

간질성 폐렴과 췌장염이 동반된 Henoch-Schönlein Purpura 1예

김태성¹ · 정재원¹ · 이종욱¹ · 이상호¹ · 이숙녀² · 강은진¹

부산의료원 내과¹, 병리과²

A Case of Henoch-Schönlein Purpura Complicated by Acute Pancreatitis and Interstitial Pneumonitis

Tae Sung Kim¹, Jae Won Jung¹, Jong Wook Lee¹, Sang Ho Lee¹, Sook Nyeu Lee², Eun-Jin Kang¹

*Division of Rheumatology, Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine¹,
Department of Pathology², Busan Medical Center, Busan, Korea*

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a systemic vasculitis involving the skin, gut, joint and kidney that is characterized by immunoglobulin A (IgA)-dominant immune deposits in target organs. Gastrointestinal involvement is known to be relatively common, but acute pancreatitis and pulmonary involvement are rare in Henoch-Schönlein purpura. We experienced a case of a 46-year-old man who developed adult-onset HSP complicated by acute pancreatitis

and interstitial pneumonitis. The patient received corticosteroid therapy at a dosage of 0.5 mg/kg. After corticosteroid therapy, patient's symptoms improved. We report here the first case of HSP complicated by acute pancreatitis and interstitial pneumonitis.

Key Words. Henoch-Schönlein purpura, Pancreatitis, Pneumonitis

서 론

Henoch-Schönlein 자반증(이하 HSP)는 소혈관을 침범하는 전신성 혈관염으로 피부, 위장관, 관절, 신장 등의 장기를 침범하며, 발병 원인은 아직 명확하지 않으나 여러 원인에 의해 생성된 면역 복합체, 특히 IgA의 침착이 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 있다 (1,2). 위장관 침범은 혈관염에 의한 장벽의 부종이나 출혈 혹은 혈전에 의해 발생하는 것으로 추정되며 복통, 구토, 출혈과 같은 증상을 일으키고 드물게 장중첩증, 허혈성 장질환, 장천공, 췌장염도 유발하는 것으로 알려져 있다 (3). 그 중 급성 췌장염은 HSP 환자에서 아주 드문 합병증으로 알려져 있으며 췌장 내로 혈관염의 침범으로 발생하는 것으로 추정되고 있

다 (4,5). HSP에서의 폐 침범 또한 아주 드물며, 혈관염 및 모세혈관염의 양상, 미만성 폐포 출혈, 간질성 폐렴 등의 소견으로 보고된 바 있다 (6).

저자들은 피부의 자반증과 복통을 동반하고 피부조직검사를 통해 HSP로 진단된 환자에서 췌장염과 간질성 폐렴을 동반한 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 46세 남자

주 소: 복통, 양측 상 하지의 자색반

현병력: 환자는 내원 7일 전부터 복부 통증이 발생하여 타 병원에서 시행한 복부 전산화 단층 촬영상 회장 부위의 부종과 복수가 관찰되어 정밀검사 위해 본원으로 전원 되었다.

과거력 및 사회력: 정동장애로 신경 정신과 의원에서 약물 치료(chlorpromazine 100 mg hs, fluoxetine 40 mg qd, lorazepam 1.5 mg bid, triazolam 0.25 mg hs, benztropine 0.5 mg hs) 중이었고, 25갑년의 흡연력이 있으며 평소 한 주에 소주 반병의 음주력이 있었으나 최근 1년간은 금주한 상태

<접수일 : 2011년 4월 5일, 수정일 : 2011년 6월 13일, 심사통과일 : 2011년 6월 20일>

통신저자 : 강 은 진

부산시 연제구 거제2동

부산의료원 내과

E-mail : jjiny0122a@daum.net

였다.

가족력: 특이사항 없음

계통적 문진 및 신체 검진 소견: 입원 당시 혈압 130/80 mmHg, 맥박 98회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.7°C였다. 환자의 의식은 명료하였으나 복통과 경한 호흡 곤란을 호소하고 있었다. 흉부 진찰에서 좌상엽에 경한 수포음이 들렸고, 복부 진찰에서 배꼽 주위부와 우 하복부의 직접 압통이 관찰되었으나 복부 경직 및 반발 압통은 관찰되지 않

았다. 양측 상 하지에서는 함요 부종이 관찰되었으며 내원 하루 전 발생한 자반증이 관찰되었다.

