

Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 내시경적 생검 후에 발생한 십이지장 벽내 혈종

울산대학교 의과대학 울산대학교병원, *서울아산병원 소아과

김 준 성 · 김 경 모*

Intramural Hematoma of the Duodenum following Endoscopic Biopsy in a Child with Henoch-Schönlein Purpura

Joon Sung Kim, M.D. and Kyung Mo Kim, M.D.*

Department of Pediatrics, University of Ulsan College of Medicine, Ulsan University Hospital, Ulsan, *Asan Medical Center, Seoul, Korea

Henoch-Schönlein purpura is a systemic small-vessel IgA-dominant vasculitis with involvement of skin, gastrointestinal tract, joint and kidney. Henoch-Schönlein purpura and an endoscopic biopsy are rare causes of intramural hematoma of the duodenum. We herein report a case of intramural hematoma of the duodenum and duodenal obstruction following endoscopic biopsy in an 8-year-old girl with Henoch-Schönlein purpura. Abdominal CT scan showed intramural hematoma in the second and third portions of the duodenum, which caused marked narrowing of the lumen. She was treated with supportive care and improved completely without any gastrointestinal complications. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 9: 256~261)

Key Words: Henoch-Schönlein purpura, Duodenum, Intramural hematoma

서 론

Henoch-Schönlein 자반증(HSP)은 전신적인 과민성 소혈관염으로 피부, 위장관, 관절, 신장 등을 침범하여 비혈소판 감소성 자반증, 관절통 및 관절염, 신

질환, 산통성 복통 등을 일으키는 것이 특징적이며 대부분 소아에서 발생한다¹⁾. 병리 조직 검사에서 소동맥이나 소장맥 또는 모세혈관 주위에 백혈구 침윤을 보이는 다기관 면역복합체-매개 혈관염이 특징으로 명확한 원인이 아직까지 밝혀지지 않았으나 순환성 또는 점막에서 항원 자극에 대한 면역 글로불린 A (IgA)의 조절 결함 때문인 것으로 추정되고 있다^{2,3)}. HSP 환자의 약 2/3에서 위장관을 침범하는 것으로 보고되고 있는데, 흔한 위장관 증상으로 복통, 구토, 위장관 출혈 등이 알려져 있으며 이들은 대개 혈관염에 의한 장벽 부종이나 출혈 및 소혈관

접수 : 2006년 6월 28일, 승인 : 2006년 8월 29일
책임저자 : 김준성, 682-714, 울산광역시 동구 전하동 290-3
울산대학교병원 소아과
Tel: 052-250-8861, Fax: 052-250-8071
E-mail: pedkjs@uuh.ulsan.kr

혈전에 의해서 유발된다. 또한 장중첩증, 장관 폐쇄, 장경색, 장천공, 장관 벽내 혈종 등의 심각한 위장관 합병증이 드물게 발생할 수 있다^{4,5)}. 이 중에서 장관 벽내 혈종이 십이지장에서 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있고^{5,6)}, 저자들이 살펴본 바에 의하면 내시경적 생검을 시행한 후에 발생한 장관 벽내 혈종에 대한 증례 보고도 비교적 드물었으며^{7,8)} 아직까지 국내에서 보고된 증례는 없었다. 최근 저자들은 심와부 통증과 양 하지의 홍반성 자반, 혈변 등을 주소로 내원하여 HSP로 진단된 8세 환아에서 상부 위장관 내시경적 생검을 시행한 후에 발생하였고 보존적 치료로 호전된 십이지장 벽내 혈종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 강○○, 여아, 8세

주 소: 심와부 복통, 양 하지의 홍반성 자반, 혈변

현병력: 평소 건강하게 지내던 8세 여아가 최근 2주 동안의 심와부 복통과 1주 전부터 발생한 양측 하지의 홍반성 자반과 혈변을 주소로 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이사항 없음.

진찰 소견: 체중은 23.5 kg (25~50 백분위수), 신장 124.3 cm (25~50 백분위수)이었고, 활력징후는 혈압 100/75 mmHg, 호흡수 24회/분, 심박수 80회/분, 체온은 36.6°C였다. 환아는 급성 병색을 보이고 있었고 의식은 명료하였으며 양측 하지의 슬와부에서 다수의 출혈성 자반과 점상 출혈 소견이 관찰되었다. 복부 진찰상 장음은 정상적이었고 복부는 편평하고 부드러웠으나, 심와부에서 압통 소견이 관찰되었다. 간비종대는 없었고 비정상적인 복부 종괴도 촉진되지 않았다.

