

급성 신부전과 괴사성 근염을 동반한 가와사끼병 1례

이화여자대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실*

안소현 · 심소연 · 손세정 · 이승주 · 한운섭*

A Case of Kawasaki Disease Associated with Acute Renal Failure and Necrotizing Myositis

So Hyun Ahn, M.D., So Yun Shim, M.D., Sejung Sohn, M.D.
Seung Joo Lee, M.D. and Un Seop Han, M.D.*

Departments of Pediatrics and Pathology*, Ewha Womans University
College of Medicine, Seoul, Korea

Kawasaki disease is an acute febrile vasculitis affecting primarily infants and young children. In addition to the cardiovascular involvement, it may cause inflammatory changes in various organs and body systems: digestive, respiratory, urinary, nervous and musculoskeletal. A case is reported of atypical Kawasaki disease associated with acute renal failure and necrotizing myositis in the right gastrocnemius in a 10-year-old boy. In older children, uncommon age of onset and additional features less commonly associated with Kawasaki disease may contribute to a delayed diagnosis. (*J Korean Pediatr Soc* 2003;46:207-209)

Key Words : Kawasaki disease, Acute renal failure, Myositis

서 론

가와사끼병은 전신성 혈관염을 특징으로 하는 급성 열성 질환이다. 이에 따라 특히 심혈관계 합병증을 유발하나 그 외에도 여러 기관의 염증성 반응을 일으켜 다양한 임상 증상을 나타낸다. 호발 연령은 주로 5세 이하이며 8세 이상의 소아에서는 매우 드물다. 본 증례는 가와사끼병의 특징적인 임상 증상 없이 고열, 근육통 및 급성 신부전을 보인 10세 남아에서 손끝의 피부 낙설이 단서가 되어 관상동맥 확장을 확인함으로써 가와사끼병을 진단하였고 면역글로불린 치료 후에도 근육통이 지속됨으로써 괴사성 근염 및 근육내 농양을 발견한 예이다.

증 례

환 아 : 이○○, 남아, 10세
주 소 : 4일간의 발열, 구토, 복통 및 근육통
과거력 : 입원 10일 전 경기도 포천으로 캠핑 다녀옴.
가족력 : 특이 사항 없음.

접수 : 2002년 11월 1일, 승인 : 2002년 11월 25일
책임저자 : 손세정, 이화의대 목동병원 소아과
Tel : 02)650-5579 Fax : 02)653-3718
E-mail : sohn@ewha.ac.kr

현병력 : 입원 4일 전부터 발열, 구토, 복통 및 우측 하지의 근육통이 지속되며 꺾임과 황달이 동반됨.

진찰 소견 : 입원 당시 혈압 67/31 mmHg, 맥박수 118회/분, 호흡수 20회/분, 체온 39.3℃였으며 급성 병색을 보였으나 의식은 명료하였다. 몸통은 붉게 발적되어 있었고, 결막 충혈과 인후, 가슴의 점상 출혈을 보였다. 우측 하지의 압통과 부종이 있었으나 가피(eschar)는 없었다.

검사 소견 : 입원 당시 혈색소 12.6 g/dL, 백혈구 6,100/mm³, 혈소판 64,000/mm³이었고, PT/aPTT 14.6(78%)/49.3초, fibro-gen 362 mg/dL, FDP(+), D-dimer(+)이었으며 적혈구 침강 속도 13 mm/h, C-반응 단백질(CRP) 16.3 mg/dL이었다. BUN 57 mg/dL, creatinine 2.9 mg/dL, Na 138 mEq/L, K 3.9 mEq/L, AST 242 IU/L, ALT 163 IU/L, 혈청 단백/알부민 5.6/3.5 g/dL, 총/직접 빌리루빈 4.0/3.5 mg/dL, myoglobin 136.1 ng/mL, creatine kinase 83 IU/L, lactate dehydrogenase 899 IU/L이었으며 소변 검사에서 현미경적 단백뇨(++)와 혈뇨(++)가 있었고 미오글로빈뇨(myoglobinuria)는 음성이었다. Hantaan virus, Leptospira, *Richettsia tsutsugamushi*, *Yersinia pseudotuberculosis* 항체는 모두 음성이었다. 흉부 방사선 검사는 정상이었고, 복부 초음파 검사에서 비장 종대와 장간막 임파선 비대, 신실질의 음영이 증가된 소견이 보였다.