검사실 소견: 응급실 내원 당시 일반혈액검사 결과 백혈구 $5,680/\text{mm}^3$ (호중구 57.8%, 림프구 26.6%), 혈색소 13.0 g/dL, 혈소판 $361,000/\text{mm}^3$ 이었다. 적혈구 침강속도는 46 mm/hr ($0 \sim 15$ mm/hr), C-반응성 단백질은 0.38 mg/dL ($0 \sim 5$ mg/dL)이었고, 생화학적 검사에서 아스파르테이트아미노 전달효소(AST) 35 U/L, 알라닌아미노전달효소(ALT) 38

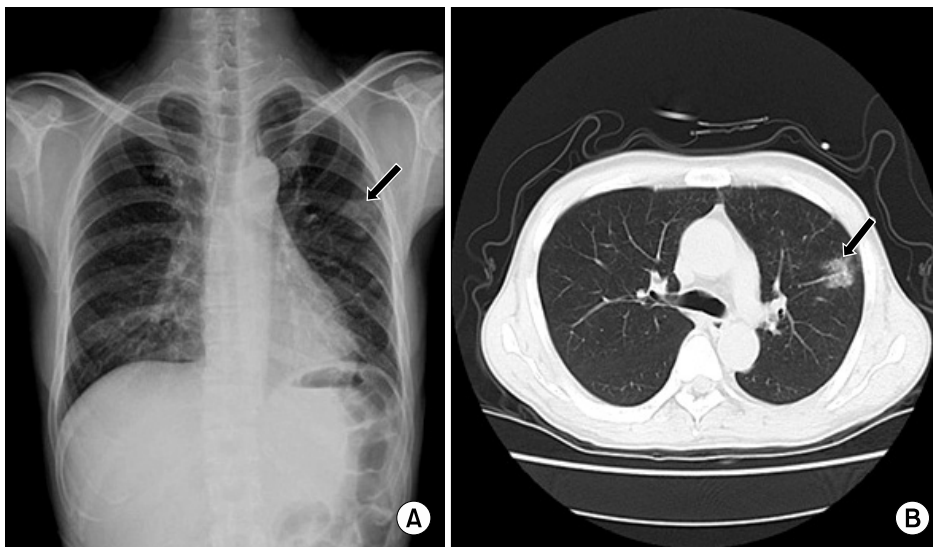


Figure 1. (A) Chest X-ray shows consolidation in the left upper lobe (LUL) on admission (arrow). (B) Chest CT shows focal ground-glass opacity in the LUL (arrow).

