

급성 췌장염과 저혈량성 급성 신부전이 동반된 Henoch-Schönlein 자반증 1예

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 소아과학교실

오 기 원 · 박 상 규 · 김 준 성

A Case of Henoch-Schönlein Purpura with Acute Pancreatitis and Hypovolemic Acute Renal Failure

Ki Won Oh, M.D., Sang Kyu Park, M.D. and Joon Sung Kim, M.D.

Department of Pediatrics, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea

Gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein purpura (HSP) is common. However, both acute pancreatitis and acute renal failure appear to be very rare complications of HSP. We describe a case of HSP with acute pancreatitis and hypovolemic acute renal failure in a 7-year-old girl who presented with a vasculitic purpuric rash involving the lower extremities, abdominal pain, hematochezia, vomiting, and oliguria. Laboratory findings showed increased serum levels of amylase, lipase, and creatinine. An abdominal CT scan revealed diffuse enlargement of the head and body of the pancreas. The patient was successfully managed with conservative treatment, including corticosteroids, and then her pancreatic enzymes and renal function returned to normal. Acute pancreatitis should be differentiated from other causes of acute abdomen in HSP to avoid unnecessary surgery. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 12: 226~229)

Key Words: Henoch-Schönlein purpura, Pancreatitis, Acute renal failure

서 론

Henoch-Schönlein 자반증은 소아에서 가장 흔하게 관찰되는 면역복합체 매개성 소혈관염으로 주로 피부, 위장관, 관절, 신장 등의 장기를 침범하여 임상 증상을

유발한다¹⁾. 이 질환에서 위장관 침범은 비교적 흔한 것으로 알려져 있으며 소아 환자의 약 2/3에서 다양한 양상으로 관찰된다²⁾. 복통과 혈변이 가장 흔한 위장관계 침범 증상인데 대부분은 일시적으로 나타났다가 특별한 치료 없이도 호전된다. 그러나 일부의 환자에서는 장중첩증, 허혈성 장질환, 장천공, 급성 충수염, 대량의 위장관 출혈, 급성 췌장염, 단백소실 장병증 등 심각한 위장관계 합병증이 초래되는 것으로 알려져 있다^{1,2)}. 가역적인 급성 신부전은 주로 IgA 신병증에서 육안적 혈뇨의 경과 도중에 흔히 발생하는 것으로 알려져 있고³⁾,

접수 : 2009년 7월 24일, 승인 : 2009년 8월 31일
책임저자 : 김준성, 682-714, 울산시 동구 전하1동 290-3
울산대학교병원 소아청소년과
Tel: 052-250-8861, Fax: 052-250-8071
E-mail: pedkjs@uuh.ulsan.kr

다른 형태의 사구체 신염이나 신장을 침범한 Henoch-Schönlein 자반증에서 드물게 관찰된다⁴⁾. 한편 Henoch-Schönlein 자반증의 임상 경과 중에 다량의 출혈 등에 의하여 신장으로의 혈류량이 감소하게 되면 사구체 여과율이 감소하여 신전성 급성 신부전이 초래될 수도 있다. 급성 췌장염과 급성 신부전은 모두 Henoch-Schönlein 자반증의 매우 드문 합병증으로 국내에서는 이 등⁵⁾이 보고한 급성 췌장염이 합병된 소아 1예만이 있을 뿐이고, 아직까지 두 질환이 동시에 합병증으로 발생한 증례 보고는 없었다. 이에 저자들은 하지의 자반과 복통, 혈변, 구토, 림프 등을 주소로 내원한 7세 소아에서 급성 췌장염과 저혈량성 급성 신부전이 함께 동반된 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단하고 치료한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자: 강○○, 7세, 여아

주 소: 자반, 복통, 혈변, 구토, 림프

과거력: 약 3년 전부터 상기도 감염 및 중이염을 반복해서 앓았고, 내원 2개월 전에 삼출성 중이염으로 개인 이비인후과에서 치료를 받고 호전되었다.

가족력: 특이 사항 없음.

현병력: 평소 건강하게 지내던 소아로 내원 1개월 전부터 양측 발등에 자반이 발생하였고, 내원 2주 전에는 좌측 무릎 관절의 통증과 부종이 생겨 보행에 어려움이 있어서 개인 정형외과의원에서 보존적인 치료 후에 통증이 다소 완화되었다. 내원 1일 전부터 갑자기 배꼽 부위 및 심와부의 심한 복통과 구토 소견을 보였고, 내원 당일에는 150 cc 정도의 선홍색 혈변을 3회 보인 후에 소변량이 현저히 줄어들며 심하게 처지는 모습을 보여 본원 응급실로 내원하였다.

