학동기 아동에서의 가와사끼병의 임상 특징

이화여자대학교 의과대학 소아과학교실

박은영 · 김지혜 · 김혜순 · 손세정

Clinical fetures of kawasaki disease in school-aged children

Eun Young Park, M.D., Ji Hye Kim, M.D., Hae Soon Kim, M.D. and Sejung Sohn, M.D.

Department of Pediatrics, School of Medicine, Ewha Womans University, Seoul, Korea

Purpose : Kawasaki disease (KD) rarely occurs in school-aged children. We clarified the characteristics of KD in this age group to provide tips for a high index of suspicion.
Methods : Features of 38 patients with KD who were 7 years of age or older were retrospectively reviewed.
Results : The incidence of the KD patients ≥7 years was 4.9 percent. The ratio of male to female was 2.5:1. Of the 38 patients, nine patients (24.0 percent) were diagnosed with typical KD and 29 patients (76.0 percent) with incomplete KD. In incomplete KD patients, cervical lymphadenopathy (69.0 percent) occurred most frequently, followed by conjunctival injection (62.0 percent) and polymorphous rash (45.0 percent). These patients occasionally presented with other additional symptoms including abdominal pain, headache, vomiting and arthralgia. Incomplete KD was initially diagnosed as cervical lymphadenitis (34.0 percent), viral infection (14.0 percent), scarlet fever (7.0 percent), meningitis (7.0 percent), and Kikuchi disease (7.0 percent). Coronary complications were noted in 15 patients (39.0 percent). Of the 37 patients treated with intravenous immunoglobulin, five (14.0 percent) were resistant to the therapy and all had coronary abnormalities.
Conclusion : Most patients with KD ≥7 years of age have incomplete presentations. They tend to have a higher incidence of initial presentations of unilateral neck mass and coronary artery involvement. In school-aged children, fever and cervical lymphadenitis or suspected neck infection unresponsive to intravenous antibiotics should signal the possibility of KD. A high index of suspicion and prompt treatment is essential in this age group of patients. **(Korean J Pediatr 2007;50:292-297)**

Key Words : Kawasaki disease, Children

서 론

가와사끼병은 원인이 아직 밝혀지지 않은 급성 발열성 혈관염으로 치료받지 않을 경우 약 15-25%에서 관상동맥 합병증이 발생하며 심근경색이나 허혈성 심장병 또는 급사를 유발하기 때문에 이의 정확한 진단과 조기 치료가 매우 중요하다[1, 2]. 환아의 80%는 5세 미만의 학령전기 아동이며 호발 연령은 6-11개월이다[3]. 가와사끼병은 학동기 소아에서도 나타나지만 이때에는 발병 빈도가 낮고 비정형적으로 발현되기 때문에 진단이 늦어지며 이에 따라 관상동맥 합병증의 발생률이 높게 된다[4, 5]. 따라서, 본 연구에서는 학동기 소아에서 발생한 가와사끼병의 주요 증상, 검사 소견, 치료 및 심혈관계 합병증 등을 조사하여 이의 임상 특징을 알아봄으로써 학동기 아동에서 가와사끼병을 조기 진단하는데 도움이 될 수 있는 단서를 제공하고자 하였다.

접수 : 2006년 9월 7일, 승인 : 2006년 9월 27일
책임저자 : 김혜순, 이화여자대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Hae Soon Kim, M.D.
Tel : 02)2650-5569 Fax : 02)2653-3718
E-mail : hyesk@ewha.ac.kr

대상 및 방법

1995년 6월부터 2006년 5월까지 이화여자대학교 의과대학 목동병원 소아과에 가와사끼병으로 입원한 7세 이상의 환아 44명 중 의무기록 분석이 가능했던 38명을 대상으로 임상 증상, 검사 소견, 치료 방법 및 심혈관계 합병증의 발생 유무를 후향적으로 조사하였다. 가와사끼병의 진단은 2002년 개정된 일본 가와사끼병 연구회의 진단 기준[6]에 따라, 5일 이상의 발열을 포함한 6개의 주 증상 중 5개 이상을 만족하거나 관상동맥 병변이 있으면서 4개의 주 증상이 있을 때를 전형적(typical) 가와사끼병으로

