

## 남매에서 비슷한 시기에 발생한 Henoch-Schönlein 자반증 2례

중앙대학교 의과대학 소아과학교실

김소영, 임인석, 유병훈

### < 한글 요약 >

지자들은 남매에서 3주 정도의 차이를 둔 비슷한 시기에 피부의 자반성 구진, 관절의 부종 및 관절통을 주소로 내원하여 HS 자반증으로 진단받은 두명의 환아를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 서론

Henoch-Schönlein 자반증(이하 HS 자반증)은 임상적으로 비혈소관 감소성 피부 자반과 소화기 증상, 관절 증상 및 신증상을 특징으로 하는 증후군이다.1) 본 증은 대개 상기도감염에 속발하여 생기며, 최근에는 이 질환에서 ASO치의 상승이 반수 가까이에서 보고되는 등 그 발병원인 중 하나로 β-용혈성 연쇄상구균의 감염이 꾸준히 거론되어 왔으나,2) 그 관계가 명확히 밝혀지지는 않고 있다. 한편 이 질환에서의 가족성향에 대한 보고는 거의 없었다.

지자들은 남매에서 3주 정도의 차이를 둔 비슷한 시기에 HS 자반증으로 진단받은 두명의 환아를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

#### 증례 1

환아 : 이OO, 남아, 3세

주소 : 양하지의 자반성 구진, 무릎과 발목관절의 부종 및 관절통

과거력 및 가족력 : 특이 사항은 없었다.

현병력 : 내원 1주전 상기도 감염으로 개인의원에서 치료받고 증상 호전 보이던 중, 내원 2일전 양하지의 자반성 구진 및 무릎과 발목관절의 부종 및

관절통 동반되어 본원으로 전원되었다.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압 110/70 mmHg, 맥박 104회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36.4℃였다.

흉부진찰 소견상 특이소견은 없었으며, 복부에서 압통이나 반발통은 없었다. 양측 고환 부종이 관찰되었으며, 압통은 없었다. 양하지에서 자반성 구진이 관찰되었으며 (Fig.1), 진경골의 함요부종은 없었다. 양 무릎과 발목관절의 부종과 함께 압통이 있었다.



Fig. 1. Multiple irregular sized papules on both lower extremities were observed.

접수: 2000년 8월 14일, 승인: 2000년 11월 2일  
책임저자: 김소영, 중앙의대 소아과학교실  
전화: (02) 2260-2167 FAX: (02) 6263-2167  
E-mail: sy73@intizen.com

검사 소견 : 내원당시 말초혈액 검사상 백혈구수 7,190/mm<sup>3</sup>, 혈색소 11.4 g/dL, 혈소판수 250,000/mm<sup>3</sup>이었고 적혈구 침강속도는 2 mm/hr, C-반응단백 0.71 mg/dL였다. PT 11초, aPTT 31초, 출혈시간 1분 30초로 정상이었다. 소변검사서 단백질은 음성, 적혈구는 고배율 시야에서 0개였다. 혈청BUN 5 mg/dL, 크레아티닌 0.3 mg/dL이었고 혈청 전해질도 정상이었다. 입원 5일째 복통을 호소하여 시행한 복부 초음파 검사는 정상이었다. 피부생검상 혈관주위로 백혈구 파괴성 혈관염이 관찰되었으며, 면역 형광 현미경 소견상 혈관 주위로 섬유소원(fibrinogen)침착이 관찰되었다. (Fig.2)

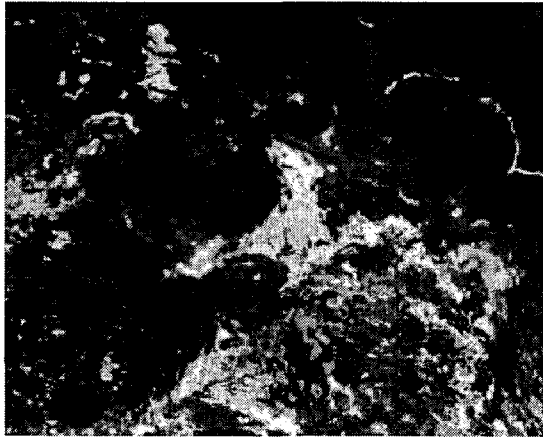


Fig. 2. Perivascular deposit of fibrinogen was noted.(Immunofluorescent microscope)

치료 및 경과 : 입원 당일 스테로이드 치료(프레드니솔론, 1 mg/Kg/day)를 시작하여 관절통 및 자반성 구진은 소실되었으며 이후 스테로이드를 감량하였다. 퇴원 후에도 자반성 구진은 간헐적으로 약 6주간 발생과 소실이 반복되었다.

증 례 2

환 아 : 이OO, 여아, 5세

주 소 : 양 하지의 자반성 구진, 발목 관절의 부종 및 관절통

과거력 및 가족력 : 남동생(증례 1의 환아임)이 3주 전부터 HS자반증으로 본원에서 입원치료중이었다.

