

급성 복통이 피부 발진에 선행한 Henoch-Schonlein Purpura 23례에 대한 고찰

서울대학교 의과대학 소아과학교실, 한양대학교 의과대학 소아과학교실[†], 건국대학교 의과대학 소아과학교실[‡]

장주영* · 김용주[†] · 김교순[‡] · 김희주 · 서정기

Henoch-Schonlein Purpura Presenting with Acute Abdominal Pain Preceding Skin Rash : Review of 23 Cases

Ju Young Chang, M.D.* , Yong Joo Kim, M.D.[†] , Kyo Sun Kim, M.D.[‡]
Hee-Ju Kim, M.D. and Jeong Kee Seo, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul National University,
Hanyang University[†] and Konkuk University[‡], Seoul, Korea

Purpose : For the early diagnosis of Henoch-Schonlein purpura(HSP) presenting with acute abdominal pain preceding skin rash.

Methods : The clinical, endoscopic and radiological records of 23 cases of HSP, presenting with gastrointestinal symptoms preceding skin rash were reviewed.

Results : The intervals from the onset of abdominal pain to the development of the skin rash were one day to 30 days (median five days), most of them were within two weeks. The presenting abdominal symptoms were abdominal pain(23 cases), vomiting(16 cases), hematochezia or melena(eight cases) and hematemesis(three cases). The abnormal endoscopic findings include coalescing erythematous lesions, areas of submucosal hemorrhage and superficial erosions and ulcers. The upper gastrointestinal endoscopy showed the abnormalities in 21 of 23 cases, which were observed in the duodenum(21 cases), the stomach(12 cases) and the esophagus(one case). Duodenitis with hemorrhage and/or erosions in the descending duodenum was the sole endoscopic abnormality in two cases and was the most marked finding in three cases. Sigmoidoscopy showed the abnormalities in six of eight cases. The abdominal ultrasonogram showed abnormalities in 12 of 17 cases, which included small bowel wall thickening(eight cases) and intramural hemorrhage(three cases). Recurrences after three months of symptom free intervals developed in four cases; three of them had persistent nephritis beyond one year.

Conclusion : The erosive hemorrhagic duodenitis in the descending duodenum in the upper endoscopy and the small bowel wall thickening in the abdominal ultrasonogram can be useful findings in the diagnosis of HSP presenting with acute abdomen. (J Korean Pediatr Soc 2003;46:576-584)

Key Words : Henoch Schonlein purpura, Duodenitis, Endoscopy, Ultrasonogram, Acute abdominal pain

서 론

Henoch-Schonlein purpura(HSP)는 소아의 혈관염 중 가장 흔하며, 특징적인 피부 발진이 나타나면 임상적으로 쉽게 진단된다. 자반증 이외의 흔한 증상은 관절염, 위장관 증상, 신장염의

순으로 알려져 있다¹⁾. 피부 발진은 임상 경과 중 거의 100%에서 나타나는 것으로 생각되며 25-50%에서는 다른 증상보다 늦게 출현할 수 있어 진단에 어려움이 생길 수 있다²⁾. 특히 위장관 증상은 급성기의 중증도와 합병증 발생과 관련이 깊고 피부 병변에 선행하는 경우 급성 복증의 형태로 나타나게 되어 불필요한 개복술을 시행하는 등 진단과 치료에 어려움을 겪게된다³⁾. 따라서 피부 병변이 없이 복부 증상으로 선행하는 경우와 같이 임상적으로 진단하기 어려운 경우에 HSP를 진단할 수 있는 검사 소견을 찾으려는 시도가 계속되어 왔으나 현재까지는 확실한 검사는 없는 실정이다⁴⁾.

*현주소 : 서울대학교병원 운영 서울특별시립 보라매병원
접수 : 2003년 2월 20일, 승인 : 2003년 5월 12일
책임저자 : 서정기, 서울대학교병원 소아과
Tel : 02)760-3627, 3750 Fax : 02)743-3455
E-mail : jkseo@plaza.snu.ac.kr

HSP의 급성 복통은 전형적으로는 산통의 형태이고 매우 심하며 구토를 흔히 동반하므로 피부 발진이 없는 상태에서는 상부 위장관 내시경이나 복부 초음파 등의 진단적 검사를 시행하게 된다. 지금까지 보고된 외국의 연구들에서 내시경 및 복부 초음파 소견의 특징에 대한 보고가 있었으나 주로 증례 보고이거나 대상수가 적었고, 복부 증상이 선행했던 경우를 대상으로 한 보고가 아니었으며 초음파와 내시경 검사를 같이 시행하고 이를 임상 경과와 비교한 연구는 매우 드물었다⁵⁻¹¹⁾.

이에 저자들은 최근 12년간 서울대학교 부속 병원 소아과에서 HSP로 진단된 환아들 중 급성 복통이 피부 발진에 선행했던 23례를 대상으로 임상 경과와 내시경 및 초음파 등의 검사 소견을 같이 고찰하여 향후 본 질환의 조기 진단과 치료에 도움이 되고자 하였다.

원 소아과에서 내시경 검사를 받았던 HSP 환아들 중 위장관 증상이 피부 증상보다 선행했던 23례(23명)를 대상으로 하였다. HSP의 진단은 혈소판 감소가 동반되지 않는 피부의 점상 출혈 반이나 자반증이 임상 경과 중에 나타난 경우로 하였다.

위장관 증상 시작부터 본원에 내원할 때까지의 기간은 1일에서 30일 사이로 중앙값은 9일이었고 외부병원을 통해 의뢰된 경우가 11례였다. 저자들은 내시경 및 의무 기록을 후향적으로 고찰하여 ① 연령, 성별, 계절별 발생 빈도, 선행 질환 등의 역학적 특징 ② 주요 임상 증상 ③ 위장관 증상 ④ 내시경 검사 소견 ⑤ 초음파 검사 소견 ⑥ 혈액 검사 소견 ⑦ 치료 반응 ⑧ 재발과 신장 침범 경과 등을 관찰하였다.

