

소아 Henoch-Schönlein Purpura 환자에서 위장관 증상 유무에 따른 임상 소견에 대한 연구

한양대학교 의과대학 소아과학교실

오 세 웅 · 최 재 형 · 김 용 주

A Study of Clinical Manifestations of Gastrointestinal Symptoms in Children with Henoch-Schönlein Purpura

Se-Whung Oh, M.D., Jae-Hyung Choe, M.D. and Yong-Joo Kim, M.D.

Department of Pediatrics, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: This study was undertaken to evaluate the factors correlated with the clinical course and outcome in patients of Henoch-Schönlein Purpura.

Methods: The medical records of 104 children diagnosed with Henoch-Schönlein Purpura (HSP) from January 1996 to April 2006 were reviewed retrospectively. The patients were divided into two groups: patients with Gastrointestinal (GI) symptoms and those without GI symptoms. When there were joint, scrotum, and renal symptoms except for skin lesion in whole HSP, those patients were excluded. The history of acute infection, duration of admission, treatment requirement, recurrence of HSP, CBC, stool occult blood test, abdominal ultrasonographic findings and GI endoscopic findings were reviewed.

Results: Among 104 patients, patients with GI symptoms included 66 cases (63.5%), those without GI symptoms accounted for 38 cases (36.5%). GI symptoms included: abdominal pain in 57 cases (54.8%), vomiting 21 cases (20.2%), GI bleeding 5 cases (4.8%), nausea 3 cases (2.9%) and diarrhea 3 case (2.9%). Positive GI symptoms and GI mucosal lesions on GI endoscopy had a statistically significant correlation with increased admission duration, treatment requirement, recurrence of HSP, and positive stool occult blood. Six cases with small intestinal wall thickening were noted on abdominal ultrasonography. Six cases of hemorrhagic gastritis and hemorrhagic duodenitis, 3 cases of duodenal ulcer, 3 cases of hemorrhagic gastritis and duodenal ulcer, 2 cases of hemorrhagic duodenitis and colitis, and 1 case of colitis were noted on GI endoscopy.

Conclusion: These results suggest that GI endoscopic examination may be helpful for the diagnosis and treatment of children with HSP. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 9: 183~192)

Key Words: Henoch-Schönlein purpura, Gastrointestinal symptoms, Children, GI endoscopy, Stool occult blood

접수 : 2006년 7월 31일, 승인 : 2006년 8월 31일

책임저자 : 김용주, 133-792, 서울특별시 성동구 행당동 17번지, 한양대학교병원 소아과

Tel: 02-2290-8390, 8380, Fax: 02-2297-2380, E-mail: kyjoo@hanyang.ac.kr

서 론

Henoch-Schönlein purpura (HS 자반증)은 아나필락시성 자반증으로도 불리우며 주로 진피 혈관의 세정맥 벽에 IgA와 C₃침착을 동반한 백혈구 파괴성 혈관염(leukocytoclastic vasculitis)이다. 이는 하지와 엉덩이의 축진성 자반, 대관절의 관절통, 위장관과 신장 등 다양한 장기에 발생하는 괴사성 혈관염이다¹⁾. 이 질환의 원인은 특발성인 경우가 가장 많다. 위장관 병변은 소아 환자의 2/3, 성인 환자의 1/3에서 발생하며 주로 십이지장, 공장과 회장이 주로 침범되는 것으로 보고되어 왔다²⁾. HS 자반증의 위장관 증상은 복부 산통, 오심, 구토, 혈변 등이 있으며 내시경 검사나 복부 초음파 검사 등의 진단적 검사를 시행하게 된다. HS 자반증 환자에서 위장관 증상 유무에 따른 여러 가지 임상적 차이와 환자의 임상 경과에 영향을 미치는 다양한 예측 인자에 대한 연구는 드문 실정이다³⁻⁵⁾. 이에 저자들은 HS 자반증 환자에서 선행 질환, 위장관 증상 유무, 그리고 검사 소견의 차이에 따른 임상 경과의 차이가 있는지, 어떠한 특징이 임상 경과에 예측 인자가 될 수 있는지를 알아보고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

1996년 1월부터 2006년 4월까지 한양대학교병원 소아과에 입원하였던 HS 자반증 환자 중 피부 증상 외 다른 증상 없이 위장관 증상을 호소하는 환자 66명과 위장관 증상을 호소하지 않은 환자 38명, 총 104명을 대상으로 하였다.

연구는 입원 기록을 근거하여 후향적으로 분석하였고, 전체 대상 환아를 위장관 증상을 호소하는 군과 위장관 증상을 호소하지 않은 군, 그리고 위장관 내시경 검사를 시행한 군과 위장관 내시경 검사를 시행하지 않은 군으로 나누어서 성별, 연령, 발병 전 급성 감염 병력 등의 과거력, 위장관 증상 유무, 말초 혈액 검사, 대변 잠혈 반응 검사, 복부 초음파 검사, 위장관 내시경 검사, 치료 시행 여부, 재발 여부

에 대해서 비교 분석하였다.