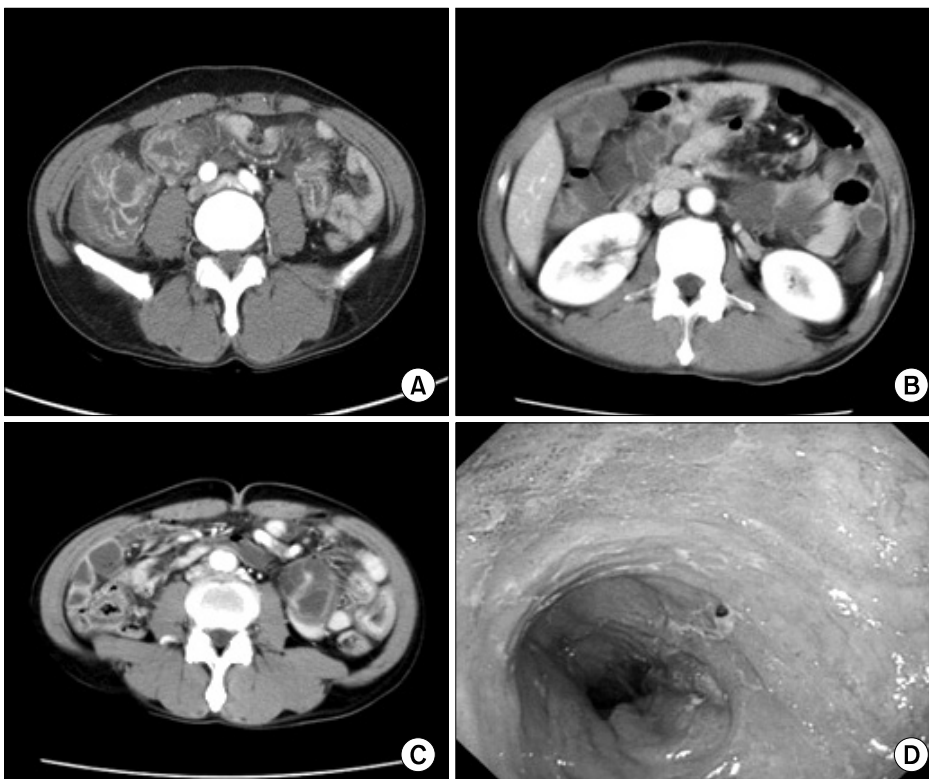


Figure 2. (A) Abdomen CT shows diffuse and multi-loculated wall thickening of the small bowel (especially the terminal ileum and ileum), on the first hospital day. (B) Abdomen CT shows fluid-filled bowel loops without wall thickening of the small bowel, on the third hospital day. (C) Abdomen CT shows diffuse wall thickening of the small bowel with fluid-filled bowel loops, on the seventh hospital day. (D) Colonoscopy shows diffuse hyperemic edematous mucosa and erosions in the terminal ileum.

U/L, 혈액요소질소 7.4 mg/dL, 크레아티닌 0.5 mg/dL, 총 단백질 7.9 g/dL, 알부민은 3.0 g/dL, 아밀라제 83 U/L (20~104 U/L), 리파제 477 U/L (73~393 U/L)이었다. 소변 검사에서는 특이소견이 관찰되지 않았으나 대변 잠혈 반응 검사는 양성 소견을 보였다. 입원 2일째 복통이 호전 되는 양상 관찰되었으나, 입원 7일째부터 다시 배꼽주위와 심와부 복통을 호소하여 시행한 추적 검사상 일반혈액검사 결과 백혈구 $19,980/\text{mm}^3$ (호중구 89.3%, 림프구 4.9%), 혈색소 14.2 g/dL, 혈소판 $518,000/\text{mm}^3$, 적혈구 침강속도 54 mm/hr (0~15 mm/hr), C-반응성 단백질 15.56 mg/dL (0~5 mg/dL), 아밀라제 328 U/L (20~104 U/L), 리파제 1,149 U/L (73~393 U/L)로 상승소견 관찰되어, 췌장염의 진단 하에 대증 치료 후 3일 뒤(입원 10일째) 복통도 다시 호전되고 아밀라제 52 U/L (20~104 U/L), 리파제 233 U/L (73~393 U/L)으로 호전 보였으나, 3일 뒤(입원 13일째) 다시 배꼽주위와 심와부의 압통을 동반하는 복통을 호소하고, 아밀라제 374 U/L (20~104 U/L), 리파제 2,367 U/L (73~393 U/L)로 다시 상승하였다. 기타의 혈청검사서 B형 간염 항원, C형 간염 항체, 류마티스인자, 항핵항체, 항중성구 세포질항체는 음성이었으며, 혈청보체는 C3 180 mg/dL (90~180), C4 46 mg/dL (10~40)이었다.

방사선학적 소견: 입원 당시 흉부 단순 방사선 촬영상 좌상엽의 경화(consolidation) 소견이 관찰되었으며, 이는 흉부 전산화 단층 촬영에서 젓빛유리혼탁(ground glass opacity) 소견으로 관찰되었다(그림 1). 타 병원에서 관찰되었던 회장 부위 부종 및 복수는 내원 3일 뒤 재 시행한 복부 전산화 단층 촬영상에서는 관찰되지 않았으나(그림 2), 입원 7일 뒤 아밀라제, 리파제 상승과 함께 다시 발생한 복부 통증 시 시행한 복부 전산화 단층 촬영 상에서는, 회장부위에서의 불규칙적으로 두꺼워진 장벽 및 점막 하 부종 소견을 관찰할 수 있었으나 췌장의 이상 소견은 관찰되지 않았다.

