

미만성 십이지장 궤양으로 발현되고 급성 췌장염을 동반한 Henoch-Schönlein Purpura 1례

강 현 식, 강 기 수

제주대학교 의학전문대학원 소아과학교실, 제주대학교 의과학연구소

Abstract

A case of Henoch-Schönlein purpura that initially developed diffuse duodenal ulcers accompanying with acute pancreatitis

Hyun Sik Kang, Ki Soo Kang

Department of Pediatrics, Jeju National University School of Medicine, and Institute of Medical Science, Jeju National University, Jeju, Korea

We report an 8-year-old boy with Henoch-Schönlein purpura (HSP) who had initially developed diffuse duodenal ulcers, accompanied by acute pancreatitis. The patient did not respond to conventional corticosteroid therapy and continued complaining severe abdominal pain and bloody stool. Even after intravenous immunoglobulin (IVIG) was administered, the patient complained persistent abdominal pain. And then we could identify acute pancreatitis combined by HSP from the patient. Therefore we suggest that we should rule out acute pancreatitis in the HSP patient with severe gastrointestinal manifestation which is refractory to medical treatment. (J Med Life Sci 2009;6:141-144)

Key Words : Henoch-Schönlein Purpura, Pancreatitis, Duodenal Ulcers

서 론

Henoch-Schönlein Purpura (HSP)는 소아에 생기는 가장 대표적인 혈관염 중의 하나이다^{1, 2)}. 또한 피부, 관절, 위장관, 신장 등의 여러 신체 장기를 흔히 침범하기도 하는 질환이다^{1, 2)}. 주로 2~8세 사이, 겨울에 잘 발생하며 남자가 여자보다 2배 정도 더 발생한다^{1, 3)}. 정확한 원인은 아직 밝혀져 있지 않으며 발생율은 보고자에 따라 다르지만 대략 10만 명당 10명 정도이다^{1, 3)}. 피부 자반 외에 동반되는 증상으로는 위장관 증상이 흔하며 관절 증상, 신장 침범 등이 나타난다. 이러한 동반 증상들은 피부 자반에 뒤이어 나타난다. 하지만 10-36 %정도 환자에서는 심한 복통과 같은 위장관 증상이 자반에 선행하기도 한다⁴⁻⁷⁾. 한편 급성 췌장염이 동반 될 수도 있으나 매우 드물어⁸⁾ 전 세계적으로 증례 보고가 거의 없는 실정이다¹⁾.

국내에서 HSP에 급성 췌장염이 동반된 경우는 1999년 Lee 등⁹⁾이 복통과 구토 및 혈변으로 내원한 6세 여자 증례가 처음으로 있었다. Lee 등⁹⁾의 증례에서는 복통이 자반보다 선행하였고 췌

장염 진단은 혈청 아밀라아제 증가(160 IU/L)와 복부 초음파에서 미만성 췌장두부 비대로 진단하였다. 보존적 치료만으로도 10병 일째부터 호전을 보여 16병일에 퇴원하였다고 보고하였다.

저자들은 8세 남아에게서 심한 복통과 같은 위장관 증상이 먼저 나타나 시행한 위장관내시경에서 미만성 궤양과 점막의 출혈성 부종이 있었고 입원 후 피부 자반이 나타나 HSP로 진단된 증례를 경험하였다. 입원 후에도 극심한 복통이 지속되어 스테로이드와 정맥 면역글로불린(Intravenous Immunoglobulin, IVIG) 치료를 시행하였으나 잘 반응하지 않았고 급성 췌장염이 동반된 것으로 확인된 HSP 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 부OO, 남아, 8세

주 소 : 6일 전부터 시작된 복통

현병력 : 평소 건강하던 환아가 내원 6일 전부터 시작된 심한 복통으로 전원 되었다. 상복부와 배꼽주위의 쥐어짜는 듯한 통증이 지속되었고 약물 치료에도 호전이 없었다. 복통은 주로 상복부에 나타났으며 지속적이었으며 내원 2일 전부터는 극심한 복통으로 인해 잠을 이루지 못할 정도였다. 내원 1일 전부터는 식사를 하다가 2회 정도 사출성, 비담즙성 구토가 동반되었다. 발열 및 설사는 없었다.