결 과

1. 역학적 특징

환아들은 남아 18례, 여아 5례로 성별비는 약 3:1이었다. 진단 당시의 연령은 4년 8개월에서 12년 9개월 사이로 중앙 연령

대상 및 방법

1991년 1월부터 2002년 12월까지 12년간 서울대학교 부속 병

Table 1. Summary of Patients

No.	Age(y)	Sex	AP preceding interval(days)	Endoscopic findings [*]		BW thickening (USG)	Response to steroid	Duration of illness	Duration of nephritis	Interval to relapse(months)
				Duodenitis	Colitis					
1	4 ⁺⁸	M	3	+		-	+	+++	+	
2	4 ⁺¹¹	F	30	++ [†]		+ [†]	+	+++	-	
3	5	M	1	++	++		-	++	+	
4	5 ⁺²	M	1	-	++	-	+	+	-	
5	5 ⁺⁴	M	9	++ [†]	+		+	++	-	
6	5 ⁺⁸	M	4	+		+ [†]	- [§]	++	++	
7	5 ⁺⁹	M	3	+		+	+	++	++(NS)	
8	5 ⁺¹⁰	M	6	+		+	-	+++	+	
9	6	M	8	+			+	++	+++	7, 12
10	6 ⁺¹	M	2	+++	+		+	++	+++	4
11	6 ⁺²	M	7	+ [†]		+	+	+	-	
12	6 ⁺⁶	M	5	+	+		+	++	-	
13	6 ⁺⁹	M	5	+		-	+	+	-	
14	6 ⁺¹⁰	M	10	++		-	†	++	-	
15	8	F	5	+ [†]		- [†]	+	++	-	
16	8	M	3	-	-		+	++	+	
17	8 ⁺⁶	F	4	+++		-	+	++	-	
18	8 ⁺⁷	M	8	+ [†]	-	+ [†]	-	++	-	4
19	9	F	3	+	+		-	++	+	
20	10 ⁺¹	M	9	++		+	- [§]	+++	-	
21	10 ⁺⁵	F	13	++ [†]		+ [†]	+	++	-	
22	11 ⁺⁹	M	6	+ [†]		-	+	++	+	
23	12 ⁺⁹	M	3	+		-	+	+++	+++ (NS)	4

* Endoscopic findings were symbolized as follows; + : erythema or submucosal hemorrhage only, ++ : presence of erosions, +++ : presence of ulcerations

† In these patients, endoscopy or abdominal ultrasonogram was performed before the appearance of the skin rash

‡ In this patient, steroid treatment was not done

§ In these patients, intravenous immunoglobulin therapy was done

|| Duration of illness was classified as follows; + : within 2 weeks, ++ : within 1 month, +++ : over 1 month

¶ Duration of nephritis was classified as follows; - : absence, + : within 1 month, ++ : within 1 year, +++ : over 1 year

AP : abdominal pain, BW : bowel wall, USG : ultrasonogram, NS : nephrotic syndrome

은 6년 4개월이었으며 이중 7세 미만이 14례(60%)였고, 10세 미만이 19례(80%)였다(Table 1). 증상이 시작된 계절은 가을이 11례(48%)로 가장 많았고, 겨울(5례), 봄(4례), 여름(3례)순이었다. 8례(35%)에서는 증상 발현 수일 전에 상기도 감염을 앓은 병력이 있었다.

2. 주요 임상 증상

피부 발진과 복부 증상은 전례(100%)에서 관찰되었고 관절 증상이 16례(70%)에서, 신장 침범은 11례(48%)에서 있었다. 3례에서는 고환의 침범이 관찰되었다. 피부 발진이 나타나기 전까지의 복부 증상으로는 복통이 전례(100%)에서 있었고, 구도가 16례(70%), 혈변이 8례(35%), 토혈이 3례, 설사는 2례에서 있었다. 관절 증상은 2례에서 피부 발진보다 먼저 나타났으나, 신장 침범이 선행된 예는 없었으며 고환염은 1례에서 선행되었다(Fig. 1).

신장염으로는 혈뇨가 10례, 단백뇨가 9례였고 같이 있었던 경우가 8례였으며 신증후군이 2례에서 있었다(Table 1).

3. 복부 증상

처음 복통이 시작된 날부터 피부 발진이 나타날 때까지의 기간은 1일부터 30일까지로 중앙값은 5일이었다(Fig. 2). 1례를 제외하면 모두 2주 이내로서, 3일 이하가 8례(35%), 4-7일 간격이 8례(35%), 그 이상인 경우가 7례(30%)였다. 복통은 갑자기 시작한 산통 형태였고 첫날에 심하지 않았더라도 수일 내에 매우 심해지는 양상으로 대부분에서(20례, 87%) 압통이 동반되었다. 내원시 복통이나 압통이 가장 심한 위치는 배꼽 주위나 심와부가 18례(78%)로 가장 많았고, 좌상복부(4례), 우하복부(1례)의 순이었다. 장중첩증이 합병된 예는 없었으나 외부 병원에서 충수돌기염을 의심하여 수술 받은 병력이 2례에서 있었다.

4. 내시경 소견

상부 위장관 내시경 검사는 피부 발진이 나타나기 전에 시행된 7례를 포함한 모든 환아에서, 하부 위장관 내시경(결장경) 검사는 임상 경과 중 혈변이 있었던 8례에서 시행되었다(Table 1).

상부 위장관 검사상 육안적인 병변은 점막의 발적, 출혈반 및 출혈, 미란, 궤양, 부종과 삼출 등으로 21례(91%)에서 관찰되었다(Fig. 3A, 3B). 부위별로는 십이지장염이 21례(구부 19례, 하행 십이지장 19례), 위염이 12례(전정부 12례, 체부 2례), 식도염 1례(하부 식도)의 순이었다. 십이지장염은 위염보다 대체로 심했으며 21례 모두에서 발적과 출혈성 병변을 보였고 미란이 6례에서 궤양이 2례에서 동반되었다(Fig. 4). 십이지장의 구부와 하행을 비교하였을 때 3례에서는 하행 십이지장염이 구부의 염증보다 뚜렷하게 심한 형태였다. 다른 부위의 침범 없이 하행 십이지장염만 있는 경우도 2례에서 보였다.

하부 위장관 내시경 검사는 8례 중 6례에서 이상소견이 보였으며, 1례에서는 상부 위장관의 병변없이 하부에서만 병변이 관찰되었다(Table 1). 병변은 점막의 발적, 출혈반 및 출혈, 미란 등으로 상부 위장관에서 관찰된 것과 유사하였으며(Fig. 3C), 직

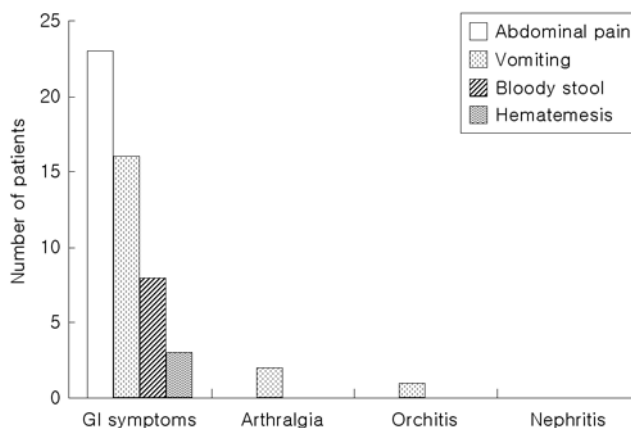


Fig. 1. Clinical symptoms preceding the development of the skin rash in 23 patients with Henoch-Schonlein purpura.

