소아외과에서의 Henoch-Schönlein 자반증

울산대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

김대연 · 김성철 · 김인구

=Abstract=

Henoch-Schönlein Purpura in Pediatric Surgery

Dae Yeon Kim, M.D., Seong Chul Kim, M.D., In Koo Kim, M.D.

Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, University of Ulsan College of Medicine and Asan Medical Center Seoul, Korea

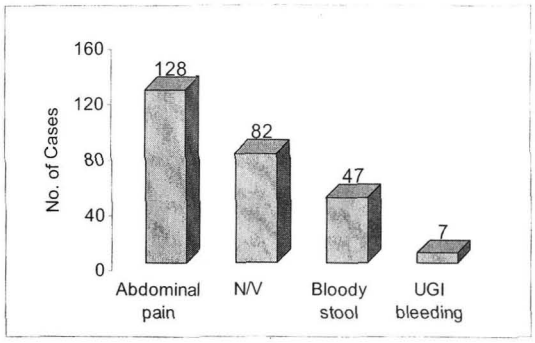
Henoch-Schönlein purpura is a systemic vasculitis of unknown etiology that is probably related to an autoimmune phenomenon. Henoch-Schönlein purpura is characterized by a purpuric rash, arthralgia, nephritis, and gastrointestinal manifestations. We reviewed 169 children hospitalized with a diagnosis of Henoch-Schönlein purpura between 1989 and 1998. One-hundred thirty-nine (82.2 %) had gastrointestinal findings including abdominal pain, nausea, vomiting and gastrointestinal bleeding. Surgical consultations were obtained for ten children, and laparotomy was performed in five. Three children suspected of having appendicitis underwent appendectomy. None had appendicitis. One child thought to have been intestinal strangulation was found to have hemorrhagic edema of the proximal jejunum and of the distal ileum. Another child underwent resection for an hemorrhagic infarct of the distal ileum. A high index of suspicion of this disease entity in the differential diagnosis of abdominal pain in children can avoid unnecessary laparotomy in most cases. However, life-threatening gastrointestinal complications may occur in low percentage of cases. Prompt recognition and adequate radiologic evaluation of the abdominal manifestation of this entity is necessary for early surgical intervention.

Index Words : *Henoch-Schönlein purpura, Pediatric surgery*

서 론

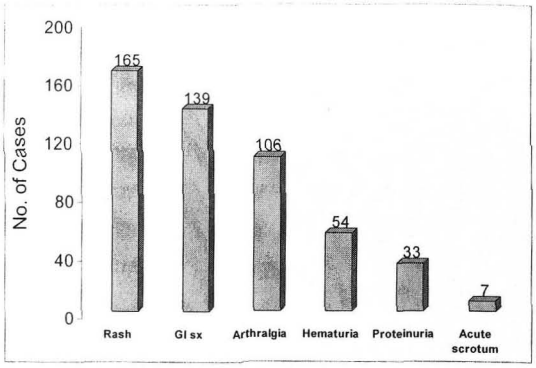
Henoch-Schönlein 자반증은 소아에서 가장 흔한 혈관 질환으로 100,000명의 어린이 중에서 매년 13.5-18.0명이 발병하는 것으로 알려져 있다[1,2]. 아직까지 원인이 정확히 밝혀지지 않았지만 과민성 반응으로부터 생기는 것으로 생각되고 있으며 전신적 혈관염의 소견을 보인다[3]. 자반증, 관절염, 신장염,

Correspondence : *In Koo Kim, M.D., Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, University of Ulsan College of Medicine and Asan Medical Center, 388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea*



* N/V ; nausea/vomiting

Fig. 1. Clinical manifestations in 165 cases of Henoch-Schonlein purpura.



* GI sx; gastrointestinal symptoms and signs

Fig. 2. Clinical and laboratory findings in patients with Henoch-Schönlein purpura.

위장관 증상이 특징으로 주로 작은 혈관을 침범하는 미만성 IgA 혈관염 때문에 이런 임상 양상이 나타나고, 거의 모든 기관계를 침범할 수 있는 것으로 알려져 있다.

1990년, The American College of Rheumatology에서는 Henoch-Schönlein 자반증을 진단하기 위해 표 1과 같은 기준을 정하였는데, 환자의 45-75 % 가량이 위장관 증상을 경험하는 것으로 알려져 있으며, 위장관 출혈, 장 천공이나 괴사, 장중첩증 등이 소화기계 합병증으로 나타난다[4,5].