검사 소견: 내원 당시 말초 혈액 검사에서 혈색소는 13.2 g/dL, 백혈구 7,400/mm³, 혈소판 454,000/mm³이었고, 요검사상 정상 소견이었다. 혈청 생화학 검사는 BUN/Creatinine 8/0.5 mg/dL, 공복 시 혈당 92 mg/dL, 총 단백 6.2 g/dL, 알부민 4.2 g/dL, 총 빌리루빈 0.5 mg/dL, AST/AST 20/12 IU/L, Na/K/Cl 138/4.0/104 mEq/L, amylase/lipase 107/37 U/L, CRP 0.5 mg/dL였다. 출혈 시간, 프로트롬빈 시간, 활성화 부분 트롬보플라스틴 시간 등 혈액 응고 검사 소견은 모두 정상 범위였다. 대변 검사에서 잠혈 반응 양성 소견을 보였다.

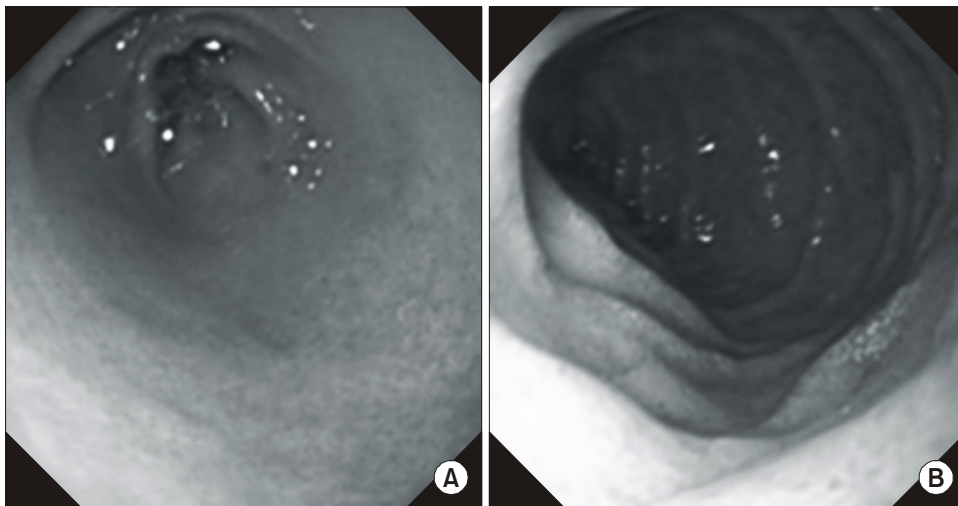


Fig. 1. Endoscopic finding shows scattered shallow ulcers with multiple submucosal hemorrhagic patches and petechiae on the gastric antrum (A) and a shallow ulcer and multiple erosions on the second portion of the duodenum (B).

내시경 소견: 상부 위장관 내시경 검사에서 위 체부 및 전정부, 십이지장의 구부, 하행부 등에서 산재된 얇은 궤양들과 함께 다수의 출혈반, 점상 출혈, 미란 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 대장 내시경 검사에서는 정상 소견을 보였다.

방사선학적 소견: 내시경적 생검을 시행하고 6시

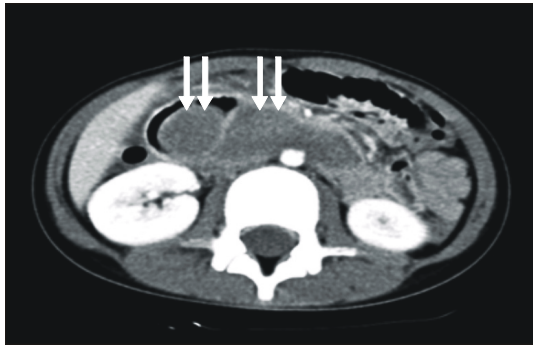


Fig. 2. Contrast-enhanced abdominal CT scan shows a large non-enhancing intramural hematoma with marked luminal narrowing at the third portion of the duodenum (arrows).

간이 경과한 후에 갑자기 심한 복통과 구토를 호소하여 시행한 복부 전산화 단층 촬영에서 십이지장 제 2, 3 부위에서 십이지장 내강을 거의 폐쇄시키고 있는 3.5×10 cm 크기의 벽내 혈종이 관찰되었다(Fig. 2). 당시 혈액 검사상 혈색소가 10.1 g/dL로 감소하였고, 혈청 amylase/lipase 501/204 U/L로 상승된 소견을 보였으나 전산화 단층 촬영에서 췌장은 정상적인 크기와 모양을 보였다.