현병력 : 평소 건강상의 특별한 문제없이 지내다

내원당일 양 하지의 자반성 구진, 발목 관절의 부종 및 관절통이 발생하여 본원에 내원하였다.

이학적 소견 : 내원 당시 혈압 110/60 mmHg, 맥박 100회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36.2℃였다. 흉부 진찰상 특이소견은 없었으며, 복부에서 압통이나 반발 압통은 없었다. 양 하지에서 자반성 구진이 관찰되었으며 (Fig.3), 전경골의 함요부종은 없었다. 양 발목 관절의 부종과 함께 압통이 있었다.



Fig. 3. Multiple irregular sized papules on both lower extremities were observed.

검사 소견 : 내원 당시 말초혈액 검사상 백혈구수 9,780/mm<sup>3</sup>, 혈색소 14.2 g/dL, 혈소판수 242,000/mm<sup>3</sup>이었고, 적혈구 침강속도는 5 mm/hr, C-반응단백은 0.5 mg/dL미만, ASO치는 음성이었다. 혈액응고검사는 정상이었다. 소변검사서 단백질은 음성, 적혈구는 고배율 시야에서 0개였다. 입원 10일째 이후 소변검사상 고배율시야당 시야의 1/2미만으로 적혈구가 관찰되는 현미경적 혈뇨가 발생되었고, 단백질이 30 mg/dL

로 나오다 1주후 음성으로 되었다. 혈청 BUN 8 mg/dL, 크레아티닌 0.3 mg/dL였고 전해질도 정상이었다. IgA 1.922 mg/L로 정상이었고, C3 134 mg/dL, C4 37.5 mg/dL이었다. 항핵항체는 음성이고, 항 DNA항체도 음성이었다. 피부생검상 혈관 주위로 백혈구 파괴성 혈관염이 관찰되었으며, 면역 형광 현미경 소견상 국소적으로 IgA 침착이 관찰되었다 (Fig.4).

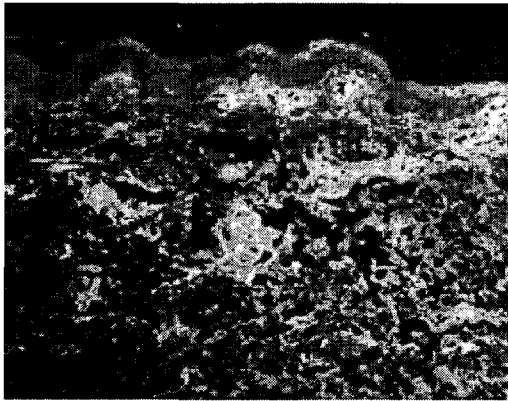


Fig. 4. Focal and weak deposit of IgA was noted.

치료 및 경과 : 입원 당일 스테로이드 치료(프레드니솔론, 1 mg/Kg/day)를 시작하여 관절통 및 자반성 구진은 소실되었으며 이후 스테로이드를 감량하였다. 입원 10일째 이후의 현미경적 혈뇨와 단백뇨에 대해서는 보존적 치료를 시행하였다.

#### 고 찰

Henoch-Schönlein purpura는 1832년 Schönlein이 관절염과 자반증의 관계를 보고한 것과, Schönlein의 제자인 Henoch가 1868년과 1895년에 각각 위장관 증상과 신장병과의 중요한 관계를 첨가한데서 유래되어 Schönlein-He-noch syndrome 또는 vasculitis, Henoch-Schönlein purpura로 불리워지며, 과거에는 allergic 혹은 rheumatoid purpura라고 불리워지기도 하였다. 본증은 임상적으로 비혈소판 감소성 피부 자반과 소화기 증상, 관절 증상 및 신 증상을 특징으로 하는 증후군이

며, 피부 조직의 면역 형광 현미경 소견상 혈관 주위의 IgA 침착이 관찰된다.)

본증의 발생기전에 대해서는 1914년 Osler가 혈청병과 유사한 어떤 단백질에대한 과민성의 결과라고 보고한 이래 본증과 관련이 있다고 추정되는 여러가지 외부 항원에 대한 보고가 있었다. 계란 흰자, 우유, 밀 등의 음식물<sup>2)</sup>, 끈충교자<sup>3)</sup>, 중두 접종, penicillin, sulfonamide, tetracycline, busulfan, colchicine, erythromycin<sup>4)</sup> 등의 약물, 한냉 노출<sup>5)</sup> 등이 그 원인으로 지적되었으며, 용연 구균, mycoplasma pneumoniae, 결핵균 등의 세균 감염, varicella<sup>6)</sup>, vaccinia, rubella, measles, influenza 등의 virus 감염 등이 중요한 원인으로 보고되고 있다.

그러나 현재로는 외부 특이 항원에 대한 것은 대부분의 경우 큰 의의를 두지 않고 있으며, 다만 본증의 약 2/3에서 상기도 감염이 선행되고 있어 용연 구균 감염과의 관련설은 꾸준히 거론되어 오고 있으나<sup>7)</sup> 그 관계가 명확히 밝혀지지는 않고 있다.

