

부고환염이 동반된 Henoch-Schönlein 자반병 1례

대구효성가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

안영호

서론

헤노흐-쇤라인 자반병은 비혈소판감소성 자반, 위장증세, 관절 증세, 신장 증세를 주증세로 하는 질환으로, 모세혈관 및 세동맥의 혈관염으로 오는 전신성 혈관 장애이다^{1,2,3}. 그외의 침범 부위로 중추 신경계, 근육 내 출혈, 류마티스양 결절, 심장, 눈 및 고환이 보고되어 있으나 부고환의 침범보고는 거의 없었다^{3,4,5,6}. 저자는 헤노흐-쇤라인 자반병에서 부고환염이 동반된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증례

환자 : 전 0민, 6세, 남아.

주소 : 3일간의 하지의 자반과 음낭 부위 통증

현병력 : 환아는 2주일전에 5일간의 하지의 자반

과 복통으로 본원에 내원하여 헤노흐-쇤라인 자반병으로 진단 받고 3일간 입원후 증상 호전되어 외래 추적 관찰중, 3일전부터 하지에 자반이 다시 생기면서 음낭 부위 통증이 동반되어 다시 입원하였다. 입원 당시 발열이나 배뇨곤란, 빈뇨, 요의뿔박의 증상은 없었고 항생제는 사용하고 있지 않았으며 최근 외상이나 성적 접촉의 병력도 없었다.

과거력 : 요로 감염 병력 없음

가족력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 환아는 비교적 건강하였으며 체중 18Kg(25-50 percentile), 신장 109cm(25-50 percentile)였으며, 혈압 100/60 mmHg, 맥박수 108/분, 호흡수 22회/분, 체온 36.8 C였고, 하지에 자반이 있었으며, 좌측 음낭 부위의 종창과 압통과 경미한 발적이 있었으며 그외는 특이 소견 없었다.

검사 소견 : 말초혈액 검사에서 혈색소 11.7g/dl,

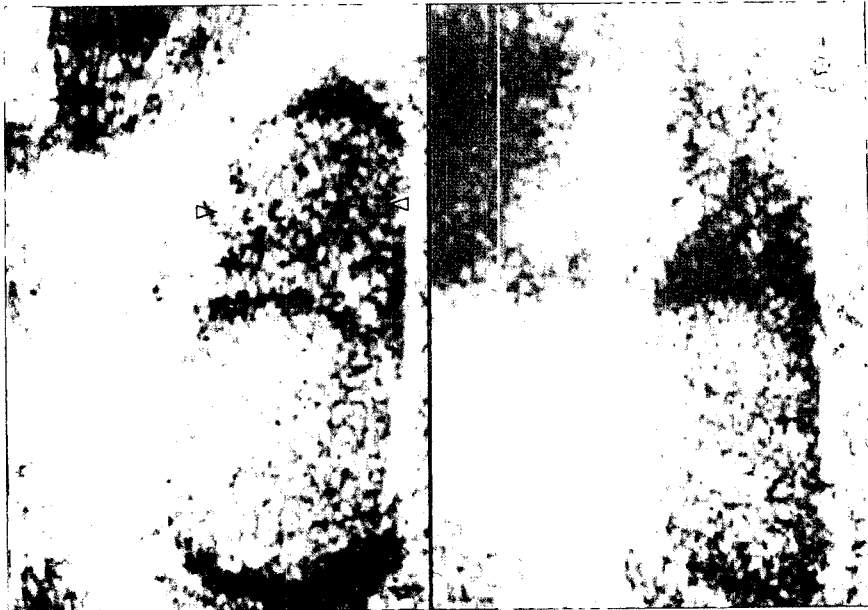


Fig. 1. Scrotal ultrasonography on admission reveals homogenously enlarged left epididymal head(arrowheads) and small amount of fluid collection in left tunical space.