Address for correspondence : Ki Soo Kang
Department of School of Medicine, Jeju National University School of Medicine, 66 Jejudaehakno, 690-756, Jeju, Korea
E-mail : kskang@cheju.ac.kr

과거력 및 가족력 : 입원력이나 수술력 없었고 특이 사항은 없었다.

진찰 소견 : 내원 당시 몸무게는 24 kg (3-10백분위수), 키는 126 cm (10-25백분위수)이었다. 활력 징후는 혈압 100/60 mmHg, 맥박수 88 회/분, 호흡수 22 회/분, 체온 37.2℃ 이었다. 환아는 급성 병색이었다. 결막은 창백하지 않고 공막에 황달 소견은 없었으며 인후 발적이나 편도 비대 소견은 없었다. 심음은 규칙적이었고 잡음은 없었다. 폐음은 깨끗하였다. 복부는 복통으로 인해 약간 강직되어 있었으며 만저지는 종물은 없었으나 상복부와 배꼽주위에 현저한 압통이 있었고 반발통은 없었다. 양하지 피부에는 반점이 없었고 관절의 종창은 보이지 않았다.

검사 소견 : 입원 당시 혈액 검사 결과는 백혈구 17,300 /mm³ (호중구 86%, 림프구 7.1%, 단핵구 6.3%), 혈색소 12.1 g/dL, 헤마토크리트 35.4%, 혈소판 307,000 /mm³ 이었다. 적혈구침강속도 19 mm/hr, C-반응성 단백 4.49 mg/dL, 아밀라아제 145 IU/L(43116 IU/L), 리파제 26 IU/L(7-45 IU/L)였다. 혈청 가스틴 30.22 pg/mL(0~90)이었고 혈청 단백질/알부민 5.8/3.3 g/dL, 혈액요소질소/크레아티닌 9.7/0.3 mg/dL, AST/ALT 27/12 IU/L 이었다. 소변검사서 이상 소견은 없었다.

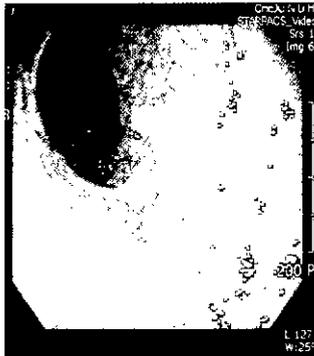
내시경 소견 : 입원 당시 시행한 상부위장관내시경에서 위에서는 특별한 소견은 없었으나 십이지장 하행부부터 평행부에 걸쳐서 흰색의 삼출물로 뒤덮인 심한 미만성 궤양과 점막의 부종이 관찰되었다. 병변 부위 곳곳의 점막 출혈이 동반되어 있었다(Fig. 1A). 위 전정부의 점막 조직으로 시행한 rapid urease test에서 음성이었다.

Fig. 1A. Gastroduodenoscopy showed diffuse superficial ulceration with whitish membranes from the descending portion to transverse portion. Easy mucosal bleeding by touch of the probe was also noted. B, Gastroduodenoscopy taken on the hospital day 9 revealed that the previous diffuse ulcerations from the descending through transverse portion was markedly improved.

Fig. 1A



Fig. 1B



영상의학검사 소견 : 입원 당시 시행한 복부전산화단층촬영에서는 십이지장과 근위 공장에 미만성 소장벽의 비후가 관찰되었다.

치료 경과 : 1병일에 상부위장관 내시경 후 십이지장 궤양 치료를 위해 proton pump inhibitor (PPI) 투여를 시작하였다. 2병일째 양측 하지에 자반이(Fig. 2) 나타나 HSP로 진단하였고 구토를 동반한 극심한 상복부 통증이 지속되어 스테로이드 2 mg/kg/day를 시작하였다.

4병일 아침에 피부 자반이 무릎까지 퍼졌고 스테로이드 치료에도 불구하고 담즙성 구토와 쥐어 찌는듯한 복통은 호전되지 않았고 혈변이 동반되었다. 스테로이드 투여를 중단하고 정맥 면역글로블린 1 g/kg/day를 투여하였다. 저녁에 나간 혈액검사서 아밀라아제 150 IU/L, 리파제 181 IU/L 여서 급성 췌장염이 동반된 것을 확인하였다.