치료 및 경과(Table 1) : 입원 후 쇼크와 범발성 혈관내응고

Table 1. Time Course of Clinical Symptoms and Signs

Day	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	
Fever	[Blue bar from Day 1 to Day 11]																				
Rash	[Blue bar from Day 1 to Day 3]																				
Conjunctival injection	[Blue bar from Day 1 to Day 3]																				
Jaundice	[Blue bar from Day 1 to Day 11]																				
Shock	[Blue bar from Day 1 to Day 2]																				
Thrombocytopenia	[Blue bar from Day 1 to Day 4]																				
Azotemia	[Blue bar from Day 1 to Day 5]																				
Desquamation											[Blue bar from Day 10 to Day 20]										
Myositis	[Blue bar from Day 1 to Day 20]																				

*Intravenous gamma globulin

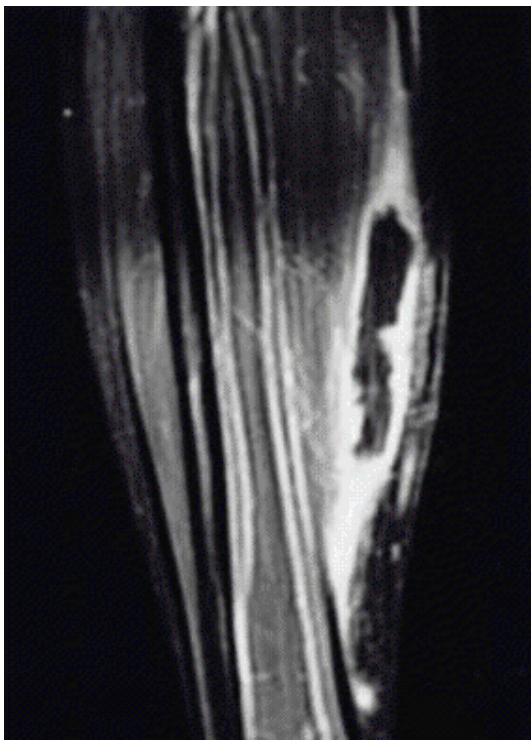


Fig. 1. MRI Gadolinium-enhanced T1W1 shows myositis with abscess formation within medial head of right gastrocnemius muscle.

증후군의 치료를 위해 dopamine(3 μ g/kg/min)과 혈소판, 신선 냉동혈장 및 antithrombin-III를 투여하였으며 항생제를 사용하였다. 제 2병일부터 핏뇨가 회복되었으며 혈압은 100/50 mmHg로 유지되었고, 발적은 호전되었으나 황달이 전신적으로 나타나기 시작하였다. 제 3병일에 오른쪽 종아리에 15 \times 10 cm² 정도의 부종, 압통 및 발열이 뚜렷해졌고, 제 9병일에 고열이 지속되어 제시행한 흉부 방사선 검사에서 좌폐하의 폐렴성 침윤과 늑막삼출이 보였다. 제 11병일 까지 고열이 지속되는 상태에서 손톱 주위의 낙설이 나타나기 시작해 심초음파 검사를 시행하였고, 좌

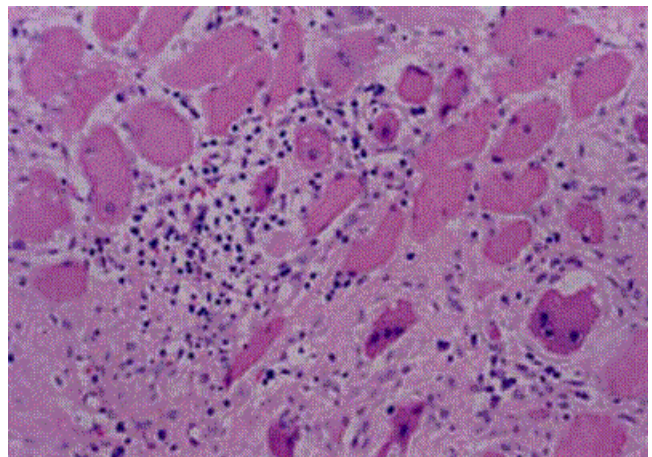


Fig. 2. Muscle biopsy shows mononuclear cell infiltration and fibrosis between the myocytes with the degeneration of muscle fibers, i.e., necrotizing myositis(H&E stain, \times 200).