정의하였고, 위의 진단 기준을 만족하지는 못하나 임상적으로 가와사끼병이 의심되고 다른 유사 질병이 배제되었을 때를 비정형(atypical) 또는 불완전형(incomplete) 가와사끼병으로 정의하였다(본 연구에서의 용어는 비정형 대신에 불완전형으로 함). 진단 당시 심초음파 검사를 통하여 관상동맥의 병변, 좌심실 기능저하, 판막 폐쇄부전 및 심낭 삼출 등을 조사하고 추적 관찰함으로써 심혈관계 합병증을 평가하였다. 관상동맥 병변은 확장(내경이 4 mm 보다 큰 경우)과 동맥류로 구분하고 동맥류는 다시 직경 5 mm 이하는 소 동맥류, 5-8 mm는 중등도 동맥류, 직경 8 mm 이상의 동맥류는 거대 동맥류로 정의하였다[2, 7].

통계학적 분석은 SPSS(version 12.0)를 이용하여 Student t-test로 분석하였고 $P<0.05$를 통계학적으로 유의하다고 판정하였다.

결 과

1. 발생 빈도 및 연령 분포

연구기간 중 가와사끼병으로 입원한 전체 환아 897명 중 7세 이상의 환아는 총 44명(4.9%)이었으나 이 중에서 의무기록 분석이 충분하지 못한 6명을 제외하고 38명을 본 연구의 대상으로 하였다. 연구대상 38명 중 남아는 27명(71%), 여아는 11명(29%)으로 남녀 비는 2.5:1 이었다. 연령 분포는 7세에서 12세로 7-8세 소아가 대부분을 차지하였다(Fig. 1).

2. 임상 증상

38명의 환자 중 전형적 가와사끼병은 9명(24%)이었고, 불완전형 가와사끼병은 29명(76%)이었다. 불완전형 가와사끼병 중에서 주 증상 4개를 만족하는 경우가 7명, 3개를 만족하는 경우가 14명, 2개만 만족하는 경우가 8명이었다. 전형적 가와사끼병에서 발열을 제외한 주 증상의 발생 빈도는 양측성 결막 충혈 9명(100%), 부정형 발진 9명(100%), 경부 림프절 비대 8명(89%), 입술 및 구강 발적 6명(67%), 손발의 변화 3명(33%) 순이었으나, 불완전형에서는 경부 림프절 비대가 20명(69%)으로 가장 많았고, 양측성 결막 충혈 18명(62%), 부정형 발진 13명(45%), 입술 및 구강 발적 8명(28%), 손발의 변화 2명(7%) 순이었다(Table 1). 발열 외 한가지 증상만 있었던 8명의 불완전형 가와사끼병 환자 중에서 1명은 진단 당시 이미 발열이 소실된 상태로 손톱주위 막양 낙설만 보여, 심초음파 검사로 거대 동맥류를 확인한 후 가와사끼병으로 확진할 수 있었고, 나머지 7명(88%)은 경부 림프절 비대만을 주 증상으로 가지고 있었다. 이들 중 6명은 경부 림프절염, 1명은 후인두부 농양의 진단하에 항생제 치료를 하였으나 치료에 반응이 없었고, 2-3일 후에 손발의 부종 또는 결막 충혈 등의 증상이 늦게 나타나면서, 포도막염 양성 2명, 관상동맥 확장 2명, 각각 1명에서 동맥류 형성, 심낭 삼출, 좌심실 기능부전과 승모판 폐쇄부전, 혈소판 증가 소견을 보여 확진되었다. 이 중 1명은 특이하게도 4년 전에 가와사끼병을 앓은 병력이 있었다.

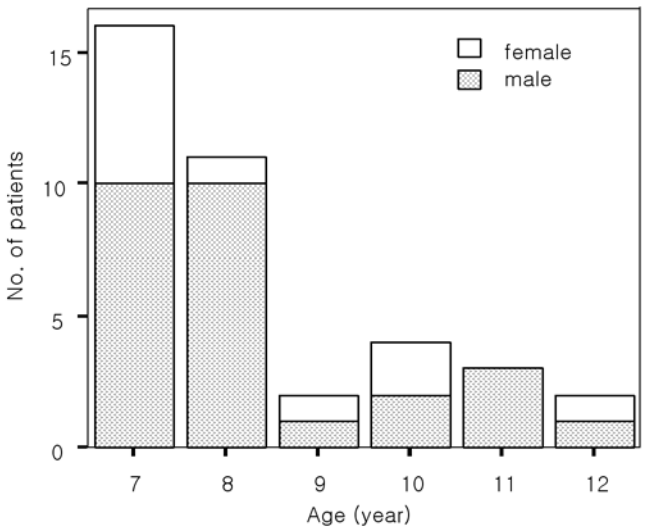

Fig. 1. Age and sex distribution of the 38 patients.