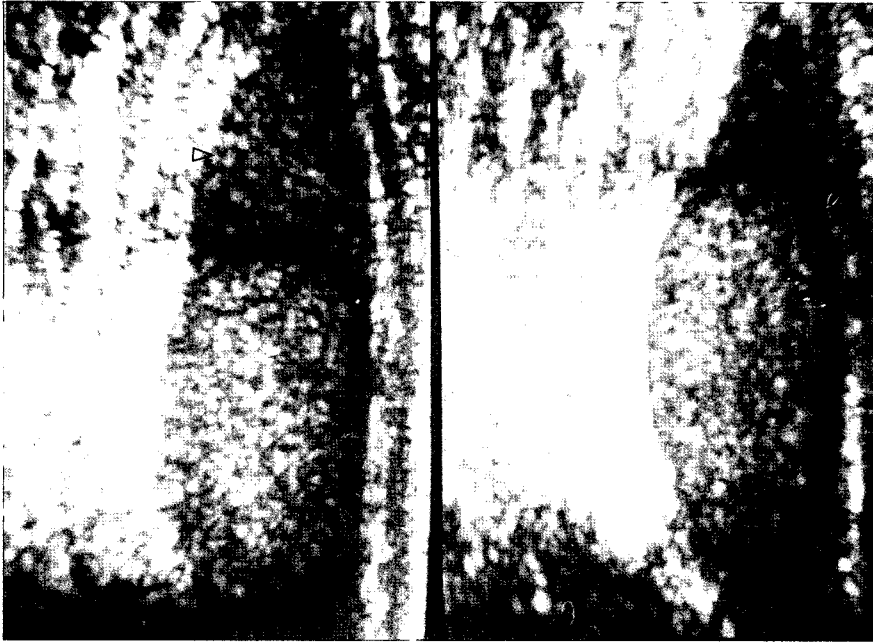


Fig. 2. Scrotal ultrasonography on day 7 shows decreased size of left epididymal head (arrowheads) and no evidence of fluid collection.

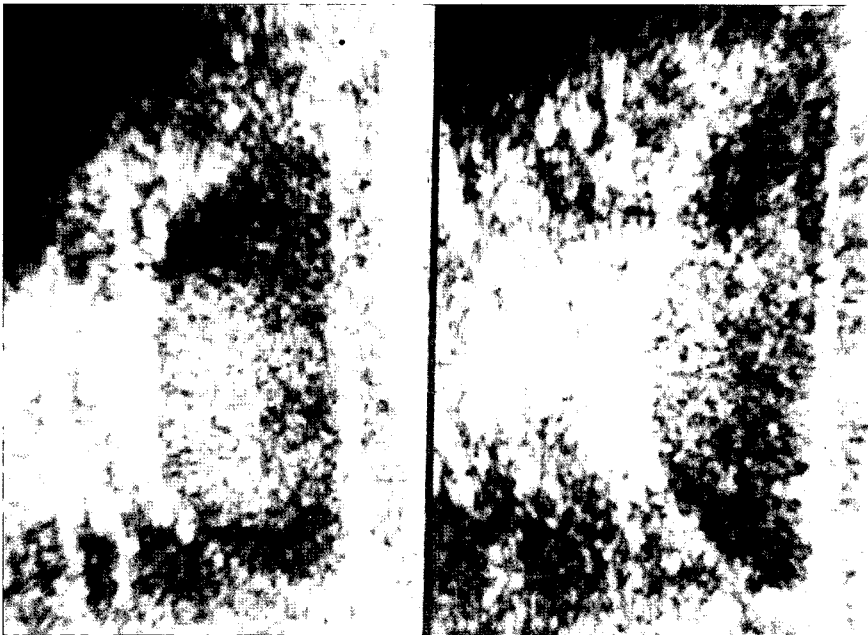


Fig. 3. Scrotal ultrasonography on day 21 shows normal size of left epididymal head.

백혈구수 10,000/mm³, 혈소판 354,000/mm³, 적혈구 침강 속도 13mm/Hr 이었고, PT 12초, PTT 37초, 출혈 시간 3분, 응고 시간 7분으로 정상이었다. LE cell 음성, rheumatoid factor 음성, antinuclear Ab 음성, C₃ 126mg/dl, C₄ 35mg/dl, CRP 음성이었다. 소변 검사에서 색은 노란색, 비중 1015, pH 7.0, 단백 (-), Blood (-), RBC 0-1/HPF, WBC 0-1/HPF, 소변 배양 검사상 음성이었고, BUN 12.0mg/dl, 혈청 creatinine 0.7mg/dl이었다. SGOT 44 IU, SGPT 51 IU/L 였으며, 혈청 전해질은 정상이었으며, 결핵 반응 검사는 음성이었다.

방사선 소견 : 흉부 방사선 사진은 정상이었으며 단 순 복부 사진상에서도 특이 소견은 없었고 음낭 초음파 검사상 우측 음낭의 고환 및 부고환은 정상소견을 보였으나, 좌측 부고환 두부가 커져 있었고 색도플러 검사상 우측에 비해 증가한 혈류소견을 보였고, 고환 초막내에 약간의 액체 저류가 있었다(Fig. 1). 1주일 후에 시행한 추적 검사상 좌측 부고환 두부의 크기가 초기 검사때보다 감소되었으며 고환초막에 액체저류는 소실되었다(Fig. 2). 3주후 시행한 추적검사상 양측 고환 및 부고환부위에 특별한 이상 소견을 보이지 않았다(Fig. 3). 배설성 요로조영술상 이상 소견은 없었다.