내시경적 소견: 입원 2일째 대장 내시경을 시행하여 말단 회장부를 관찰하였고, 회장 말단부에 국한된 점막의 발적

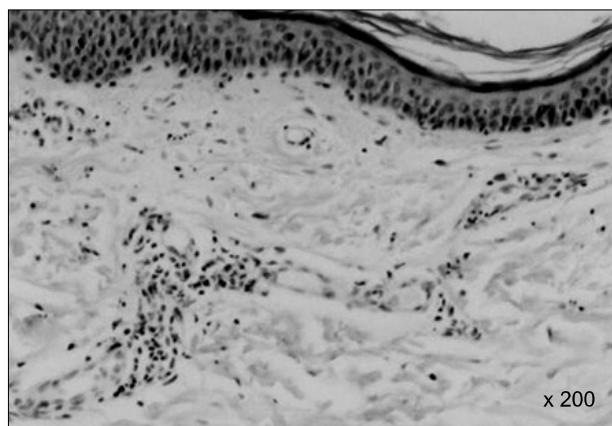


Figure 3. Skin biopsy shows leukocytoclastic vasculitis with perivascular infiltration of neutrophils (H&E stain $\times 200$).

및 미란이 관찰되어 조직검사를 시행하였다(그림 2).

병리 조직학적 소견: 회장부위 조직에서는 만성 염증 소견이 관찰되었고, 왼쪽 상지에서 시행한 피부조직검사에서는 진피 층의 혈관 주변으로 중성구와 호중구의 침윤이 뚜렷하고 핵 분해 산물이 관찰되는 백혈구 파괴성(leukocytoclastic vasculitis) 혈관염 소견이 관찰되었다(그림 3).

치료 및 경과: 피부의 자반증, 복통, 피부조직검사상 관찰된 백혈구 파괴성 혈관염 소견으로 HSP를 진단할 수 있었고, 입원 당시의 복통은 대증 치료 후 호전되었으며, 호전 당시 촬영한 복부 전산화 단층 촬영상에서도 회장부위의 부종 및 복수 소견도 호전된 상태였으나, 이후 입원 7일째 다시 복통이 발생할 당시는 아밀라제, 리파제의 급격한 증가와 함께 배꼽주위 및 심와부 복통이 관찰되었으며 이는 대증요법으로 호전되는 듯 하다 입원 13일째 다시 복통 재발과 함께 아밀라제, 리파제의 급격한 증가를 보여 HSP에

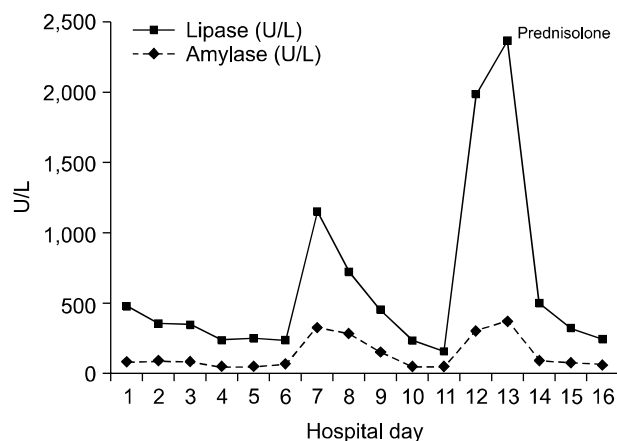


Figure 4. The serum amylase and lipase results.

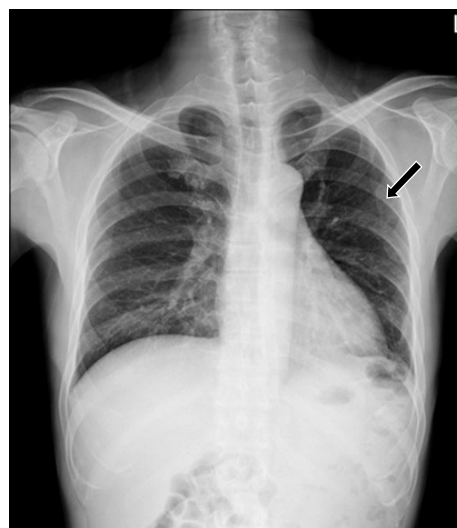


Figure 5. Chest X-ray shows improved state of LUL lesion after treatment (arrow) with steroids.

