

급성충수염과 동시에 발생한 설사 연관형 용혈성 요독 증후군 1례

인하대학교 의과대학 소아과학교실

오지은 · 장지연 · 정경훈 · 이지은 · 김순기 · 홍영진 · 손병관

= Abstract =

A Case of the Diarrhea-associated Hemolytic Uremic Syndrome Developing Simultaneously with an Acute Appendicitis

Ji Eun Oh, M.D., Ji Yeon Chang, M.D., Kyeong Hun Jung, M.D., Ji Eun Lee, M.D.,
Soon Ki Kim, M.D., Young Jin Hong, M.D. and Byong Kwan Son, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Inha University, Incheon, Korea

Diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome is rarely accompanied by complications requiring surgical intervention. We report a case of the diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome which developed simultaneously with an acute appendicitis. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2003;7:77-81)

Key Words : Diarrhea-associated hemolytic uremic syndrome, acute appendicitis, simultaneous occurrence

서 론

설사 연관형 용혈성 요독 증후군은 소아기에 *Escherichia coli* O157:H7 등의 균주에 의해 감염되어 유발되는 질환으로 급성 신부전, 미세혈관성 용혈성 빈혈, 혈소판 감소증을 특징으로 하는 질환이다^{1, 2)}. 이 증후군은 심한 복통과 구토, 설사 등의 급성 위장염이 선행하는데 특히 심한 복통 때문에 장중첩증, 급성 충수염 등으로 오인되어 개복 수술을 받기도 한다³⁾. 그러나 실제로 이 질환에서 외과적 합병증이 발생한 경우는 거의 드문 것으로 보고되어 있다⁴⁾. 저자들은 급성 출혈성 장염으로 진단된 후 설사 연관형 용혈성 요독 증후군과 급성 충수염으로 동시에 진

행한 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 박○○, 5세, 남아

주 소 : 혈성 설사를 동반한 급성 복통

현병력 : 평소 별다른 증상 없이 건강했던 환아로 내원 1일 전부터 갑자기 시작한 혈성 설사를 동반한 급성 복통과 발열 있어 응급실 경유하여 입원하였다. 복통은 배꼽 주위에 위치하였고 간헐적 양상이었다.

과거력 : 최근 한달간 외상, 여행력, 약수나 외부에서의 음식 섭취는 없었다.

가족력 : 특이 사항 없었다.

진찰 소견 : 입원 당시 활력 징후는 혈압은 110/60 mmHg, 맥박수 96회/분, 호흡수 24회/분, 체온 38℃였으며 경도의 탈수증을 보였다. 급성 병색이었으나 결막은 창백하지 않았고 심음과 호흡음은 정상이었다. 복부는 부드러웠으나 다소

접수 : 2003년 3월 15일, 승인 : 2003년 4월 10일
책임저자 : 이지은, 인천시 중구 신흥동 3가 7-206
인하대학교병원 소아과
Tel : 032)890-2843 Fax : 032)890-2844
E-mail : anicca@inha.ac.kr

오지은 외 6인 : 급성충수염과 동시에 발생한 설사 연관형 용혈성 요독 증후군

팽만되어 있었고 복부 청진에서 장음이 증가되어 있었다. 배꼽 주위에 압통이 있었으나 반발통은 동반되어 있지 않았고 간과 비장은 만져지지 않았다. 항문 수지검사상 열상이나 용종은 보이지 않았다.

검사 소견 : 입원 당시 말초 혈액 소견은 혈색소 13.6 mg/dL, 백혈구수 12,800/mm³, 혈소판수 264,000/mm³이었고, 일반화학 검사에서 BUN 35 mg/dL, creatinine 0.6 mg/dL, SGOT/SGPT 35/40 IU/L, CRP 4.6 mg/dL였다. 소변검사서 케톤 2+ 외에 정상 소견이었고 대변 잠혈검사에서 양성이었고 대변 백혈구는 5-8/HPF이었다. 단순 복부 X-선 촬영상에는 특이 소견 없었고 복부 초음파에서는 주위 임파선 비대를 동반한 맹장(cecum)과 상행성 결장의 벽이 두꺼워져 있어 세균성 장염이 의심되었다.