진찰 소견: 내원 당시 활력 징후는 혈압 75/50 mmHg, 맥박수 185회/분, 호흡수 30회/분, 체온 36.6°C 였다. 신체 측정에서 신장 119.5 cm, 체중 21.7 kg, 두위 50.3 cm로 모두 25~50백분위수에 해당되었다. 환아는 의식은 명료하였으나 결막과 안면이 매우 창백하고 급성 병색을 보였다. 흉부 청진에서 심음과 호흡음이 규칙적으로 매우 빨랐다. 복부 촉진에서 간비종대, 비정상 종괴 등은 없었으나 심와부 및 배꼽 부위에서 압통

을 호소하였다. 사지 말단부가 차갑고 창백하였으며 팔, 다리, 엉덩이, 하복부 등에서 다수의 자반이 관찰되었다. 직장 수지검사에서는 혈변이 확인되었다.

검사 소견: 응급실 내원 당시 말초 혈액 검사에서 혈액색소 13.1 g/dL, 백혈구 20,610/mm³, 혈소판 649,000/mm³이었고, 혈청 생화학 검사에서 AST/ALT 19/14 IU/L, 총 단백/albumin 4.9/2.8 g/dL, BUN/creatinine 39.0/1.7 mg/dL, amylase/lipase 485/152 IU/L, C-반응 단백 6.71 mg/dL였고 전해질 검사와 혈액응고시간, IgA, 보체(C3, C4), 항핵항체는 모두 정상 소견이었다. 소변 검사에서 혈뇨나 단백뇨는 관찰되지 않았으나, 요 비중 1.050, 삼투압 농도 694 mOsm/kg, Na 17 mEq/L, Fractional Na Excretion (FE_{Na}) 0.8%였고 Creatinine 청소율은 50 mL/min/1.73 m²로 감소하였다. 대변 잠혈 검사상 양성 소견이었다. 복부 전산화 단층 촬영상 췌장의 두부 및 체부에 전반적인 부종 소견과 함께 소장벽의 장벽이 대칭적으로 두꺼워진 소견이 관찰되었다(Fig. 1).

치료 및 경과: 혈액량 감소로 인한 급성 신부전에 대하여 보존적인 치료를 시행한 후에 혈압, 소변량 등 환자의 상태는 빠르게 안정되었고 제3병일에 시행한 혈청 BUN/creatinine이 20/0.9 mg/dL로 호전되었다. 급성 췌장염에 대하여 금식, 진통제 등 일반적인 치료와 함께 methylprednisolone과 H₂ blocker 정맥 투여를 시작하



Fig. 1. Abdominal CT scan reveals diffuse enlargement of the head and body of the pancreas (arrows). It also shows symmetrical wall thickening of the small bowel loops.

였고 스테로이드는 제5병일에 경구 prednisolone으로 바꾸어 계속 투여하였다. 이후 복통, 구토, 혈변, 자반 등의 증상이 소실되었고 제20병일에 시행한 혈청 amylase/lipase가 58/17 IU/L로 정상화되고 소변 검사도 정상 소견이었으며 초음파 검사에서 췌장염 소견도 호전되어 퇴원하였고, 추적 관찰에서도 재발이나 합병증이 없는 상태이다.

고 찰

Henoch-Schönlein 자반증은 소아기에 전신적인 소혈관을 침범하는 가장 흔한 혈관염으로¹⁾, 전형적인 피부 자반이 발생하기 전후로 복강내 합병증이 흔하게 나타날 수 있지만 췌장 침범은 매우 드문 것으로 알려져 있다²⁾. Henoch-Schönlein 자반증에서 췌장에 대한 혈관염 침범은 1965년 Toskin⁶⁾에 의해 처음으로 기술된 이후 소아 및 성인에서 매우 제한적으로 보고되고 있다. Toskin⁶⁾은 출혈성 췌장염을 앓고 있던 20세 남자에서 처음 발병한지 3개월 후에 새로운 복통과 사지의 점상 출혈 등이 발생하여 Henoch-Schönlein 자반증으로 인하여 췌장염이 초래된 것으로 추정하였다. 1977년 Garner⁷⁾는 Henoch-Schönlein 자반증의 임상 경과 도중에 급성 췌장염이 합병된 7세 여아의 증례를 처음 기술하였고, 2001년 Cheung 등⁸⁾은 7세 남아에서 Henoch-Schönlein 자반증이 복통, 혈변 등 급성 췌장염의 초기 임상 양상으로 발현한 첫 소아 증례를 보고하였다.