측 전관상동맥 직경이 5.3 mm로 확장을 보여 가와사끼병 진단 하에 정맥용 면역글로불린 2 g/kg과 아스피린(100 mg/kg/day)을 투여하였다. 그 후 열은 24시간 내에 급속히 떨어지고 전신 상태는 호전되었으나 우측 하지의 압통과 발적은 지속되었다. 자기공명영상검사에서 우측 장단지(gastrocnemius) 근육에 농양이 발견되어(Fig. 1) 제 20병일에 절개 배농술 및 조직 검사를 시행하였다(Fig. 2).

고 찰

가와사끼병은 일본에서 1967년 Tomisaku Kawasaki¹⁾에 의해 처음 보고된 급성 열성 혈관염으로 80% 이상이 주로 5세 이하의 소아에서 발현된다²⁾. 이는 주로 관상동맥류 등의 심혈관계 합병증을 유발하나 그 외에도 소화기, 호흡기, 비뇨기, 신경계, 조혈계, 근골격계의 염증을 유발한다. 따라서 가와사끼병은 주로 심혈관계를 침범하는 전신적인 염증 질환이라고 할 수 있다³⁾. 8세 이상의 소아에서 가와사끼병의 빈도는 1% 이하로 드물며 비

특이적 증상인 구토, 설사, 체중 감소, 인후통, 두통, 뇌막 자극 증상 등을 보여 진단이 늦어지고 관상동맥 병변의 빈도가 높게 된다⁴⁾.

본 증례는 초기에 급성 신부전이 있으면서 발열, 결막 충혈, 부정형 발진, CRP 증가, 구강 점막의 충혈, AST, ALT의 증가를 보여 처음에는 *Y. pseudotuberculosis* 감염이나 한국형 출혈열 등을 의심하였으나 11병일부터 손가락 끝의 낙설이 발현되면서 가와사끼병을 의심하게 되었다. 심초음파 검사로 관상동맥의 확장을 확인하고 면역글로불린을 투여하여 발열과 전신 상태는 호전되었으나 다리의 근육통이 지속되어 자기공명영상검사를 하였고 근육내 농양이 발견되어 절개 배농술 후 증상이 호전된 예이다.

가와사끼병과 관련된 비노기계 증상은 대부분 요도와 관련된 무균성 농뇨로 직접적인 신장 관련성은 1% 미만이다^{5,6)}. 이 경우 초음파 검사에서는 신 종창으로 인해 신장의 크기가 현저히 커지면서 미만성으로 신실질의 음영이 증가되어 나타난다⁷⁾. Veiga 등⁸⁾과 Bonany 등⁹⁾은 가와사끼병에 의한 급성 신부전은 간질성 신염에 의한 것으로 신혈관염과의 관련성은 없고 대증요법으로 호전을 보인다고 하였으나, Ogawa¹⁰⁾는 신조직 검사에서 25명 중 4명의 영아에서 심각한 신혈관 염증을 보고하였고, Lande 등¹¹⁾은 면역글로불린 투여 후에도 지속되는 단백뇨를 투석으로 치료한 3세 여아를 보고하였다. 반면 Sevin 등¹²⁾은 가와사끼병에 동반되는 급성 신부전은 혈관이나 세뇨관의 변화에 의한 것이 아니며 고열로 인한 근육 손상으로 미오글로빈뇨가 생기고 이로 인해 발생하는 일시적인 현상으로 설명하고 있다. 이처럼 가와사끼병은 비정상적 뇨검사 소견에서부터 신부전에 이르기까지 다양한 신장 관련 증세를 나타낸다.