위장관 증상 중에서 토해 내고 싶은 불쾌한 상복부 느낌을 오심으로, 오심이 선행되어 위 내용물이 강한 힘에 의하여 입 밖으로 튀어나오는 현상을 구토로 정의하였다. 또한 하루의 대변량이 200 g 이상 시 설사, 복부 중심의 통증을 복통, 암적색 또는 검은색의 혈액이 섞인 대변을 흑혈변, 선홍색의 혈액이 있는 대변을 선혈변으로 정의하였다. 급성 염증 반응의 지표로 C 반응단백(C-reactive protein, CRP), 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR)이 이용되었고, CRP는 3.0 mg/dL 이상, ESR은 20.0 mm/hr 이상을 증가한 기준으로 하였다. 백혈구 수는 10,000/mm³, 혈소판 수는 500,000/mm³, 면역글로불린 A (immunoglobulin A, IgA)는 6세 미만에서는 160.0 mg/dL 이상을, 6세 이상에서는 250.0 mg/dL 이상을 증가한 기준으로 하였다. 치료는 위장관 증상이 심하거나 위장관 내시경 검사에서 명백한 출혈성 병변이 관찰된 경우에 스테로이드(1~2 mg/kg/day)를 정맥 주사 혹은 경구로 사용하였다.

자료의 통계학적 분석은 SPSS Version 12.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA)을 이용하였다. t-test와 chi-square test, ANOVA test를 사용하였고, *p* value가 0.05 미만인 경우 통계학적으로 유의하다고 판정하였다.

결 과

1. 대상 환자의 특징

대상 환자 104명 중 위장관 증상을 호소하는 환아는 66명(63.5%)이었고, 위장관 증상을 호소하지 않은 환아는 38명(36.5%)이었다. 104명 모두에서 피부 발진이 관찰되었으며(100.0%), 그 외 다른 증상은 관찰되지 않았다. 위장관 증상이 있는 환아나 없는 환아 모두에서 6세에서 10세 사이의 연령군이 가장 많았고, 위장관 증상이 있는 군에서는 남아 36명(54.5%), 여아 30명(45.5%), 위장관 증상이 없는 군에서는 남아 19명(50.0%), 여아 19명(50.0%)으로 관찰되었다(Table 1).

Table 1. Age and Sex Distributions of 104 Children with Henoch-Schönlein Purpura

Age (years)	With GI symptoms		Without GI symptoms		Total (%)
	M	F	M	F	
1~5	12	11	1	11	35 (33.7)
6~10	19	15	17	8	59 (56.7)
11~15	5	4	1	0	10 (9.6)
Total	36	30	19	19	104 (100.0)

GI: gastrointestinal, M: male, F: female.

Table 2. Frequency of Gastrointestinal Symptoms in 104 Children with Henoch-Schönlein Purpura

GI symptoms	No. of cases (%)
Abdominal pain	57 (54.8)
Vomiting	21 (20.2)
Hematochezia	4 (3.8)
Diarrhea	3 (2.9)
Nausea	3 (2.9)
Melena	1 (1.0)

GI: gastrointestinal.

2. 대상 환자의 위장관 증상

위장관 증상으로는 복통 57명(54.8%), 구토 21명(20.2%), 혈변 5명(4.8%), 설사 3명(2.9%), 오심 3명(2.9%)으로 복통이 가장 많았다(Table 2). 또한 위장관 증상이 하나인 경우가 46명(44.2%)이었고, 2개 이상을 동반하는 경우가 20명(19.2%)이었다(Table 3).

3. 복부 방사선 검사 소견

단순 복부 사진은 95명(91.3%)에서 시행하였고, 위장관 증상이 있는 경우 57명, 위장관 증상이 없는 경우가 38명이었으며 특이 소견은 없었다. 복부 초음파 검사는 87명(83.7%)에서 시행하였고, 위장관 증상이 있는 경우 48명(92.3%)에서 특이 소견이 없

Table 3. Classification of 104 Children according to the Number of Gastrointestinal Symptoms

	No. of cases (%)
Children without GI symptoms	38 (36.5)
Children with GI symptoms	66 (63.5)
One GI symptom	46 (44.2)
GI symptom ≥ 2	20 (19.2)

GI: gastrointestinal.

Table 4. Findings of Abdominal Ultrasonogram in 87 Children with Henoch-Schönlein Purpura

Abdominal ultrasonogram	GI symptoms (+) No.=52	GI symptoms (-) No.=35
Normal	48	33
Abnormal		
Duodenal mucosal thickening	3	2
Jejunum mucosal thickening	1	

GI: gastrointestinal.

었고, 십이지장 벽의 부종 3명(5.8%), 공장 점막 부종 1명(1.9%)이었으며, 위장관 증상이 없는 경우 33명(94.3%)에서 특이 소견이 없었고, 십이지장 벽의 부종이 2명(5.7%)으로 관찰되었다(Table 4).

