

Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 동반된 공장-공장형 장중첩증 1례

한양대학교 의과대학 소아과학교실, ¹진단방사선과학교실

박현경 · 정윤숙 · 김기중 · 김용주 · 이 항 · 임현철¹

A Case of Jejuno-jejunal Intussusception in Henoch-Schönlein Purpura

Hyun-Kyung Park, M.D., Yoon-Sook Chung, M.D., Ki-Joong Kim, M.D.,
Yong-Joo Kim, M.D., Hahng Lee, M.D. and Hyun-Chul Rhim, M.D.¹

Departments of Pediatrics and ¹Diagnostic Radiology, College of Medicine,
Hanyang University, Seoul, Korea

Gastrointestinal involvement occurs in two thirds of children with Henoch-Schönlein purpura (HSP) and intussusception is by far the most common abdominal complication. Intussusception in HSP almost originates in the small bowel, which is in contrast with idiopathic intussusception. Earlier diagnosis and prompt treatment of intra-abdominal complications can reduce the mortality and ultrasound is the imaging modality of choice in evaluation the bowel manifestations of HSP. We report a case of jejuno-jejunal intussusception associated with HSP in a 5-year-old boy who presented with diffuse abdominal pain and vomiting after a few days of HSP onset. Abdominal ultrasound demonstrated intussusception in the jejunum with well defined target appearance because of the thickened intussusceptum, which disappeared on the computerized tomographic examination checked approximately 24 hours later. A brief review of literature was made. (**Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001; 4: 228~232**)

Key Words: Henoch-Schönlein purpura, Intussusception, Jejuno-jejunal

서 론

접수 : 2001년 5월 25일, 승인 : 2001년 7월 10일
책임저자 : 김용주, 133-792, 서울시 성동구 행당동 17
한양대학병원 소아과
Tel: 02-2290-8390, 8380, Fax: 02-2297-2380
E-mail: kyjoo@hanyang.ac.kr

Henoch-Schönlein 자반증(HSP)은 아나필락시양 자반증(anaphylactoid purpura)으로서 소혈관의 혈관염이며 영유아기에서 가장 흔히 볼 수 있는 비혈소판 감소성 자반증(nonthrombocytopenic purpura)

이다¹⁾. 1837년 Schönlein은 자반증과 관련된 관절염에 대해 기술했고, 1874년 Henoch은 복통과 위장관 출혈까지 그 정의를 확대하였다. 성인에서 보다는 소아, 주로 7세 미만에서 발생하며 남아에서 빈번한 것으로 알려져 있다. 정확한 원인은 알려져 있지 않으나, 베타-용혈성 연쇄구균, 수두를 비롯한 여러 바이러스, 미코플라스마 감염, 특히 폐니실린 같은 약물이 면역반응을 일으켜 혈관벽에 면역글로불린 A (IgA) 면역복합체가 침착한다는 보고도 있으며, 교차적 보체 경로가 활성화되어 화학주성인자, 다형핵백혈구의 침착을 이끌어낸다고도 한다²⁾. Tumor necrosis factor가 급성기 및 신장을 침범할 경우에 높게 나타나고, 피부의 면역조직학적 염색을 하면 유헤상피층에서 종양괴사인자가 세포내에 보이고, 적은양의 interleukin-1, interleukin-6이 발견되어 HSP에서의 염증반응을 뒷받침해 주고 있으며, 혈관염으로 인해 장, 췌장, 담낭, 폐, 심근, 고환, 뇌피질 등의 다양한 장기에 부종, 출혈의 소견이 나타나게 된다³⁾. 환자의 90%에서 증세가 발현되기 1~3주 전에 상기도 감염이나 발열이 동반되어 유전적 소인이 의심되기도 한다.