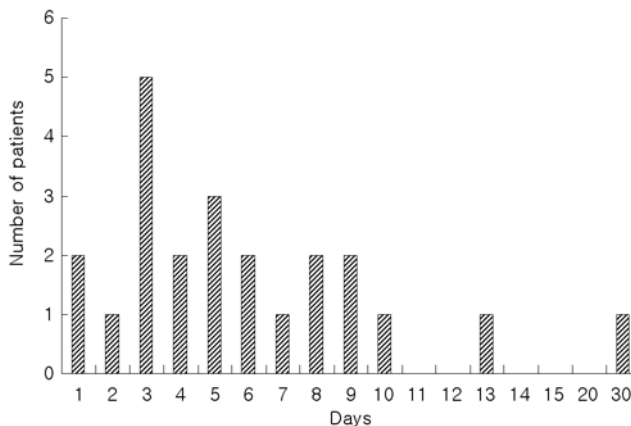


Fig. 2. Intervals from the onset of abdominal pain to the development of the skin rash in 23 patients with Henoch-Schonlein purpura.

장이 5례에서 S상 결장이 4례에서 침범되었다.

5례에서 조직 검사가 시행되었는데, 점막에 만성 염증세포와 급성 염증세포의 심한 침윤과 출혈, 미란 등이 관찰되었으나, 혈관염은 관찰되지 않았다(Fig. 5).

5. 방사선 소견

전례에서 복부 단순촬영이 시행되었고, 13례(57%)에서는 마비성 장폐색 양상을 보였다. 초음파는 피부 발진이 나타나기 전에 시행된 5례를 포함하여 모두 17례에서 시행되었으며, 12례(71%)에서 이상 소견을 보였다(Table 1). 체일 혼한 소견은 소장벽이 두꺼워진 소견으로 8례(48%)에서 관찰되었고(Fig. 6) 그 외 림프절 종창이 4례(24%), 소장 확장이 4례, 장벽내 출혈이 3례, 복수가 2례에서 관찰되었다(Fig. 7). 위장관 조영술과 복부 전산화 단층촬영이 각각 4례, 2례에서 시행되었고, 초음파에서 보이는 소견과 유사한 장벽의 부종이나 운동의 저하, 림프절 종창 등이 관찰되었다.

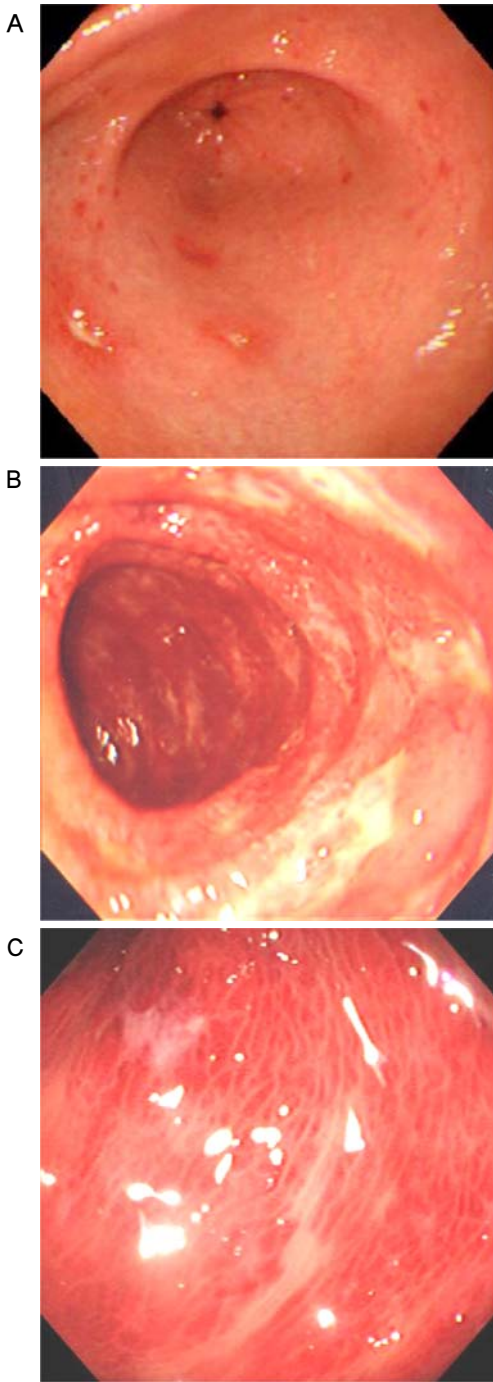


Fig. 3. (A) Multiple punctate erosions and petechiae in the antrum. (B) Multiple areas of ulcerations covered with exudate and edematous fold thickening were noted in the descending duodenum. (C) Severely affected colonic mucosa showing numerous hemorrhagic spots with erosions.

6. 혈액 검사 소견

6례에서 경도의 빈혈이 있었는데 이중 5례는 혈변을 동반했던 경우였다. 백혈구수는 11례(48%)에서 증가되었고 모두 중성구

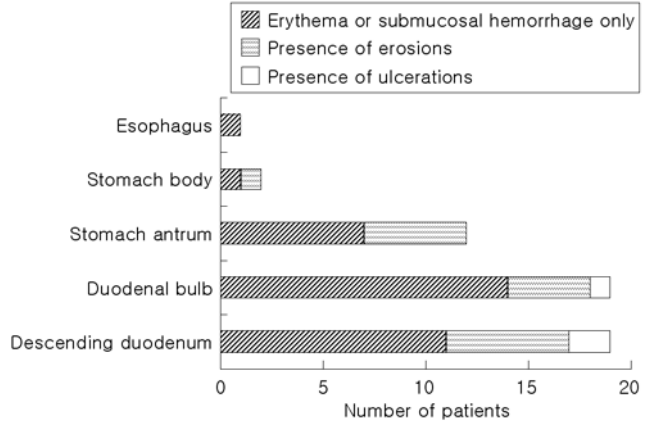


Fig. 4. Distribution of abnormal findings on upper gastrointestinal endoscopy in 21 of 23 patients.