치료 및 경과: 피부 자반 및 십이지장 조직 검사에서는 모두 전형적인 백혈구 파괴 혈관염(leukoclastic vasculitis)에 합당한 소견을 보였다(Fig. 3). 환아는 약 2주간 금식과 비위관 배액, 정맥 내 수액 투여 및 총경정맥 영양요법 등의 보존적 치료와 함께 하이드로코티손을 1주 동안 정맥 투여하였다. 이후 환아의 증상은 빠르게 호전되었고, 입원 17일째 시행된 복부 초음파 검사상 십이지장 벽내 혈종이 완전히 소실되었고 거의 폐쇄되었던 십이지장 내강도 정상화된 소견을 보여 퇴원하였다. 이후 약 1년이 경과한 현재까지 환아는 특별한 합병증 없이 외래에서 추적 관찰중이다.

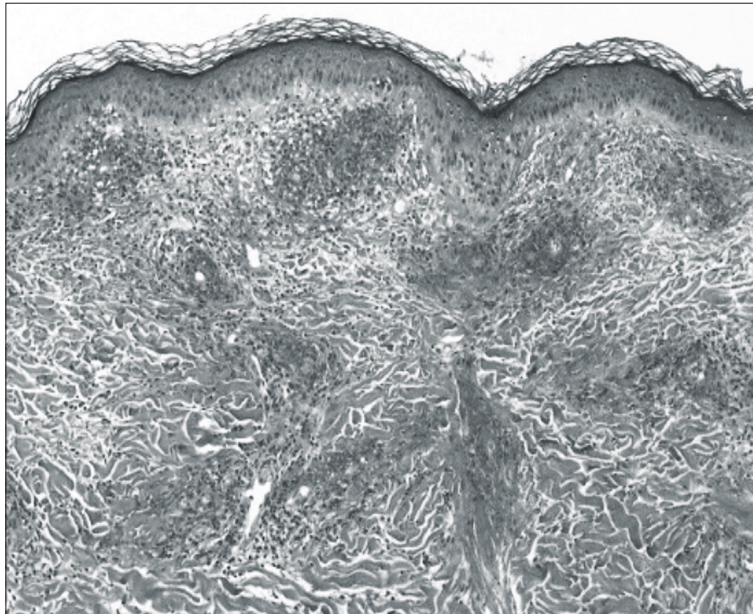


Fig. 3. Histologic finding of the skin shows neutrophilic infiltration of blood vessel walls, fibrinoid necrosis, and fragmented neutrophilic nuclei in blood vessels of the superficial dermis (H&E, $\times 40$).

고 찰

HSP는 IgA 면역 복합체와 연관된 자가면역성 혈관염에 의한 질환으로, 1990년 American College of Rheumatology⁹⁾에서 발표한 HSP 진단 기준은 (1) 축진성 자반, (2) 발병 당시 연령이 20세 이하, (3) 급성 산통성 복통, (4) 조직 검사상 소동맥이나 소정맥 주위에 과립구 침착을 보이는 백혈구 침윤성 혈관염 등이고, 이 중에서 2가지 이상을 만족하면 HSP로 진단할 수 있다. 본 증례 환자에서는 4가지 진단 기준을 모두 만족하여 HSP로 진단되었다.

HSP에서 관찰되는 위장관 점막의 변화는 부종, 발적, 점상 출혈, 미란 및 궤양 등으로 이와 같은 점막 병변에서 조직 검사를 해보면 피부 자반에서의 조직 소견과 동일한 백혈구 파괴성 혈관염 및 IgA의 혈관 침착을 보인다^{2,10)}. HSP 환자에서 주로 관찰되는 상부 소화관 내시경 소견은 미란성 위염, 출혈성 십이지장 미란, 십이지장 궤양 등이 있다¹⁰⁻¹²⁾. 이러한 소견들은 HSP에 질병-특이적인 소견은 아니지만 특징적 소견이며, 점막 변화가 위와 십이지장 구부보다는 주로 십이지장 하행부 및 수평부에서 발생한다¹²⁾. 본 증례에서는 위 체부와 전정부, 십이지장 구부와 하행부에서 산재된 얇은 궤양과 미란, 출혈반, 점상 출혈 등 HSP의 특징적인 소견을 보였다. 십이지장내 벽내 혈종의 원인으로는 복부 외상이 가장 많고, 그 외에 출혈성 혈액 질환, 항응고제 치료, 궤장 질환, 알코올 중독, 십이지장 조직 검사 및 HSP 등이 알려져 있다^{7,13,14)}. 국내에서는 전 등⁶⁾이 피부 병변 없이 급성 복증으로 내원한 HSP 환자에서 십이지장 벽내 혈종이 관찰되어 보존적 치료를 시행하였으나 장관 폐쇄 증상이 지속되어 혈종 제거술을 시행하였던 증례를 보고하였다. 본 증례 환자에서는 복부 외상의 과거력이 없었고 지혈과 관련된 검사 소견이 모두 정상 범위였으며, 항응고 치료, 궤장 질환 등의 소견도 보이지 않았으며 십이지장 궤양 부위에서 내시경적 생검을 시행한 이후에 발생하였으므로, 십이지장 벽내 혈종의 원인이 HSP 질환 자체의 출혈성 소인과 뒤이어 시행된 십이지

