

알레르기성 자반증에 병발한 대뇌 혈관염 1례

전북대학교 의과대학 소아과학교실

이수연 · 정주미 · 황동진 · 은소희 · 황평한

A Case of Cerebral Vasculitis in Henoch-Shönlein Purpura

Soo Yeon Lee, M.D., Ju Mi Choung, M.D., Dong Jin Hwang, M.D.
So Hee Eun, M.D. and Pyoung Han Hwang, M.D.

Department of Pediatrics, School of Medicine, Chonbuk National University, Jeononju, Korea

Henoch-Shönlein Purpura(HSP) is an immunologically mediated systemic vasculitis of small blood vessels affecting predominantly the skin, gastrointestinal tract, joints, and kidneys. Clinical neurological manifestations such as headaches, behavioral changes, mental changes, seizures, and visual loss are described, but neurological complication are rare during the course of HSP. We experienced a case of an 8 year-old male with HSP who presented with seizures. Magnetic resonance imaging(MRI) showed multiple high signal intensity in both cortical and subcortical areas of frontal and parieto-occipital lobes and magnetic resonance(MR) angiogram showed stenosis of cerebral arteries, compatible with MRI and MR angiogram findings of cerebral vasculitis. We report this case with related literature. (*J Korean Pediatr Soc* 2002;45:1601-1605)

Key Words : Henoch-Shönlein purpura, Cerebral vasculitis

서 론

알레르기성 자반증은 면역학적으로 매개되어 발생하는 전신의 소혈관염으로 피부, 위장관, 관절, 신장을 주로 침범한다^{1, 2)}. 이 질환의 전신적인 침범의 특성 때문에 다른 여러기관들, 순환호흡기, 생식비뇨기, 신경계의 침범도 간혹은 보고되고 있다²⁻⁵⁾. 신경학적 증상으로 두통, 행동변화 등이 보고되었으나 알레르기 자반증의 급성기에 경련, 의식상실, 두개내 출혈, 사지마비 등 심각한 신경학적 합병증의 발생은 드문 것으로 되어있다^{2, 5, 6, 12-14)}. 이러한 신경학적 소견은 고혈압성 뇌증, 요독성 뇌증, 스테로이드나 세포독성 약제, 전해질 이상, 뇌혈관염 등의 원인으로 발생할 수 있다^{1, 2)}.

접수 : 2002년 8월 20일, 승인 : 2002년 9월 24일
책임저자 : 황평한, 전북대학교병원 소아과
Tel : 063)250-1472 Fax : 063)250-1464
E-mail : hwaph@moak.chonbuk.ac.kr

저자들은 알레르기 자반증 환아에서 신경학적 합병증으로 대뇌 혈관염이 발생된 예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 레

환 아 : 김○용, 8세, 남아

주 소 : 경련, 의식저하

가족력 : 할아버지는 당뇨가 있었고, 아버지는 B형 간염 보균자였으며 그 외 특이사항은 없었다.

과거력 : 환아는 제태기간 39주, 출생체중 4.7 kg으로 정상 자연분만 한 첫번째 아이로 분만 당시 특별한 문제는 없었고 예방접종은 정상적으로 시행하였고 약물 복용 등의 특이할 만한 기왕력은 없었다.

현병력 : 환아는 내원 15일 전부터 하지의 자반증, 슬관절, 족관절의 관절통과 부종, 복통을 주소로 ○○ 병원에 입원하여 알레르기 자반증의 진단하에 경구 스

테로이드 치료 중에도 자반증, 관절통, 복통이 반복되다가 갑자기 1분 가량의 전신성 강직 간대 발작의 경련이 발생하여 diazepam으로 조절 후 본원으로 전원되었다.

이학적소견 : 내원 당시 환자의 성장 상태는 체중 26 kg(50-75 백분위), 신장 124 cm(25-50 백분위)이었고 활력증후는 혈압 110/70 mmHg, 맥박 108회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.5℃였다. 환자는 급성 병색의 소견을 보였고 입술은 건조하였다. 인후 발적은 보이지 않았고 경부 임파선도 촉진되지 않았으며 청진상 호흡음과 심음은 정상이었다. 복부는 팽만되었고 장운동은 감소 되었으며 간비종대는 촉진되지 않았다. 양측 하지에 자반을 보이고 있었으며 의식상태는 기면 상태(drowsy)였고 우측 상하지의 근력저하 소견을 보

이고 있었다.

