

CASE REPORT

## 장중첩으로 발현된 Henoch-Schönlein 자반증

김근영<sup>1,2</sup>

원광대학교 의과대학 외과학교실<sup>1</sup>, 의학연구소<sup>2</sup>

### Henoch-Schönlein Purpura Presenting as Intussusception

Keun Young Kim<sup>1,2</sup>

Department of Surgery<sup>1</sup> and Institute of Medical Science<sup>2</sup>, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is systemic vasculitis disease with various clinical manifestations. Gastrointestinal symptoms in patients with HSP are usually common, with an incidence rate of 62-90%. Most of these gastrointestinal symptoms occur after typical skin purpura, which is a very important clinical evidence for making a diagnosis of HSP. It is difficult to diagnose HSP without skin rash. About 25% of patients may experience gastrointestinal symptoms as their first symptoms. Herein, we report a case of ileo-colic intussusception associated with HSP in a 5-years-old girl presented with diffuse abdominal distension. Our patient did present any symptoms of HSP, such as purpura, arthralgia or arthritis, before surgery. (**Korean J Gastroenterol 2017;69:372-376**)

**Key Words:** Henoch-Schönlein purpura; Ileus; Intussusception

## 서론

소아에서의 장중첩은 비교적 흔한 위장계 응급 질환으로, 주로 2세 미만의 어린 영아에서 발생한다. 대부분의 소아 장중첩은 특별한 원인 없이 발생하는 특발성(idiopathic)인 경우가 대부분이며, 이런 경우 조기에만 발견한다면 공기 정복술(air reduction)과 같은 비수술적 방법으로 쉽게 치료된다.<sup>1</sup> 그러나 드물지만 맥켈 계실(Meckel's diverticulum), 장 용종(polyp), 림프종(lymphoma) 등과 같이 특별한 선형원인(leading point)에 의해서도 장중첩이 발생할 수 있다. 특히, 2세 이상의 어린이에서 발생한 장중첩의 경우에는 동반 질환의 발견 가능성이 2세 미만의 영아보다 매우 높으므로 치료 시 주의가 요구된다.<sup>2</sup>

Henoch-Schönlein 자반증(Henoch-Schönlein purpura, HSP)도 소아 장중첩을 유발할 수 있는 매우 드문 질환으로, 주로 피부나 위장관, 신장 등에 존재하는 작은 혈관을 침범한

다.<sup>3</sup> HSP에서의 피부 자반증과 위장계 증상은 병의 진단에 있어 매우 중요한 소견으로, 대부분의 환자에서 질병 초기에 특징적인 자반증을 동반하며, 순차적으로 복통과 설사와 같은 위장계 증상이 발생한다. 이러한 위장계 증상이 동반된 환자 중 일부에서는 장폐쇄, 출혈, 장중첩과 같은 응급 상황이 발생할 수도 있다. 특히, HSP에서 발생한 장중첩의 경우에도 특발성 장중첩과 비슷하게 복통, 설사, 혈변 등과 같은 일반적인 증상으로 나타나기 때문에 피부 자반증의 발생 없이 위장계 증상만으로 초기에 진단하는 것은 매우 어려운 일이다. 드물지만 일부 소수의 HSP 환자에서는 위장계 증상이 피부 자반증보다 우선하여 나타날 수 있기 때문에, 2세 이상의 유아에서 발생한 장중첩의 경우에는 반드시 HSP의 동반 가능성도 고려하여야 한다.<sup>4</sup>