주 증상 외에 동반 증상으로는 복통 4명(11%), 상기도 감염 증상 2명(5%), 두통 2명(5%), 구토 2명(5%), 관절통 1명(3%)이 있었다. 불완전형 가와사끼병 환아 29명의 초기 진단명은 경부 림프절염이 10명(34%)으로 가장 많았고, 다음으로 바이러스 감염 4명(14%), 성홍열 2명(7%), 뇌수막염 2명(7%), Kikuchi 병(Kikuchi disease) 2명(7%)의 순이었으며, 그 외에 다형홍반, 후인두부 농양 및 패혈증 등이었다(Table 2).

포도막염은 안과 검사를 받은 환아 21명 중 10명(48%)에서 양성이었다. 농뇨를 보인 환아는 3명(8%)이었고 소변 배양검사에서 모두 음성 결과를 보였다. 초기에 뇌막자극 증상을 보인 2명의 환아에서 요추천자를 시행하였으며, 뇌척수액 분석에서 경한 백혈구 증가를 보였으나 배양검사 및 latex 항원검사에서 모두 정상이었다.

3. 혈액검사 소견

입원 시 시행한 검사에서 말초혈액 백혈구 증가(>13,500/μL)가 21명(55%)에서 있었고, C-반응 단백(C-reactive protein,

Table 1. Incidence of Principal Clinical Findings in Patients with Typical and Incomplete Kawasaki Disease

	Typical KD (n=9) No. (%)	Incomplete KD (n=29) No. (%)
Cervical lymphadenitis	8 (89)	20 (69)
Conjunctival injection	9 (100)	18 (62)
Polymorphous rash	9 (100)	13 (45)
Oral mucosal changes	6 (67)	8 (28)
Changes of extremities	3 (33)	2 (7)

Abbreviation : KD, Kawasaki disease

CRP) 상승(>3 mg/dL)은 모든 환아에서, 적혈구 침강 속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR)의 상승(>20 mm/hr)은 31명(82%)에서 관찰되었다. Aspartate aminotransferase(AST) 및 alanine aminotransferase(ALT)의 상승은 22명(58%)에서 나타났으며, 알부민 감소(<3.5 g/L)가 6명(16%)에서 있었다. N-terminal pro-brain natriuretic peptide(NT-proBNP)는 총 14명에서 시행하였는데 11명(79%)에서 260 pg/mL 이상[8]의 증가를 보였다. 전형적 가와사끼병과 불완전형 가와사끼병 간에 혈액검사의 유의한 차이는 없었다(Table 3).

4. 치 료

열이 소실된 후 입원했던 1명의 환아를 제외한 모든 환아는 정맥내 면역글로블린(intravenous immunoglobulin, IVIG 2 g/kg)으로 치료받았으며 전형적 가와사끼병 환아는 모두 입원 첫날에, 불완전형의 경우는 입원 3.9±1.7일 후에 IVIG를 투여받았다. IVIG 치료 전 발열 기간은 전형적인 경우가 5.7±2.1일, 불완전형인 경우가 7.7±3.8일이었다. IVIG를 투여한 37명의 환아 중 32명(86%)의 환아는 1회의 IVIG 투여 후 1.1±0.6일 후에 해열되었으나, 5명(14%)의 환아는 IVIG 1회 투여 후에도 발열이 지속되어 IVIG(1-2 g/kg)를 재투여받았다. IVIG 재치료를 받은 5명 중에서 1명만 반응이 있었고 나머지 4명은 methylprednisolone pulse 요법으로 30 mg/kg/일의 용량을 3일간 투여하였다. 스테로이드 투여에도 반응이 없었던 1명은 2회의 methotrexate를 추가로 사용한 후에 열이 떨어졌다(Fig. 2).