4. 위장관 증상 유무에 따른 임상 소견

상기도 감염은 위장관 증상이 1개일 때 20명(51.3%), 2개 이상일 때 4명(10.3%), 위장관 증상이 없을 때 15명(38.5%)으로 위장관 증상이 있는 군과 없는 군 사이의 통계적 의미는 보이지 않았다. 백혈구의 증가는 위장관 증상이 1개일 때 22명(46.8%), 위장관 증상이 2개 이상일 때는 7명(14.9%), 위장관 증상이 없을 때 18명(38.3%)으로 통계학적 의미는 보이지 않았다. 혈소판의 증가는 위장관 증상이 1개일 때 3명(33.3%), 위장관 증상이 2개 이상일 때는 2명(22.2%), 위장관 증상이 없을 때 4명(44.4%)으로 통계학적 의미는 없었다. ESR은 104명 중 86명에서 시

행되어 위장관 증상이 1개일 때 20명(52.6%), 위장관 증상이 2개 이상일 때는 6명(15.8%), 위장관 증상이 없을 때 12명(31.6%)에서 증가가 관찰되었으나 통계학적 의의는 보이지 않았다. CRP는 104명 중 93명에서 시행되어 위장관 증상이 1개일 때 6명(42.9%), 위장관 증상이 2개 이상일 때는 3명(21.4%), 위장관 증상이 없을 때 5명(35.7%)에서 증가가 관찰되었고 통계학적 의의는 보이지 않았다. IgA는 104명 중 99명에서 시행되어 6세 미만에서 위장관 증상이 1개일 때 7명(41.3%), 위장관 증상이 2개 이

상일 때는 3명(17.6%), 6세 이상에서는 위장관 증상이 1개일 때 10명(40.0%), 위장관 증상이 2개 이상일 때는 3명(24.0%), 위장관 증상이 없을 때 6세 미만에서 7명(41.2%), 6세 이상에서 9명(36.0%)에서 증가가 관찰되었고 통계학적 의의는 없었다. 대변 잠혈 반응 검사는 104명 중 95명에서 시행되어 위장관 증상이 1개일 때 5명(31.3%), 2개 이상일 때 9명(56.3%), 위장관 증상이 없을 때 2명(12.5%)에서 양성으로 관찰되었으며 통계학적으로 그 의의가 있었다 ($p=0.000$)(Table 5).

Table 5. Correlation of Preceding Acute Infection, CBC, ESR, CRP, IgA, Stool OB with the Clinical Course in the 104 Patients with Henoch-Schönlein Purpura

	With GI sx. 1 n=46	With GI sx. ≥2 n=20	Without GI sx. n=38	<i>p</i>	With GI endoscopy n=15	Without GI endoscopy n=89	<i>p</i>	With recurrence n=6	<i>p</i>
Acute infection				0.185			0.719		1.000
Yes	20 (51.3)	4 (10.3)	15 (38.5)		5 (12.8)	34 (87.2)		2 (5.1)	
No	26 (40.0)	16 (24.6)	23 (35.4)		10 (15.4)	55 (84.6)		4 (6.2)	
WBC				0.594			0.662		0.687
< 10,000/mm ³	24 (42.1)	13 (22.8)	20 (35.1)		9 (15.8)	48 (84.2)		4 (7.0)	
≥ 10,000/mm ³	22 (46.8)	7 (14.9)	18 (38.3)		6 (12.8)	41 (87.2)		2 (4.3)	
PLT				0.787			1.000		0.427
< 500,000/mm ³	43 (45.3)	18 (18.9)	34 (35.8)		14 (14.7)	81 (85.3)		5 (5.3)	
≥ 500,000/mm ³	3 (33.3)	2 (22.2)	4 (44.4)		1 (11.1)	8 (88.9)		1 (11.1)	
ESR				0.693			0.831		0.317
< 20.0 mm/hr	21 (43.8)	10 (20.8)	17 (35.4)		8 (16.7)	40 (83.3)		1 (2.1)	
≥ 20.0 mm/hr	20 (52.6)	6 (15.8)	12 (31.6)		7 (18.4)	31 (81.6)		3 (7.9)	
CRP				0.958			0.103		0.566
< 3.0 mg/dL	37 (46.8)	15 (19.0)	27 (34.2)		9 (11.4)	70 (88.6)		4 (5.1)	
≥ 3.0 mg/dL	6 (42.9)	3 (21.4)	5 (35.7)		4 (28.6)	10 (71.4)		1 (7.1)	
IgA				0.833			1.000		1.000
< 6 yr									
< 160.0 mg/dL	4 (25.0)	11 (68.0)	1 (6.3)		0 (0.0)	16 (100.0)		1 (6.3)	
≥ 160.0 mg/dL	7 (41.2)	7 (41.2)	3 (17.6)		1 (5.9)	16 (94.1)		2 (11.8)	
≥ 6 yr				0.966			0.752		0.050
< 250.0 mg/dL	16 (39.0)	16 (39.0)	9 (22.0)		9 (22.0)	32 (78.0)		0 (0.0)	
≥ 250.0 mg/dL	9 (36.0)	10 (40.0)	6 (24.0)		4 (16.0)	21 (84.0)		3 (12.0)	
Stool OB				0.000			0.000		0.310
Yes	5 (31.3)	9 (56.3)	2 (12.5)		8 (50.0)	8 (50.0)		1 (6.3)	
No	35 (44.3)	8 (10.1)	36 (45.6)		7 (8.9)	72 (91.1)		1 (1.3)	

GI: gastrointestinal, sx.: symptoms, WBC: white blood cell, PLT: platelet, ESR: erythrocyte sedimentation rate, CRP: C-reactive protein, IgA: immunoglobulin A.