이에 저자는 평소 건강하던 5세 여아가 장염으로 의심되어 보존적 치료를 받던 중 점차 증상이 악화되어 시행한 복부

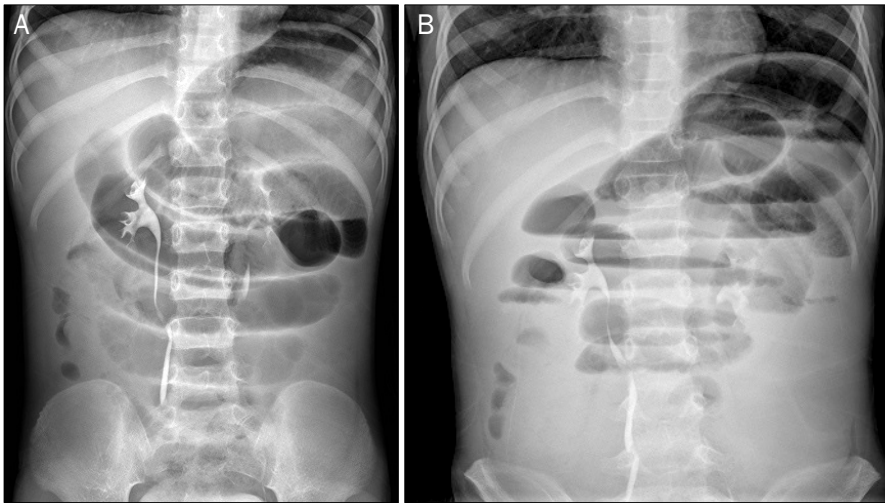
Received May 12, 2017. Revised May 24, 2017. Accepted June 5, 2017.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.  
Copyright © 2017. Korean Society of Gastroenterology.

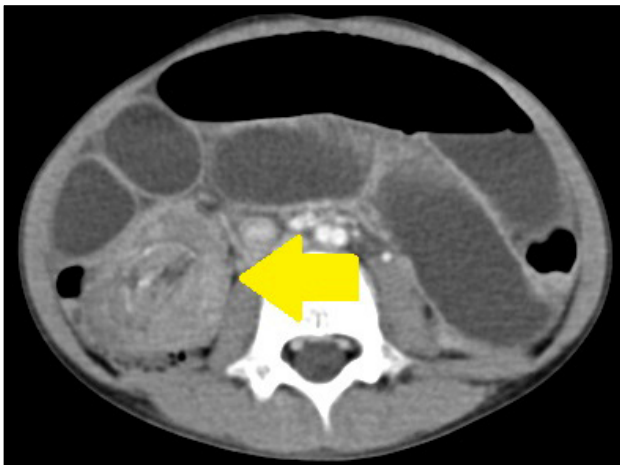
교신저자: 김근영, 54538, 익산시 무왕로 895, 원광대학교 의과대학 외과학교실 및 의학연구소

Correspondence to: Keun Young Kim, Department of Surgery and Institute of Medical Science, Wonkwang University School of Medicine, 895 Muwang-ro, Iksan 54538, Korea. Tel: +82-63-859-0644, Fax: +82-63-855-2386, E-mail: saint@wonkwang.ac.kr

Financial support: This paper was supported by Wonkwang University 2016. Conflict of interest: None.



**Fig. 1.** Abominopelvic X-ray findings. (A) Supine simple abdomen showing dilated loops of the small intestine and bowel edema. (B) Erect simple abdomen showing multiple air-fluid levels with a step ladder sign.



**Fig. 2.** Abdominopelvic computed tomography finding. Coronal view showing severe dilated small intestine and ileo-colic intussusception with target sign (arrow).