장 조직 검사 때문인 것으로 사료되었다. HSP에서 위장관 출혈은 약 30~50%의 환자에서 발생하는데 대부분의 경우 경한 출혈로 자연 치유되거나 보존적 치료로써 호전되는 양상을 보이며, 대량 출혈은 드문 것으로 알려져 있다^{1,2)}. 본 증례에서는 비교적 많은 양의 십이지장 벽내 출혈로 인하여 십이지장 내강을 거의 폐쇄시키는 소견을 보였다.

Kirberg 등¹⁵⁾에 의하면, 십이지장 벽내 혈종은 내시경적 소장 생검을 시행받은 소아의 2% 미만에서 발생하고 대부분 경한 증상을 보인다고 하였다. 기저 질환이나 치료와 관련된 응고 이상이 없는 환자에서 십이지장 벽내 혈종이 발생하는 원인은 아직까지 명확하지 않다. 십이지장의 특수한 해부학적 구조가 일부 관여할 것으로 보고 있고, 이 외에도 내시경적 생검의 시행 횟수가 많은 경우, 심층부 생검 표본을 얻으면서 생긴 엇갈림 손상(shear injury) 등의 인자가 혈종 발생에 기여하는 것으로 생각되고 있다⁸⁾. Zinelis 등¹⁶⁾은 이와 같은 합병증을 막기 위하여 십이지장에서 생검을 시행할 때 내시경 선단으로부터 생검 겸자가 2~3 cm 이상 나오지 않도록 유지할 것을 제안하였다.

십이지장 벽내 혈종의 전형적인 임상 증상은 심한 복통과 구토이며, 흔히 궤장염이 동반된다. 진단은 복부 초음파와 전산화 단층촬영, 상부 위장관 조영술 등의 영상 기법을 통해 이루어진다^{7,8,13)}. 일단 십이지장 벽내 혈종으로 확진되고 장천공이 배제되면 비위관을 통한 배액, 정맥 내 수액 투여, 총경정맥 영양요법 등의 보존적 치료를 혈종이 소실될 때까지 시행하게 된다. 대부분의 십이지장 벽내 혈종은 이와 같은 보존적 치료로 약 1~2주 내에 호전되며, 섬유화나 장관 협착 등의 합병증을 남기지 않는다¹⁷⁾. 그러나 발열, 천공, 장관 출혈이 조절되는 않거나 드물지만 장관 폐쇄 증상이 지속되는 경우에는 수술을 시행하게 되는데²⁾, 수술 방법으로는 장관 절제나 우회술보다는 수술 합병증 발생이 비교적 적은 단순 혈종 제거술이 추천된다¹⁷⁾. 본 증례에서도 약 2주간의 보존적인 치료로 장관 폐쇄 증상이 현저히 호전되었고 복부 초음파를 이용한 추적 관찰을 통해서 십이지장 벽내 혈종이 완전히 소실되었음을

확인할 수 있었으며, 이후 아무런 위장관 합병증을 남기지 않았다.

본 증례에서는 환자의 복통이 매우 심하여 신속한 염증 감소를 통한 복통의 경감을 목적으로 HSP의 급성기에 하이드로코티손을 단기간 정맥 투여하였다. 그러나 HSP에서 전신적인 스테로이드의 투여에 대하여 다수의 임상 연구에서 심한 복통 등 위장관 증상과 관절통을 호전시킨다고 보고하였으나 논란의 여지가 있으며, 이에 대한 전향적인 비교연구는 현재까지 없다^{1,18)}. 또한 스테로이드가 피부 병변 자체나 질병의 지속기간, 재발의 빈도에 영향을 준다는 명확한 근거가 없고, 오히려 스테로이드가 위장관계에서 소화성 궤양이나 출혈, 천공 등의 합병증 발생 빈도를 증가시킬 수 있기 때문에 스테로이드 투여 시에는 신중을 기해야 할 것으로 생각된다.