동반된 췌장염으로 진단하여, 입원 13일째 prednisolone 0.5 mg/kg를 정주하였다. 스테로이드를 투여한지 2일째부터 복통은 호전 양상 보였고 투여 4일째 시행한 혈액 검사 소견상 아밀라제 78 U/L, 리파제 393 U/L로 호전되고(그림 4), 내원 시부터 관찰되던 좌상엽의 젖빛유리혼탁(그림 5) 또한 스테로이드 투여 5일 뒤부터 호전 양상 보여 HSP에 췌장염과 간질성 폐렴이 동반된 것으로 진단할 수 있었으며, 이후 스테로이드 감량 후 퇴원한 뒤 현재까지 증상의 발현 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

HSP는 모든 연령에서 발병할 수 있으나 주로 소아에서 발생하는 것으로 알려져 있으며, 평균 4주 정도의 유행기간을 가지면서 스스로 호전되는 양상을 보이기도 한다 (7).

축진성 자반증 및 복통을 포함한 관절통, 신장침범 등의 소견이 흔하게 볼 수 있는 임상 양상이나 드물게 폐, 중추 신경계, 비뇨기계 등의 침범도 보고된 바 있으며, 성인에서는 소아와 달리 남성에서 더 많은 빈도를 보이고 복통의 정도는 경하나, 관절 증상은 심하고, 신장 침범의 빈도가 높으며 더 심한 것으로 나타났다 (8).

위장관 증상은 50% 환자에서 복통을 호소하고 오심, 구토, 토혈, 혈변 등의 양상으로도 관찰되며, 창자간막 혈관을 침범한 혈관염이 주요한 병인기전으로 알려져 있다. 드물게 장중첩증, 천공, 심한 출혈, 출혈성 복수, 췌장염 등의 양상으로도 보고된바 있으며, 대개는 피부 증상이 위장관 증상보다 선행하여 나타나나, 25% 정도는 위장관 증상이 발생한 후 피부 증상이 나타나는 것으로 알려져 있으며, 본 증례의 경우 복통은 피부 증상보다 선행하였으며 췌장염의 양상은 피부 증상 이후 나타나는 양상을 보였다 (9). HSP에서 동반된 췌장염은 Toskin에 의해 처음 보고 되었으며, 성인에서 더 많이 보고되었으며 복부 전산화 단층 촬영상 이상 소견이 관찰되지 않는 경우가 많았고, 예후는 비교적 양호하였다 (5,10). 폐침범은 아주 드문데 Nadrous 등은 성인 HSP 환자 124명 중, 3명의 환자에서 미만성 폐포 출혈과 간질성 폐렴 양상을 보고한바 있으며, 병리조직 검사상 백혈구 파괴성 혈관염 및 모세혈관염, IgA의 축적 등을 확인할 수 있었으며, 스테로이드 치료로 호전되는 양상을 보아 HSP에서 동반된 폐침범도 폐혈관염이 주요한 기전으로 발생하는 것으로 보고한 바 있다 (6).

대체로 HSP는 장기적으로 자연 치유가 되는 예후가 좋은 질환이기는 하지만 피부 자반, 관절 증상 및 복부 증상은 수개월에서 수년 동안 재발하기도 한다. 이러한 HSP의 예후를 결정하는 가장 중요한 요소로는 신장 침범이 관여하는 것으로 알려져 있으며, 신 중후군을 동반한 신염을 가진 환자에게서 예후가 나쁜 것으로 알려져 있다 (11).

HSP의 치료에서 효과가 확실히 증명된 치료는 없지만 스테로이드 치료는 관절통이나 복부 증상을 완화시켜 주는 것으로 알려져 있다. 스테로이드와 같은 치료가 HSP 신증

의 예후를 호전시키지는 명확하지 않으며 소규모 연구에서 cyclophosphamide, dipyridamole, azathioprine과 같은 약물을 이용한 병합 요법이 HSP 신증에 효과적이라는 결과가 보고된 바 있다 (11,12).

