluorescent antinuclear antibodies 수치는 정상이었고 투베르쿨린검사는 음성이었다. 호산구양이온단백질(eosinophil cationic protein) 수치는 $200 \mu\text{g/L}$ 이상이었고, 대변 충란 및 기생충, 바이러스, 세균 중합효소연쇄반응검사와 식품, 화분, 집먼지진드기, 동물성 알레르겐 등에 대한 55종 피부단자시험(Lofarma S.p.A., Milan, Italy), 콩, 계란 흰자, 우유, 밀, 땅콩, 대구의 혈청 특이 IgE (ImmunoCAP, Thermo Fisher Scientific, Waltham, MA, USA) 검사 결과 모두 음성이었다. 복부 전산화 단층촬영에서 위가 팽창되었고 공기-액체 층이 보였으며 위의 날문, 십이지장 근위부의 장벽이 두꺼워져 위날문막힘 소견이 보였다. 대동맥과 상장간막동맥 사이의 각도가 15.3° , 거리가 6.6 mm로 줄어들어 십이지장의 3부의 내강이 압박되어 상장간막동맥 증후군(superior mesenteric artery syndrome)이 의심되었다(Fig. 1).³

그러나 입원 후 시행한 상부위장관조영술에서 십이지장 근위부가 심하게 좁아져 조영제가 잘 통과되지 않았으나 십이지장의 3부의 급격한 압박은 보이지 않아 상장간막동맥증후군에 합당하지 않았다(Fig. 2). 감별진단을 위해 상부위장관내시경을 시행하였고 십이지장 구부와 2부의 근위부의 점막이 심하게 울혈되어 있으며 막혀 있어 내시경이 통과할 수 없었다(Fig. 3). 공기를 주입하고 내시경을 상하좌우로 흔들며 십이지장 2부의 바터팽대부까지 통과하여 원위부가 막히지 않고 약간 울혈되어 있는 것을 확인하였다. 십이지장 구부의 조직검사에서 고유판(lamina propria)에 고배울 시아

Fig. 1. (A–D) Contrast-enhanced axial, coronal and sagittal abdominal computed tomography (CT) images. (A) There was marked distension of stomach with air-fluid level (asterisk). (A, B) There was severe narrowing with compression of the third portion of duodenum between the aorta and superior mesenteric artery (arrows). (B) Prominent enhancement with wall thickening was seen at the proximal duodenum (arrowheads). (C) The angle between the superior mesenteric artery (SMA) and aorta was less than 15.3° on sagittal CT images. (D) The distance between SMA and aorta was less than 8 mm on axial CT images.

Fig. 2. On upper gastrointestinal series with barium, distended stomach and pylorus were noted. (A) There was severe contrast passage delay at the proximal duodenum (arrows). After multiple position changes, barium was passaged to the jejunum. (B) There was no abrupt filling defect at the third portion of the duodenum and was collapsed (arrowheads).

Fig. 3. Esophagogastroduodenoscopy revealed mild antral swelling (A) and severe swelling, lengthening of duodenal bulb (B) through which endoscope could be passed with difficulty.

당 70개 이상의 심한 호산구 침윤이 관찰되었다(Fig. 4).