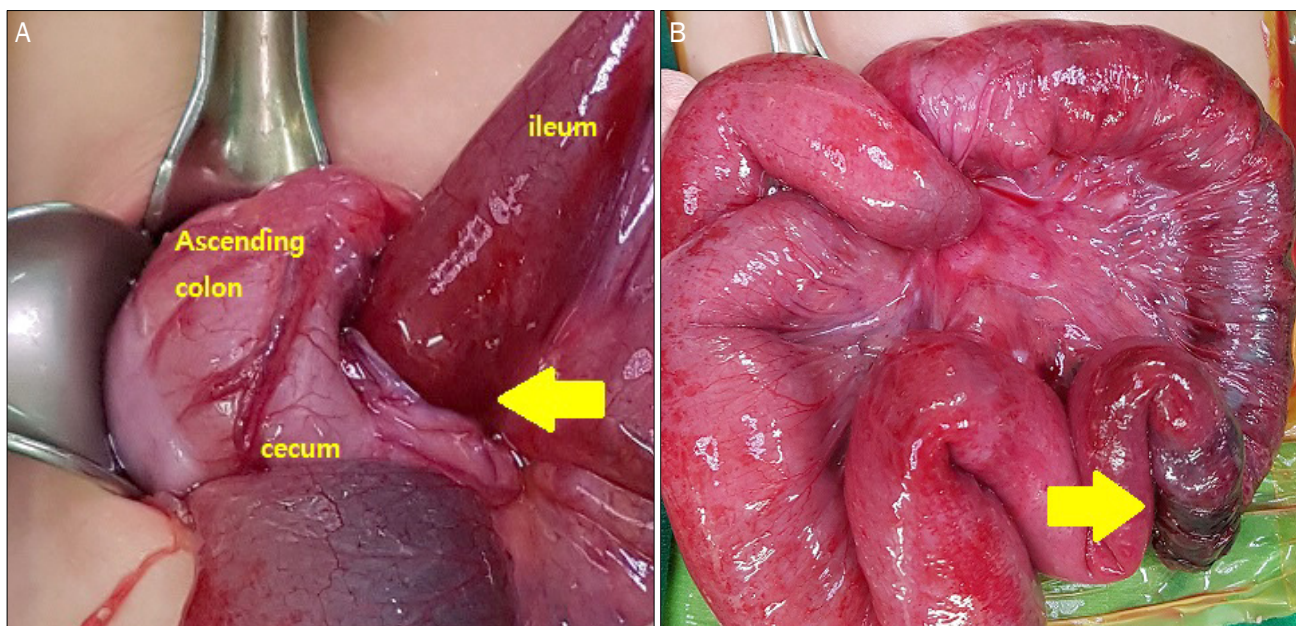
단층촬영에서 장중첩으로 진단되어 응급수술을 시행하였으며, 수술 후 피부 자반증과 함께 단백뇨(proteinuria)를 보여 추후 검사에서 HSP로 진단된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

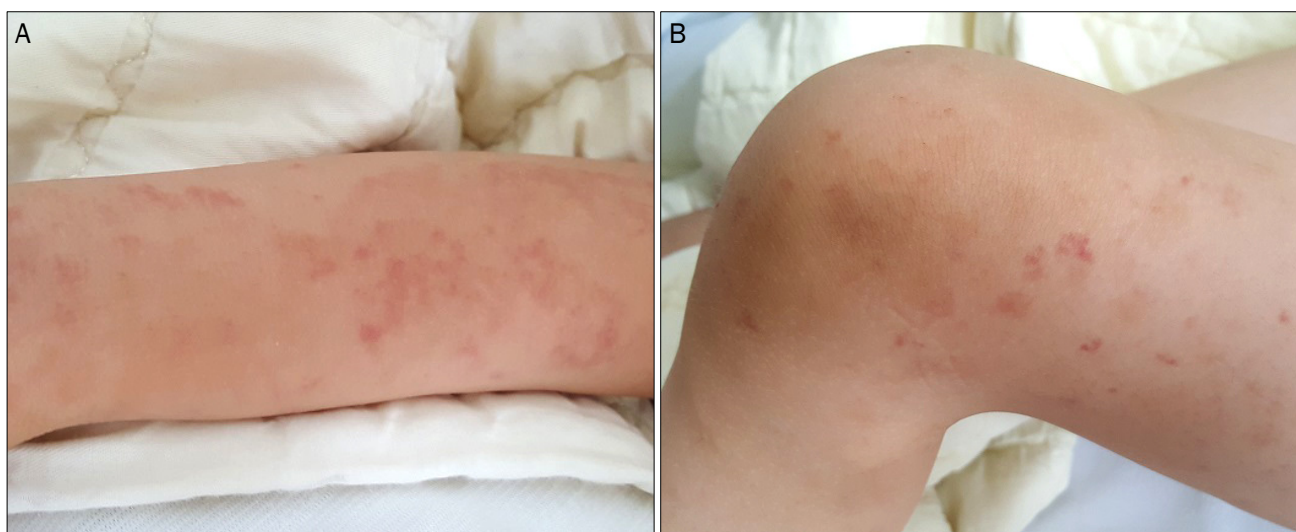
5세 여아가 점점 심해지는 복부 팽창과 복통으로 응급실로 내원하였다. 환아는 5일 전부터 설사와 복통이 발생하여 지역의 한 소아과 병원에서 입원 치료하였으나, 보존적 치료에도 불구하고 증상 호전 없이 악화를 보여 대학병원으로 전원되었다. 환아는 평소 먹고 있던 약물은 없었으며, 수술을 받았던 적도 없었다. 내원 당시 복부는 심한 팽창을 보이고 있었으며, 탈수에 의해 피부의 탄력도(skin turgor)가 심하게 저하되어