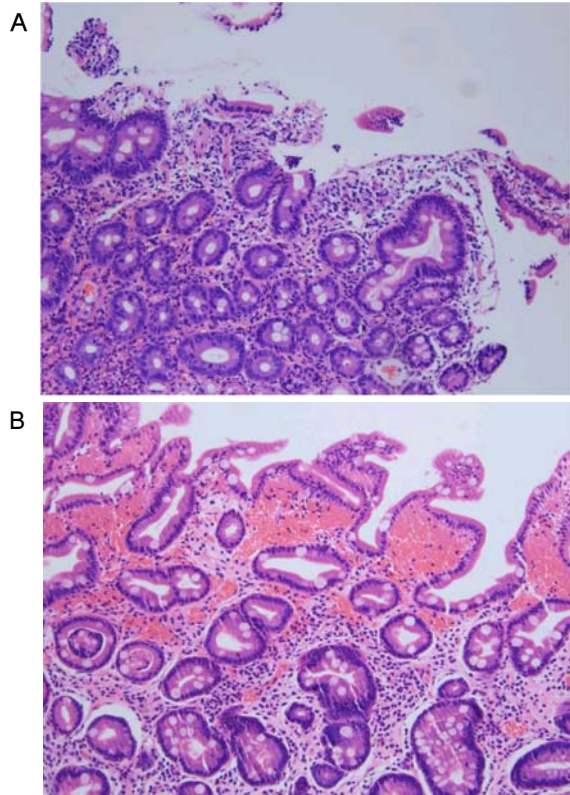


Fig. 5. (A) Histology of the mucosal biopsy specimens showed mucosal erosions and severe acute and chronic inflammatory change(H&E, ×100). (B) There were numerous extravasated RBCs, suggesting mucosal hemorrhage(H&E, ×200).

우위 형태였으며, CRP는 8례(35%)에서 1.0 mg/dL 이상 증가되었다. 혈소판은 출혈이 심했던 5례에서는 50만/mm³ 이상으로 증가되어 있었다. 혈청 알부민이 6례에서 3.0 g/dL 이하로 감소되었는데 모두 위장관 출혈을 동반한 경우였고 2례는 신증후군이 같이 나타났다. 혈청 IgA는 신침범이 있고 임상 증상이 2주 이상으로 길었던 9례에서 측정되었고 4례에서 증가를 보였다.

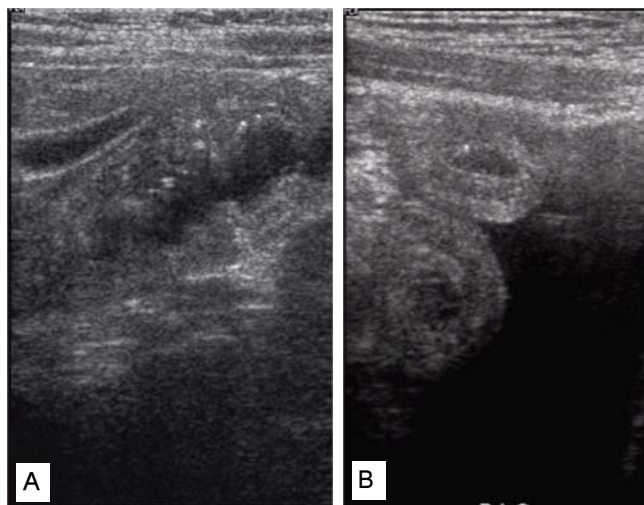


Fig. 6. (A) Wall thickening was noted in the descending duodenum. (B) Multiple segments of the small bowel showed wall thickening. The thickened wall showed high echogenicity suggesting intramural hemorrhage.

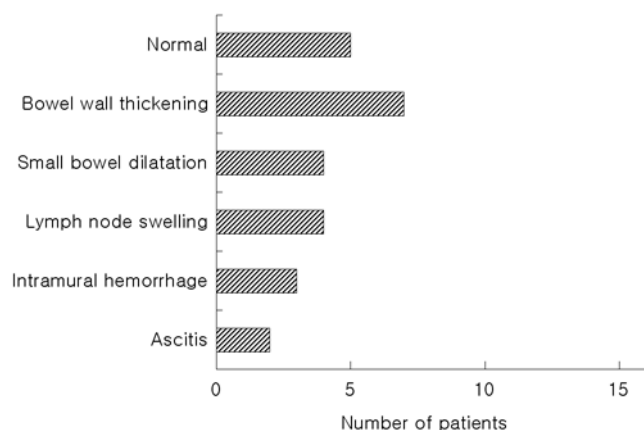


Fig. 7. Findings on abdominal ultrasonogram in 17 patients.

7. 치료 반응

스테로이드는 22례에서 투여되었는데 정맥 주사 혹은 경구로 1일에 1-2 mg/kg 용량을 사용하였으며 투여 기간은 3일에서 40일 사이로 중앙값은 2주였다. 치료는 2례를 제외하면 모두 발진이 출현한 후에 시작되었고 처음 보였던 위장관 증상이 계속되거나 다시 악화된 경우를 적응증으로 하였다. 22례 중 16례(72%)에서 첫 48시간 이내 복통이 감소하는 반응이 있었다(Table 1). 2례는 스테로이드에 반응이 없이 복통과 혈변이 지속되어 정맥용 글로불린을 1 g/kg 용량으로 2일에 걸쳐 투여하였는데 1례는 투여 후 24시간 이내에 복통과 혈변이 모두 소실되었고 1례는 투여 48시간 이내에 증상의 감소가 있었다(Table 1).

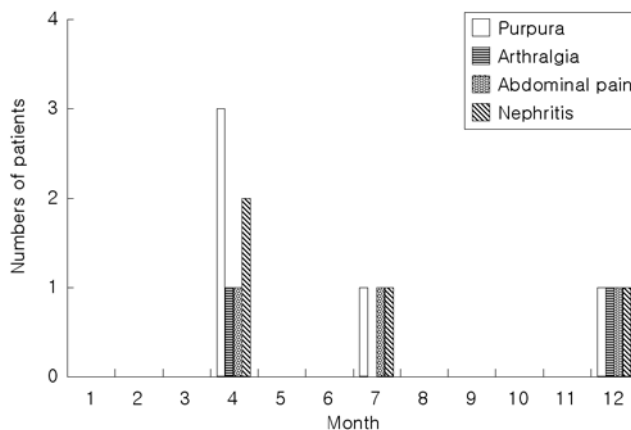


Fig. 8. Symptoms and time intervals of 5 recurrent cases in 4 patients.

8. 임상 경과

신장 침범 이외의 임상 증상이 지속된 기간은 2주 이내가 3례(13%), 한달 이내가 15례(65%), 한달 이상 지속된 경우는 5례(22%) 있었고 두달 이상 지속된 경우는 없었다. 임상 증상이 2주 이내에 소실된 환자들에서는 신장염이 생긴 경우가 없었다. 신장염은 6례에서는 1개월 이내에, 2례에서는 1년 이내에 소실되었고 3례(13%)에서만 1년 이상 지속되었다(Table 1).

재발은 4례(17%)에서 있었는데 1례에서는 2회 재발되었다. 재발은 첫 발병시 보였던 신장염 이외의 증상이 모두 소실되고 적어도 3달 이상 경과 후에 증상이 출현한 경우로 정의하였다. 재발시 나타난 임상 증상으로는 피부 출혈반이 4례, 위장관 증상이 3례, 관절염이 2례, 신장염이 3례였고 이중 1례는 재발시 위장관 증상이 피부 출혈반에 선행하였다. 초회 재발 간격은 4개월에서 7개월 사이로 중앙값은 4개월이었다(Fig. 8). 재발한 4례 중 3례에서 모두 1년 이상 신장염이 지속되었다(Table 1).