임상 증상은 급성적이며 평균 3~4주 지속된다. 모든 환아에서 주로 다리, 궁둥이, 팔의 신전 부위에 두드러기성 발진이 발생해서 점차 붉은 반점으로 변해간다. 환자의 65%에서 관절염이나 관절통이 발생하고, 65~90%에서 장관 침범을 하여 복통을 유발하며, 심한 경우에는 장출혈이 발생할 수 있다. 혈뇨가 약 40%의 환아에서 나타날 수 있고, 대개 2세 이상의 소아에서 신장 침범이 흔한 것으로 알려져 있다. 장출혈 외에 생길 수 있는 드문 위장관의 합병증으로는 장중첩증(2~3%), 장천공, 췌장염, 담낭염 등이 있다²⁻⁵⁾. 환자의 40%에서 이 질환이 재발하는 것으로 알려져 있다.

HSP에서의 장중첩증은 특발성인 경우와는 달리, 주로 소장, 특히 회장에서 빈번하게 기시하며, 공장-공장형의 장중첩증은 드문 것으로 알려져 있다⁶⁾. 본 저자들 역시 우리 나라의 HSP 환아에서 발생한 공장-공장형 장중첩증에 대한 보고를 현재까지는 찾아볼 수 없었다.

이에 저자들은 하지에 홍반성 자반의 소견이 있어 입원 후 HSP으로 진단 받고 치료 후 호전되어 퇴원하였다가 퇴원 후 2일째에 갑자기 발생한 복통 및 구토를 주소로 내원한 5세 남아에서 일과성 공장-공장형 장중첩증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자: 김○재, 5세, 남아

주 소: 홍반성 자반, 복통, 구토

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음

현병력: 평소 건강히 지내던 중 양측 하지에 홍반성 자반 및 경미한 복통이 발생해 내원하여 HSP를 진단받고 대증적 치료 및 검사 후 전신상태 호전되어 퇴원하였다가, 퇴원 후 제2일부터 자반증이 다시 심해지고 하루 7~8차례의 구토와 복부의 미만성 복통을 주소로 응급실 통해 재입원하였다. 입원 전에 붉은 변을 한차례 보았으며 활동성은 비교적 양호했다.

이학적 소견: 입원시 체온은 37.0°C, 맥박은 108회/분, 호흡수는 26회/분, 혈압은 100/60 mmHg이었고, 비교적 아파보였으며 양하지 신전부위의 피부에 홍반성 발진을 보였으나 이전 입원시 보다는 호전되어 있었고 열은 색깔을 띄었다. 복부는 부드러웠고 팽만되어 있지 않았으며 비정상적인 종물은 만져지지 않았으며 전반적으로 복통을 호소하고 있었으나 뚜렷한 압통 및 반동성 압통의 소견은 없었고 장음이 정상적으로 들리고 있었다.

검사 소견: HSP 진단당시 말초 혈액 소견은 혈색소 10.9 g/dl, 적혈구 용적 33.3%, 백혈구 7,700/mm³ (중성구 33%, 림프구 51%), 혈소판 271,000/mm³이었고 입원시에는 혈색소 13.5 g/dl, 적혈구 용적 39.6%, 백혈구 17,100/mm³ (중성구 82%, 림프구 14%), 혈소판 434,000/mm³이었다. 혈액 화학 검사상 alanine aminotransferase 24 IU/L, aspartate aminotransferase 14 IU/L이었고 24시간 소변 검사는 정상이었다. 출혈 시간, 혈액 응고 시간이 정상이었고, 류마티스양 인자, 항핵항체, 홍반성 루푸

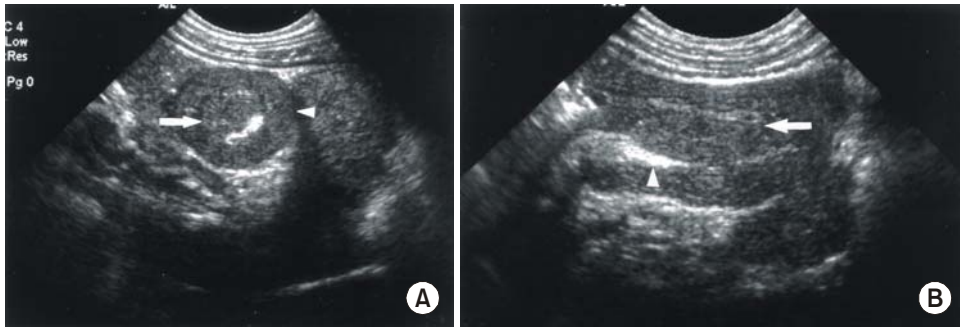


Fig. 1. Ultrasound images of jejuno-jejunal intussusception. A. Transverse scan shows a target sign with hypoechoic center (intussusceptum, arrow) and peripheral rim (intussusciens, arrowheads). Note a curvilinear hyperechoic line representing the invaginated mesenteric fat. B. Longitudinal scan shows a hypoechoic intussusceptum (arrows) with the mesenteric fat (arrowheads).