5. 심혈관계 합병증

총 21명(55%)에서 심혈관계 합병증이 발생하였다. 관상동맥 병변을 보인 경우는 15명(39%)으로 일과성 확장 7명(18%), 중등도 관상동맥류 5명(13%), 거대 동맥류 3명(8%)이었다. 그 외에 11명(29%)에서 승모판 폐쇄부전, 8명(21%)에서 심낭 삼출이 관찰되었다(Table 4). 일과성 확장을 보인 예는 모두 추적관찰 중에 관상동맥이 정상화되었다. 거대 동맥류를 가진 환아 3명

Table 2. Initial Admitting Diagnosis in the 29 Patients with Incomplete Kawasaki Disease in Whom the Diagnoses Were Made After Hospitalization

Initial diagnosis	No. of patients (%)
Cervical lymphadenitis	10 (34)
Viral infection	4 (14)
Scarlet fever	2 (7)
Meningitis	2 (7)
Kikuchi disease	2 (7)
Erythema multiforme	1 (3)
Retropharyngeal abscess	1 (3)
Sepsis	1 (3)
Appendicitis	1 (3)
Hepatitis	1 (3)
Pneumonia	1 (3)
Peptic ulcer	1 (3)
Sinusitis	1 (3)
Suspicious Kawasaki disease	1 (3)
Total	29 (100)

Table 3. Comparison of Laboratory Measures in Patients with Typical vs Incomplete Kawasaki Disease

	Typical KD (n=9)	Incomplete KD (n=29)
Hemoglobin(g/dL)	11.7±0.9	11.9±1.2
Hematocrit (%)	34.7±2.1	34.7±3.4
WBC (/μL)	16,711±4,986	13,513±6,020
Platelet (10^3/μL)	284±88	299±123
ESR (mm/hr)	71.8±33.0	50.2±31.4
CRP (mg/dL)	14.6±4.7	13.5±6.1
AST (IU/L)	85±73	118±172
ALT (IU/L)	146±129	80±104
Albumin (g/dL)	3.6±0.4	3.9±0.5
Sodium (mEq/L)	134±4	136±3

Values are expressed as mean±SD.
P>0.05 between typical and incomplete Kawasaki disease.
Abbreviations : ALT, Alanine aminotransferase; AST, Aspartate aminotransferase; CRP, C-reactive protein; ESR, Erythrocyte sedimentation rate; KD, Kawasaki disease; WBC, White blood cell

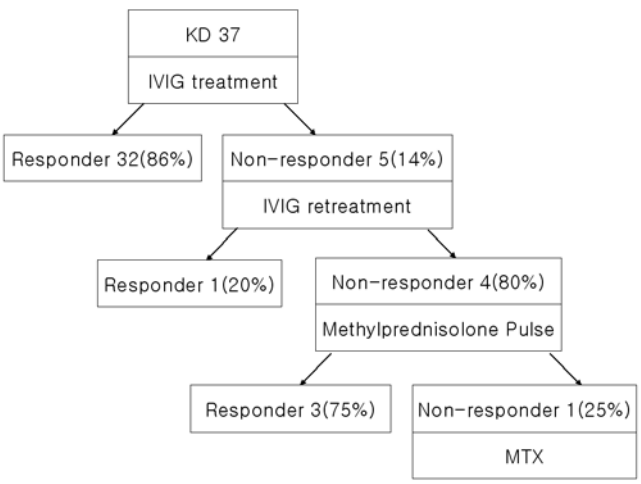

Fig. 2. Overview of treatment.
Abbreviations : IVIG, Intravenous immunoglobulin; KD, Kawasaki disease; MTX, Methotrexate.

Table 4. Cardiovascular Complications

Cardiovascular complication	No. of patients (%)
Coronary lesions	15 (39)
Transient ectasia	7 (18)
Medium-sized aneurysm	5 (13)
Giant aneurysm	3 (8)
Mitral regurgitation	11 (29)
Pericardial effusion	8 (21)

중 1명은 추적관찰 중에 거대 동맥류 내에 석회화와 함께 혈전이 형성되어 혈전용해 치료를 받았으며, 중등도 동맥류가 있던 환아 중 1명은 추적관찰 중에 좌주관상동맥 기시부의 협착과 우관상동맥류의 혈전 및 그 하부 관상동맥의 협착에 의해 좌심실 심근허혈이 발생하여 경피적 관상동맥 풍선성형술 및 혈전용해 치료를 받았다. 나머지 관상동맥류 환자는 아스피린 단독 또는 항응고제와의 병합요법으로 추적관찰 중이다.