고찰

HSP는 전형적인 피부 발진이 있고 위장관, 관절, 신장 등의 장기를 침범한 증거가 있으면 임상적으로 쉽게 진단할 수 있다. 진단에 가장 중요한 것은 피부 발진인데 발진이 비전형적이거나¹²⁾ 다른 증상보다 뒤늦게 출현하는 경우는 진단에 어려움을 겪게 되며, 그 중에서도 특히 위장관 증상의 선행이 문제가 된다. HSP에서 나타나는 복통은 전형적으로 매우 심한 산통의 형태를 보이며 흔히 구토를 동반하고 약 33%에서는 출혈이 나타난다. 이러한 급성 복증(acute abdomen)의 양상이 피부 발진을 선행하는 경우는 약 14-36% 정도에서 있다고 알려져 있는데³⁾ 즉각적인 진단과 적극적인 치료가 시급하게 요구되는 외과적 질환과의 감별이 어렵기 때문에 불필요한 개복술이 시행되기도 한다.^{3, 13)}

HSP는 소아에서 가장 흔한 혈관염으로 알려져 있다. 호발 연령은 많은 보고에서 4-7세 정도이고^{2, 14)}, 남아에서 약 2배 가량 흔하며, 계절적으로는 추운 계절에 더 많이 발생하는 것으로 보고된다¹⁾. 본 연구의 환아들도 이와 유사한 역학적 특성을 보여 주었다. 많은 경우에 상기도 감염이 선행한다는 사실이 알려져 있고 특히 연쇄상 구균 감염과의 연관성에 대한 보고가 있으나¹⁴⁾ 직접적인 관련성은 증명되지 못했다. 본 연구에서는 ASO는 4례에서만 시행되었고 모두 음성이었다.

피부 출혈반을 제외한 임상 증상은 일부의 환아들에서만 나타나는데 보고자에 따라 다소 차이가 있으나 관절염이 약 80%, 위장관염이 약 50-75%, 신장염이 약 20-50%로 보고되어 있다²⁾. 신장염은 위장관 증상이 있는 HSP 환아에서는 70% 정도로 더 높게 보고된 바 있으나¹⁵⁾, 본 연구와 정 등¹⁶⁾의 보고에서는 전체 HSP에서의 유병율과 유사하였다. 이 주요 증상 이외에도 남아에서의 고환염은 비교적 잘 알려진 증상으로 38%까지도 보고된 바 있는데¹⁷⁾, 본 연구에서도 남아의 17%에서 보여 비교적 높은 빈도로 관찰되었다. 피부 발진에 선행할 수 있는 증상으로는 위장관염 이외에도 관절염이 25% 정도로 보고된 바 있으나 신장염이 피부 발진에 선행하는 경우는 매우 드문 것으로 생각된다^{2, 14)}.

위장관 증상은 50-75%에서 나타나며 특징적인 산통은 위장관 혈관 조직의 손상과 부종에 기인한다고 생각된다. 보통은 75%에서 피부 병변과 8일 이내의 간격으로 나타난다고 하나 24주까지의 긴 간격도 보고된 바 있다¹⁸⁾. 본 연구에서도 피부 병변의 출현은 8일 이내가 78%, 2주 이내가 96%로 기존의 보고와 유사하였다. 피부 증상이 출현하기 전에 나타난 복부 증상의 빈도에 대한 보고 자료는 없었으나, 전체 경과 중 복부 증상의 빈도는 흑색변이나 혈변이 25%, 토혈은 10%, 잠혈 반응 양성률이 약 50%로 보고된 바 있다^{1, 15)}. 본 연구에서는 혈변 혹은 흑색변이 35%에서 토혈은 13%에서 보여 약 43%의 환아에서 위장관 출혈 증상이 피부 발진에 선행하였다. 전체 임상 경과 중 의 출혈의 빈도는 더 높아서 혈변은 74%, 토혈이 35%까지 관찰되었는데 이는 질병 기간 중 위장관 증상이 호전과 악화를 반복하는 중에 출혈이 발생하거나 재발할 경우 일반적으로 환자를 의외하는 경향이 많아 증상이 심한 환아들이 상당수 포함되었기 때문으로 사료된다. 복부 징후에 대한 외국의 한 보고에 의하면 압통이 약 75%에서 반발통은 9% 정도에서 관찰된다¹⁵⁾고 하였는데 본 환아들에서도 내원시 뚜렷한 반발통은 1례에서만 있었다. 환아들 중 2례는 초기에 외부병원에서 충수돌기염을 의심하여 수술을 시행한 병력이 있었는데 반발통이 있었는지는 알 수 없었다. 압통이나 복통을 호소하는 위치는 배꼽 주위와 심와부, 좌상복부 등으로 주로 전장과 중장에서 기원한 통증을 시사했는데 이는 내시경상의 십이지장염과 초음파나 소장 조영검사서 공장염이 높은 빈도로 관찰되는 것과 일치하는 소견이었다. 위장관 합병증은 약 4.6%로 보고되며 그 중에서도 장중첩증이 가장 흔한 것으로 알려져 있으나³⁾ 본 연구에서는 없었다.

HSP에서 내시경 검사의 적응증은 잘 확립되어 있지 않지만, 본 증례들의 경우처럼 원인을 알 수 없는 심한 상복부의 통증이 있을 때나 출혈이 심할 때 시행하게 되며 조직 검사를 병행하면 육안적으로 비슷하게 보이는 다른 드문 질환도 배제할 수 있는 장점이 있다. 내시경 소견에 대한 보고들에 의하면 가장 많이 관찰되는 것은 십이지장염이며¹⁹⁾ 특히 하행 십이지장염만 있거나 구부보다 하행에서 심한 병변을 보이는 특징이 있다고 하였다^{4-6, 18)}. 이것은 본 연구에서도 상부 위장관 내시경 검사상 이상이 있었던 21례에서 모두 십이지장염을 관찰할 수 있었던 것으로도 확인된다. 특히 동일 환자의 하행 십이지장에서 다른 부위에 없는 미란과 궤양성 병변이 관찰되는 증례들이나 하행 십이지장만 단독으로 병변을 보이는 증례들을 볼 수 있었다. 소아에서 내시경 검사로 진단된 십이지장염은 보통 무증상인 경우가 많고, 특정 임상질환명과 관련된 경우가 거의 없다⁵⁾. 십이지장염은 대부분 *Helicobacter* 위염과 동반되거나, 십이지장 궤양으로 가는 전 단계로 생각되며¹⁹⁾, 이외의 십이지장염의 원인으로는 크론씨 병, 예르시니아 감염, 호산구성 위장염, 악성종양, 비스테로이드성 항염증제(NSAID) 등의 약물 관련 손상, Zollinger-Ellison 증후군 등이 있으나⁴⁾ 소아에서 이런 질환들은 HSP에 비해 훨씬 드물며 병력이나 혈액 검사 혹은 조직 검사 소견으로 쉽게 감별이 될 수 있다. 특히 하행 십이지장에 심한 출혈성 미란성 염증은 앞서 열거한 질환들에서도 흔히 관찰되는 소견이 아니며 HSP에 국한되지는 않지만 특징적인 소견으로 생각된다. 본 연구에서 피부 발진이 나타나기 전에 시행한 내시경은 7례였는데 모든 경우에 위 또는 십이지장의 심한 출혈성 염증이 관찰되었다. 따라서, 상부 위장관 내시경 검사는 피부 발진이 생기기 전에도 양성률이 높으며 단지 다른 질환을 배제하는 데 유용성이 있다기보다 HSP를 진단하는데 있어서도 중요한 역할을 할 것으로 기대할 수 있겠다.