치료 및 경과: 환자는 복부 전산화 단층촬영에서 위날문막힘과 상장간막동맥증후군이 의심되어 비위관 삽입하고 치료상 음식을 유지하였으나 상부위장관조영술에서 상장간막동맥증후군에 해당하지 않은 소견이 보여 조영제가 대장까지 통과한 것을 확인한 후에 상부위장관 내시경을 시행하였고 조직검사 소견이 나올 때까지 호산구성 위장관염을 의심하여 Elemental 028 Extra (Scientific Hospital Supplies Ltd., Liverpool, England)를 이용하여 완전장관영양법(exclusive enteral nutrition)을 시행하였고 조직검사 결과 호산구성 위장관염을 진단하였다.⁴ Methylprednisolone 19 mg 2회/day (1 mg/kg/day) 정맥 투여하였고, ketotifen 1 mg 2회/day, montelukast 5 mg 1회/day 경구 투여하였으며 우유, 콩, 계란, 밀, 땅콩, 호두, 조개, 생선을 제외한 제거식이(elimination diet)를 시행하였다.^{5,6} 삼일 후 정맥 스테로이드 치료를 변경하여 prednisolone 10 mg 2회/day (0.5 mg/kg/day) 경구 투여하였고 복부 초음파검사상 위날문과 십이지장 벽의 비후가 호전되는 소견이 보였으며 혈액에서 전체 백혈구 중의 호산구 비율이 1.8%로 감소하였다. 환자는 입원 14일째 복통 없었고 신체 진찰상 특이 소견 없어 퇴원하였으며 퇴원 후 제거식이를 유지하고 prednisolone, ketotifen, montelukast를 지속해서 복용하도록 하였다. 퇴원 10일째 외래에서 추적 관찰하였으며 환자는 증상이 없었고 복부 초음파검사상 위날문방과 십이지장벽이 비후된 소견이 보이지 않아 경구 prednisolone을 2주만에 중단하였다. 2개월 뒤에 시행한 상부위장관내시경과 조직검사서 정상 소견을 보여 제거식이를 중단하였고 ketotifen, montelukast는 6개월간 유지한 뒤 중단하였다. 환자는 이후 1년간 특이 증상이 없고 체중도 3 kg 증가하였다.

고 찰

이 증례는 복부 전산화 단층촬영에서 상장간막동맥증후군으로 의심되었던 환자에서 상부위장관 내시경 조직검사서 위날문막힘을 유발한 호산구성 위장관염으로 진단하고 수술 없이 성공적

Fig. 4. Mucosal biopsy specimens showed severe eosinophilic infiltration (more than 70/high power field) in the lamina propria of the duodenal bulb without significant epithelial injury (H&E, ×400).

으로 치료한 사례이다.

상장간막동맥증후군은 복부대동맥과 상장간막동맥 사이의 지방이 줄어 공간이 좁아져 십이지장의 제3부위가 압박되어 폐쇄 증상을 일으키는 질환이다.⁷ 임상적으로 급성인 형태로 나타나기도 하지만 대부분은 만성적으로 나타나기도 하며 과도한 체중 감소나 영양 부족이 중요한 위험 인자이다. 상장간막동맥증후군을 진단하기 위하여 상부위장관조영술, 복부 전산화 단층촬영, 고식적 혈관조영술, 전산화 단층촬영 혈관조영술, 자기공명영상 등의 방법이 사용된다.⁸ 그 중 복부 전산화 단층촬영이 상부위장관조영술에 비하여 환자가 편안하고 다른 병적인 상태를 배제하고 장이 압박되고 막힌 것을 알 수 있어 상장간막동맥증후군을 진단하는 표준 검사로 알려져 있으며, 보존적인 방법이나 수술적인 방법으로 치료될 수 있다.⁹ 해부학적인 주요 소견은 문헌마다 다양한 기준이 있지만, 일반적으로 대동맥과 상장간막동맥 사이의 각도가 25° 이하이며, 거리가 8 mm 이하이다.^{10,11} 이 증례의 환자도 복부 단층촬영에서 대동맥과 상장간막동맥 사이의 각도가 15.3°, 거리가 6.6 mm로 줄어 있어 상장간막동맥증후군이 의심되었다. 이 증후군의 전형적인 임상 증상은 식후 복부 팽만, 상복부 통증, 오심, 구토, 체중 감소이다. 이 증례의 환자도 체중이 3백분위수 미만이었으며 전형적인 증상이 있었으나 비담즙성 구토를 하였으며 최근 급격한 체중 감소가 없어 불필요한 치료를 하지 않기 위해 비슷한 증상을 보이는 다른 질환을 고려하여 추가 검사를 하였다. 상부위장관조영술의 결과가 상장간막동맥증후군에 해당하지 않았고 상부위장관 내시경 조직검사를 통해 최종적으로 호산구성 위장관염을 진단할 수 있었다.