본증의 가족 성향에 대해서는 명확히 알려진 바가 없다. 이에 대해 언급한 국외 보고들을 보면, Lofters<sup>8)</sup> 등이 보고한 가족내 3명에서 본증이 발생한례<sup>1)</sup>, Osawa<sup>9)</sup> 등이 보고한 본증과 IgA 신증의 가족내 발생례<sup>2)</sup>, Mantoli<sup>10)</sup> 등이 보고한 본증과 IgA 신증이 부자 간에서 발생한례<sup>3)</sup> 등의 증례 보고가 대부분이었으며 이중 Mantoli<sup>10)</sup> 등은 상기 증례의 부자에서 실시한 HLA typing상 HLA B35 또는 DR4가 없었다고 보고하면서 본증의 유전 가능성을 제시하였다.

그러나 Ostergaard<sup>11)</sup> 등의 연구에서는 본증으로 입원한 환자 26명에서 HLA typing을 시행한 결과, 본증과 HLA 간에 유의한 관련성이 없었다고 보고<sup>4)</sup>하고 있어 본증의 유전성에 대해서는 아직 논란의 여지가 있다고 보겠다.

본증에서 가족내 발생이 일어나는 기전은 유전성의 문제일 수도 있지만 이전부터 거론되어오고 있듯 감염에 의한 본증의 발생 가능성을 고려해 볼 때 가족내 동일 선행 감염의 문제일 수도 있다고 추측된다.

참 고 문 헌

1. Behrman, Kliegman, Jenson : Nelson Textbook of Pediatrics. 16th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 2000, p728-729, 1525, 1967
2. Ackroyd JF : Allergic purpura. Including purpura due to food, drugs and infections. *Am J Med* 14:605-32, 1953
3. Barke DM, Jellinek JL : Nearly fatal case of Schönlein-Henoch syndrome following insect bite. *Am J Dis Child* 88:772-4, 1954
4. Handa SP : The Schönlein-Henoch syndrome glomerulonephritis following erythromycin. *South Med J* 65:917-20, 1972
5. Rogers PW, Bunn SM, Kurtyman MC, White MC : Schönlein-Henoch syndrome associated with exposure to cold. *Arch Intern Med* 128:782-6, 1971
6. Pedersen FK, Petersen EA : Varicella followed by glomerulonephritis. *Acta Pediatr Scand* 64: 886-90, 1975
7. Al Sheyyab M, El Shanti H, Ajlouni S, Batiha A, Daoud AS : Henoch-Schönlein purpura : Clinical experience and contemplations on a streptococcal association. *J Trop Pediatr* 42:200-3, 1996
8. Kenichi M, Hideo A, Tetsushi O, Miyuki H, Shigeru T, Akihiro M: C9 deficiency in a patient with poststreptococcal glomerulonephritis. *Pediatr Nephrol* 9:746-8, 1995
9. Fujita K, Muroto K, Yoshikawa M, Sakata H, Maruyama S, Saijo M, et al : Characteristics of group A streptococci isolated from children with non-suppurative complication or severe infection. *Kansenshogaku Zasshi* 66:1497-501, 1992
10. 이지은, 강영숙, 김준식, 김성호, 강진부 : 알레르기성 자반증과  $\beta$ -용혈성 연쇄상 구균 감염과의 관계. *소아과* 33:1231-6, 1990
11. Lofters WS, Pineo GF, Luke KH, Yaworsky RG : Henoch-Schönlein purpura occurring in three members of a family. *Can Med Assoc J* 7;109(1) :46-8, 1973
12. Osawa H, Yamabe H, Ozawa K, Fukushi K, Kubota H, Chiba N, On-odera K, Hirayama J : A family case of IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Nippon Jinzo Gakkai Shi* 31(2):121-3, 1989
13. Mantoliu J, Lens XM, Torras A, Revert L : Henoch-Schönlein purpura and IgA nephropathy in father and son. *Nephron* 54(1):77-9, 1990
14. Ostergaard JR, Storm K, Lamm LU : Lack of association between HLA and Schönlein-Henoch purpura. *Tissue Antigens* 35(5):234-5, 1990
15. De Veber LL : Letter ; Henoch-Schönlein purpura in a family. *Can Med Assoc J* 6;111 (1):16, 1974

= Abstract =

## **Two Cases of Henoch-Schönlein Purpura in one Family at Similar Period**

So Young Kim, In Seok Lim, and Byoung Hoon Yoo

*Department of Pediatrics, College of Medicine, Chung-Ang University, Seoul, Korea*

Henoch-Schönlein purpura(HSP) frequently follows upper respiratory infection, and one of the causes of this disease is inferred to  $\beta$ -hemolytic streptococcal infection, but the relationship is still unclear. Familial tendency of this disease is unclear, too. Also genetic relationship of this disease has been in a controversy yet. We experienced two cases of HSP in brother and sister at similar period, and report this case with review of related literatures.

---

**Key words :** Henoch-Schönlein purpura(HSP), Familial tendency