한편, 기존의 보고에서는 잘 알 수 없었지만 본 연구 결과를 보면 십이지장 구부나 위의 전정부 같이 상부 위장관에 발생하는 대부분의 질환에서 병변이 호발하는 부위 역시 높은 빈도로 침범되는 것으로 생각된다. 십이지장의 구부는 단독으로만 침범된 증례는 없었으나 하행 십이지장과 함께 가장 흔하게 침범되는 부위로 생각된다. 위염은 본 증례들에서는 주로 전정부에 국한되어 있었고 2례에서만 위체부까지 침범되어 있었다. 위염만이 있었던 경우는 없었고 모두 십이지장염에 동반되었으며 같은 환자에서는 십이지장염보다 경한 병변을 보였다. 식도의 침범을 보고한 증례는 매우 드문데^{20, 21)} 대개 위장관의 다른 부위의 병변과 같이 나타나는 것으로 보인다. 본 연구에서 1례에서 보였던 식도의 병변은 위식도 경계부위에 있는 용기된 출혈성 점막병변으로서 추적 검사시 다른 부위의 병변과 함께 호전된 것을 관찰할 수 있었다.

소아의 HSP에서 하부 위장관 내시경을 시행한 증례 보고는 매우 드문데 어른에서는 몇 개의 증례 보고들이 있다^{22, 23)}. Tomomasa 등⁶⁾이 소아 6례에서 결장경 검사를 시행한 결과 2례에

서 아프타 궤양 형태의 병변을 직장이나 결장 혹은 두 곳에서 모두 발견했다고 보고한 바가 있으며 다른 보고들에서는 상부 위장관에서 볼 수 있는 병변과 동일한 형태인 다수의 출혈반점, 점막의 심한 발적, 미란, 심한 출혈 등을 보고하였다^{5, 7, 23}. 십이지장염과는 달리 대장염에서의 특징적인 침범 부위는 알 수 없으나 본 연구의 경우는 직장과 S상 결장에서 모두 병변이 흔하게 관찰되었다. 이는 본 연구에서는 검사의 적응증을 모두 선홍색의 혈변이 있었던 경우로 하였으므로 양성률이 높았던 것으로 생각된다.

HSP의 조직 소견은 전형적으로 백혈구 파괴성 혈관염이며 피부나 신장 생검 조직에서 모두 관찰되고 면역 형광 염색을 하면 IgA, C3, fibrinogen의 침착이 보인다. 그러나 위장관 조직으로 검사한 보고들의 결과는 다양한데 이는 연구된 검체의 특성 때문으로 생각된다¹⁸. 곧 외과적으로 절제된 장 조직에서는 백혈구 파괴성 혈관염이 관찰되나, 내시경적 생검 조직은 대부분 점막에 국한되기 때문에 혈관염과 IgA의 침착이 관찰되지 않는 경우도 많다. 조직소견에서는 비특이적인 점막의 염증 소견으로부터 매우 심한 급성 및 만성세포의 침윤과 함께 부종, 출혈, 울혈, 미란, 궤양 등이 관찰된다. 본 연구에서도 IgA 염색은 시행하지 않았으나 조직 검사를 했던 5례에서 혈관염의 소견은 관찰할 수 없었다.

방사선 검사상 단순촬영은 합병증이 없는 한 대부분 비특이적이라고 보고된다⁸. 소장의 마비성 장폐색 소견이 관찰될 수 있고 심한 경우는 공기-액체선이 관찰되기도 하지만, 정상인 경우도 많다. 단순촬영은 장천공이 있거나 장중첩으로 인한 장폐색이 있을 때는 도움이 될 수 있다.

복부 초음파 검사는 급성 복증으로 내원한 소아에게 가장 흔하게 시행되는 검사중 하나이다. 전형적인 HSP의 경우에는 장중첩증 같은 합병증을 발견하는데 유용한 것으로 알려져 있다⁸. HSP에서 보고되어 있는 초음파 소견으로는 장벽이 두꺼워지고 내강이 확장되며, 장운동이 떨어져 있는 소견이 흔하지만 이는 비특이적인 소견이며 림프절 종양이나 소장의 감염이나 염증성 질환 등에서도 나타날 수 있다⁸. 그러나 장벽의 예코가 증가된 경우는 장벽의 출혈을 의심할 수 있는 소견으로 부종이나 염증에서 장벽의 예코가 떨어지는 것과 구별된다^{9, 10}. 전산화 단층촬영이나 소장 또는 대장의 조영검사는 초음파 검사상 양성 소견이 다른 질환과 좀 더 감별이 필요하거나 장중첩증의 정복이 필요한 경우에 도움이 될 수 있다¹⁹. 본 연구에서 시행된 방사선 검사를 종합해 볼 때 십이지장 이외의 소장 침범소견은 10례였고 이중 각각 3례씩에서 공장과 회장만이 침범을 보였고 2례에서는 말단부위 회장염만 있어 이 부위에 병변을 보이는 크론씨병 등의 염증성 장질환과의 감별이 필요하였다. 그러나 추적 관찰시 빠르게 정상화되며 좀더 분절성의 장 침범 소견을 보이는 점 등은 염증성 장질환이나 감염성 질환과 감별되는 점이다⁸. 내시경 검사상 십이지장염이 있는 경우 초음파 검사에서 십이지장벽이 비후된 소견이 관찰된 것은 2례에 불과했으나 초음파 시

술자에게 좀더 정보가 제공된다면 실제로는 더 많이 관찰될 것으로 생각된다. Seiichi 등⁹은 복부증상을 심하게 호소한 11명의 환아들 중 9명에서 십이지장벽의 비후 소견을 관찰할 수 있었다고 보고한 바 있다.