치료 및 경과 : 수액치료 및 경과관찰을 위해 입원하였고 급성 세균성 장염으로 진단되어 항생제(ceftriaxone)를 투여하였다. 입원 이후 복통은 심해졌으나 간헐적인 양상이었고 소변량은 2 cc/kg/hr로 유지되었다. 혈성 설사를 동반한 간헐적인 복통이 점차 심해지고 고열이 지속되어, 입원 4병일에 다시 시행한 복부 초음파에서 충수 주위로 삼출액이 고여있고 급성 충수염이 동반된 것으로 진단되어 응급수술을 시행하였다. 당시 혈액 검사서 혈색소 11.1 mg/dL, 백혈구수 17,400/mm³, 혈소판수 44,000/mm³로 혈색소와 혈소판수가 감소하였고, PT, aPTT는 각각 14.6 sec, 39.2 sec로 정상 범위였으나, BUN 15 mg/dL, creatinine 0.8 mg/dL으로 혈청 creatinine이 증가하기 시작하였다. 말초 혈액 도말 검사(Fig. 1)에서 fragmented RBC, helmet cell 등이 관찰되는 용혈 현상과 혈소판 감소증을 보여서 용혈성 요독 증후군이 합병된 것으로 진단되었다. 당시 활력 증후는 혈압은 99/60 mmHg, 맥박수 106회/분, 호흡수 24회/분, 체온 38.9°C였고 소변량은 1.0 cc/kg/hr이었다. 응급 수술 시행 결과로 충수는 천공되지 않았으며, 충수 주위에

소량의 삼출액이 고여 있었고 염증으로 커져 있는 충수가 관찰되었다. 병리 소견(Fig. 2)으로는 충수 내부 점막층은 염증세포의 침윤으로 인하여 손상된 상태이고 충수 내벽은 삼출물과 호중구로 가득 차 있었다. 수술 1 병일에 시행한 검사에서 혈색소 5.4 mg/dL, 백혈구수 9,800/mm³, 혈소판수 11,000/mm³, BUN 31 mg/dL, creatinine 1.3 mg/dL, SGOT/SGPT 80/24 IU/L으로 용혈성 요독 증후군이 진행되는 양상을 보였다. 혈청 전해질은 Na/K/Cl 137/4.5/101 mEq/L, 24시간 요단백은 2,020 mg/D, 사구체 여과율은 16 mL/min/1.73m²였고, 소변검사서 요단백(4+), 혈뇨 11-15 RBC/HPF, granular cast가 관찰되었다. 대변 배양 검사서 *Salmonella*, *Shigella* 등의

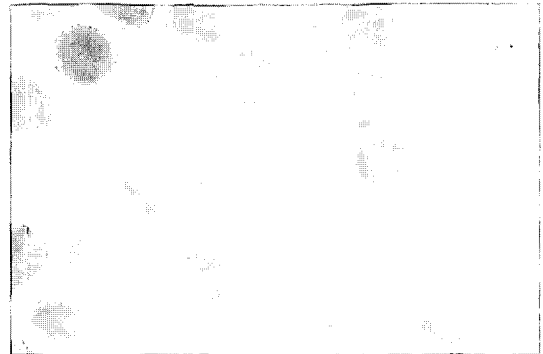


Fig. 1. Peripheral blood cell morphology showed RBC fragments, helmet cells, burr cells and scanty platelets.

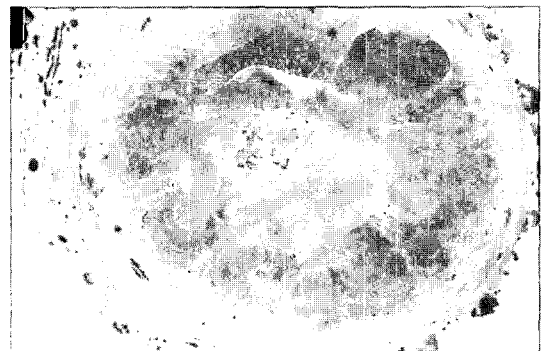


Fig. 2. Lumen of appendix was filled with exudates & neutrophils and ruptured mucosal lining with invasion of inflammatory cells was seen (H&E stain, ×40).

병원체는 자라지 않았고 *E. coli*에 대한 병원체 검사는 시행하지 못하였다. 수술을 시행한 날부터 혈성 설사는 멈추었고, 수술 1병일부터는 발열과 복통은 호전되었으며 혈압은 110/60 mmHg로 유지되었다. 수술 4병일에 몸무게는 19 kg에서 20.1 kg으로 증가하였으나 소변량은 수술 1병일부터 지속적으로 2.0 cc/kg/hr 이상 유지되어 보존적인 치료를 지속하였다. 수술 13병일에 혈색소 8.6 mg/dL, 백혈구수 10,700/mm³, 혈소판수 260,000/mm³, BUN 8 mg/dL, creatinine 0.7 mg/dL로 호전되기 시작했으며, 수술 18병일에 혈색소 10.6 mg/dL, 백혈구수 5,000/mm³, 혈소판수 346,000/mm³, BUN 11 mg/dL, creatinine 0.6 mg/dL, SGOT/SGPT 24/18 IU/L, CRP 0.1 mg/dL, 소변검사서 요단백(-), 혈뇨 2-3 RBC/HPF로 회복을 보여 퇴원하였다. 퇴원 이후 안정적인 상태로 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

1997년 Cimolai 등⁵⁾은 *E. coli* O157:H7 감염으로 인해 용혈성 요독 증후군 발생 없이 급성 충수염만 단독으로 발생한 경우를 보고한 바 있으며, 1998년 John 등⁶⁾은 천공된 급성 충수염 수술 이후 용혈성 요독 증후군이 발생한 환자에서 *E. coli* O157:H7 감염을 확인했던 경우를 보고하였다. 국내에서 발표된 소아 용혈성 요독 증후군의 증례들을 분석한 결과⁷⁾ 현재까지 합병증으로 외과적 개복술이 필요하였던 경우는 없었다.