검사 소견 : 내원 당시 말초 혈액 검사 소견은 백혈구수 25,000/mm³, 혈색소 14.1 g/dL, 혈소판수 484,000/mm³였고 혈청의 전단백량은 7.1 g/dL(알부민 4.2 g/dL), BUN 7.8 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, 혈청 전해질치는 Na 137 mEq/L, K 3.7 mEq/L, Cl 99 mEq/L, 칼슘 9.8 mg/dL, 인 5.7 mg/dL였고, CRP는 약간 상승해 있었고 ESR은 28 mm/hr였다. 혈청 면역글로불린 E는 358.1 IU/mL로 상승해 있었으나 IgA를 포함한 다른 면역글로불린과 C3, C4는 정상 범위였고 혈청 ANA, ASO도 정상범위였으며 PT, PTT의 연장 소견도 없었다. 소변검사상 적혈구 5-9/HPF, 백혈구 1-4/HPF였고 대변 잠혈검사상 양성이었다. 뇌파검사상 전반적으로 연속된 서파(델타

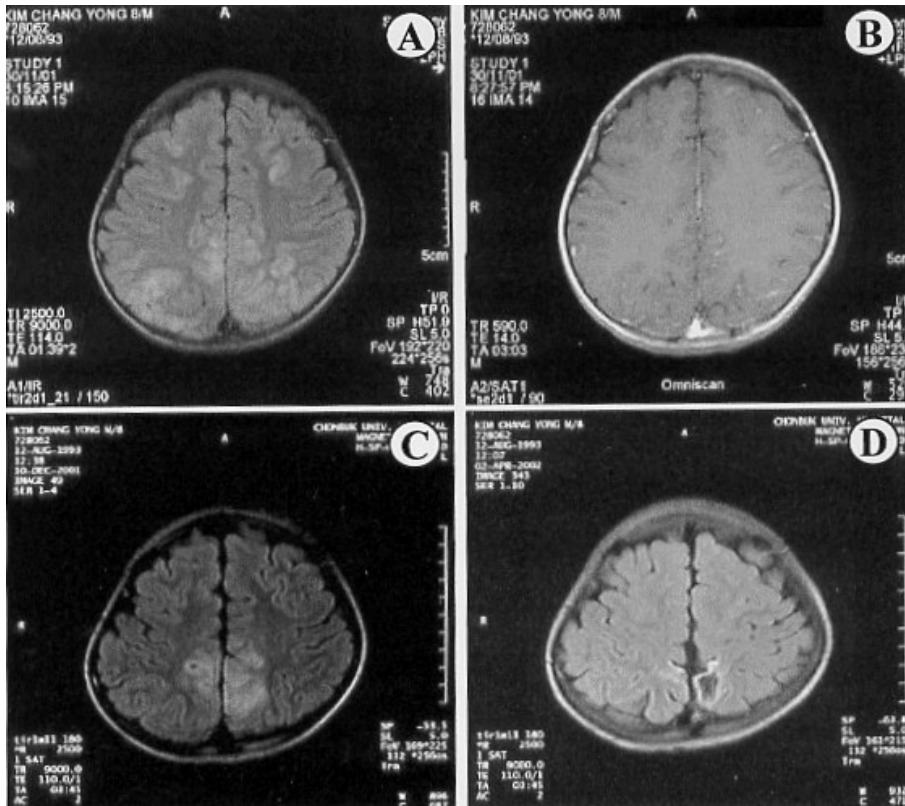


Fig. 1. (A) Axial fluid attenuated inversion recovery (FLAIR, TR 9,000 ms, TE 114 ms, TI 2,500 ms) image reveals high signal intensities at the frontal, superior parietal and occipital cortex bilaterally. (B) Patchy multifocal enhancements are seen on gadolinium-enhanced T1-weighted image. (C) Follow-up axial FLAIR image 10 days after plasmapheresis reveals resolving high signal intensities at the both frontal and occipital cortex. The both superior parietal lesions are still remained. (D) Four month later, follow-up axial FLAIR image reveal low signal intensities at the superior parietal area suggesting gliosis.