고 찰

가와사끼병은 주로 5세 이하의 어린 소아에게 호발하는 전신성 혈관염으로 학동기 소아에서는 드물게 나타나며 그 임상 양상이 불완전형인 경우가 많다[4, 5]. 가와사끼병은 원인이 아직 알려지지 않았기 때문에 확진을 위한 진단 방법이 없고 임상 증상에 의존하여 진단을 내리게 되므로 불완전형의 증상을 보이는 학동기 소아의 경우에는 진단이 지연되고 그로 인한 심혈관계 합병증의 발생이 증가하게 된다[4]. 또한 나이 자체가 심혈관계 합병증 발생의 독립적인 위험인자라는 보고도 있어[5] 나이 많은 소아에게 발생하는 가와사끼병의 임상 특징에 대한 이해와 조기 진단의 중요성이 강조되고 있다.

학동기 연령에서의 가와사끼병 발생 빈도는 보고자 마다 약간의 차이가 있지만 미국에서는 8세 이상 소아에서 발생률이 5.6%로[4], 일본에서는 6세 이상의 소아에서 4.9[5]-5.5%[3]로 보고되고 있다. 본 연구에서 7세 이상 소아에서의 발생 빈도는 4.9%로서 각 연구마다 연구 대상의 연령 기준이 다른 것을 감안하더라도 발생 빈도는 약 5% 정도로 추정된다. 본 연구에서 환자의 남녀비는 2.5:1로 Stockheim 등[4]이 보고한 2.5:1과 같으며, 전 연령에서의 남녀 비 1.43:1[3]과 비교해 볼 때 남아의 빈도가 더 많은 편이었다.

학동기 연령군에서 가와사끼병의 발현 양상을 보면 환자의 76%가 불완전형으로 나타나 저자들이 전에 보고한 전 연령에서의 불완전형 가와사끼병의 발생 빈도인 16.8%[9]와 비교해 볼 때 확실히 높게 나타났다. 불완전형 가와사끼병의 진단 기준은 아직 명확히 확립되어 있지 않지만 관상동맥 병변이 없더라도 가와사끼병을 배제할 수는 없기 때문에, 본 연구에서는 Fukushige와 Ueda[10]가 제시한 기준에 따라 주 증상이 4개 이하라도 임상적으로 가와사끼병이 의심되면서 다른 유사한 질환이 배제된다면 불완전형 가와사끼병으로 간주하였다. 이러한 진단 기준을 적용할 경우 위양성이 많아질 가능성은 있다. 그러나 예후가 나쁜 어린 영아에서 가와사끼병의 진단 기준에는 맞지 않지만 그 질환이 강력히 의심되는 경우에는 과잉치료의 위험에도 불구하고 조기 치료가 정당화될 수 있다고 한 Boven 등[11]의 주장처럼, 학동기 아동에게도 심혈관계 합병증의 위험성이 높다면 같은 원칙을 적용할 수 있겠다. 실제로 본 연구에서 심혈관계 합병증은 일과성 병변을 제외하고 중등도 및 거대 동맥류의 빈도만 고려하더라도 21%로 매우 높으며, 이러한 높은 심혈관계 합병증은 다른 연구자들도 동일하게 보고하고 있다[4, 5, 12]. 저자들은 심혈관계 합병증이 없는 불완전형 가와사끼병의 진단을 위해서 급성기에 포도막염의 유무를 확인하였고, NT-proBNP의 혈중 농도를 포함하여 각종 배양검사 및 혈청학적 검사를 통하여 유사 감염성 질환을 배제하였으며, 아급성기에 손발톱 주위의 막양 낙설과 혈소판 증가를 관찰함으로써 과잉 진단의 위험성을 줄이고자 노력하였다.