Table 6. Correlation of Treatment Requirement, Recurrence, and GI Endoscopy with the Clinical Course in the 104 Patients with Henoch-Schönlein Purpura

	With GI sx. 1 n=46	With GI sx. ≥2 n=20	Without GI sx. n=38	<i>p</i>	With GI endoscopy n=15	Without GI endoscopy n=89	<i>p</i>	With recurrence n=6	<i>p</i>
Treatment				0.004			0.000		0.661
Yes	19 (55.9)	10 (29.4)	5 (14.7)		15 (44.1)	19 (55.9)		6 (100.0)	
No	27 (38.6)	10 (14.3)	33 (47.1)		0 (0.0)	70 (100.0)		0 (0.0)	
Recurrence				0.488			0.590		
Yes	4 (66.7)	1 (16.7)	1 (16.7)		0 (0.0)	6 (100.0)			
No	42 (42.9)	19 (19.4)	37 (37.8)		15 (15.3)	83 (84.7)			
Endoscopy				0.001					
Yes	8 (53.3)	7 (46.7)	0 (0.0)						
No	38 (42.7)	13 (14.6)	38 (42.7)						

GI: gastrointestinal, sx.: symptoms.

스테로이드 치료는 위장관 증상이 1개인 경우 19명(55.9%), 2개 이상인 경우 10명(29.4%)에서 위장관 증상이 없을 때는 5명(14.7%)에서 시행되었고 통계학적 의의가 관찰되었다($p=0.004$). 재발은 위장관 증상이 1개인 경우 4명(66.7%), 2개 이상인 경우 1명(16.7%)에서, 위장관 증상이 없을 때 1명(16.7%)으로 통계학적 의의가 없었다(Table 6).

입원 기간은 위장관 증상이 1개일 때는 8.5 ± 5.55 일, 2개 이상일 때는 12.2 ± 11.34 일로 위장관 증상이 없는 환자에서의 5.5 ± 2.98 일보다 더 길었으며 통계학적으로 유의하였다($p=0.001$)(Table 7).

5. 위장관 내시경과 임상 소견

위장관 내시경 검사는 위장관 증상이 있는 환자 66명 중 15명에서 시행되어졌고, 위장관 증상이 1개인 경우 8명(53.3%), 2개 이상인 경우 7명(46.7%)이었다. 위장관 내시경 검사를 시행한 환자에서는 급성 상기도 감염 기왕력이 5명(12.8%)에서 있었고, 위장관 내시경 검사를 시행하지 않은 환자에서는 34명(87.2%)이었지만 통계적 의의는 없었다.

대변 잠혈 반응 검사는 위장관 내시경 검사를 시행한 환자와 위장관 내시경 검사를 시행하지 않은 환자에서 각각 8명(50.0%)이 양성으로 관찰되었고, 통계학적으로 그 의의가 있었다($p=0.000$). 혈액 검

Table 7. Admission Duration according to Gastrointestinal Symptoms, GI Endoscopy, and Recurrence with the Clinical Course in the 104 Patients with Henoch-Schönlein Purpura

	Admission duration (day)
With GI symptoms 1	8.5 ± 5.55
With GI symptoms ≥ 2	12.2 ± 11.34
Without GI symptoms	5.5 ± 2.98
<i>p</i>	0.001
With GI endoscopy	14.7 ± 11.08
Without GI endoscopy	7.0 ± 5.07
<i>p</i>	0.018
With recurrence	8.0 ± 5.18
Without recurrence	8.1 ± 6.89
<i>p</i>	0.960

GI: gastrointestinal.

사는 위장관 증상에 따른 비교 검사와 동일한 방법으로 시행하였고, 혈액검사 모두에서 통계적 유의성은 관찰되지 않았다(Table 5). 위장관 내시경 검사를 시행한 환자에서는 전례(100.0%)에서 스테로이드 치료를 시행하였고, 스테로이드를 사용한 전례에서 한 명도 질환의 재발은 관찰되지 않았다. 위장관 분과 협진이 안 되어 위장관 내시경 검사를 시행

하지 않은 군에서는 19명(55.9%)에서 스테로이드를 사용하였다. 이 중 6명(100.0%)이 후에 재발하였고 내시경 검사를 시행한 군 사이에 통계적으로 유의하였다($p=0.000$)(Table 6).

입원 기간은 위장관 내시경 검사를 시행한 환자에서 14.7 ± 11.08 일로 위장관 내시경 검사를 시행하지 않은 환자 7.0 ± 5.07 일보다 더 길었으며 통계학적으로 유의하였다($p=0.018$)(Table 7).