있었다. 혈압은 정상이었으나 맥박은 분당 110회 정도로 약간 증가되어 있었다. 복부 전반에 걸쳐 압통(direct tenderness)과 반발통(rebound tenderness)이 관찰되었으며, 장음은 증가되어 있었다. 혈액검사에서 백혈구 수치는 정상이었으나 C-reactive protein은 12.59 mg/L로 상승되어 있었다. 동맥 가스혈 분석(arterial blood gas analysis)에서는 pH가 7.508, PCO<sub>2</sub>가 25.9 mmHg, PO<sub>2</sub>는 131.7 mmHg으로 빠른 호흡에 따른 호흡성 알칼리증(respiratory alkalosis)의 소견을 보이고 있었다. 단순 복부 촬영에서 소장의 심한 확장 소견과 함께 부종성 변화가 관찰되었으며, 전형적인 소장 폐쇄(step ladder sign)의 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 정확한 원인의 확인 및 평가를 위해 복부골반 단층촬영(abdominopelvic computed tomography)을 시행하였다. 검사에서 회장-대장형(ileo-colic type)의 장중첩이 확인되었으며, 특징적인 타겟(target sign) 소견도 관찰되었다(Fig. 2).

환아의 상태가 불안정하고 증상 발생 기간이 오래되었으며, 대변에서 혈변(hematochezia)도 관찰되어 공기주입식 정복술(air reduction)은 위험할 것으로 판단되어 바로 수술적 치료를 결정하였다. 개복 후 확인한 결과 공장(jejunum)부터 원위부 회장(distal ileum)까지 모든 소장이 심하게 확장되어 있었으며 원위부 회장의 일부(약 20 cm)가 대장으로 말려 들어 있는 전형적인 회장-대장형의 장중첩 소견을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 조심스럽게 도수 정복(manual reduction)을 시행하였고, 다행히도 장의 천공이나 추가적인 손상 없이 소장은 잘 정복되었다. 맹부(cecum)나 말단 회장부 그리고 충수(appendix) 부위에 특별한 종양이나 장중첩을 일으킬 만한 다른 이상 소견은 관찰되지 않았다. 그러나 말려 들어갔던 회장의 일부에서 심한 출혈성 손상과 함께 일부 장의 허혈(ischemia)의 소견이 관찰되어 약 8 cm 정도의 소장을 부분 절제(segmental resection)하였다. 절제된 소장의 육안적 소



**Fig. 3.** Operative findings. (A) Before manual reduction. The ileocolic type intussusception is observed (arrow). (B) After manual reduction. Severe hemorrhagic infarction in the small intestine is observed (arrow).



**Fig. 4.** Patient's skin lesion. Various forms of skin purpura are observed at (A) the arm, and (B) the knee.

견에서는 소장(小腸)의 심한 부종과 함께 점막(mucosa)과 장막(serosa)의 점상 출혈(petechiae)을 동반한 손상과 국소적인 허혈의 소견이 관찰되었다. 그러나 다른 2차적인 원인을 의심할 만한 소견은 없었다. 특발성 장중첩으로 진단하였고, 추가적으로 충수 절제술(appendectomy)도 같이 시행하였다.