학동기 연령의 가와사끼병 환아들에서 나타나는 주 증상을 살펴보면 Stockheim 등[4]은 양측 결막 충혈과 손발의 변화가 모든 환아에서 나타났으며 경부 림프절 비대는 61%로 낮았다고 보고하였다. 그러나 Fan 등[12]은 경부 림프절 비대가 학동기 환아 모두에서 나타났고, 환아의 90%가 초기에 급성 화농성 림프절염이나 심부 경부 감염질환으로 진단받고 항생제를 투여받았다고 보고하였다. 본 연구에서는 경부 림프절 비대가 특히 불완전형 가와사끼병에서 가장 높게 나타났고(69%), 다음으로 결막 충혈, 피부 발진의 순서로 높게 나타났으며, 입술과 구강 점막의 변화 및 손발의 변화는 상대적으로 빈도가 낮았다. 특히 2개의 주 증상이 있었던 불완전형 가와사끼병 환아 8명 중 7명(88%)에서 발열과 함께 경부 림프절 비대가 주 증상으로 나타난 것으로 보아 학동기 연령에서 발현되는 가와사끼병에서는 특히 경부 림프절 비대가 주로 빈번하게 나타나는 증상으로 생각된다.

또한 입원 당시 두통, 복통, 관절통, 인후통 등의 증상들이 적지 않았는데, 이는 질병의 특징이라기 보다는 학동기 소아의 경우 영유아에 비하여 증상을 스스로 표현하는 것이 가능함으로써 생긴 결과일 가능성도 있다고 생각된다. 이와 같이 학동기 소아의 경우에는 비정형적인 양상을 보이며, 주 증상 이외의 동반 증상들을 주로 호소하는 경우가 많아 다른 감염성 질환으로 오진되기가 쉽다. 실제로 불완전형 가와사끼병에서 확진되기 전의 첫 진단은 다양하였으며 그 중에서 경부 림프절염이 34%로 가장 많았다(Table 2). 대표적인 예를 들면, 후인두부 농양으로 이비인후과에 입원하여 항생제 치료를 시작하였으나 고열이 지속되고 치료에 반응이 없으면서 제 3병일에 결막 충혈, 구강 발적이 발생하여 심초음파 검사로 관상동맥류가 발견되면서 가와사끼병으로 확진된 증례가 있었고, 또한 바이러스성 뇌수막염으로 입원하였다가 발열이 지속되고 제 3병일에 부정형 발진과 결막 충혈이 나타났고 역시 심초음파 검사로 관상동맥 확장이 확인된 후 진단된 경우도 있었다. 또 다른 환아는 구토와 복통을 주 증상으로 호소하여 충수돌기염 진단하에 일반외과에 입원하였다가 전과된 경우도 있었다. 이처럼 학동기 소아에서는 가와사끼병의 비정형적인 증상으로 인해 진단이 어려운 것도 문제이지만, 호발 연령이 아니기 때문에 가와사끼병의 가능성에 대해 임상 의사들이 인지하지 못하는 것 또한 진단을 놓치는 한 원인일 수 있다[4]. 실제로 설문을 통한 한 연구에서 일반 소아과 의사의 50% 이상이 8세 이상의 소아에서 가와사끼병의 진단을 생각하지 못했고 이러한 결과로 이 연령군에서는 관상동맥 병변의 위험성이 높다고 보고되고 있다[13]. 그러나 진단 초기에 가와사끼병의 진단

기준을 만족하지 않은 경우에도 시간이 경과함에 따라 처음에 없던 주요 증상들이 분산되어 발현되는 경우가 있으므로[14], 나이 많은 소아에서 경부 림프절염 등의 감염성 질환으로 진단 후 항생제로 치료함에도 불구하고 발열이 지속되면서 치료에 반응이 없을 때는 가와사끼병의 가능성을 항상 염두에 두어야 하며, 가와사끼병의 다른 주 증상들이 시간 차이를 두고 발현되는 가능성에 대해 유의할 필요가 있다.

학동기 소아의 가와사끼병에서 심혈관계 합병증, 특히 관상동맥 병변의 발생률은 Stockheim 등[4]은 21%, Muta 등[5]은 20.7%, Fan 등[12]은 70%로 보고하였다. 본 연구에서 발생률은 39%로, 저자들이 전에 보고한 전 연령층에서 불완전형 가와사끼병에서의 발생률인 25%[9] 보다는 더 높게 나타났다. 이는 학동기 소아에서 가와사끼병이 주로 비정형적, 또는 불완전 형태로 나타남으로써 입원 후 평균 3.9일 후에 상대적으로 늦게 치료가 시작되었고 치료 전까지 열이 지속된 총 기간이 평균 7.7일로 이전 연구보다는 길어 관상동맥 합병증의 발생 빈도가 좀 더 높아졌으리라 생각된다[9].