동일 보고에서 내시경 검사와 초음파 검사 또는 위장관 조영술을 시행하여 전체 위장관 침범의 빈도를 관찰한 보고는 매우 드물다. Sakagami 등²³이 흑혈변이 있었던 어른 환자 32례에서 위가 59%, 십이지장이 78%, 소장이 100%, 대장에서 88%로 침범되었다고 보고한 것이 거의 유일하였다. 본 연구에서 초음파 검사는 70%의 환아들에서 시행되었는데 소장벽이 두꺼워졌거나 음영이 증가한 특징적인 소견이 있었던 환아들은 모두 내시경 검사에서 십이지장 침범의 소견을 보였다.

HSP에서 흔히 시행되는 혈액 검사들도 대부분 다른 질환을 배제하는데 진단적 가치가 있다. 일반적으로 중등도 이상의 백혈구 증가나 CRP의 상승이 관찰될 수 있다고 알려져 있어 염증성 질환을 시사하나 정상 결과도 많다¹. 혈소판 수치가 보통이거나 위장관 출혈이 있는 환자들에게서 증가되어 있다는 보고가 있는데²⁴ 본 연구에서도 출혈이 심했던 5례에서 혈소판이 50만 이상으로 증가된 것이 관찰되었다. 혈청 IgA의 증가는 53-100%에서 동반되는 것으로 보고되어 있는데⁴ 이는 혈관 내피 세포 손상의 결과로써 임상 증상의 중증도와 관련있을 것으로 생각된다. 본 연구에서는 신장 침범이 있고 임상 경과가 2주 이상 지속되었던 환아들 중 9례에서만 검사되었는데 4례에서 상승이 있었다. 또한 IgA 상승이 있는 환아들이 통계적으로는 유의하지 않았으나 임상 증상의 지속 기간이 더 길었다. 이외에 혈액응고 인자 13명이 위장관 출혈이 있는 환자들의 경우 감소한다는 보고가 있으나 본 연구에서는 시행되지 않아서 관계성은 알 수 없었다.

HSP에서의 스테로이드 효과에 대한 전향적인 환자 대조군 연구는 없는 실정이다. 그러나 많은 임상적인 경험들에 의해 스테로이드는 위장관 증상을 호전시키는데 도움이 되는 것으로 생각되고 있다²⁵. 그러나 본 연구에서도 알 수 있듯이 스테로이드의 투여는 피부 자반증의 출현을 막지 못하며, 전체 임상 증상의 기간을 단축시키거나 재발을 막는데는 효과가 없는 것으로 보인다¹. 최근에는 위장관 증상이 심한 경우 고용량의 정맥용 글로불린을 투여하여 좋은 효과를 보았다는 보고들이 있으나^{26, 27} 아직은 소수의 증례 보고 수준이다. 본 연구에서 정맥용 글로불린을 투여받았던 2명의 환아는 스테로이드 정주에도 불구하고 심한 복통과 출혈이 지속되었던 환아들이었는데 글로불린 투여 후 증상이 완전히 소실되거나 호전되어 퇴원하였다.

HSP의 임상경과는 만성 재발형으로 질병 기간 중에 증상이 호전과 악화를 반복할 뿐 아니라 증상이 수개월 동안 없다가 수개월에서 수년 후에 재발하기도 한다^{14, 28, 29}. 이 질환의 발생 혹은 재발의 원인은 아직까지 잘 확립되어 있지는 않으나 감수성이 있는 개인에게서 여러 가지 원인에 대한 과민반응 때문에 생기는 것으로 추정된다¹⁸. 알려진 원인들로는 연쇄상 구균 감염,

여러 가지 바이러스 감염, 음식물, 약물, 곤충교상, 예방접종, 중앙 등이 있으며 유전적인 감수성도 관여된다고 생각되고 있다. 재발 기간에 대한 정의는 명확하지 않으나 대체로 2-3개월 이상 증상이 없다가 다시 증상이 출현하는 경우는 재발로 간주된다¹⁸⁾. Saulsbury 등이 100명의 HSP 환자들을 추적 관찰한 결과 3개월 이후 재발한 경우는 12%로 본 연구와 유사하였다²⁾. 재발은 피부, 관절, 위장관, 신장 침범 등으로 나타날 수 있으며 신장염이 있는 경우 재발률이 더 높다고 하였다¹⁴⁾. 본 연구에서도 신장염이 있는 환자들에서 재발이 더 많았으나 통계적인 의미는 없었다.

임상 증상의 지속 기간은 신장염을 제외하면 급성의 경과를 밟으며 Allen 등¹⁴⁾은 3일에서 2년까지 평균 4주 정도의 기간을 보고한 바 있고 이는 본 증례들과도 크게 다르지 않다. 임상 증상이 2주 이하로 짧았던 환아들은 비록 증례수가 적어 통계적인 의미는 없었으나 연령이 모두 7세 이하로 어렸고, 위장관 출혈도 심하지 않았으며 신장염이 생기지 않았고, 재발도 없었다.

결론적으로 위장관 증상이 피부 발진에 선행한 HSP 환아들에게 진단적 검사로 내시경 및 초음파 검사를 시행하면 매우 특이적인 소견을 관찰할 수 있으며 본 질환의 특징적인 임상 경과와 함께 고려하면 다른 질환을 배제할 수 있을 뿐 아니라 HSP를 의심하고 치료를 결정하는데 있어 많은 도움을 받을 수 있으리라 기대한다.

요 약

목적 : 위장관 증상이 피부 발진에 선행했던 HSP 환아들을 대상으로 임상 경과와 내시경 및 복부 초음파 검사 소견의 특징을 고찰하여 본증의 조기진단에 도움이 되고자 하였다.

방법 : 1991년부터 2002년까지 12년간 서울대학교 부속 병원 소아과에서 내시경 검사를 시행받은 HSP 환아들 중 위장관 증상이 피부 발진보다 선행했던 23례를 대상으로 의무 기록과 복부 초음파 및 내시경 자료를 고찰하였다.

결과 :

1) 복부 증상의 선행 기간은 1일에서 30일(중앙값 5일) 사이였고 1례를 제외하면 모두 2주 이내였다. 관절염은 16례(70%) 중 2례에서 피부 병변에 선행되었으며, 신장염은 11례(47%) 모두 피부 발진 이후에 보였다.

2) 선행했던 복부 증상은 복통(23례), 구토(16례), 혈변(8례), 토혈(3례)의 순이었고, 장중첩증이 합병된 경우는 없었다.