Klein은 호산구성 위장관염을 침윤하는 부위에 따라 점막형, 근육형, 장막형으로 분류하였다.¹² 장관 폐쇄는 대개 근육층을 침범한 경우에 생기는데 점막 조직검사 결과는 음성일 수 있다. 이러한

상황에서는 전층 수술적 조직검사(full-thickness surgical biopsy) 또는 복수검사가 필요할 수 있다. 조직 검사에서 위장관 벽에 호산구 침윤이 일반적으로 고배율 시야당 50개 이상으로 증가되어 있으며 호산구 증가의 다른 원인을 배제하여 진단할 수 있다. 호산구성 위장관염으로 인해 위날문막힘이 생긴 사례가 성인에서는 가끔 보고되나, 소아에서는 매우 드물다. 영아에서 비대날문협착증과 임상 양상이 비슷하였던 호산구성 위장관염 환자가 보고된 4개의 증례가 있다.¹³⁻¹⁶ 이와 다르게 이 증례에서는 과거력이 없는 10대 환자의 복부 단층촬영에서 상부위장관 폐쇄를 보이는 상장간막동맥증후군 소견이 보였으나 임상적 의심으로 호산구성 위장관염을 진단하여 치료하였다. 이전의 여러 논문에서는 상부위장관 폐쇄에 대해 수술적인 방법으로 치료한 후 조직검사서 진단한 증례가 대부분이었다.^{17,18} 이 증례의 환자는 2년 전부터 식사와 관계없이 악화와 호전을 반복하는 만성 복통이 있었는데 이를 통해 소화성궤양의 가능성을 배제할 수 있었고, 호산구성 위장관염이 만성적인 경과를 보이다가 내원 전일부터 상복부 통증이 심해진 것으로 보아 급성위날문막힘이 발생한 것으로 보인다. 장관 폐쇄가 있어 근육층을 침범하였을 것으로 생각되나, 이 연구에서 내시경 초음파를 통해 장에 침범된 범위와 두께를 확인하지 못했다는 한계가 있다. 말초 혈액 호산구 증가는 진단에 도움이 될 수는 있으나 항상 동반되지는 않으므로 원인 미상의 위장관 증상을 호소하는 환자에서도 호산구성 위장관염을 염두해 두어야 한다. 이 증례의 환자는 호산구성 위장관염을 의심하여 내시경을 시행한 후에 완전장관영양을 하였고 최종 진단한 후 고향원성 식품 제거식이를 하였고 스테로이드와 ketotifen, montelukast를 투여 받았다. 호산구성 위장관염은 약 80%의 환자에서 스테로이드 투여 후 2주 이내 임상적 호전을 보이며, 이후 점차적 감량 및 중단이 필요하다. 일부 환자에서는 장기적 치료가 필요할 수 있으며 저용량의 스테로이드를 유지 요법으로 투여하는 것이 도움이 된다. 원인 음식이 규명되지 않더라도 경험적으로 제거 식이를 권고할 수 있으며 치료를 위하여 추가적으로 IgE 단클론항체, 항인터루킨 5 단클론항체, 항인터루킨 13 단클론항체, 항히스타민제, 분변 미생물군 이식, 수술적인 방법 등을 사용해 볼 수 있다.^{19,20} 이 증례의 환자는 1년간 재발이 없었으나 진단 당시에 말초혈액 호산구 증가가 있고 저절로 호전되지 않는 경우는 임상적으로 재발할 위험이 더 높다. 그러나 치명적 경과를 보이는 경우는 드문 것으로 알려져 있다.

저자들은 위날문막힘이 있어 복부 전산화 단층촬영에서 상장간막동맥증후군으로 의심되었던 환자에서 상부위장관 내시경 조직 검사에서 호산구성 위장관염으로 진단하고 치료하였기에 이를 보고하는 바이다. 호산구성 위장관염과 상장간막동맥증후군은 임상 증상과 영상 소견이 비슷하여 반드시 추가적인 검사를 통해 감별 진단하여야 한다. 이 증례는 위날문막힘이 호산구성 위장관염이 원인인 경우 수술이 아닌 스테로이드와 항염증제, 식이 치료로 성

공적으로 치료할 수 있음을 잘 보여준다.