Fig. 2. (A, B) Three-dimensional time-of-flight(3D TOF, TR 43 ms, TE 7.2 ms, flip angle 25°) MR angiograms show focal segmental stenosis at distal M1 segment of the right middle cerebral artery(MCA), P2 segment of the left posterior cerebral artery(PCA) and P3 segment of the right PCA. (C, D) Four month later, follow-up 3D TOF MR angiograms show no significant stenosis.

파) 소견을 보였다.

방사선학적 소견 : 흉부 X-선 소견상 특이 소견은 없었고 뇌 자기 공명영상 상에서 양측 대뇌 피질 부위에 고신호 강도를 보이는 다발성 병변을 보였고 (Fig. 1) 뇌 자기공명 혈관촬영(MRI)상 우측 중대뇌 동맥과 양측 후대뇌 동맥이 불규칙하고 내경이 좁아져 있었다(Fig. 2).

치료 및 경과 : 입원 이틀째 두 번째 경련 발생하여 항경련제로 phenytoin 투여하였고 흐린 시력과 복시를 호소하였으나 안저 검사상 특이 소견은 없었다. 고용량 스테로이드 투여(methylprednisolone)와 즉각적인 혈장만출(plasmapheresis)을 시행하였고 이후 정신 상태는 명료해졌고 더 이상의 경련 발생은 없었다. 이후 피부의 자반증과 관절통, 복통 증상은 1주일

걸쳐 호전되었으나 경미한 우측 상하지의 근력저하는 지속되었다. 경련 발생 10일 후 시행한 뇌 자기 공명 영상 상에서 불완전하였으나 이전보다 뇌병변의 호전 소견을 보였고 4개월 후 시행한 뇌 자기공명영상 상에서는 두정엽 피질 상부에 gliosis를 시사하는 저신호강도의 병변을 보였으나 자기 공명 혈관촬영상 혈관의 협착 소견은 호전되었고 정상 뇌파 소견을 보였으며 임상적으로 우측 하지의 근력저하도 완전히 회복되었다.

고 찰

알레르기성 자반증은 면역복합체 매개성 반응에 의해 미만성으로 소혈관에 발생하는 혈관염으로 주로

피부, 위장관, 관절, 신장을 침범하지만 인체내 어느 장기에도 영향을 미칠 수 있다^{1,2)}. 남아가 여아보다 2배 정도 더 흔히 발생되며 호발 연령은 2-12세이지만 드물게는 1세 미만의 영아⁷⁾, 성인에서도 보고가 된다⁸⁾.

혈관염이 오는 기전은 명확히 밝혀져 있지 않지만 감염균, 약물, 음식물 등이 면역반응을 유발하여 면역복합체가 혈관벽에 침착되고 동시에 보체계의 대체경로 과정을 활성화시켜 단백분해효소의 유리, kinin, 혈액응고 계통의 활성화 및 백혈구 주화성 물질의 생성이 일어나면서 혈관벽으로 유도된 백혈구가 면역복합체를 탐식하여 혈관의 손상이 초래된다⁹⁾. 또한 최근에는 질환의 급성기는 회복기보다 tumor necrosis factor(TNF)의 혈중농도가 더 높고 또 피부병변 조직의 면역형광염색에서도 TNF 양성을 보이는 점으로 미루어 cytokines이 염증반응에 관여하는 것으로 알려지고 있다¹⁰⁾.

알레르기성 자반증에 이환된 환자의 대부분은 완전히 회복되며 장기적인 예후를 결정하는 것은 신장의 침범여부에 달려있고 위험한 신장 외의 합병증은 드물다^{2,11)}. 특히 신경계 침범은 드문 것으로 되어있고, 이로 인한 증상은 두통과 행동변화가 가장 많으며 경련, 두개내 출혈, 뇌증, 사지마비 등의 심각한 신경학적 소견도 나타날 수 있으나 보고된 예는 매우 드물다^{5,6,12-14)}.

알레르기 자반증에서 신경학적 소견을 유발하는 원인은 고혈압성 뇌증, 요독성 뇌증, 스테로이드, 세포독성 약제, 대뇌혈관염, 전해질 불균형 등이 있다^{1,5)}. 이러한 다양한 원인에 의해 신경학적 이상이 나타날 수 있기 때문에 대뇌 혈관염의 진단이 쉽지 않으나 MRI를 통해 대뇌 혈관염을 진단할 수 있으며 비출혈성 혈관염의 소견으로 대뇌 피질과 피질하 부위에 고신호 강도를 보이는 다발성 병변을 보이며 MRI는 대뇌 혈관염의 진단과 추적에 가장 감수성이 높은 검사 방법이다^{1,2)}.