환아는 수술 후 비교적 안정적으로 회복 중이었으나, 입원 3일째부터 갑자기 발바닥, 발목, 무릎, 엉덩이, 귀 등 신체 전반에 걸쳐 붉은색의 피부 발진이 생겼다(Fig. 4). 병변의 크기는 다양하였고, 주로 관절부위와 신체의 바닥 닿는 면에 발생하였다. 피부 병변에 간지럼이나 통증은 없었다. 약물(藥)에 의한

알레르기 반응으로 의심되어 기존에 쓰던 약을 끊거나 교체하였고, 항히스타민제를 환아에게 투여하였다. 3일 정도 경과를 지켜보는 동안 피부 병변은 처음보다는 미세하게나마 호전을 보였으나 큰 호전은 관찰되지 않았다. 수술을 시행하였던 소장(小腸)에 대한 조직검사에서 점막하(submucosa) 혈관 주위에 심한 염증을 동반한 혈관염 소견이 관찰되었다(Fig. 5). 환아는 2일 뒤부터 심한 전신부종이 시작되었고, 소변검사에서 단백뇨가 300 mg/dL 이상으로 확인되었다. HSP가 의심되어 소아과에 진료를 의뢰하였으며, 곧이어 스테로이드를 포함한 치료를 시작하였다.



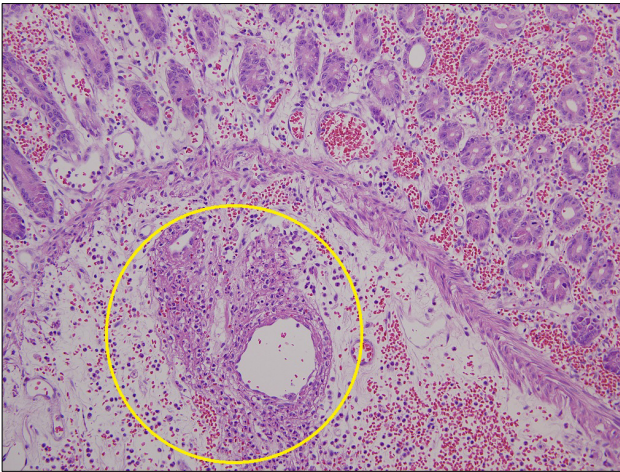


Fig. 5. Microscopic findings of the ileum. Inflammation is observed around the submucosal vessels (circle) (H&E,  $\times 200$ ).

## 고 찰

소아에서의 장중첩(intussusception)은 3개월에서 6세 사이에 발생할 수 있는 비교적 흔한 장폐색의 원인이다. 소아에서 발생하는 장중첩의 경우 일반적으로 2세 미만의 영유아에서 주로 발생하는 것으로 알려져 있으며, 특히 5-11개월 사이에서 가장 많이 발생한다고 보고되고 있다.<sup>1,2,5</sup> 남녀비는 1.4-1.9:1로, 남아에서 많게는 2배 이상으로 여아에 비해 잘 발생하는 것으로 보고되고 있으나 정확한 이유는 밝혀지지 않았다.<sup>1,2</sup>

소아 장중첩의 경우, 선형 원인이 발견되지 않는 특발성인 경우가 대부분을 차지한다. 그러나 보고에 따라 다양하지만, 약 2.6-5.2%에서 종양이나 다른 질병에 의해 2차적으로 장중첩이 발생한다고 보고되고 있다. 특히, 2세 이후에 발생하는 소아 장중첩의 경우에는 원인이 발견될 가능성이 2세 미만의 영아보다 높으므로 치료 시 더욱 주의를 요하게 된다.<sup>2,5</sup>