용혈성 요독 증후군은 급성 충수염 등의 수술이 필요한 질환과 유사한 양상으로 나타난다는 증례들이 여러 문헌⁸⁻¹⁰⁾에서 고찰되었다. 임상적으로 초기에 케양성 대장염, 맹장염, 장중첩증 등의 외과적인 복통과 감별이 어려워 나중에 빈혈과 핏뇨가 나타났을 때야 비로서 진단이 되는 경우도 있었다. 1995년 Tapper 등¹¹⁾은 혈성 설사와 급성 복통이 있는 환자들에서 외과적인 복통

이 의심되어 수술적 처치가 필요할 경우 *E. coli* O157:H7의 감염에 대한 검사와 미세혈관성 용혈성 빈혈 및 혈소판 감소에 대한 혈액 검사 그리고 수술적인 치료가 필요한 급성 복통 질환과의 감별을 위해 방사선적 검사를 시행할 것을 권장하였다.

1990년 Brandt 등¹²⁾은 10년간 발생한 134명의 용혈성 요독 증후군 환아를 대상으로 한 후향적 연구 조사에서 외과적 합병증의 발생에 대해 분석하였으며 실험적 개복술이 필요했던 3명의 환자(2.2%)를 보고하였다. 그 중 1례는 장간막 및 체강벽(transmural)의 출혈로 인한 복강내출혈이었으며, 1례는 전결장염(pancolitis)과 동반된 장중첩증이었고, 나머지 1례는 전결장염과 횡행 결장의 천공이었다. 즉 용혈성 요독 증후군 환자들에서 수술적 처치를 요하는 합병증은 상당히 드물지만 치명적이라는 것을 알 수 있었으며 주로 결장에서 대부분 발생했음을 알 수 있었다.

설사연관형 용혈성 요독 증후군과 급성 충수염의 임상적 유사성은 1973년 Tune 등⁹⁾에 의해 이미 언급되기 시작하였는데, 28명의 용혈성 요독 증후군 대상 환자 모두에서 위장관염의 전구 증상이 있었고, 5명(18%)은 급성 복통을 주소로 입원하였으며, 2명에서는 충수절제술을 시행 받았다고 했다.

급성 충수염의 발생 기전은 장내강의 폐쇄에 의하며 특히 바이러스나 세균 감염에 의해 림프구성 여포성 과증식이 시작되면서 진행하여 장내강이 폐쇄되면, 내강과 병내(transmural)의 압력이 증가하게 되어 작은 혈관들의 혈전과 폐색을 일으키고 충수 벽의 허혈 및 괴사성 변형을 유발하여 초래되는 것으로 알려져 있다¹³⁾.

본 증례의 경우 초기에 초음파소견으로 볼 때 맹장과 상행성 결장의 급성 세균성 장염으로 시작되어 위와 같은 기전으로 급성 충수염으로 진행하였고 전신적으로는 용혈성 요독 증후군의 발생을 초래한 것으로 보인다. 다행히도 초기 단계에서 용혈성 요독 증후군과 급성 충수염이 진단

되어 조기 수술이 가능하였으며 이후 용혈성 요독 증후군은 비뿔뇨성 급성 신부전의 경과를 보여 투석이 필요치는 않았다. 만일 급성 충수염의 진단이 시기적으로 늦어졌다면 증례의 경과는 악화되었을 가능성이 높다. 또한 급성 충수염의 복통은 지속적인 양상을 나타내는데 반하여 본 증례의 경우는 비록 심한 산통성의 복통이었지만 간헐적인 양상을 띠었다는 것이 특이한 점으로 급성 충수염의 감별을 어렵게 만든 점도 있었다. Edmonson 등³⁾이 발표한 바에 의하면 용혈성 요독 증후군은 대부분 위장관염 증상으로 나타나며 급성 충수염과 감별이 어려운 경우가 있으므로 따라서 급성 세균성 장염으로 진단되었다고 할지라도 비전형적인 경과를 밟는 경우 외과적 합병증을 감별하기 위해 적절한 시기에 복부 초음파의 시행이 반드시 필요하다고 하겠다.