6. 재발에 따른 임상 소견

상기도 감염, 입원 기간, 대변 잠혈 반응 검사, CBC 소견은 재발한 환아들과 재발하지 않은 환아들 사이에 통계학적으로 의의가 없었다. 추적 관찰은 2년 동안 시행하였으며, 치료받은 34명(32.7%) 중에서 29명이 위장관 증상이 있었고, 재발이 없었으며, 위장관 증상이 없는 환아는 5명이었으며, 4명은 호전되었으나 1명은 재발하였다. 위장관 증상이 있으며 재발한 5명은 모두 치료받지 않은 환아였으며, 위장관 증상이 없는 환아에서 재발은 1명이었는데, 이는 치료받은 환아였다(Table 6). 재발 횟수는 1번이었고, 치료 후에 모두 호전되었다.

7. 위장관 내시경 검사 소견

위장관 증상을 호소하는 환아 중에서 위장관 내시경 검사상 병변의 양상에 따른 빈도는 급성 출혈성 위염과 급성 출혈성 십이지장염 6명(40.0%), 십

이지장 궤양 3명(20.0%), 급성 출혈성 위염과 십이지장 궤양 3명(20.0%), 급성 출혈성 십이지장염과 출혈성 대장염 2명(13.3%), 출혈성 대장염 1명(6.7%) 순으로 관찰되었고, 급성 출혈성 위염과 급성 출혈성 십이지장염이 동반되는 경우가 가장 많았다(Table 8).

고 찰

HS 자반증은 임상적으로 비혈소판 감소성 피부 발진과 소화기 증상, 관절 증상, 신 증상을 특징으로 하는 증후군으로 1800년대 이전에 Herberden과 William이 처음 기술한 이래, 1930년경 Schonlein이 관절 증상을 동반한 전형적인 발진을 기술하였고, 1870년경에 Henoch이 복통 및 신 증상을 동반한다고 보고하여 Henoch-Schönlein purpura 혹은 anaphylactoid purpura로 명명되었다⁶⁾.

HS 자반증의 원인은 확실치 않으나 여러 인자가 관여하며 대표적인 원인 인자로는 감염증, 약제 혹은 음식물에 대한 과민 반응 등이 관여되는 것으로 추측되나 많은 경우에 있어서 상기도 감염이 선행한다는 사실이 알려져 있다⁷⁾. 본 연구에서도 상기도 감염이 39명(37.5%)에서 관찰되었으나 위장관 증상과 재발 유무에 따른 통계학적 의미는 관찰되지 않았다. 호발 연령은 많은 보고에서 4세에서 7세 사이이고, 남아에서 약 2배 가량 흔한 것으로 보고되고 있다⁸⁾. 본 연구에서는 6세에서 10세 사이의 나이에서 그 빈도가 가장 많았고, 위장관 증상이 있는 환아에서는 남아가 더 많았으나 위장관 증상이 없는 환아에서는 그 차이가 없었다. 현재 질병의 발생은 면역학적 기전에 의하는 것으로 생각하고 있는데 조직 면역 형광 검사에서 피부 진피 혈관과 신장의 사구체 간질과 모세 혈관에 IgG, IgA, C₃, fibrinogen이 침착되어 있는 소견이 관찰되어 이 질환이 IgA를 포함하는 복합체에 의해 발생된다고 생각하고 있다^{9,10)}.

HS 자반증은 소아에서 호발하지만 모든 연령층의 성인에서 발생할 수 있는 것으로 되어 있고, 임상적으로는 전구 증상으로 두통, 식욕 부진, 발열을 호소하고 관절통, 복통, 사지 또는 두경부 부종이 나타나면서 피부 증상은 가장 흔한 증상으로 처음에 홍

Table 8. Endoscopic Findings of 15 Children with Gastrointestinal Symptoms

Gastrointestinal endoscopic findings	Number of patients (%)
Acute hemorrhagic gastritis & acute hemorrhagic duodenitis	6 (40.0)
Duodenal ulcer	3 (20.0)
Acute hemorrhagic gastritis & duodenal ulcer	3 (20.0)
Acute hemorrhagic duodenitis & acute hemorrhagic colitis	2 (13.3)
Acute hemorrhagic colitis	1 (6.7)

반성 구진이 족관절 주위 피부에 국한되며, 점차 다른 부위나 상지 및 체부로 퍼질 수 있고, 압력에 의해 유발되지 않는다. 발진은 분홍 및 홍반성 구진으로 바뀌어 흑적색으로 변하면서 겹쳐져 점상 및 반성 출혈 양상 후 약 2주 동안에 갈색으로 변하면서 사라진다¹¹⁾. 관절 증상은 주로 슬관절에 나타나며 그 외 족관절, 수근 및 주관절에서 관찰되며, 동통, 부종, 압통, 운동 시 통증을 수반하며 보고자에 따라 발생 빈도는 28~75%로 차이가 있다. 신 증상은 가장 심각한 증상이며, 우리나라 보고에 따르면 27~47%에서 발생한다고 보고되고 있으며, 혈뇨와 단백뇨가 주로 나타나며 신 증상의 예후는 비교적 좋은 편으로 신 침범 정도가 이 질환의 예후에 중요하며, 신염의 조직학적 소견, 단백뇨의 정도, 신 증후군 발생 여부가 예후에 중요한 기준이 된다¹²⁾. Allen 등¹³⁾은 HS 자반증 환자에서 고환과 음낭 출혈을 보고하였고 급격한 음낭 부종과 고환 염전을 의심하게 하는 증상이 나타나며 음낭 침범은 환자의 2~38%에서 발생한다고 하였다. 본 연구에서는 복통 유무에 따른 임상적, 진단 검사적 차이를 비교하기 위하여 관절 증상이 있는 환아는 모두 배제하였으며, 전례에서 피부 소견이 관찰되었고, 소변 검사는 모두 정상이었으며, 음낭 침범은 관찰되지 않았다.