소아 장중첩을 일으킬 수 있는 원인으로는 용종, 림프종과 같은 종양성 질환 그리고 다양한 형태의 전위 이상(malrotation), 맥질 계설과 같은 선천성 질환, 드물지만 중복 낭종(duplication cyst)과 같은 질환에 의해 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다. 또한 아주 드물게는 HSP, celiac disease와 같은 질환에 의해 발생할 수 있다고 알려져 있으나 국내 보고는 매우 드문 편이다.<sup>2,5-7</sup> 국내의 경우, HSP에 의한 소장-대장형 장중첩이 발생된 경우는 아직까지 적은 수의 증례만 보고되어 있으며, 특히 이번 증례처럼 평소 건강하였고 HSP를 의심할 만한 증상이나 이학적 소견 없이 첫 증상이 장중첩으로 나타난 후, 빠르게 신장 침범까지 발생한 경우는 매우 드물다는 점이 흥미로웠다.

HSP는 소아에서 가장 흔한 혈관염으로, 매년 약 10만 명당

8-20명의 환자가 발생하는 것으로 보고되고 있다.<sup>3</sup> 소아에 있어서 HSP의 진단은 피부의 자반증, 관절염 또는 관절통 그리고 복통과 같은 특징적인 증상의 발생으로 의심해볼 수 있다. 피부 병변은 거의 모든 HSP 환자에서 발생하며, 특히 발목이나 다리, 둔부, 귀, 팔의 신전부위 등에 잘 발생하는 것으로 보고되고 있다. 이러한 피부 병변은 보고에 따라 약간의 차이는 있지만 대부분 거의 모든 환자에서 발생하는 것으로 알려져 있고, 복부증상이나 관절통과 같은 다른 증상에 비해 우선적으로 발생하며, HSP 진단에 있어 가장 중요한 증상이다.<sup>8</sup> 병의 초기에 피부 자반증의 발생은 HSP를 초기에 진단할 수 있게 도움을 준다. 그러나 환자의 약 19-25.3%에서는 피부 자반증 없이 복통과 설사와 같은 위장계 증상이 먼저 올 수 있고, 이런 경우에는 다른 질환들과의 감별이 어려워져 HSP의 진단이 어려워진다.<sup>4,8</sup>

소아 HSP에서의 위장계 증상은 전체 환자의 77.8%에서 나타날 정도로 피부 자반증 다음으로 흔한 증상이다. 환자는 다양한 복통, 설사, 혈변, 복부 팽만 등 다양한 형태의 증상을 호소한다. Chen과 Kong<sup>4</sup>에 따르면 복통은 대부분의 환자(98.1%)에서 호소하는 증상으로, 복부 어디에서든 발생할 수 있다. 통증은 찢어지는 양상의 심한 통증이지만, 대부분 보존적 치료만으로 수일 내에 호전된다. 만약, 통증이 지속되거나 악화될 경우에는 장중첩이나 장천공과 같은 합병증의 발생을 반드시 고려하여야 한다. 또한 구토와 복부팽만과 같은 장폐쇄 소견이 나타날 수도 있으며, 이러한 증상은 장의 국소적 혈관염에 의한 허혈성 변화나 부종, 점막하 출혈 등 다양한 원인에 의해 발생할 수 있다. 부분적인 장폐쇄도 복통과 마찬가지로 대부분 스스로 호전되나, 만약 단순 복부 촬영에서 장폐쇄 소견이 지속되거나 악화될 경우에는 초음파와 복부 단층촬영과 같은 정밀 검사를 실시하여 합병증의 발생 여부를 반드시 확인해야 한다.<sup>9</sup> HSP 환자에서의 위장계 증상은 매우 흔하며 대부분 치료에 좋은 반응을 보이거나 재발률도 높고, 수술이 필요한 상황도 발생할 수 있기 때문에 증상의 정도와 경과에 따라 주의 깊은 관찰과 시기 적절한 검사를 시행하는 것이 환자의 예후에 있어 매우 중요하다.<sup>9,10</sup>