본 환자에서도 경련, 흐린 시력, 정신 상태 저하, 사지 근력 저하 등의 신경학적 이상 소견을 보였으나 혈압, 전해질, 혈청 화학검사상 정상소견을 보여 그 외의 원인들은 배제할 수 있었고 초기에 시행한 뇌 자기공명영상 상에서 양측 대뇌 피질에 고신호 강도를 보이는 다발성 병변을 보여 혈관염에 합당하였고 뇌 자기공명 혈관 촬영상 대뇌 동맥이 불규칙하고 좁

아져 있는 소견으로 뒷받침 할 수 있었다.

대뇌 혈관염의 치료로는 고용량 스테로이드(pulse methylprednisolone) 투여나 혈장만출술 후 회복되었다는 보고가 있다^{1,2)}. 알레르기성 자반증에서 대뇌 혈관염의 예방과 치료에 methylprednisolone 정주가 경구 스테로이드 치료보다는 효과적이다⁶⁾.

알레르기성 자반증에서 드물지만 신경학적 이상 소견을 보이는 경우 대뇌 혈관염의 발생 가능성을 고려하여 MRI를 시행하여야 할 것으로 사료된다⁶⁾.

요 약

본 저자들은 경련과 의식저하를 보인 알레르기성 자반증 환아에서 신경학적 합병증으로 대뇌 동맥의 혈관염이 발생한 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Chen CL, Chiou YH, Wu CY, Lai PH, Chung HM. Cerebral vasculitis in Henoch-Schölein purpura: a case report with sequential magnetic imaging changes and treated with plasmapheresis alone. *Pediatr Nephrol* 2000;15:276-8.
- 2) Bakkaloglu SA, Ekim M, Tumer N, Deda G, Erden I, Erdem T. Cerebral vasculitis in Henoch-Schölein purpura. *Nephrol Dial Transplant* 2000;15:246-8.
- 3) Mattoo TK, Al-Mutair A, Al-Khatib Y, Ali A, Al-Sohaibani MO. A beta-haemolytic streptococcal infection and Henoch-Schölein purpura with cardiac, renal and neurological complications. *Ann Trop Pediatr* 1997;17:381-6.
- 4) O'Regan S, Robitaille P. Orchitis mimicking testicular torsion in Henoch-Schölein purpura. *J Urol* 1981;126:834-5.
- 5) Belman AL, Leicher CR, Moshe SL, Mezey AP. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura: report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1985;75:687-92.
- 6) Ha TS, Cha SH. Cerebral vasculitis in Henoch-Schölein purpura: a case report with sequential magnetic resonance imaging. *Pediatr Nephrol* 1996;10:634-6.
- 7) Shetty AK, Desselle BC, Ey JL, Correa H, Galen WK, Gedalia A. Infantile Henoch-Schölein purpura. *Arch Fam Med* 2000;9:553-6.
- 8) Fielding RE, Hawkins CP, Hand MF, Heath PD,

- Davies SJ. Seizures complicating adult Henoch-Schölein purpura. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13:761-2.
- 9) Fauci AS, Haynes BF, Katz P. The spectrum of vasculitis: clinical, pathologic, immunologic, and therapeutic consideration. *Ann Intern Med* 1978; 89:660-76.
- 10) Besbas N, Saatci U, Ruacan S, Ozen S, Sungur A, Bakkaloglu A, et al. The role of cytokines in Henoch-Schölein purpura. *Scand J Rheumatol* 1997;26:456-60.
- 11) Haycock GB. The nephritis of Henoch-Schölein purpura. In: Davison AM, Cameron JS, Grunfeld JP, Kerr DNS, Ritz E, Winearls CG, editors. *Oxford Textbook of Clinical Nephrology*. Oxford: Oxford Medical Publications. 1998:858-77.
- 12) Ng CC, Huang SC, Huang LT. Henoch-Schölein purpura with intracerebral hemorrhage: case report. *Pediatr Radio* 1996;26:276-7.
- 13) Szer IS. Henoch-Schölein purpura: when and how to treat. *J Rheumatol* 1996;23:1661-5.
- 14) Øtergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Schölein-Henoch Purpura. *Acta Padiatr Scand* 1991;80:339-42.
-