학동기 가와사끼병 환아의 혈액학적 검사 소견에서 CRP, ESR, 백혈구 및 AST/ALT의 증가 등이 흔히 나타나지만 이들이 가와사끼병을 진단하는 절대적 기준이 되지 못하기 때문에, 주 증상이 진단 기준에 불충분한 경우 심초음파 검사를 실시하여 심혈관계 합병증의 유무를 확인함으로써 다른 감염성 질환의 가능성을 배제해야 하며 또한 NT-proBNP[8]도 다른 질환과의 감별 진단에 상당한 기여를 하리라 생각된다.

본 연구에서는 발열이 소실된 후 아급성기에 진단된 1명의 환아를 제외하고 모든 환아에게 진단 즉시 IVIG를 정주하였다. 이들 중 5명(14%)은 치료에 반응하지 않았는데 관상동맥 병변이 5명 모두에서 발생하였다. 이들 중 1명만이 전형적 가와사끼병이었고 4명은 모두 불완전형이었다. IVIG 치료 불응률 14%는 일반적으로 첫번째 IVIG 표준치료에 반응하지 않는 빈도인 10-15%[15-17]와 비슷하여 학동기 소아의 가와사끼병이라도 IVIG에 대한 반응도는 다른 나이군과 차이가 없으리라 생각된다. 첫번째 IVIG 치료에 불응한 5명은 모두 IVIG로 재치료를 하였고, 또 다시 치료 실패한 4명에서는 3번째 IVIG 치료와 고용량 스테로이드 치료 사이의 효능에 대한 논란[17]이 있으나 저자들은 스테로이드로 3차 치료를 하였다. 스테로이드 치료에도 반응하지 않았던 환아 1명은 methotrexate[18]를 사용한 후에 열이 떨어졌다. 최근에는 반복적인 IVIG의 사용이나 스테로이드 치료에 반응이 없는 난치성 가와사끼병에 tumor necrosis factor-α 길항제인 infliximab(Remicade®)을 사용한다[19].

결론적으로, 학동기 아동의 가와사끼병은 대부분 불완전형으로, 발열을 제외한 주 증상 중 경부 림프절 비대가 가장 흔하게 나타나며 심혈관계 합병증의 발생률이 높고 비특이적인 증상들을 동반하는 경우가 많아 다른 감염성 질환으로 오진되기가 쉽다. 따라서, 항생제 치료에 반응하지 않고 발열이 지속될 경우 가와사끼병의 가능성을 항상 염두에 두어야 하며 조기에 진단하고 치료함으로써 심혈관계 합병증의 위험성을 감소시켜야 할 것이다.

요 약

목 적 : 학동기 아동에서의 가와사끼병은 드물게 나타나며 대부분 불완전한 양상을 보이므로 진단이 늦어지고 심혈관계 합병증의 발생이 증가한다. 본 연구에서는 이들의 임상 특징을 조사하여 이 연령군에서 가와사끼병의 조기 진단에 도움이 되고자 하였다.

방 법 : 1995년 6월부터 2006년 5월까지 가와사끼병으로 입원하여 치료받은 7세 이상의 소아 38명을 대상으로 임상 특징을 후향적으로 조사하였다.

결 과 : 연구 기간 중 7세 이상의 환아는 4.9%이었고, 남녀비는 2.5:1이었고, 연령 분포는 7-12세였다. 76%가 불완전형 가와사끼병으로 이 때에는 발열을 제외하고 경부 림프절 비대가 가장 흔히 나타났고(69%), 다음으로 양측성 결막 충혈(62%), 부정형 발진(45%)의 순이었다. 또한 복통, 두통, 구토 및 관절통 등 다른 증상을 동반하는 경우가 있었다. 불완전형 가와사끼병의 초기 진단명은 경부 림프절염이 10명(34%)으로 가장 많았고, 그 외에 바이러스 감염 4명(14%), 성홍열 2명(7%), 뇌수막염 2명(7%), Kikuchi 병(Kikuchi disease) 2명(7%)의 순이었다. 관상동맥 합병증은 15명(39%)에서 나타났고, 첫번째 IVIG 치료에 반응하지 않은 경우는 5명(14%)이었으며 이들에서 모두 관상동맥 병변이 발생하였다.