임상 경과 : 입원 후 hydrocortisone 20mg/kg/day 정맥 주사하고 항생제를 사용하였으며, 입원 1주일후 증상 호전되어 prednisolone만 1mg/kg/day 경구 복용하다가 입원 10일째 퇴원하였으며, 3주후부터는 투약 없는 상태이며 별 이상 소견없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

헤노흐-쉐라인 자반병은 비혈소판감소성 자반, 위장 증세, 관절 증세와 신장 증세를 주 증세로 하는 질환으로, 어느 연령에서나 생길 수 있으나 2~8세에 가장 많이 발생하며, 남아가 여아보다 2~3배 잘 생기며, 계절별로는 봄, 가을에 잘 발생한다^{1,2,3}).

원인은 아직 정확히 밝혀지지는 않았으나 항원에 대한 소혈관의 비정상적인 면역반응때문으로 추정되며, 그러한 항원들로는 group A beta-용혈성 연쇄상구균, 두창, 인플루엔자, 곤충 자상, 약물(Penicillin, Quinine, Chlorothiazide 등), 음식(우유, 달걀, 초콜릿, 밀, 견과, 콩 등) 등이 보고되어 있으며 원인이 무엇인지 모르는 경우도 많다^{1,4}).

발병 기전은 원인과 같이 아직 정확하게 규명되지는 않았으나 소혈관의 무균적 염증에 의해 생기는

비정상적인 면역기전으로 생각되고 있으며, 그 추정근거로는 자가면역 기전과 항원-항체 복합체의 모세혈관 내에서의 식작용이 보이며 특히 순환하는 IgA를 포함하는 면역 복합체가 대부분 환자에서 측정되며 신장에 IgA의 침착이 있음이 관찰되어지기 때문이다^{1,5,7,8,9,10}).

혈관염이 기본적인 병태생리이며, 홍반은 혈관확장에 의해 생기며, 두드러기성 부종은 혈관 투과성 증가 때문에 생기며, 자반은 혈액의 혈관외 유출에 의해 생기며, 국소 출혈성 괴사는 혈전 때문에 생긴다. 혈관염은 세동맥근치의 모세혈관을 침범하는 전신성 혈관염이며 과립구에 의한 혈관 주위 침착과 다양한 정도의 혈전과 내피 변화가 특징이다^{1,5}).

피부, 위장관, 관절과 신장 이외의 침범 부위나 증상으로 중추 신경계, 근육내출혈, 류마티스양 결절, 심장, 눈 및 고환이 보고되어 있으나 부고환의 침범 보고는 거의 없었다^{3,4,5,6}).

급성 부고환염은 사춘기전 남아에선 드물며 소아에서 발생하는 대부분은 청소년기에 생긴다^{11,12,13}). 136명의 급성 부고환염을 후향적 조사한 Barker and Raper의 발표에서 14세이하 환아는 없었다¹¹고 하였으나 근래의 보고^{14,15,16,17})에서는 어린 소아에서도 acute scrotum의 상당한 부분을 차지하는 것으로 발표되고 있다.

원인이나 발생기전으로는 허부 요로 폐쇄나 정낭, 정관이나 기계조작부위로 개구되는 이소성 요관이나 혹은 특발성으로 생길 수 있는데, 소아나 청소년에서 재발성 부고환염은 전자와 같은 선천성 기형을 의심해야 한다. 성인에서는 클라미디아나 임균 등의 단독 및 혼합감염에 의한 성교전파성 요도염에 의하거나 대장균, 녹농균 등에 의한 요로 감염 및 전립선염등이 파급되어 일어나는 경우가 많은데 최근에는 35세 이하에서 발생하는 비특이성 또는 비임균성 부고환염중 많은 예가 C. trachomatis에 의해, 35세 이상에서는 대장균에 의한 것으로 인정되고 있으며 이들 균이 부고환에 이르는 경로는 요도나 전립선에 있는 병원균이 요중에 포함되어 배출될 때에 요류압에 의하여 사정관, 정관을 거쳐 부고환에 도달하기도 하고, 때로는 정관 주위의 림프관을 따라 부고환에 도달하는 것으로 보고 있는데, 소아에서는 비록 세균이나 바이러스가 원인균으로 관련이 있다고 생각되어 왔으나 대개는 요로 감염과 관련이 없다. 무균성 뇨도 염증 소견을 일으켜 증상을 야기시킬 수 있다. 급성 포도상구균 감염이 폐렴, 복막염이나 다른 전신 감염증 후에 혈액성 전파를 일으켜 발생할 수 있고 결핵균에 의해서나 또

한 이전에 존재하던 고환염의 확장에 의하여 발생하거나 외상에 의해서 생길 수 있다^{11,12,13}. 이 환아에서는 선천성 기형은 없었고 요로 감염이나 다른 전신 감염의 소견도 보이지 않았고 외상의 병력도 없었으며 헤노흐-쉬라인 자반병의 자반이 재발하면서 동시에 발생한 것으로 보아 혈관염이 부고환을 침범한 것으로 사료된다.