대부분의 Henoch-Schönlein 자반증 환자에서는 특징적인 피부 발진이 질환 경과의 초기에 나타나지만, 14~36%의 환자에서는 피부 발진에 선행하여 복통이 나타날 수 있다²⁾. 급성 췌장염은 보통 이 질환의 첫 1주 이내에 특징적인 자반이 나타난 후에 발병하는 전형적인 양상을 취하지만⁹⁾, 자반이 생긴지 45일이 경과해서 매우 늦게 발현되거나²⁾ Toskin⁶⁾이나 Cheung 등⁸⁾의 증례처럼 오히려 자반이 생기기 이전에 나타나는 비전형적인 경우도 있다. 특히, Henoch-Schönlein 자반증의 초기 발현 양상이 특징적인 자반이 나타나기 이전에 급성 췌장염 형태로 나오는 경우에는 진단에 어려움을 겪게 되고 불필요한 개복술로 이어질 수 있으므로 진단과 치료에서 세심한 주의가 요구된다¹⁰⁾.

Henoch-Schönlein 자반증에서의 급성 췌장염은 심와

부나 배꼽 주위의 심한 통증과 압통, 구토 등으로 흔히 발현된다²⁾. 급성 췌장염은 이와 같은 임상 증상과 함께 혈청 amylase의 상승과 복부 초음파나 CT 등 방사선학적 검사상 췌장의 미만성 부종을 근거로 하여 진단된다¹¹⁾. 그런데 10~15%의 급성 췌장염 환자에서는 혈청 amylase가 정상일 수 있고 혈청 amylase가 상승하게 되는 다른 질환들도 고려해야 한다¹²⁾. 이 때 amylase-creatinine 청소율비가 5.5% 이상인 경우와 췌장염 진단에 좀 더 특이적인 혈청 lipase 상승 소견이 초기 감별 진단에 도움을 줄 수 있다^{13,14)}. 본 증례에서는 전형적인 임상 증상들이 나타났고 혈청 amylase와 lipase가 각각 485 IU/L, 152 IU/L로 모두 정상 상한치의 3배 이상 현저하게 상승하였으며 복부 CT 검사를 통해서 췌장의 두부 및 체부의 부종 소견을 확인할 수 있어서 진단하는데 큰 어려움은 없었다.

췌장염의 합병증을 예방하기 위해서는 적절한 내과적 치료를 수행하는 것이 무엇보다도 중요한데, 금식 및 비경구적 영양 공급, 수액 공급, 통증 조절 등의 보존적 치료가 시작되고 적절히 유지되어야 한다. 일반적으로 급성 췌장염에서는 스테로이드가 사용되지 않지만, Henoch-Schönlein 자반증에서 발생하는 급성 췌장염의 경우에는 다른 원인들이 배제된 후에 투여할 수 있다^{8,10)}. 스테로이드 치료는 혈관염을 완화시키므로 보통 임상 증상들이 소실될 때까지 투여하게 된다¹⁰⁾. 본 증례에서도 보존적인 요법과 함께 스테로이드 치료를 시작하였고 이후 복통, 구토, 혈변 등의 증상이 소실되어 췌장염 상태가 빠르게 호전됨을 확인할 수 있었다. 대부분의 증례는 병의 임상 경과가 경한 질환이므로 결국 저절로 소실되지만 일부 환자에서는 출혈, 괴사, 가성 낭종 등의 합병증이 초래되기도 한다^{2,8)}. Cheung 등⁸⁾의 증례에서는 심한 췌장염의 합병증으로 직경 2 cm 크기의 가성 낭종이 생겼지만 5주 후에는 저절로 소실되었다. Henoch-Schönlein 자반증에서 발생한 급성 췌장염의 초기 임상 결과는 췌장염의 심한 정도에 의존하고 장기 예후는 동반된 사구체 신염의 심한 정도에 의존하는 것으로 알려져 있다¹⁾. 아울러 신장 침범이 없는 경우에는 장기 예후도 탁월하게 좋은 것으로 알려져 있다^{1,15)}. 본 증례의 경우에는 췌장염의 정도가 심하지 않았고 일시적인 혈액량 감소로 인한 일시적인 신부전이 있었을 뿐 신장 침범이 없었으므로 임상 경과가 양호하

였고 관련된 합병증이 없이 장기 예후도 매우 좋은 것으로 사료된다.