소아 환자의 70% 이상에서 관찰되는 위장관 침범은 오심, 구토, 설사 또는 변비를 동반한 산통성 복통을 특징으로 하며 흔히 혈액과 점액이 섞인 변을 동반한다^{14,15)}. 본 연구에서도 다양한 복부 증상이 나타났으며, 그 중에서도 복통이 가장 많았다. 또한 위장관 증상이 많을수록 대변 잠혈 반응 양성이 더 많았으며 통계학적 의의가 관찰되었다.

방사선 검사에서 단순 촬영은 소장의 마비성 장 폐색 소견이 관찰될 수 있으나 합병증이 없는 한 대부분 비특이적으로 보고된다. 단순 복부 사진에서 특이소견이 없고 복통의 원인을 찾을 수 없는 경우에 복부 초음파 검사를 시행하며 HS 자반증의 경우 장중첩증 같은 합병증을 발견할 수 있다. 초음파로 장관 내 혈종, 장관 벽의 비후와 이차적인 복부 팽만 소견을 통해 진단에 도움을 준다. 특히 급성 복통을 호소한 환아에서 충수 돌기의 크기 변화나 주변의

삼출액 여부의 관찰을 통해 HS 자반증과 충수 돌기염과의 감별 진단에 도움을 주나 HS 자반증 환자의 치료 방침 결정에는 큰 도움을 주지 못한다^{16,17)}. 본 연구에서는 95명(91.3%)에서 복부 단순 촬영을 시행하였고, 모두에서 특이소견이 관찰되지 않았다. 복부 초음파 검사에서는 십이지장 벽의 부종이 5명(83.3%), 공장 점막 부종이 1명(16.7%)이었다.

HS 자반증에서 원인을 알 수 없는 심한 상복부의 통증이 있을 때나 출혈이 심할 때 위장관 내시경 검사를 시행하게 된다. 그러나 이들의 내시경 소견에 대한 보고는 많지 않으며 1973년 Akdamar 등¹⁸⁾이 처음으로 내시경 소견에 대한 보고를 하였다. 이들은 위에 표재성 궤양과 점막하 출혈이 있었으며, 십이지장에는 다수의 산재해 있는 점막하 출혈성 병변을 주된 소견으로 보고하였고, Tomomasa 등¹⁹⁾은 6명 환자의 내시경 소견으로 위에 전반적인 점막 부종과 점점이 흩어진 미란을 동반한 홍반이 있었고 십이지장에 심한 출혈성 미란이 있었다고 보고하였다. 최근 Esaki 등²⁰⁾과 Kato 등²¹⁾은 그런 점막 변화가 위나 십이지장 제2부에서 더 흔하며 이것이 HS 자반증의 특징적인 위장관 소견으로 보고하였다. 또한 HS 자반증은 대장 침범도 드물지 않아 Di Febo 등²²⁾이 처음으로 내시경 소견에 대해 기술하였는데 대장의 장축을 따라 다수의 점상 출혈이 모여 있으며, 이들 병변 사이에 정상 점막이 존재하여 궤양성 대장염이나 크론병, 방사선 장염 등과의 감별점이 된다고 하였다. 본 연구에서도 위장관 증상이 있는 환아 66명 중 15명(22.7%)에서 위장관 내시경 검사를 시행하였고, 위염과 십이지장염이 동반된 경우가 6명(40.0%)으로 가장 많았고, 대장염도 3명(20.0%)이 관찰되었다.

HS 자반증에서 혈액 검사를 통하여 확진할 수는 없으나 다른 질환들을 배제할 수는 있다. 출혈이 많았을 때에는 빈혈을 나타내는 경우가 있고, 경한 백혈구 증가, 혈소판 증가증이 올 수도 있다. 그러나 출혈 시간, 응고 시간 등 혈액 응고에 관한 검사는 모두 정상으로 나타난다. 약 50%에서는 혈청 내 IgA가 증가할 수 있다²³⁾. 본 연구에서는 위장관 증상의 정도에 따라 혈액 검사상의 차이를 알아보기

위하여 그 결과를 비교하였고, 백혈구 수, 혈소판 수, CRP, ESR, IgA에 대해 통계적 유의성은 관찰되지 않았으며, 위장관 내시경 검사의 유무와 재발에 따른 비교 검사에서도 통계적 유의성은 보이지 않았다.