헤노흐-쉬라인 자반병에 동반된 부고환염의 병리 소견으로 정리된 문헌은 없으며 단지 acute scrotum으로 시험절개술을 시행한 경우에서 출혈과 부종이 있었다는 보고⁶가 있다.

임상 증상은 부고환과 정관의 크기가 커지고 압통이 있고, 음낭부위의 부종, 통증과 압통이 초기소견이다. 반응성 음낭 수종이 고환 초막의 염증성 변화로 인해 병이 진행하면서 흔히 생긴다¹¹. 본 환아에서도 음낭 부위에 종창과 압통과 경미한 발적이 있으면서 초음파검사상 음낭 수종이 초기에 있었다.

진단과 감별 진단으로는 사춘기전 남아에선 이소성 요관을 배제하기 위해 배설성 요로조영술을 실시하여야 한다. 감별 진단해야 할 질환은 고환 염전, 부속 고환이나 부속 부고환의 염전, 고환 종양, 이하선 고환염과 특발성 음낭 부종 등이다^{11,12,13}. 고환 염전은 주로 사춘기 직전의 청소년과 소아에서 발생하고 30세 이후에서는 부고환염이 흔하며, 부고환염시 통증은 고환 염전때보다 서서히 발현하며, 부고환시 진찰 소견은 음낭의 홍반과 부종이며, 부고환 부위의 압통이 흔히 있으며 때로 요도 분비물이 동반되며, 고환 염전의 초기에 음낭을 치골부 위로 올리면 통증이 더욱 심해지고, 부고환염인 경우에는 통증이 감소하나¹² 이 Prehn' sign은 부고환과 고환 염전을 감별하는데 적절하지 않다는 보고도 있다¹¹. 부고환염시 소변 검사상 대개 농뇨가 나타나며 일부에선 세균뇨 소견을 보이나 고환염전시도 10%에서 소변 검사상 이상을 보인다. 백혈구 증가가 30-50%에서 나타나나 고환 염전 등 다른 질환에서도 나타나므로 감별 진단적 의미는 없다. 도플러 초음파 청진기(Doppler ultrasonic stethoscope)나 방사선 동위원소를 이용한 고환주사(Testicular scanning)가 부고환염과 고환 염전의 감별 진단에 사용 되어져 왔는데 도플러 초음파 청진기를 환측 부고환의 고환부위에 대고, 동맥의 파동음을 청취하여 반대측보다 크면 부고환염이고, 적거나 없으면 정계염전으로 추정할 수 있으나 가음성이 나올 수 있으므로 많은 경험을 요하며, 고환주사도 아주 정확한 진단 방법이나 항상 믿을만하거나 이용가능한 것이

아니므로 어떠한 방법도 확진에 도움이 안되면 시험절개술을 시행해야 한다^{11,12,13,18,19}. 고환종양은 고환의 무통성 증대가 특징이고, 뚜렷한 종물이 촉진되는 경우가 많으나 의심이 갈 때에는 초음파검사가 도움이 된다. 이하선염성 고환염과도 감별을 요하며 이때에는 요로에 이상증세가 없고 요검사가 정상이다. 본 환아에서는 음낭 초음파 검사상 좌측 부고환 두부가 커져 있으면서 색도플러 검사상 우측에 비해 증가한 혈류 소견을 보여 부고환염으로 쉽게 진단되었다.

일반적인 부고환염의 치료는 광범위 항생제를 사용하고, 고환을 거상시키고, 안정하며, 염증 부위에 아이스 팩을 적용하며, 심한 통증이 있는 경우 Lidocaine hydrochloride 1-2ml를 정삭으로 주사하면 통증을 완화시킬 수 있다¹¹. 급성 부고환염은 신속한 진단과 적절한 치료로 합병증없이 서서히 치료되며 보통 약 2주 후에 통증 및 제반 증세가 소실되고 약 1개월 후에 부고환은 정상으로 회복되나 양측성 부고환염의 경우에는 과정자증 또는 무정자증이 초래될 가능성이 있다^{12,13}. 그러나 헤노흐-쉬라인에 동반된 부고환염의 치료에 관한 문헌은 찾기 어려웠는데, 혈관염에 준해 corticosteroids를 사용하는 것이 좋을 것으로 사료되나 이에 대해서는 연구가 더 필요할 것으로 여겨진다. 본 환아는 처음에는 hydrocortisone 20mg/kg/day 정맥 주사하고 항생제를 사용하였으며, 입원 1주일후 증상 호전되어 prednisolone만 1mg/kg/day 경구 복용하다가 입원 10일째 퇴원하였으며, 3주후부터는 투약없는 상태이며 별 이상 소견없이 외래에서 추적 관찰중이다.