결론적으로, 소아에서 내시경적 생검을 시행한 후에 비록 드문 합병증이지만 본 증례처럼 십이지장 벽내 혈종이 발생할 수 있다는 점을 항상 기억하고 대비해야 하겠다. 또한 십이지장 벽내 혈종의 특징적인 임상 양상 발현 시에는 복부 초음파, 전산화 단층촬영 등의 검사를 통해 조기에 진단하여 적절한 치료가 이루어져야 할 것으로 사료된다.

요 약

저자들은 심와부 복통과 혈변, 양 하지의 홍반성 자반 등을 주소로 내원한 HSP 환자에서 상부 위장관 내시경적 생검을 시행한 후에 발생한 십이지장 벽내 혈종과 이로 인한 십이지장 장관 폐쇄를 관찰하였고, 다른 중증 합병증 없이 보존적인 치료를 통해 완전히 호전되었던 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

- 1) Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999;78:395-409.
- 2) Katz S, Borst M, Seekri I, Grosfeld JL. Surgical evaluation of Henoch-Schönlein purpura. Experience

with 110 children. *Arch Surg* 1991;126:849-53.

- 3) Uchiyama K, Yoshida N, Mizobuchi M, Higashihara H, Naito Y, Yoshikawa T. Mucosal IgA deposition in Henoch-Schönlein purpura with duodenal ulcer. *J Gastroenterol Hepatol* 2002;17:728-9.
- 4) Choong CK, Bealsley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 1998;34:405-9.
- 5) Glasier CM, Siegel MJ, McAlister WH, Shackelford GD. Henoch-Schönlein syndrome in children: gastrointestinal manifestations. *Am J Roentgenol* 1981;136:1081-5.
- 6) 전은정, 이인석, 송호진, 김상우, 최명규, 정인식 등. Henoch-Schönlein 자반증에 동반된 십이지장 벽내 혈종 1예. *대한소화기내시경학회지* 2002;24:108-12.
- 7) Guzman C, Bousvaros A, Buonomo C, Nurko S. Intraduodenal hematoma complicating intestinal biopsy: case reports and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1998;93:2547-50.
- 8) Camarero C, Herrera D, Corbaton J, Mingo A, Olivares F, Roldan B. Intramural haematoma of the duodenum following endoscopic biopsy: an unusual complication of non-therapeutic endoscopy in children. *Eur J Pediatr* 2004;163:418-9.
- 9) Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:1114-21.
- 10) Kato S, Ebina K, Naaganuma H, Sato S, Maisawa S, Nakagawa H. Intestinal IgA deposition in Henoch-Schönlein purpura with severe gastrointestinal manifestations. *Eur J Pediatr* 1996;155:91-5.
- 11) Chen MJ, Wang TE, Chang WH, Tsai SJ, Liao WS. Endoscopic findings in a patient with Henoch-Schönlein purpura. *World J Gastroenterol* 2005;11:2354-6.
- 12) Wu CS, Tung SY. Henoch-Schönlein purpura complicated by upper gastrointestinal bleeding with an unusual endoscopic picture. *J Clin Gastroenterol* 1994;19:128-31.
- 13) Jones WR, Hardin WJ, Davis JT, Hardy JD. Intramural hematoma of the duodenum: a review of the literature and case report. *Ann Surg* 1971;173:534-44.
- 14) Cohen N, Grauer M, Berant M. Duodenal intramural

- hematoma in anaphylactoid purpura. J Pediatr 1976; 89:856.
- 15) Kirberg A, Latorre JJ, Hatard ME. Endoscopic small intestinal biopsy in infants and children: its usefulness in the diagnosis of celiac disease and other enteropathies. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1989;9:178-81.
- 16) Zinelis SA, Hershenson LM, Ennis MF, Boller M, Ismail-Beigi F. Intramural duodenal hematoma following upper gastrointestinal endoscopic biopsy. Dig Dis Sci 1989;34:289-91.
- 17) Jewett TC Jr, Caldarola V, Karp MP, Allen JE, Cooney DR. Intramural hematoma of the duodenum. Arch Surg 1988;123:54-8.
- 18) Yavuz H, Arslan A. Henoch-Schönlein purpura-related intestinal perforation: a steroid complication? Pediatr Int 2001;43:423-5.
-