Cimoli와 John 등^{5, 6)}은 급성 충수염의 발생 및 천공 후에 생긴 용혈성 요독 증후군의 원인균으로 *E. coli* O157:H7을 보고한 바 있으나 기타 다른 균에 의해서 용혈성 요독증후군과 급성 맹장염이 합병된 경우는 현재까지 보고된 바 없다. 비록 본 증례에서는 아쉽게도 원인 균주가 밝혀지지 않았지만 위의 여러 보고들^{5, 6)}에 따르면 *E. coli* O157:H7 감염이 원인일 가능성이 높다고 하겠다. 또한 *E. coli* O157:H7으로 인한 급성 세균성 장염에서의 항생제의 사용은 논란의 여지가 있는데¹⁴⁾ 항생제의 사용이 용혈성 요독 증후군으로의 진행에 위험 인자로 작용한다는 의견이 지배적이지만¹⁵⁾, 본 증례의 경우는 급성 충수염의 치료로 인해서도 항생제의 사용은 필요하였다.

결론적으로 *E. coli* O157:H7 등에 의하여 발생하는 설사연관형 용혈성 요독 증후군과 급성 충수염은 동시에 또는 시기를 달리하여 나타날 수 있으므로 항상 수술이 필요한 외과적인 합병증을 고려해야 하며 적절한 시기에 시행하는 복부 초음파가 감별진단에 도움이 될 수 있다 하겠다.

한 글 요 약

설사연관형 용혈성 요독 증후군은 수술적 치료가 필요한 외과적 합병증이 드물게 동반된다. 저자들은 급성 출혈성 장염으로 진단된 후 동시에 설사 연관형 용혈성 요독 증후군과 급성 충수염으로 진행된 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Pickering LK, Obrig TG, Stapleton FB. Hemolytic-uremic syndrome and enterohemorrhagic *Escherichia coli*. *Pediatr Infect Dis J* 1999;13:459-76.
- 2) Gasser VG, Gautier E, Steck A, et al. Hamolytische-uramische syndrome: Bilateral nierenrind enckrosen bei akuten erworbenen hamolytischen anamien. *Schweiz Med Wochenschr* 1955;85:905-9.
- 3) Edmonson MB, Chesney RW. Hemolytic-uremic syndrome confused with acute appendicitis. *Arch Surg* 1978;113:754-5.
- 4) Cimolai N, Blair GK, Murphy JJ, Fraser GG. Impact of infection by verotoxigenic *Escherichia coli* O157:H7 on the use of surgical services in a children's hospital. *Can J Surg* 1997;40:28-32.
- 5) Cimolai N, Anderson JD, Bhanji NMF, Chen L, Blair GK. *Escherichia coli* O157:H7 infections associated with perforated appendicitis and chronic diarrhoea. *Eur J Pediatr* 1990;149:259-60.
- 6) Volinsky JB, Karrer EM, Todd JK. Hemolytic-uremic syndrome caused by *Escherichia coli* O157:H7 after perforated appendix. *Pediatr Infect Dis J* 1998;17:846-7.
- 7) 홍인희, 구자훈. 소아 용혈성 요독증후군의 임상적 고찰. *대한소아신장학회지* 2001;20:486-92.
- 8) Berman W Jr, Tune BM, Leavitt TJ, Gribble TJ, et al. The hemolytic-uremic syndrome: Initial clinical presentation mimicking ulcerative colitis. *J Pediatr* 1972;81:275-

- 8.
- 9) Tune BM, Leavitt TJ, Gribble TJ, et al. The hemolytic-uremic syndrome in California: A review of 28 nonheparinized cases with long-term follow-up. *J Pediatr* 1973; 82:304-10.
- 10) Maki S, Miyata H, Uda H, et al. Hemolytic-uremic syndrome: A fatal case after operation for intussusception as a complication of upper respiratory infection. *Med J Osaka Univ* 1968;19:157-73.
- 11) Tapper D, Tarr P, Avner E, Brandt J, Waldhausen J. Lessons learned in the management of hemolytic uremic syndrome in children. *J Pediatr Surg* 1995;30:158-63.
- 12) Brandt ML, O'Regan S, Rousseau E, Yazbeck S. Surgical complications of the hemolytic-uremic syndrome. *J Pediatr Surg* 1990;25(11):1109-12.
- 13) Hardin DM Jr. Acute appendicitis: review and update. 1999;60(7):2027-34.
- 14) Rondeau E, Peraldi MN. Escherichia coli and hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med* 1996;335:660-2.
- 15) Cimolai N, Carter JE, Morrison BJ, Anderson JD. Risk factors for the progression of Escherichia coli O157:H7 enteritis to hemolytic-uremic syndrome. *J Pediatr* 1990;116: 589-92.