참고 문헌

- 1) Miller DR, Baehner RL, Miller LP: *Blood diseases of Infancy and Childhood*. 7th ed. ST. Louis, The C.V. Mosby company, 1995, p910-915
- 2) 홍창의: 소아과학. 완전개정판. 대한교과서 주식회사, 1993, p919-921
- 3) Allen DM, Diamond LK, Howell DA: *Anaphylactoid purpura in children*. *Am J Dis Child* 99:833-854, 1960
- 4) Berman RE, Kliegman RM, Arvin AM: *Nelson textbook of Pediatrics*. 15th ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1996, p677-678
- 5) Nathan DG, Oski FA: *Hematology of Infancy and Childhood*. 3rd ed. Philadelphia, W.B. company, 1987, p1459-1461

- 6) Clark WR, Kramer SA: *Henoch-Schönlein purpura and the acute scrotum. J Pediatr Surg 21:991-992,1986*
- 7) Trygstad CW, Stiehm ER: *Elevated serum IgA globulin in anaphylactoid purpura. Pediatrics 47:1023-1028, 1971*
- 8) Kauffmann RH, Herrmann WA, Meyer CJLM, Daha MR, Van es LA: *Circulating IgA-immune complexes in Henoch-Schönlein purpura. Am J Med 69:859-866, 1980*
- 9) Stevenson JA, Leong LA, Cohen AH, Border WA: *Henoch-Schönlein purpura: simultaneous demonstration of IgA deposits in involved skin, intestine, and kidney. Arch Pathol Lab Med 106:192-195, 1982*
- 10) Silverstein DM, Graifer I, Folkert V, Bennett B, Corey RE, Spitzer A: *Sequential occurrence of IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura: support for common pathogenesis. Pediatr Nephrol 8:752-753, 1994*
- 11) Kelalis PP, King LR, Belman AB: *Clinical Pediatric Urology. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1992, p353-355*
- 12) Tanagho EA, McAninch JW: *Smith's General Urology. 14th ed. Norwalk, A Simon & Schuster Company, 1995, p235-237*
- 13) Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED: *Campbell's Urology. 6th ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1992, p830-832*
- 14) Lewis AG, Bukowski TP, Javis PD, Wacksman J, Sheldon CA: *The Evaluation of acute scrotum in emergency department. J Pediatr Surg 30:277-281, 1995*
- 15) Campobasso P, Donadio P, Spata E, Salano F, Belloli-G: *Acute scrotum in children. Pediatr Med Chir 16:521-526, 1994*
- 16) Anderson PAM,, Giacomantonio JM, Schwartz RD: *Acute scrotal pain in children: Prospective study of diagnosis and management. Can J Surg 32:29-32, 1989*
- 17) Caldamone AA, Valvo JR, Altebarmakian VK, Rabinowitz R: *Acute scrotal swelling in children. J Pediatr Surg 19:581-584, 1984*
- 18) Yazbeck S, Patriquin HB: *Accuracy of Doppler sonography in the evaluation of acute conditions of the scrotum in children. J Pediatr Surg 29:1270-1272,1994*
- 19) Schul MW, Keating MA: *The acute pediatric scrotum. J Emerg Med 11:565-577, 1993*

=Abstract=

A Case of Henoch-Schönlein Purpura with Epididymitis

Young Ho Ahn, M.D.

Department of Pediatrics, Catholic University of Taegu-Hyosung, School of Medicine, Taegu, Korea

The author experienced a case of Henoch-Schönlein purpura with epididymitis in a 6-year-old boy who was admitted to our hospital due to left scrotal pain and the relapse of purpura on lower extremities for 3 days. Scrotal ultrasonography on admission revealed homogenously enlarged left epididymal head and small amount of fluid collection in left tunical space. The size of left epididymal head decreased gradually with no more evidence of fluid collection on day 7 and recovered completely on day 21. The author reports a case of Henoch-Schönlein purpura with epididymitis with brief review of related literatures.

Key words: Henoch-Schönlein Purpura, Epididymitis