소아외과의사들은 Henoch-Schönlein 자반증의 임상 경과 중 자반증보다 먼저 생긴 급성 복통과 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단된 후 소화기계 합병증의 수술적 처치 여부에 대한 자문을 종종 받는다. 저자들은 Henoch-Schönlein 자반증 환자의 임상 양상과 그 빈도, 외과적 자문과 처치의 결과를 알아보았다.

대상 및 방법

1989년 5월부터 1998년 12월까지 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 소아외과와 소아과에 입원하여 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단받은 환자를 대상으로 환자의 성별, 발병 연령, 임상 증상과 증후, 위장관 증상에 대한 외과적 자문 여부, 이에 따른 외과적 처치의 내용과 결과에 대해 의무기록지를 통해 후향적으로 조사하였다.

결 과

성별 및 나이

이 기간 중 Henoch-Schönlein 자반증으로 입원한 환자는 169명으로, 남자가 84명, 여자가 85명으로 남녀 비는 1:1.01 였다. 입원 당시 환자의 나이는 평균 78.8개월(15.4-176개월)이었다.

Table 1. Criteria for the Classification of Henoch-Schönlein Purpura[5]

Criteria	Definition
1. Palpable purpura	Slightly raised "palpable" hemorrhagic skin lesions, not related to thrombocytopenia.
2. Age≤20 at disease onset	Patient 20 years or younger at onset of first symptoms.
3. Bowel angina	Diffuse abdominal pain, worse after meals, or the diagnosis of bowel ischemia, usually including bloody diarrhea.
4. Wall granulocytes on biopsy	Histologic changes showing granulocytes in the walls of arterioles or venules.

* The four criteria identified, two of which are necessary to make the diagnosis.

증상과 증후 (Fig.1, 2)

169명의 환자 중 165명(97.6 %)에서 자반증이 있었다. 이 중 139명(82.2 %)의 환자에서 위장관 증상과 증후가 있었다. 그 중 복통은 128명(75.7 %)에서 있었고, 자반증과 복통과의 시간적 구분이 명확하였던 79명의 환자 중 35명(44.3 %)에서 자반증보다 복통이 먼저 발생하였다. 구역과 구토를 동반한 경우는 82명(48.5 %), 혈변이 있었던 경우는 49명(29.0 %)에서 있었고, 7명(4.1 %)에서는 상부위장관 출혈이 있었다. 그밖에 관절통이 있었던 경우는 106명(62.7 %), 혈뇨는 54명(32.0 %), 단백뇨는 33명(19.5 %), 음낭 부종은 7명(4.1 %)에서 있었다.

소아외과적 자문

소아외과에 자문을 구했거나 소아외과로 입원하였던 경우는 10예(6.1 %)였다.

1) 수술을 시행하지 않았던 경우 ; 소아과에서 소아외과에 외과적 복증(surgical abdomen)에 대한 자문을 구했으나 수술을 시행하지 않았던 경우는 5예가 있었다. 그 중 자반증이 생기기 전에 발생한 우하복부 통증에 대하여 급성충수염에 대한 감별진단을 자문하였던 경우가 3예 있었다. 자반증이 생기기 전에 심한 복통과 담즙성 구토가 있어 장폐색증으로 진단하고 이에 대한 외과적 처치가 필요한가에 대한 자문이 1예 있었다. Henoch-Schönlein 자반증으로 진단된 후 보존적 치료 중 반발통을 포함한 범발성 복통이 있어 장 천공 여부에 대한 외과적 판단을 물은 예가 1예 있었다.

2) 수술을 시행했던 경우 ; 3예는 급성충수염으로 수술 전 진단하여 소아외과에서 충수절제술을 시행하였으나, 수술 후 입원 경과 중 자반증이 생겨 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단하고 소아과로 전과하였다. 3예 모두 수술 소견이나 병리 소견상 충수염의 증거는 없었다.