스 세포, 면역글로불린 G/A/M/D/E, 보체검사 등의 면역학적 검사는 정상이었다. 대변 잠혈 반응은 양성이었다.

방사선 소견: 단순복부 방사선 촬영에서는 이상 소견이 없었으나 복부 초음파 검사에서 부분적인 장벽의 비후를 동반한 명확한 과녁 징후(target sign)를 보이는 공장과 공장 사이의 장중첩증이 발견되었다(Fig. 1).

치료 및 경과: 환아가 구토 및 복부 전반에 걸친 통증을 호소하여 실시한 복부 초음파 검사상 공장과 공장 사이의 장중첩증이 관찰되어 바륨관장 또는 수술적 감압술을 고려하고 있던 중이었으나, 감압술을 시행하기 전에 구토 및 복통의 임상 증상이 자연 호전되었고, 이후 시행한 전산화 단층 촬영에서도 장중첩증의 소견이 관찰되지 않았다. 환아는 현재 외래로 추적관찰 중이며 재발소견이 없고 전신적으로 양호하게 지내고 있다.

고 찰

HSP의 경과는 대체로 양호하며 그 원인은 불확실하나 활동성 질환시에는 tumor necrosis factor- α , interleukin-6가 관여한다고도 하고, 조직병리학적으로 소혈관의 IgA 매개성 혈관염(IgA-mediated vasculitis)으로 여겨지며 면역형광검사를 통해 피부

및 신장 사구체의 소혈관에 IgA와 보체(C3)의 침착을 관찰할 수 있다¹⁾.

확진을 할 수 있는 검사방법은 없으며 혈소판 증가증, 백혈구 증가증, 적혈구침강속도의 증가, 항스트렙토리신-O의 증가, 만성 또는 급성 위장관 출혈로 인한 빈혈이 생길 수 있다. 약 50%에서 혈청내 IgA와 IgM이 증가하며 항핵항체, 항핵 세포 질성 항체, 류마티스양 인자 등은 음성으로 나타난다. 신장을 침범한 경우 소변 검사에서 적혈구, 백혈구, 원주, 알부민 등이 발견된다.

임상적으로는 자반, 관절염, 복통이 주된 소견이고 그 중 복부 증상은 오심, 구토, 혈변, 상부 위장관 출혈과 연관되어 발생하며⁵⁾, 약 30% 전후에서 전형적인 자반성 발진보다 앞서서 나타나나 서로 시간적인 연관성은 없는 것으로 알려져 있다⁶⁾. 또한 수술을 요하는 급성 복증으로 오인되어 불필요한 개복술을 시행하는 경우도 발생한다. HSP와 감별해야 할 질환으로는 염증성 장질환, 결절성 다발동맥염, 전신형 소아기 류마티스 관절염, 수막구균혈증 등을 들 수 있다¹⁾.

복부 침범의 주요한 합병증 중에서 장중첩증이 제일 흔하며 드물게는 장폐색, 장허혈, 장천공을 동반한 경색증, 장누공, 후기 회장 협착, 급성 충수염, 대량의 상부 위장관 출혈, 췌장염, 담낭수종, 위막성 대장염 등의 발생으로 생명을 위협할 수도

있으나 조기진단 및 빠른 치료를 시행함으로써 사망률을 낮출 수 있다²⁻⁵⁾.

HSP 환자의 위장관 침범의 정도를 파악하기 위해 위장관 내시경 검사를 시행하면, 융합되어 있는 자반성 병변이 특히, 하행 십이지장과 S상 결장에서 관찰되고, 위염, 대장 내의 홍반성 및 궤양성 변화를 발견할 수 있다²⁾.