결 론 : 학동기 아동의 가와사끼병은 대부분 불완전형으로, 경부 림프절 비대가 흔하게 나타나며 심혈관계 합병증의 발생률이 높고 비특이적인 증상들을 동반하는 경우가 많아 다른 감염성 질환으로 오진되기 쉽다. 따라서, 항생제 치료에 반응하지 않고 발열이 지속될 경우 가와사끼병의 가능성을 항상 염두에 두어야 하며 조기 진단 및 치료를 함으로써 심혈관계 합병증의 위험성을 감소시켜야 한다.

References

1) Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. Circulation 1996;94:1379-85.
2) Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. Circulation 1993;87:1776-80.
3) Yanagawa H, Yashiro M, Nakamura Y, Kawasaki T, Kato H. Epidemiologic pictures of Kawasaki disease in Japan: from the nationwide incidence survey in 1991 and 1992. Pediatrics 1995;95:475-9.
4) Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. J Pediatr 2000;137:250-2.
5) Muta H, Ishii M, Sakaue T, Egami K, Furui J, Sugahara Y,

et al. Older ages is a risk factor for the development of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease. Pediatrics 2004;114:751-4.
6) Ayusawa M, Sonobe T, Uemura S, Ogawa S, Nakamura Y, Kiyosawa N, et al. Revision of diagnostic guidelines for Kawasaki disease(the 5th revised edition). Pediatr Int 2005; 47:232-4.
7) Dajani AS, Taubert KA, Takahashi M, Bierman FZ, Freed MD, Ferrieri P, et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. Circulation 1994;89:916-22.
8) Lee H, Kim H, Kim HS, Sohn S. NT-proBNP: a new diagnostic screening tool for Kawasaki disease. Korean J Pediatr 2006;49:539-44.
9) Heo MY, Choi SJ, Kim HS, Sohn S. Clinical features of atypical Kawasaki disease. J Korean Pediatr Soc 2002;45: 376-82.
10) Fukushige J, Ueda Y. Incidence and clinical features of incomplete Kawasaki disease. Proceedings of the Third International Kawasaski Disease Symposium; 1988; Tokyo, Japan: Kawasaki Foundation 1988:287-9.
11) Boven K, De Graeff-Meeder ER, Spliet W, Kuis W. Atypical Kawasaki disease: an often missed diagnosis. Eur J Pediatr 1992;151:577-80.
12) Fan PC, Chiu CH, Yen MH, Huang YC, Li CC, Lin TY. School-aged children with Kawasaki disease: high incidence of cervical lymphadenopathy and coronary artery involvement. J Paediatr Child Health 2003;39:55-7.
13) Pannaraj PS, Turner CL, Bastian JF, Burns JC. Failure to diagnose Kawasaki disease at the extremes of the pediatric age range. Pediatr Infect Dis J 2004;23:789-91.
14) Anderson MS, Todd JK, Glod MP. Delayed diagnosis of Kawasaki syndrome: an analysis of the problem. Pediatrics 2005;115;428-33.
15) Shim SY, Heo MY, Kim HS, Sohn S. High-dose intravenous immunoglobulin retreatment in Kawasaki disease. J Korean Pediatr Soc 2002;45:1273-7.
16) Burns JC, Capparelli EV, Brown JA, Newburger JA, Glode MP. Intravenous gamma-globulin treatment and retreatment in Kawasaki disease. US/Canadian Kawasaki Syndrome Study Group. Pediatr Infect Dis J 1998;17:1144-8.
17) Hashino K, Ishii M, Iemura M, Akagi T, Kato H. Re-treatment for immune globulin-resistant Kawasaki disease: a comparative study of additional immune globulin and steroid pulse therapy. Pediatr Int 2001;43:211-7.
18) Ahn SY, Kim DS. Treatment of intravenous immumoglobulin-resistant Kawasaki disease with methotrexate. Scand J Rheumatol 2005;34:136-9.
19) Burns JC, Mason WH, Hauger SB, Janai H, Bastian JF, Wohrley JD, et al. Infliximab treatment for refractory Kawasaki disease. J Pediatr 2005;146:662-7.