6병일째 여전히 극심한 복통이 나타나고 혈변이 동반되어 장중첩증 의심 하에 시행한 복부초음파에서는 장중첩증은 관찰되지 않았다. 또한 췌장의 미만성 부종 소견은 관찰되지 않았다. 아밀라아제 142 IU/L, 리파제 126 IU/L 체크되어 금식 지속하였다. 정맥 면역글로블린 투여를 종료하고 스테로이드 1 mg/kg/day를 다시 투여하기 시작하였다. 통증완화를 위해 opioid계열의 약물을 투여하였다.

9병일째 복통은 다소 호전되었으나 여전히 지속되는 소견을 보여 두 번째 상부위장관 내시경 검사를 시행하였다. 처음 보였던 십이지장 하행부의 미만성 궤양과 출혈성 점막 부종은 현저히 호전되어 있었다(Fig. 1B). 아밀라아제 320 IU/L, 리파제 197 IU/L로 예전보다 증가된 소견을 보였다. 장기간의 금식이 필요할 것으로 판단되어 총정맥영양을 시작하였다.

11병일째에도 복통이 지속되어 췌장염의 중증도 확인을 위해 복부 전산화단층촬영을 시행하였다. 처음 복부전산화단층촬영에서 보였던 십이지장과 공장 근위부의 미만성 소장벽의 비후 소견은 호전되었다. 췌장의 미만성 부종이나 췌장 주변부 침윤과 같은 이상소견은 관찰 되지 않았다(Fig. 3).

13병일 째에 아밀라아제 195 IU/L, 리파제 237 IU/L로 다시 증가된 소견을 보였다. 17병일에 아밀라아제 177 IU/L, 리파제 199 IU/L 였으나 복통이 다소 호전된 소견을 보여 소량의 미음 식이를 시도하였다.

20병일에 아밀라아제 195 IU/L, 리파제 250 IU/L로 증가된 소견 있으나 복통은 경미하여 소량의 미음 식이 진행을 지속하였다. 이후 혈청 아밀라아제와 리파제 수치는 감소와 약간의 증가

Fig. 2. Multiple purpuric spots appeared on the patient's both foot on the hospital day 2.



Fig. 3. Computerized tomography scan taken on the hospital day 11 did not show any abnormality of pancreas such as parenchymal or peripancreatic inflammation.



를 반복하였다. 이후 29병일에 아밀라아제 124 IU/L, 리파제 82 IU/L로 감소한 소견을 보이면서 복통은 없었으며 복부의 압통도 관찰되지 않았다. 총정맥영양을 중단하였고 점차 식이를 진행하였다. 이후 아밀라아제 81 IU/L, 리파제 36 IU/L로 정상화 된 소견을 확인하였으며 46병일에 퇴원하였다.

고찰

HSP는 소아에 생기는 가장 흔한 혈관염 중의 하나이다. 2). 1801년에 William Heberden이 혈변, 혈뇨와 복통 증상이 있으면서 통증이 있는 피부 부종이 동반된 어린 남아를 처음으로 기술하였다^{5, 9, 10}. 1837년에 Lucas Schölein이 Peliosis rheumatica라고 관절통과 자반이 동반된 것을 보고하였으며 1868년에 Eduard Henoch가 관절염과 자반이 있으면서 위장관을 침범한 사례와 이후에 신장 침범을 한 사례를 보고하였다^{5, 11}.

HSP에서 50-75%는 복통과 같은 위장관 증상이 동반되고 대부분 환자에서 피부 자반 후에 위장관 증상이 동반된다. 하지만, 10-36% 정도 환자에서 피부 자반보다 위장관 증상이 선행한다⁴⁻⁶. 본 증례에서도 복통과 같은 위장관 증상이 7일간 지속되었으며 입원 후에 자반이 나타나 HSP로 진단하였다. 이외에도 관절 증상이 15-25%, 신장 침범이 20-60% 정도로 나타나고 신경계나 호흡기를 드물게 침범하기도 한다. 급성 췌장염이 동반되는 경우도 있으나 1963년 Toskin⁸이 20세 된 남자에게서 췌장염과 사지에 점상 출혈이 동반된 증례를 처음 보고한 이후로 16 증례만이 전 세계적으로 보고되었을 뿐이다^{9, 12-23}. 소아에서는 Garner¹³, Branski 등¹⁵, Couture 등¹⁶, Cheung 등¹²과 Soyer 등²³이 보고 하였다. 국내에서는 성인의 경우 보고 예가 없으며 소아에서는 Lee 등⁹이 보고한 증례가 유일하다.