HSP 환자에서 장중첩증의 기전은, 장벽 내에 생긴 출혈 및 부종이 병적 leading point로 작용해서 발생된다고 알려져 있다⁷⁾. 대부분이 회장-결장(ileo-colic)에서 발생하는 특발성 장중첩증과는 달리, 절반 이상이 소장에서 기시하는데, 그 중 90%는 회장에서, 7%는 공장에서 기시한다. 대장에서의 발생(colocolic)은 드문 것으로 알려져 있고, 조영관장에 의해 진단이 내려지고 감압될 수 있다. 주로 5~7세의 소아에서 장중첩증이 발생하고, 절반 이상에서 대변의 잠혈검사상 양성을 보이며, 설사나 토혈을 동반하기도 한다.

더불어 소아에 있어서 특별한 병적 leading point를 지닌 장중첩증의 원인을 빈도순으로 살펴보면 Meckel 게실, 용종, HSP, 낭성섬유증 등을 들 수 있으며 이들의 진단은 초음파, 전산화 단층 촬영, 공기관장, 바륨관장으로 내릴 수 있다⁸⁾.

장중첩증을 비롯한 HSP 환자의 복부 증상의 평가 및 조기 진단에 있어서 복부 초음파는 매우 유용하다. 이 검사로 임상적으로는 연속적인 추적 검사를 할 수 있고, 위장관 침범의 정도를 명확히 알 수 있고, 또한 불필요한 수술의 빈도를 낮출 수 있다⁹⁾. HSP 환자에서 복부 초음파를 시행하면 비후된 장벽, 복막액, 장폐색, 장의 팽창, 장중첩증 등의 소견이 관찰될 수 있으며, 좀 더 세부적으로는 부종성 출혈성 침윤(미만성 또는 부분적), 병변의 확산, 수술적 합병증의 발견 등을 알아낼 수 있다¹⁰⁾. 연속적으로 초음파를 시행했을 경우에는 비후된 장벽의 소실, 연동운동의 회복, 복수 및 장팽창의 호전의 소견을 관찰할 수 있으며 보존적이고 다각적인 접근을 가능하게 한다¹¹⁾. 이 검사의 장점은 시행하기 쉽고, 덜 침습적이며 환자의 경과를 관찰하는 객관적인 검사라는 점이며 눈으로 병변을 직

접 확인할 수 있고 장중첩증 같은 합병증을 찾아낼 수 있다는 것이다. 이에 비해, 단순 복부 촬영은 장천공이 임상적으로 의심되는 경우를 제외하고는 추천되고 있지 않다. 성인의 경우에는, 복부 전산화 단층 촬영이 소장 폐쇄의 유무 및 원인을 밝히는데 있어서 민감도, 특이도, 정확도가 높다고 알려져 있으나 소아 환자들에게는 큰 도움이 되지 못한다¹³⁾.

저절로 감압된 일과성 장중첩증에 대한 보고들 중에서, Kornecki 등¹⁴⁾에 의하면 대상이 된 50명의 환자 중 3명에서 HSP 환자가 포함되어 있었고, 43명에서 좁은 영역에 걸쳐 부분적으로 발생한 소장형 장중첩증이 발견되었다. 특별한 복부 증세가 없는 한 보존적인 치료를 하면서 관찰하였고, 복부 초음파의 추적검사를 통해 저절로 감압이 되었음을 확인할 수 있었다. 허 등¹⁵⁾은 98례의 장중첩증 환자를 조사하였는데 그 중 12.3%가 일과성 소장형 장중첩증이었고, 이들은 전형적 장중첩증군에 비해 높은 연령군에서 잘 발생하였고, 동반된 질환도 더 많았다. 또한 전형적인 장중첩증군은 주기적 보충이 주된 증상임에 반해, 일과성 소장형 장중첩증군에서는 지속적인 복통을 호소하는 경우가 많았다.