2예는 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단되어 소아과에서 보존적으로 치료하던 중 위장관 합병증의 발생으로 수술을 시행하였다. 그 중 1예는 담즙성 구토를 동반한 심한 복통으로 소아과에 입원한 5세 남자였다. 과거력에서 2세 때 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단 받았고, 4세 때 Henoch-Schönlein 자반증의 치료 중 장중첩증으로 공기 정복술(air reduction)을 시행하여 치료 받았다. 입원 후 복통이 점점 심해지고, 근육 경계(muscle guarding)를 동반하여 장의 교액(strangulation)을 의심하고 개복술을 시행하였으나 근위부 공장과 말단부 회장의 출혈성 부종만 있었던 경우가 1예 있었다.

다른 1예는 내원 2일 전에 구토를 동반한 복통으로 응급실을 통해 소아과에 입원하였던 6세 남자였다. 급성 위장관염으로 진단하고 보존적 처치를 시행하던 중 입원 4일째 자반증이 생겨 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단하고 부신피질 호르몬 요법으로 치료하였으나, 반발통이 생기고 점점 심해지는 복통으로 장 천공에 의한 범발성 복막염으로 진단하고 입원 7일째 개복술을 시행하였다. 수술 소견상 회맹부의 근위 50 cm에 5 cm 분절의 출혈성 경색이 있어 회장절제술을 시행하였다.

이상 수술을 시행하였던 5예의 환자는 합병증 없이 정상적으로 퇴원하였다.

고 찰

Henoch-Schönlein 자반증은 보통 3세에서 7세 사이에 호발하고, 남자에서 여자보다 거의 두 배에 가까운 발생률을 보이는 것으로 알려져 있다. 저자들의 예는 기존의 연구와 비슷한 연령층에서 호발하였으나, 남녀의 비는 거의 같았다[6].

Henoch-Schönlein 자반증에서 생기는 복통의 발생기전은 장벽에서 체액과 혈액이 혈관 외로 유출되어 점막의 국지적 궤양이 발생하고 이것으로 인해 미만성 동맥성 염증과 섬유소양 괴사로 인해 생기는 것으로 알려져 있다. Henoch-Schönlein 자반증에서 나타나는 위장관 증상과 증후는 복통, 구역, 구토, 위장관 출혈 등이 있으며 그 빈도는 85 %까지 보고되어 있지만, 대부분의 위장관 증상과 증후는 저절로 좋아지며 적은 예에서 장중첩증, 장 천공, 장 괴사, 장 출혈 등의 합병증을 일으키지만, 수술이 필요할 정도의 심각한 복부 합병증을 일으키는 경우는 매우 드물다[4,7-10].

Henoch-Schönlein 자반증에서의 복통은 종종 아주 심한 통증을 호소하기도 하지만, 대부분 경련성이고 국소화되어 있지 않으며 그 정도의 변화가 심한 것이 특징이다[7]. 이러한 급성 복통의 증상 때문에 복부 합병증에 대한 외과적 자문을 종종 받게 된다. 그 중 가장 많은 것이 장중첩증으로 Katz 등은 110명의 소아 환자를 대상으로 한 연구에서 6명이 장중첩증을 일으켰다고 보고하였다[8]. 또한

Cull등은 183명을 대상으로 한 연구에서 8명(4.4 %)의 합병증을 보고하였는데 그 중 6명이 장중첩증이였고 1예가 장 천공이었고, 1예는 장 허혈로 인한 개복술을 시행하였다고 보고하였다[4]. 이와 대조적으로 Martinez-Frontanilla등은 58명의 증상이 있었던 환자 중 13명(22.4 %)에서 외과적 처치를 필요로 한다고 보고하였다[11].

Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 장중첩증은 대부분 회장-맹장 형태지만, 전체 장중첩증과 비교하였을 때 회장-회장의 형태가 더 많이 발생한다[12]. 이러한 이유 때문에 바리움 관장으로 해결되지 않는 경우가 있지만, 바리움 관장을 시행함으로써 개복술을 피할 수 있는 이점이 있다. 소장-소장 형태의 장중첩증일 경우는 소장조영술이나 초음파 촬영을 시행해서 진단되는 경우가 있다[13,14]. Couture 등은 고해상도의 초음파로 Henoch-Schönlein 자반증 환자의 복부 초음파 소견을 3단계로 구분하였다[13]. 1단계는 장벽에 부종이 동반된 출혈성 침윤(hemorrhagic infiltration)에 의한 급성 복통이다. 이 경우 장벽이 3-11 mm로 두꺼워진 미만성 병변이거나 국소성 병변이다. 2단계는 병변이 확대되거나 관해되는 과정이다. 벽측 복막의 두께가 점진적으로 감소하고, 소장의 내강이 재 확장되며 연동운동이 다시 생긴다. 3단계는 장중첩증이나 천공이다.