3) 상부 위장관 내시경 검사는 23례 중 21례(91%)에서 점막의 출혈반 혹은 미란을 동반한 염증이 관찰되었으며, 부위별로는 십이지장염(21례), 위염(12례), 식도염(1례)의 순이었다. 십이지장염은 3례에서는 하행이 구부보다 현저하게 심한 형태였고 2례에서는 하행에서만 병변이 관찰되었다. 하부 위장관 내시경 검사는 8례 중 6례에서 병변이 보였고 직장염이 5례, S자 결장염이 4례에서 관찰되었다. 조직 검사는 5례에서 시행되었으나 혈관염은

관찰되지 않았다.

4) 17례에서 시행된 복부 초음파 검사상 12례(71%)에서 이상 소견을 보였고 소장벽이 두꺼워진 소견이 8례에서, 소장벽 출혈이 3례에서 관찰되었다.

5) 스테로이드가 투여되었던 22례 중 16례(72%)에서 첫 48시간 이내에 복통이 감소되는 반응이 있었다.

6) 3개월 이상 증상이 소실된 후 다시 재발한 경우가 4례(17%)에서 있었으며 이중 3례에서 신장염이 1년 이상 지속되었다.

결론 : 급성 복통으로 내원한 HSP 환아들의 대부분은 2주 이내에 피부 병변이 나타나며 전제적인 임상 경과는 피부 증상이 선행한 전형적인 경우와 유사하다. 내시경 검사에서 관찰되는 출혈과 미란을 동반한 하행 십이지장염과 장벽이 두꺼워진 초음파 소견은 피부 발진이 없는 시점에서 HSP를 진단하는데 큰 도움이 될 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Miller ML, Pachman LM. Henoch Schonlein purpura. In : Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 16th ed. Philadelphia : WB Saunders Co, 2000:728-9.
- 2) Saulsbury FT. Henoch-Schonlein Purpura in children : Report of 100 patients and Review of the Literature. Medicine (Baltimore) 1999;78:395-409.
- 3) Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schonlein purpura. J Paediatr Child Health 1998;34:405-9.
- 4) Gunasekaran TS. Duodenojejunitis : Is it idiopathic or is it Henoch-Schonlein purpura without the purpura? J Pediatr Gastroenterol Nutr 2000;30:22-8.
- 5) Kato S, H. Shibuya, H. Naganuma, H. Nakagawa. Gastrointestinal endoscopy in Henoch-Schonlein purpura. Eur J Pediatr 1992;151:482-4.
- 6) Tomomasa T, Hsu JY, Itoh K, Kuroume T. Endoscopic findings in pediatric patients with Henoch-Schonlein purpura and gastrointestinal symptoms. J Pediatric Gastroenterol Nutr 1987;6:725-9.
- 7) Cappell MS, Galpta MA. Colonic lesions associated with Henoch-Scholein purpura. Am J Gastroenterol 1990;85:1186-8.
- 8) Connolly B, O'Halpin D. Sonographic evaluation of the abdomen in Henoch-Scholein purpura. Clinical Radiology 1994;49:320-3.
- 9) Seiichi K. Duodenal findings on ultrasound in children with Scholein-Henoch purpura and gastrointestinal symptoms. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1993;16:178-82.
- 10) Ozdemir H, Isik S, Buyan N, Hasanoglu E. Sonographic demonstration of intestinal involvement in Henoch-Scholein syndrome. Eur J Radiology 1995;20:32-4.
- 11) 노윤일, 류민혁, 정철주, 이동진, 권중혁. 위장관 증상을 동반한 Henoch-Scholein Purpura 환자의 장관 초음파 소견 및 내시경 소견. 대한소아소화기영양학회지 2001;4:181-90.
- 12) Chesler L, Hwang L, Patton W, Heyman MB. Henoch-Scholein Purpura with severe jejunitis and minimal skin

- lesions. *J Pediatric Gastroenterol Nutr* 2000;30:92-5.
- 13) Katz S, Borst M, Seekri I, Grosfeld JL. Surgical evaluation of Henoch-Scholein purpura: experience with 110 children. *Arch Surg* 1991;126:849-54.
 - 14) Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children. *Am J Dis Child* 1960;99:833-54.
 - 15) Kirschner BS. Inflammatory diseases. In: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB, editors. *Pediatric Gastrointestinal Disease*. 3rd edition. 657-60.
 - 16) 정성룡, 조성윤, 박치형, 차성호, 조병수, 안창일 등. 급성복증이 선행된 아나필락시스양 자반증에 대한 임상적 고찰. *소아과* 1993;36:1124-31.
 - 17) Sahn DJ, Schwartz AD. Schonlein-Henoch syndrome: observations on some atypical clinical presentations. *Pediatrics* 1972;49:614-6.
 - 18) Nathan BS, Gunasekaran TS, Berman JH. Recurrent gastrointestinal Henoch Schonlein purpura. *J Clin Gastroenterol* 1999;29:86-9.
 - 19) Girish P. Gastrointestinal lesions in Henoch-Scholein purpura. *Gastrointestinal Endoscopy* 2002;55:283-6.
 - 20) Deuchi M, Shiraki K, Itoh N, Konishi T, Takase K, Nakano T. Esophageal involvement in adult-onset Scholein-Henoch purpura. *Gastrointest Endosc* 2001;53:241-4.
 - 21) Weisgerber G, Sonsino E, Hayat P, Bourillon A, Lecointre C, Boureau M. Acute necrosis of the thoracic esophagus and ileum complicating rheumatoid purpura. *Arch Fr Pediatr* 1979;36:194-8.
 - 22) Febo GD, Gizzi G, Biasco G, Miglioli M. Colonic involvement in adult patients with Henoch-Scholein purpura. *Endoscopy* 1984;16:36-9.
 - 23) Sakagami S, Noda H, Koshino Y, Shinpo M, Chiyo H, Yamazaki T, et al. Gastrointestinal tract lesions in a case of Scholein Henoch purpura associated with melena and review of 32 cases in Japan. *Gastroenterological Endosc* 1988;30:1250-4.
 - 24) Saulsbury FT, Kesler RW. Thrombocytosis in Henoch-Scholein purpura. *Clin Pediatr* 1983;22:185-7.
 - 25) Rosenblum ND, Winter HS. Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch-Scholein purpura. *Pediatrics* 1987;79:1018-21.
 - 26) Hamidou MA, Pottier MA, Dupas B. Intravenous immunoglobulin in Henoch-Scholein purpura. *Ann Intern Med* 1996;125:1013-4.
 - 27) 허용옥, 이창연. 정맥투여용 면역글로블린에 반응한 심한 복통을 가진 Henoch-Scholein 자반증 3례. *대한소아신장학회지* 1997;1:176-8.
 - 28) 이하영, 정종성, 최규철, 조병수, 최용목, 안창일. 아나필락시스양 자반증의 임상적 고찰 및 예후인자 조사. *소아과* 1991;34:682-9.
 - 29) Scully RE, Galdabini JJ, McNeely BU. Clinicopathological exercises, *N Eng J Med* 1980;302:853-8.