본 증례의 환자는 조직검사 소견 및 자반증, 복통의 양상을 통해 HSP로 진단하였고 악화와 완화를 반복하는 배꼽 주위 및 심와부 복통과 당시 연관성 있게 상승하는 혈청 아밀라제, 리파제 소견을 통해 급성 췌장염이 동반된 것으로 진단할 수 있었다. 급성 췌장염의 가장 흔한 원인으로 담관계 질환, 알코올, 약물, 외상, 당뇨 등을 들 수 있으나 환자의 경우 최근 1년간의 음주력이 없었고, 복부 전산화 단층 촬영에서 담관계 질환에 의한 췌장염 소견도 발견되지 않았고, 평소 정동 장애로 복용 중인 약물 또한 췌장염의 유발엔 관련이 없었으며, 췌장염의 임상 경과 또한 회장부위의 염증 소견과 동반된 복통과 마찬가지로, 수일간의 악화와 완화를 반복하는 양상을 보여 HSP에 동반된 췌장염으로 진단할 수 있었다 (13). 폐 침범의 소견은 흉부 방사선 소견상 간질성 폐렴의 양상이 관찰되었으며, 이는 복통, 자반증 등의 HSP의 임상양상 및 혈청 아밀라제, 리파제 상승과 함께 발현하여, 스테로이드 치료 후 함께 호전되는 양상 관찰되어 HSP에 동반된 간질성 폐렴 소견으로 진단하였다.

급성 췌장염과 간질성 폐렴 모두 HSP에 드물게 동반되는 질환으로 본 증례의 경우 두 가지 질환이 한 환자에서 발현된 예로, 췌장염 및 간질성 폐렴 모두 혈관염이 주요한 기전일 것으로 추정되고 있으나, 병인기전에 대한 연구는 부족한 실정이며, 향후 다양한 임상양상, 방사선 소견 및 병리적 소견 등에 대한 연구를 통해 HSP의 진단 및 병인 기전 연구의 많은 발전을 기대하는 바이다.

요 약

저자들은 자반증과 복통을 주소로 내원하여 HSP로 진단된 환자에서 급성 췌장염 및 간질성 폐렴이 동반되어 스테로이드 투여 이후 호전된 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura. Curr Opin Rheumatol 2001;13:35-40.
2. Saulsbury FT. Heavy and light chain composition of serum IgA and IgA rheumatoid factor in Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1992;35:1377-80.
3. Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. J Paediatr Child Health 1998;34:405-9.
4. Cheung KM, Mok F, Lam P, Chan KH. Pancreatitis associated with Henoch-Schönlein purpura. J Paediatr Child Health 2001;37:311-3.
5. Frigui M, Lehiani D, Koubaa M, Bouaziz Z, Abid B, Beyrouiti I, et al. Acute pancreatitis as initial manifestation of adult Henoch-Schönlein purpura: report of a case

- and review of literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2011;23:189-92.
6. Nadrous HF, Yu AC, Specks U, Ryu JH. Pulmonary involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Mayo Clin Proc* 2004;79:1151-7.
 7. Sohagia AB, Gunturu SG, Tong TR, Hertan HI. Henoch-schonlein purpura-a case report and review of the literature. *Gastroenterol Res Pract* 2010;2010:597648.
 8. Kang Y, Ha YJ, Lee KH, Jung SY, Lee SW, Lee SK, et al. Clinical manifestations of Korean adult patients with Henoch-schönlein purpura. *J Korean Rheum Assoc* 2010; 17:133-42.
 9. Chen SY, Kong MS. Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein purpura. *Chang Gung Med J* 2004;27:175-81.
 10. Toskin KD. Syndrome of hemorrhagic pancreatitis as a manifestation of Schönlein-Henoch disease. *Klin Khir* 1965;11:65-7.
 11. Rai A, Nast C, Adler S. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Am Soc Nephrol* 1999;10:2637-44.
 12. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:598-602.
 13. Lim YS, Ryu JK, Lee HC, Kim YT, Yoon YB, Kim CY. Comparison of etiological and prognostic factors in acute necrotizing pancreatitis. *Korean J Gastroenterol* 1997;29: 667-76.