HS 자반증의 경과를 대체로 양호하나 심한 복통이 있거나 대변 잠혈 검사에서 양성이었던 예에서는 유병 기간이 길어질 수 있고, 합병증이 드물지만 발생할 수 있으며, 장중첩증, 장천공, 장폐색, 장출혈, 급성 췌장염 등이 나타날 수 있다²⁴⁾. 본 연구에서도 입원 기간은 위장관 증상이 많을수록, 위장관 내시경 검사를 시행한 환자에서 더 증가하였으며 통계학적으로 유의하였다.

HS 자반증에서 대부분 예후는 좋으며 치료는 특수 요법이 없고, 과민증의 원인이 있으면 제거하여 주고, 감염 시 감염 치료를 시행하고, 통증이 심하면 acetaminophen을 사용한다. 특히 위장관 침범이나 관절통이 심할 경우 스테로이드 사용의 적응증이다. 이는 위장관 부종을 감소시킴으로써 장폐색과 장중첩증, 장천공의 위험을 감소시킨다고 한다²⁵⁾. 스테로이드 사용으로 위장관 증상이 호전되었다는 연구 보고도 있으나^{26,27)} 현재로서는 스테로이드 사용에 대해 많은 논란이 되고 있기는 하다. HS 자반증의 지속 기간은 대개 4~5주 정도이나, 환자에 따라서는 재발을 거듭하여 수 개월 또는 그 이상 지속되는 수도 있다²⁸⁾. 본 연구에서는 재발에 따른 임상적, 진단학적 차이를 알아보았으나 모두 통계학적 유의성은 관찰되지 않았다. 위장관 증상이 심한 환자에서 스테로이드 치료를 더 많이 시행하였고, 위장관 내시경 검사를 시행한 환자는 그 진단에 따라 전례에서 스테로이드 치료를 시행하였다. 또한 위장관 증상이 있는 환자에서 위장관 증상이 없는 환자보다 재발이 더 많았으나 위장관 증상이 있는 환자 중 내시경을 하여 치료를 받은 환자에서 재발이 관찰되지 않았다. 재발은 모두 1회 관찰되었고, 추적 관찰되지 않은 3명 외에 모두 호전 양상을 나타내어 전체적인 예후는 좋은 것으로 사료되었다.

HS 자반증 환자에서 위장관 증상이 많을수록 입원 기간이 길어졌고, 치료가 필요했던 환자, 위장관

내시경 검사를 시행받은 환자, 대변 잠혈 반응 양성이었던 환자에서 입원 기간이 길었던 것으로 관찰되었고, 혈액 검사와 상기도 감염 병력은 임상 경과에 영향을 끼치지 않았다. 위장관 내시경 검사로 진단 후 치료받은 환자에서는 모두 재발이 관찰되지 않았다. 대변 잠혈 반응 검사와 위장관 내시경 검사는 임상 경과의 예측과 병변의 진단과 치료에 도움이 될 것이라 생각된다.

요 약

목 적: HS 자반증 환자에서 선행 질환, 위장관 증상 유무, 그리고 검사 소견의 차이에 따른 임상 경과와 차이가 있는지를 알아보려고 본 연구를 시행하였다.

방 법: 1996년 1월부터 2006년 4월까지 한양대학교병원 소아과에 입원하였던 HS 자반증 환자 중 피부 증상 외 다른 증상 없이 위장관 증상을 호소하는 환자와 위장관 증상을 호소하지 않은 환자 104명을 대상으로 급성 감염 병력, 입원 기간, 치료, 재발 여부를 조사하였고, 말초 혈액 검사, 대변 잠혈 반응 검사, 복부 초음파 검사, 위장관 내시경 검사를 시행하여 그 결과를 비교 관찰하였다.

결 과: HS 자반증 환자 104명 중 위장관 증상이 있는 환자는 66명(63.5%)이었고, 위장관 증상이 없는 환자는 38명(36.5%)이었다. 위장관 증상 유무에 관계없이 6~10세 연령군이 가장 많았고, 위장관 증상이 있는 군에서는 남아가 더 많았으나 위장관 증상이 없는 군에서는 성별 차이가 없었다. 위장관 증상으로는 복통 57명(54.8%), 구토 21명(20.2%), 혈변 5명(4.8%), 설사 3명(2.9%), 오심 3명(2.9%)으로 복통이 가장 많았다. 또한 위장관 증상이 하나인 경우가 46명(44.2%)이었고, 2개 이상을 동반하는 경우가 20명(19.2%)이었다. 위장관 증상이 많은 환자와 위장관 내시경 검사를 시행한 군에서 입원 기간이 길었으며, 스테로이드 치료 시행 예와 질병의 재발이 더 많았고, 대변 잠혈 반응 검사에서 통계학적으로 의의가 있었다($p < 0.05$). 재발 환자와 재발하지 않은 환자와의 비교에서는 통계학적 의의가 관찰되지 않

았다. 87명에서 복부 초음파 검사를 시행하였고, 6명(6.9%)에서 소장벽이 두꺼워진 소견이 관찰되었다. 위장관 내시경 검사상 병변의 양상에 따른 빈도는 급성 출혈성 위염과 급성 출혈성 십이지장염 6명(40.0%), 십이지장 궤양 3명(20.0%), 급성 출혈성 위염과 십이지장 궤양 3명(20.0%), 십이지장염과 출혈성 대장염 2명(13.3%), 출혈성 대장염 1명(6.7%) 순으로 관찰되었고, 급성 출혈성 위염과 급성 출혈성 십이지장염이 동반된 경우가 가장 많았다. 치료는 30명(28.8%)에서 시행되었고, 재발은 6명(5.7%)에서 관찰되었으나 모두 1회였고, 추적 관찰이 되지 않은 3명을 제외하고는 치료한 환아와 치료하지 않은 환아 모두 증상이 호전됨을 알 수 있었다.