Lee 등⁹의 증례는 본 증례와 비슷하게 복통이 피부 자반보다 선행하였고 급성 췌장염이 동반된 것으로 보고하였다. 위장관내시경을 10병일에 시행하였고 십이지장 하행부에 점상 출혈이 있다고 보고하였다. 아밀라아제는 160 IU/L로 경미하게 증가되었다고 하였고 리파제 증가 여부는 기술 되지 않았다. 복부초음파

는 췌장 두부가 전체적으로 비대한 소견을 보였다고 하였다. 본 증례에서는 내시경적 소견에서 심한 미만성 궤양과 출혈성 점막 부종이 관찰되었다. 본 증례에서 동반된 것으로 확인된 급성 췌장염은 아밀라아제 320 IU/L, 리파제 197 IU/L로 증가된 소견을 보였다. 하지만 복부 초음파와 복부 전산화단층촬영에서는 췌장의 이상 소견은 관찰 되지 않았다.

HSP에 대한 치료는 일반적으로 피부 자반만 있는 경우 보존적 치료를 하는데 복통이나 두피 부종이 동반된 경우 스테로이드를 투여할 수 있다. 3-6, 24, 25). 본 증례에서도 극심한 복통이 나타나고 내시경적 소견에서 십이지장 하행부에 미만성 궤양과 출혈성 점막 부종이 동반되어 스테로이드를 투여하였다. Yang 등²⁶의 보고에 의하면 심한 복통과 위장관 출혈이 동반된 HSP의 경우 스테로이드 치료에 반응하지 않을 경우는 약60% 정도에서 나타난다고 한다. 이 경우 정맥 면역글로불린 치료가 도움이 된다고 보고되고 있기도 하다^{4, 26-28}. 본 증례에서는 스테로이드 투여에도 불구하고 복통이 호전되지 않고 혈변이 동반되어 정맥 면역글로불린 치료를 시행하였다. 하지만 정맥 면역글로불린 치료에도 불구하고 심한 복통은 지속되었고 이후 시행한 검사에서 급성 췌장염이 동반된 것을 확인 할 수 있었다. 급성 췌장염은 약한 달에 걸쳐서 서서히 완화되었으며 46병일째 전신 상태가 양호한 상태에서 퇴원 할 수 있었다.

결론적으로 심한 위장관 증상과 위십이지장 병변이 현저한 HSP 환자에서 스테로이드와 정맥 면역글로불린 치료에도 호전을 보이지 않으면 급성 췌장염의 동반 여부를 반드시 감별해야 할 것이다.

요약

HSP에 급성 췌장염이 동반되는 경우는 아주 드물다. 저자들은 8세 남아에게서 피부자반, 심한 복통, 십이지장 하행부의 미만성 궤양이 현저하여 스테로이드와 정맥 면역글로불린 치료를 하였으나 잘 반응하지 않았고 매우 드문 합병증인 급성 췌장염을 동반한 HSP 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 대부분의 HSP는 보존적 치료로 호전을 보이는데 만약 심한 복통과 위십이지장 병변을 갖는 환아에게서 약물 치료에도 반응을 잘 하지 않는 경우에는 급성 췌장염 동반 여부를 반드시 감별해야 할 것이다.

참고 문헌

- 1) Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJJ. Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2008;93:1-8.
- 2) Tizard EJ. Henoch-Schönlein Purpura. Arch Dis Child 1999;80:380-3.
- 3) Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics. In: Miller MM, Pachman LM. Vasculitis Syndromes. 18th ed. Philadelphia: Saunders, 2007:1043-5.
- 4) Kang KS. Acute Abdominal Pain in Children. Korean J

- Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;11(2 Suppl):11S-18S.
- 5) Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, et al. Henoch-Schönlein purpura in Childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 Cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005;35:143-53.
 - 6) Chang JY, Kim YJ, Kim KS, Kim HJ, Seo JK. Henoch-Schönlein purpura presenting with acute abdominal pain preceding skin rash: Review of 23 Cases. *J Korean Pediatr Soc* 2003;46:576-84.
 - 7) Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 1998;34:405-9.
 - 8) Toskin KD. Syndrome of hemorrhagic pancreatitis as a manifestation of Henoch-Schönlein disease. *Klin Khir* 1965;11:65-7.
 - 9) Lee SC, Kim HJ, Tchah Hann, Park HJ. A case of acute pancreatitis complicated with allergic purpura. *J Korean Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;2:116-22.
 - 10) Heberden W. *Commentarii di morborum historia et curatione*. London: Payne, 1801. Reprinted as commentaries on the history and cure of disease. Birmingham, AL, The classics of Medicine Library, Division of Grifphon Editions, Ltd., 1982:395-7.
 - 11) Henoch E. *Lectures on children's diseases*. Second volume (translated from fourth edition). The New Sydenham Society, London 1889:373-6.
 - 12) Cheung KM, Mok F, Lam P, Chan KH. Pancreatitis associated with Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 2001;37:311-3.
 - 13) Garner JA. Acute pancreatitis as a complication of anaphylactoid purpura. *Arch Dis Child* 1977;52:971-2.
 - 14) Pappala AR. Pancreatitis: A rare Complication of Henoch-Schönlein purpura. *Am J Gastroenterol* 1978;69:101-4.
 - 15) 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.
 - 16) Couture A, Veyrac C, Baud C, Galifer RB, Armelin I. Evaluation of abdominal pain in Henoch-Schönlein Syndrome by high frequency ultrasound. *Pediatr Radiol* 1992;22:12-7.
 - 17) Wu CS, Tung SY. Henoch-Schönlein purpura complicated by upper gastrointestinal bleeding with an unusual endoscopic picture. *J Clin Gastroenterol* 1994;19:128-31.
 - 18) Takamatsu K, Ikeda Y, Nakauchi Y, Kawada M, Hashimoto K, Furihata M. Henoch-Schönlein purpura with rapidly progressive glomerulonephritis and fatal intraperitoneal hemorrhage in an adult. *Nippon Jinzo Gakkai Shi* 1994;36:63-8.
 - 19) Diaz CF. Henoch-Schönlein purpura and pancreatitis. *Dig Dis Sci* 1995;40:750-1.
 - 20) Russ M, Texier P, Brun P, Huault G. Acute pancreatitis in rheumatoid purpura [letter]. *Arch Fr Pediatr* 1987;44:474.
 - 21) L'evy-Weil FE, Sigal M, Renard P, Pouliquen X, Gaulier A, Moulouguet Doleris L, et al. Acute pancreatitis in rheumatoid purpura. Apropos of 2 cases. *Rev Med Interne* 1997;18:54-8.
 - 22) Tung SY, Wu CS, Chen PC, Kuo YC. Clinical observation of Henoch-Schönlein purpura-focus on gastrointestinal manifestation and endoscopic findings. *Changgeng Yi Xue Za Zhi* 1994;17:347-51.
 - 23) Soyer T, Egritas Ö, tmaca E, Akman H, Öztürk H, Tezic T. Acute Pancreatitis: A rare presenting feature of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 2008;44:152-3.
 - 24) Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, et al. Early Prednisone Therapy in Henoch-Schönlein purpura: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr* 2006;149:241-7.
 - 25) Dillon MJ. Henoch-Schönlein purpura (treatment and outcome). *Cleve Clin J Med* 2002;69(2 Suppl):s121S-3.
 - 26) Yang HR, Choi WJ, Ko JS, Seo JK. Intravenous Immunoglobulin for Severe Gastrointestinal Manifestation of Henoch-Schönlein purpura refractory to corticosteroid Therapy. *Korean J Pediatr* 2006;49:784-9.
 - 27) Hamidou MA, Pottier MA, Dupas B. Intravenous immunoglobulin in Henoch-Schönlein purpura. *Ann Intern Med* 1996;125:1013-4.
 - 28) Fagbemi AA, Torrente F, Hilson AJ, Thomson MA, Heuschkel RB, Murch SH. Massive gastrointestinal haemorrhage in isolated intestinal Henoch-Schönlein purpura with response to intravenous immunoglobulin infusion. *Eur J Pediatr* 2007;166:915-9.