REFERENCES

1. Fahey LM, Liacouras CA. Eosinophilic gastrointestinal disorders. *Pediatr Clin North Am* 2017;64:475-85.
2. Leal R, Fayad L, Vieira D, Figueiredo T, Lopes A, Carvalho R, et al. Unusual presentations of eosinophilic gastroenteritis: two case reports. *Turk J Gastroenterol* 2014;25:323-9.
3. Unal B, Aktas A, Kemal G, Bilgili Y, Gulter S, Daphan C, et al. Superior mesenteric artery syndrome: CT and ultrasonography findings. *Diagn Interv Radiol* 2005;11:90-5.
4. Ingle SB, Hinge Ingle CR. Eosinophilic gastroenteritis: an unusual type of gastroenteritis. *World J Gastroenterol* 2013;19:5061-6.
5. Zhang M, Li Y. Eosinophilic gastroenteritis: a state-of-the-art review. *J Gastroenterol Hepatol* 2017;32:64-72.
6. Gupta N, Aggarwal A, Gupta R, Sule S, Wolf DC. The management of eosinophilic gastroenteritis. *Scand J Gastroenterol* 2015;50:1309-14.
7. Chrysikos D, Troupis T, Tsiaoussis J, Sgantzios M, Bonatsos V, Karampelias V, et al. Superior mesenteric artery syndrome: a rare case of upper gastrointestinal obstruction. *J Surg Case Rep* 2019;2019:rjz054.
8. Neri S, Signorelli SS, Mondati E, Pulvirenti D, Campanile E, Di Pino L, et al. Ultrasound imaging in diagnosis of superior mesenteric artery syndrome. *J Intern Med* 2005;257:346-51.
9. Merrett ND, Wilson RB, Cosman P, Biankin AV. Superior mesenteric artery syndrome: diagnosis and treatment strategies. *J Gastrointest Surg* 2009;13:287-92.
10. Mathenge N, Osiro S, Rodriguez, II, Salib C, Tubbs RS, Loukas M. Superior mesenteric artery syndrome and its associated gastrointestinal implications. *Clin Anat* 2014;27:1244-52.
11. Sinagra E, Raimondo D, Albano D, Guarnotta V, Blasco M, Testai S, et al. Superior mesenteric artery syndrome: clinical, endoscopic, and radiological findings. *Gastroenterol Res Pract* 2018;2018:1937416.
12. Klein NC, Hargrove RL, Sleisenger MH, Jeffries GH. Eosinophilic gastroenteritis. *Medicine (Baltimore)* 1970;49:299-319.
13. Yokoyama S, Nakaoka T, Nukada T, Ikeda Y, Hara S. Neonatal eosinophilic gastroenteritis mimicking hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Int* 2020;62:99-101.
14. Choi SJ, Jang YJ, Choe BH, Cho SH, Ryeom H, Hong SJ, et al. Eosinophilic gastritis with gastric outlet obstruction mimicking infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;59:e9-11.
15. Hummer-Ehret BH, Rohrschneider WK, Oleszczuk-Raschke K, Darge K, Nutzenadel W, Troger J. Eosinophilic gastroenteritis mimicking idiopathic hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Radiol* 1998;28:711-3.
16. Brunero M, Sorrentino G, Ramponi A, La Capria A. Eosinophilic gastroenteritis. A report of a clinical case. *Minerva Pediatr* 1998;50:87-9.
17. Holroyd DJ, Banerjee S, Chaudhary KS, Reshamwalla S, Vijay V, Ward MW. Transmural eosinophilic gastritis with gastric outlet obstruction: case report and review of the literature. *Ann R Coll Surg Engl* 2010;92: W18-20.
18. Katiyar R, Patne SC, Dixit VK, Sharma SP. Primary eosinophilic gastritis in a child with gastric outlet obstruction. *J Gastrointest Surg* 2016;20: 1270-1.
19. Prussin C. Eosinophilic gastroenteritis and related eosinophilic disorders. *Gastroenterol Clin North Am* 2014;43:317-27.
20. Ridolo E, Melli V, De' Angelis G, Martignago I. Eosinophilic disorders of the gastro-intestinal tract: an update. *Clin Mol Allergy* 2016;14:17.