결론: HS 자반증 환아에서 적극적인 위장관 점막 병변에 대한 검토가 잘 이루어질 경우 환아의 진단과 치료에 도움이 될 것이라 생각된다.

참 고 문 헌

- Hughes FJ, Wolfish NM, McLaine PN. Henoch-Schönlein syndrome and IgA nephropathy. *Pediatr Nephrol* 1988;2:389-92.
- Siskind BN, Burrell MI, Pun H, Russo R Jr, Levin W. CT demonstration of gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein syndrome. *Gastrointest Radiol* 1985; 10:352-4.
- Cappell MS, Gupta AM. Colonic lesions associated with Henoch-Schönlein purpura. *Am J Gastroenterol* 1990;85:1186-8.
- Chao HC, Kong MS, Lin SJ, Huang JL. Gastrointestinal manifestation and outcome of Henoch-Schönlein purpura in children. *Chang Gung Med J* 2000;23:135-41.
- Chen SY, Kong MS. Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein purpura. *Chang Gung Med J* 2004;27:175-81.
- Van Es La, Kauffman RH, Valentijn RM. Henoch-Schönlein purpura. In: Holiday MA, Barratt TM, Vernier RL, editors. *Pediatric nephrology*. 2nd ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins. 1987:492.
- Bona G, Monti G. Schönlein-Henoch syndrome in children. Clinico-epidemiologic analysis of 170 cases. *Minerva Pediatr* 1989;41:587-92.
- Saulsbury FT. Henoch-Schönlein Purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:395-409.
- 정성룡, 조성운, 박치형, 차성호, 조병수, 안창일. 급성 복증이 선행된 아나필락시스 양 자반증에 대한 임상적 고찰. *소아과* 1993;36:1124-32.
- Kato S, Ebina K, Naganuma H, Sato S, Maisawa S, Nakagawa H. Intestinal IgA deposition in Henoch-Schönlein purpura with severe gastro-intestinal manifestations. *Eur J Pediatr* 1996;155:91-5.
- Miller ML, Pachman LM. Henoch-Schönlein purpura. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2004:826-28.
- 김광현, 김광남, 이하백, 이 항. 소아 알레르기 자반증에 대한 임상적 고찰. *소아과* 1985;28:545-54.
- Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Schönlein-Henoch syndrome): review with a follow-up. *Am J Dis Child* 1960;99: 833-54.
- Lin SJ, Chao HC, Huang JL. Gastrointestinal involvement as the initial manifestations in children with Henoch-Schönlein purpura clinical analysis of 27 cases. *Acta Paediatr Sin* 1998;39:186-90.
- Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 1998;34:405-9.
- Connolly B, O'Halpin D. Sonographic evaluation of the abdomen in Henoch-Schönlein purpura. *Clin Radiol* 1994;49:320-3.
- 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.
- Akdamar K, Agawal NM, Varela PY. The endoscopic appearance of anaphylactoid purpura. *Gastrointest Endosc* 1973;20:68-9.
- Tomomasa T, Hsu JY, Itoh K, Kuroume T. Endoscopic findings in pediatric patients with Henoch-Schönlein purpura and gastrointestinal syndromes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1987;6:725-9.
- Esaki M, Matsumoto T, Nakamura S, Kawasaki M, Iwai K, Hirakawa K, et al. GI involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Gastrointest Endosc* 2002;56:920-3.
- Kato S, Shibuya H, Naganuma H, Nakagawa H.

- Gastrointestinal endoscopy in Henoch Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 1992;151:482-4.
- 22) Di Febo G, Gizzi G, Biasco G, Miglioli M. Colonic involvement in adult patients with Henoch- Schönlein purpura. *Endoscopy* 1984;16:36-9.
- 23) Lin SJ, Huang JL, Hsieh KH. Clinical and laboratory correlation of acute Henoch-Schönlein purpura in children. *Acta Paediatr Sin* 1998;39:94-8.
- 24) Robson WL, Leung AK. Henoch-Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994;41:163-94.
- 25) Rostoker G. Schönlein-henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. *BioDrugs* 2001;15:99-138.
- 26) Dawod ST, Akl KF. Henoch-Schönlein syndrome in Qatar: the effects of steroid therapy and paucity of renal involvement. *Ann Trop Paediatr* 1990;10:279-84.
- 27) Rosenblum ND, Winter HS. Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatrics* 1987;79:1018-21.
- 28) Nathan BS, Gunasekaran TS, Berman JH. Recurrent gastrointestinal Henoch-Schönlein purpura. *J Clin Gastroenterol* 1999;29:86-9.
-