가역적인 급성 신부전은 주로 IgA 신병증에서 육안적 혈뇨와 함께 적혈구 원주에 의해 신 세뇨관 폐쇄로 인하여 흔히 관찰되거나³⁾ 다른 사구체 신염이나 Henoch-Schönlein 자반증에서 사구체의 병리학적 변화 후에 드물게 나타나는 경우가 있다⁴⁾. 그러나 본 증례에서는 소변 검사상 혈뇨, 단백뇨 등의 이상이 계속해서 관찰되지 않았고 질환의 급성기에만 핏뇨와 혈압 하강, FE_{Na} 1% 미만 소견이 확인되어 탈수가 발생하여 신피질 혈류량의 감소로 인한 신전성 급성 신부전인 것으로 평가되었고 수액 공급 등의 보존적 치료 후에 신기능은 정상으로 회복되었고 이후에도 신장 침범 소견은 관찰되지 않았다.

결론적으로, 소아에서 Henoch-Schönlein 자반증은 급성 췌장염의 드문 원인이 될 수 있고 질병의 경과 중에 혈액량 감소로 인한 저혈량성 급성 신부전도 초래될 수 있음을 알 수 있다. 심와부 복통, 구토 등의 증상과 함께 혈청 amylase, lipase 등 췌장 효소의 현저한 상승이 동반되는 환자에서는 특징적인 피부 자반이 관찰되지 않더라도 Henoch-Schönlein 자반증의 췌장 침범을 항상 고려해야 할 것이다. 또한 급성 췌장염은 Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 매우 드물게 동반되는 합병증이지만 개복술 등 불필요한 수술을 피하기 위해서 급성 복증을 유발하는 다른 원인들과 반드시 감별 진단해야 할 것이다.

요 약

저자들은 하지의 자반과 함께 발생한 복통, 혈변, 구토, 핏뇨 등을 주소로 내원한 7세 소아에서 급성 췌장염과 저혈량성 급성 신부전이 함께 동반된 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단하고 치료한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다. 급성 췌장염은 Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 매우 드문 합병증이지만 불필요한 개복술을 피하기 위하여 급성 복증의 다른 원인들과 반드시 감별 진단해야 한다.

참 고 문 헌

- 1) Tizard EJ. Henoch-Schonlein purpura. Arch Dis Child 1999;80:380-3.
- 2) Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. J Paediatr Child Health 1998;34:405-9.
- 3) Delclaux C, Jacquot C, Callard P, Kleinknecht D. Acute reversible renal failure with macroscopic haematuria in IgA nephropathy. Nephrol Dial Transplant 1993;8:195-9.
- 4) Kobayashi Y, Omori S, Kamimaki I, Ikeda M, Akaoka K, Honda M, et al. Acute reversible renal failure with macroscopic hematuria in Henoch-Schönlein purpura. Pediatr Nephrol 2001;16:742-4.
- 5) 이성철, 김화자, 차 한, 박호진. Allergic purpura에 합병된 acute pancreatitis 1례. 대한소아소화기영양학회지 1999;2:116-22.
- 6) Toskin KD. Syndrome of hemorrhagic pancreatitis as a manifestation of Schonlein Henoch disease. Klin Khir 1965;11:65-7.
- 7) Garner JA. Acute pancreatitis as a complication of anaphylactoid (Henoch-Schönlein) purpura. Arch Dis Child 1977;52:971-2.
- 8) Cheung KM, Mok F, Lam P, Chan KH. Pancreatitis associated with Henoch-Schonlein purpura. J Paediatr Child Health 2001;37:311-3.
- 9) Branski D, Gross V, Gross-Kieselstein E, Roll D, Abrahamov A. Pancreatitis as a complication of Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1982;1:275-6.
- 10) Soyer T, Egritas Ö, Atmaca E, Akman H, Öztürk H, Tezic T. Acute pancreatitis: a rare presenting feature of Henoch Schonlein purpura. J Paediatr Child Health 2008;44:152-3.
- 11) Wu CS, Tung SY. Henoch-Schonlein purpura complicated by upper gastrointestinal bleeding with an unusual endoscopic picture. J Clin Gastroenterol 1994;19:128-31.
- 12) Lerner A, Branski D, Lebenthal E. Pancreatic diseases in children. Pediatr Clin North Am 1996;43:125-56.
- 13) Nydegger A, Couper RT, Oliver MR. Childhood pancreatitis. J Gastroenterol Hepatol 2006;21:499-509.
- 14) Lopez MJ. The changing incidence of acute pancreatitis in children: a single-institution perspective. J Pediatr 2002;140:622-4.
- 15) Robson WL, Leung AK. Henoch-Schönlein purpura. Adv Pediatr 1994;41:163-94.