Tomomasa 등은 Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 내시경을 시행하였다[15]. 결장과 직장의 아프타성 궤양은 물론 미란성 위염과 십이지장염이 관찰되었다. 결장에서의 조직 검사는 피부 조직 검사에서 관찰되는 것과 유사한 소혈관에서의 내피 증식과 혈전이 있는 혈관염의 소견을 보이는 것으로 알려져 있다. 본 연구에서도 상복부 통증이 심하거나 상부 위장관 출혈이 있었던 경우에 7예에서 내시경을 시행하여 미란성 위염과 십이지장염을 관찰할 수 있었다.

음낭에 병변이 생기는 Henoch-Schönlein 자반증은 2-38 %로 보고된다[16]. 본 연구에서는 7예(4.1 %)에서 음낭의 통증과 부종이 있었다. Henoch-Schönlein 자반증에서의 음낭 병변은 고환 염전(testicular torsion)과 거의 유사한 증상을 나타내므로 불필요한 수술을 방지하기 위해서는 고환 신티그래피(testicular scintigraphy)로 감별진단하는 것이 필요하다[8].

본 연구에서 자반보다 복통이 먼저 생긴 경우는 44.3 %였다. Cull 등에 의하면 Henoch-Schönlein 자반증환자의 40 %정도에서 복통이나 관절통이 자반에 선행해서 생기는 것으로 알려져 있다[4]. 국내에서도 정 등이 10년간 Henoch-Schönlein 자반증 환자 200명 중 20명이 급성 복부 산통이 피부 소견보다 선행하였다고 보고하였다[17].

Henoch-Schönlein 자반증의 임상 경과 중에 위장관 증상의 발현으로 수술 여부에 대한 외과적 판단이 요구되는 경우는 자반증의 발현 전과 후로 나누어 생각해 볼 수 있다. 본 연구에서 충수절제술이 시행되었던 경우는 3예로 모두 자반증이 나타나기 전에 반발통을 동반한 우하복부 통증이 있어 충수염을 의심하고 충수절제술을 시행하였지만 수술과 조직검사의 소견이 모두 충수염의 소견이 없었다. 드물게 Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 급성충수염이 발생한 경우를 보고하기도 하지만 대부분의 연구에서는 Henoch-Schönlein 자반증에서 시행한 충수절제술은 음성개복술이었다[8,18]. Henoch-Schönlein 자반증 환자에서의 복통은 급성 충수염보다 통증이 심하고, 통증 강도의 변화가 심하며, 보통 국소화되지 않는 점에서 감별되지만, 시간 간격을 두고 계속적인 신중한 관찰이 필요하다[4]. 음성 개복술을 피하기 위해서는 우하복부 통증이 있는 환자의 감별진단에 Henoch-Schönlein 자반증을 고려하는 것이 꼭 필요하다. Henoch-Schönlein 자반증으로 진단된 후 소화기계 합병증으로 수술을 시행하였던 2예 중 1예에서만 수술적 처치가 필요한 외과적 병변이 있었다. Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 소화기계 합병증에 대한 외과적 처치 여부를 판단하는 것도 매우 어렵다. 복통의 강도가 갑자기 증가할 때 장중첩증, 장경색, 천공, 췌장염, 담낭 수종을 생각하여야 한다. 이러한 환자에서 장폐색이 있고 간헐적 산통이 있을 때는 장중첩증을 의심하고 우선적으로 바리움 관장 검사를 시행하고, 소장의 장중첩증이 의심될 때에는 추가로 복부 초음파 촬영 및 소장 촬영술을 시행하는 것이 필요하다. 지속적인 범발성 복막염 증상이 있을 때는 장 괴사나 경색, 천공으로의 진행을 염두에 두고 주의 깊은 임상 관찰을 해야 하고, 필요에 따라 적절한 방사선 검사로 신중하고도 즉각적인 외과적 판단을 해야 한다.