가와사끼병에 동반된 근염은 1980년 Koutras¹³⁾에 의해 처음으로 보고된 이후 몇 개의 보고가 더 있을 뿐이다. 발생 빈도는 정확히 알려져 있지 않으나 Amano 등³⁾은 가와사끼병으로 사망한 환자들의 부검을 통한 병리 검사에서 20%로 보고하였다. Gama 등¹⁴⁾은 가와사끼병과 관련된 근염에 관한 기존 보고들의 고찰을 통해 근염은 가와사끼병 시작 1-3주 내에 나타나며 대부분 증상이 무시될 정도로 경미하나 간혹 근육 약화에 의한 호흡부전을 유발할 정도로 심한 경우도 있으며, 근염의 심한 정도는 creatinine kinase로 예측할 수 있고 대증치료로서 완전 회복을 기대할 수 있다고 요약하였다. 그러나 본 증례의 경우 근염은 질병 초기부터 발생한 것으로 추정되며 근육 내 농양의 형성으로 발전하여 결국 수술적 치료가 필요하게 되었다. Lin 등¹⁵⁾은 가와사끼병과 연관된 안와 근염(orbital myositis)의 치료로써 정맥내 methylprednisolone(30 mg/kg) 투여의 유용성을 보고하였다.

요 약

가와사끼병은 주로 심혈관계를 침범하는 전신적인 염증 질환이다. 8세 이상의 나이가 많은 소아에서 가와사끼병은 발생률이 낮고 비정상적인 다양한 임상양상을 보이기 때문에 진단이 늦어질 수 있다. 저자들은 10세 남아에서 급성 신부전과 근염을 비롯하여 여러 가지 비정상적인 증상을 보임으로써 진단이 늦어진 가와사끼병을 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Jpn J Allergy* 1967;16:178-222.
- 2) Rauch AM. Kawasaki syndrome: issues in etiology and treatment. *Adv Pediatr Infect Dis* 1989;4:163-82.
- 3) Amano S, Hazama F, Kubagawa H, Tasaka K, Haebara H, Hamashima Y. General pathology of Kawasaki disease. On the morphological alterations corresponding to the clinical manifestations. *Acta Pathol Jpn* 1980;30:681-94.
- 4) Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. *J Pediatr* 2000;137:250-2.
- 5) Barron KS, Murphy DJ Jr. Kawasaki syndrome: still a fascinating enigma. *Hosp Pract* 1989;24:51-60.
- 6) Hicks RV, Melish ME. Kawasaki syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1986;33:1151-75.
- 7) Nardi PM, Haller JO, Friedman AP, Slovis TL, Schaffer RM. Renal manifestations of Kawasaki's disease. *Pediatr Radiol* 1985;15:116-8.
- 8) Veiga PA, Pieroni D, Baier W, Feld LG. Association of Kawasaki disease and interstitial nephritis. *Pediatr Nephrol* 1992;6:421-3.
- 9) Bonany PJ, Bilkis MD, Gallo G, Lago N, Dennehy MV, Sosa del Valle JM, et al. Acute renal failure in typical Kawasaki disease. *Pediatr Nephrol* 2002;17:329-31.
- 10) Ogawa H. Kidney pathology in mucocutaneous lymph node syndrome. *Jpn J Nephrol* 1985;27:7-15.
- 11) Lande MB, Gleeson JG, Sundel RP. Kawasaki disease and acute renal failure. *Pediatr Nephrol* 1992;7:593
- 12) Sevin C, Heidet L, Gagnadoux MF, Cheron G, Niaudet P. Acute renal insufficiency in Kawasaki disease. *Arch Fr Pediatr* 1993;50:505-7.
- 13) Koutras AK. Myositis with mucocutaneous lymph-node syndrome. *N Y State J Med* 1980;80:1138-9.
- 14) Gama C, Breeden K, Miller R. Myositis in Kawasaki disease. *Pediatr Neurol* 1990;6:135-6.
- 15) Lin H, Burton EM, Felz MW. Orbital myositis due to Kawasaki's disease. *Pediatr Radiol* 1999;29:634-6.