HSP 환자에서 발생한 장중첩증의 치료방법으로는 corticosteroid, 바륨관장 감압술, 수술절제 등이다. 경구 또는 정맥 주사용 corticosteroid는 위장관 및 중추 신경계의 합병증을 호전시킨다고 하나¹⁾, 아직은 사용이 제한적이며 그 효과도 논쟁의 여지가 있다. 진단 및 치료를 위해 사용되는 방사선학적인 조영술은 임상적으로 환자가 안정적인 경우에 행해져야 하겠다⁸⁾.

소수의 HSP 환자에서는, 합병증으로 인해 수술을 요하는 심각한 질환으로 발전할 수 있고 그로 인한 치명률이 높으나, 무리한 시술에 앞서 적절한 치료시기를 결정하는 것이 중요하겠다. HSP 환자에서 소장형 장중첩증이 발생했을 경우에는, 자연 회복의 가능성을 염두에 두고 보존적인 치료를 해 나가면서 복부 초음파나 전산화 단층 촬영 검사를 반복적으로 시행해야 한다¹⁶⁾. 만약 환자의 증세가

지속되고 반복적으로 시행한 검사에서도 장중첩증의 소견이 남아 있을 경우에는 즉각적인 중재가 필요하겠으나, 수술을 시행하기 전에 환자의 복부 증상을 비롯한 임상 증상의 변화에 초점을 두어야 하겠다.

요 약

저자들은 복부 통증 및 구토를 주소로 내원한 HSP를 진단받은 5세의 남아에서, 복부 초음파 검사를 통해 공장-공장형 장중첩증을 진단하였으며 그 후 자연감압으로 증세가 호전되었고, 복부 전산화 단층 촬영 검사로 자연정복되었음을 확인한 환자 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Miller ML, Pachman LM. Vasculitis Syndromes. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson textbook of Pediatrics. 16th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2000;728-9.
- 2) Kirschner BS. Henoch-Schönlein purpura. In: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Watkins JB, editors. Pediatric gastrointestinal disease. 3rd ed. Hamilton: B.C. Decker Inc, 2000;657-63.
- 3) Scully RE, Galdabini JJ, McNeely BU. Clinicopathological exercises. N Engl J Med 1980;302:853-8.
- 4) 이영희, 문기섭, 지문석, 신명희, 오지섭. Schönlein-Henoch vasculitis에 합병된 장중첩증 1예. 소아과 1980;23:828-30.
- 5) Katz S, Borst M, Seekri I. Surgical evaluation of Henoch-Schönlein purpura. Arch Surg 1991;126:849-53.
- 6) Choong CK, Kimble RM, Beasley SW. Colo-colic intussusception in Henoch-Schönlein purpura. Pediatr Surg 1998;14:173-4.
- 7) Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr Child Health 1998;34:405-9.
- 8) Navarro O, Dugougeat F, Kornecki A, Shuckett B, Alton DJ, Daneman A. The impact of imaging in the management of intussusception pathologic lead points in children. A review of 43 cases. Pediatr Radiol 2000;30:594-603.
- 9) Martinez LA, Haase GM, Ernster JA, Bailey WC. Surgical complications in Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr Surg 1984;19:434-6.
- 10) 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.
- 11) Connolly B, O'Halpin D. Sonographic evaluation of the abdomen in Henoch-Schönlein purpura. Clin Radiol 1994;49:320-3.
- 12) Hu SC, Feeney MS, McNicholas M, O'Halpin D, Fitzgerald RJ. Ultrasonography to diagnose and exclude intussusception in Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child 1991;66:1065-7.
- 13) Jabra AA, Fishman EK. Small bowel obstruction in the pediatric patient: CT evaluation. Abdom Imaging 1997;22:466-70.
- 14) Gierup J, Jorulf H, Livaditis A. Management of intussusception in infants and children: A survey based on 288 consecutive cases. Pediatrics 1972;50:535-46.
- 15) 허남진, 류민혁, 이동진, 권중혁. 일과성 소장형 장중첩증의 임상적 고찰. 대한소아소화기영양학회지 2000; 3:160-8.
- 16) Kornecki A, Daneman A, Navarro O. Spontaneous reduction of intussusception: clinical spectrum, management and outcome. Pediatr Radiol 2000;30:58-63.