HSP에 이환된 환자에서 위장계 합병증으로 수술을 받게 되는 경우는 대략 전체 환자의 약 4.8% 정도로 보고되고 있다.<sup>4</sup> 가장 흔한 수술적 합병증은 장중첩으로 보고마다 다양하나 HSP에 이환된 환자 중 약 1.5%에서 많게는 11.4%에서 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>8,9</sup> 가장 많은 형태는 회장-회장(ileo-ileal)형으로, 전체의 약 51-70% 정도를 차지하며, 그 뒤로 회장-대장(ileo-colic)형이 30-38% 정도 차지한다. 대장-대장(colic-colic)형은 4%로 매우 드물다.<sup>4,8,9</sup> HSP에서의 장중첩은 특발성 장중첩에 비하여 장 절제율이 높으며, 공기 정복과 같은 비수술적 치료에 반응이 안 좋은 것으로 보고되고 있어<sup>9</sup>

초기에 복부 초음파를 실시하여 장중첩을 진단했을 경우, 초기에 수술적 치료를 고려하는 것이 환자의 예후에 중요하다. 또한 이 환아와 같이 HSP 발병초기에 장중첩과 같은 합병증으로 수술을 받게 되었을 경우, 일반적인 HSP의 병의 진행과정보다 신장 침범이 더 빠르고 심하게 진행되며 예후가 비교적 나쁜 것으로 보고되어 있다.<sup>10</sup>

HSP는 초기에 발견하여 적절한 치료를 시행한다면 비교적 예후가 좋은 질환이다.<sup>11</sup> 그러나 약 1/3의 환자에서 재발을 경험하며, 주로 신장 침범을 통한 신장염(nephritis)의 형태의 재발이 가장 많다.<sup>8</sup> HSP의 신장 침범은 예후에 가장 중요한 요소로, 필요 시 적절한 스테로이드 치료 및 면역요법으로 완화가 가능하다고 알려져 있으나, 일부의 경우에는 말기 신부전으로 진행하기도 한다.<sup>10,11</sup> 이번 증례에서와 같이 위장계 증상이 먼저 나타난 HSP 환자의 경우, 다른 환자들에 비해 적절한 진단과 치료가 늦어져 예후가 좋지 못할 수 있기 때문에, 2세 이상의 장중첩 환자의 경우 원인을 찾기 위해 좀 더 세심한 진료가 필요할 것으로 생각된다.

## REFERENCES

1. Kim WS, Jeong JH, Lee JH, et al. Clinical manifestations of childhood intussusception with ubiquitous ultrasonography: comparison with small bowel and ileocecal type. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2011;17:23-34.
2. Kim SH, Jung SM, Lee JI. Risk factors for surgical procedure on ileo-colic intussusception in children. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2016;22:10-13.
3. Rai A, Nast C, Adler S. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Am Soc Nephrol* 1999;10:2637-2644.
4. Chen SY, Kong MS. Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein purpura. *Chang Gung Med J* 2004;27:175-181.
5. Esmaeili-Dooki MR, Moslemi L, Hadipoor A, Osia S, Fatemi SA. Pediatric intussusception in Northern Iran: comparison of recurrent with non-recurrent cases. *Iran J Pediatr* 2016;26:e3898. eCollection 2016 Apr.
6. Zavras N, Tsilikas K, Vaos G. Chronic intussusception associated with malrotation in a child: a variation of waugh's syndrome? *Case Rep Surg* 2016;2016:5638451.
7. Fernandes VP, Lomazi EA, Bellomo-Brandão MA. A rare association of intussusception and celiac disease in a child. *Sao Paulo Med J* 2016 Sep 19:0. [Epub ahead of print]
8. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:395-409.
9. Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 1998;34:405-409.
10. Seo MK, Hong J, Yim HE, Pai KS. A patient with Henoch-Schönlein purpura with intussusception and intractable nephritis. *Child Kidney Dis* 2016;20:92-96.
11. Blanco R, Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, García-Fuentes M, González-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997;40:859-864.