결 론

Henoch-Schönlein 자반증에서 위장관 증상이 나타나는 경우는 81.8 %이었고, 자반증이 발현하기 전에 복통이 선행하였던 경우는 44.3 %이었다. Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 수술을 시행하였

던 예는 5예(3.0 %)였고, 그 중 실제로 외과적으로 의미있는 병변이 있었던 경우는 1예(0.6 %)였다. Henoch-Schönlein 자반증은 보통 자연 치유 과정(self-limited process)의 임상 경과를 보이지만, 자반증의 발생 전에 심한 복통이 선행되는 경우는 진단이 어렵고, Henoch-Schönlein 자반증으로 진단된 후에도 소화기 합병증에 대한 수술적 처치의 판단이 쉽지 않다. Henoch-Schönlein 자반증에서 음성 개복술을 줄이기 위해서는 이 질환의 임상 경과와 발현을 잘 인식하여 복통의 감별 진단으로 항상 염두에 두어야 한다. 그러나 Henoch-Schönlein 자반증의 소화기 합병증으로 개복술이 필요할 수 있으므로 주의 깊은 임상관찰과 복부 초음파검사 등의 방사선 검사로 신속하고 정확한 판단을 해야 한다.

참 고 문 헌

1. Stewart M, Savage JM, Bell B, McCord B: Long term renal prognosis of Henoch-Schönlein purpura in an unselected childhood population. Eur J Pediatr 147(2):113-115, 1988
2. Tizard EJ: Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child 80: 380-383, 1999
3. Farley TA, Gillespie S, Rasoulpour M, Tolentino N, Hadler JL, Hurwitz E: Epidemiology of a cluster of Henoch-Schönlein purpura. Am J Dis Child 143(7): 798-803, 1989
4. Cull DL, Rosario V, Lally KP, Ratner I, Mahour GH: Surgical implications of Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr Surg 25(7):741-743, 1990
5. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW, Jr Masi AT, Mcshane DJ, Srevens MB, Wallace SL, Zvaifler NJ: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthr Rheumatol 33(8):1114-1121, 1990
6. Lindenauer SM, Tank ES: Surgical aspects of Henoch-Schönlein's purpura. Surgery 59:982-987, 1966
7. Rosenblum ND, Winter HS: Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch-Schönlein purpura. Pediatrics 79 (6):1018-1021, 1987
8. Katz S, Borst M, Seekri I, Grosfeld JL: Surgical evaluation of Henoch-Schönlein purpura. Experience with 110 children. Arch Surg 126 (7):849-854, 1991
9. 김석한, 김이수, 최원진: 장경색이 합병된 Henoch-Schönlein 자반증 1예. 대한외과학회지 48(3), 1995
10. Park SH, Kim CJ, Chi JG, Seo JK, Park KW: Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. J Korean Med Sci 5(2): 101-104, 1990
11. Martinez-Frontanilla LA, Haase GM, Ernster JA, Bailey WC: Surgical complications in Henoch-Schönlein Purpura. J Pediatr Surg 19(4): 434-436, 1984
12. Glasier CM, Siegel MJ, McAlister WH, Shackelford GD: Henoch-Schönlein syndrome in children: gastrointestinal manifestations. AJR 136(6):1081-1085, 1981
13. Couture A, Veyrac C, Baud C, Galifer RB, Armelin I: Evaluation of abdominal pain in Henoch-Schönlein syndrome by high frequency ultrasound. Pediatr Radiol 22(1):12-17, 1992
14. Hu SC, Feeney MS, McNicholas M, O'Halpin D, Fitzgerald RJ: Ultrasonography to diagnose and exclude intussusception in Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child 66(9):1065-1067, 1991
15. Tomomasa T, Hsu JY, Itoh K, Kuroume T: Endoscopic findings in pediatric patients with Henoch-Schönlein purpura and gastrointestinal symptoms. J Pediatr Gastroenterol Nutr 6(5): 725-729, 1987
16. Clark WR, Kramer SA: Henoch-Schönlein purpura and the acute scrotum. J Pediatr Surg 21(11):991-992, 1986
17. 정성룡, 조성윤, 박치형, 차성호, 조병수, 안창일: 급성 복증이 선행된 아나필락양 자반증에 대한 임상적 고찰. 소아과 36(8): 1124-1131, 1993
18. Mohammed R: Acute appendicitis; a complication of Henoch-Schönlein purpura. J R Coll Surg Edinb 27(6):367, 1982