

소아에서 출혈성 수포를 동반한 Henoch-Schönlein 자반병 1례

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 소아과, 병리과*

오연미 · 정미림 · 최혜정* · 차희정* · 정진영

= Abstract =

A Case of Henoch-Schönlein Purpura with Hemorrhagic Bullae in a Child

Yeon Mi Oh, M.D., Mi Rim Jung, M.D., Hye-Jeong Choi, M.D.*
Hee Jeong Cha, M.D.* and Jin Young Jeong, M.D.

Department of Pediatrics, Pathology, Ulsan University Hospital,
University of Ulsan College of Medicine, Ulsan, Korea*

Henoch-Schönlein purpura(HSP) is a systemic small vessel vasculitis characterized by cutaneous purpura, arthritis, abdominal pain and nephritis. The characteristic rash of HSP consists of palpable purpura on the buttocks and lower extremities. Bullous lesions often appear in adults with HSP, whereas they are very rare in children with HSP. In this case report, the patient presented with arthralgia and abdominal pain and had hemorrhagic bullae as a prominent manifestation of the disease. The skin biopsy of the patient revealed typical leukocytoclastic vasculitis of dermal vessels and prominent IgA and fibrinogen deposits on capillary walls by direct immunofluorescence. We confirmed the diagnosis of HSP and observed improvement of clinical symptoms and signs within a few days after corticosteroid treatment. We therefore report a case with a review of the literature. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2006;10:40-44)

Key Words : Henoch-Schönlein purpura, Hemorrhagic bullae, Leukocytoclastic vasculitis, IgA, Fibrinogen

서 론

Henoch-Schönlein 자반증(HSP)은 소혈관의 혈관염으로 오는 전신성 혈관 장애로 자반, 위장 증세, 관절 증세, 신 증세를 주 증세로 하는 질환이다[1-5]. HSP 환자의 약 50%에서 상기도 감염이 선행되며 일부는 알레르기성으로 오는 경우

도 보고되나 정확한 원인은 알 수 없는 때가 많다[1,2]. HSP의 피부 증상은 처음에는 두드러기 모양으로 시작되어 점상출혈이나 붉은 자반이 되고, 적갈색으로 퇴화하는 경우가 전형적이며 주로 궁둥이와 다리에 분포하나 복부, 팔다리, 얼굴 등에 나타나기도 하며 두피에 국소 부종으로 진행되는 경우도 있다[1,2]. 소아 HSP 환자에서 출혈성 수포를 동반하는 경우는 매우 드물다고 알려져 있다[1]. 저자들은 다양한 크기의 출혈성 수포를 동반한 소아 HSP 환자 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

접수 : 2006년 2월 15일, 승인 : 2006년 3월 2일
책임저자 : 정진영, 울산광역시 동구 전하동 290-3
울산대학교병원 소아과
Tel : 052)250-8840 Fax : 052)250-8071
E-mail : jyjeong@uuh.ulsan.kr

증 례

환 아 : 송○○, 9세, 남아

주 소 : 관절통과 출혈성 수포

현병력 : 평소 건강하게 지내오던 중 내원 1주 전에 상기도 감염과 복통이 있었고 1일 경과 후 양쪽 다리에 두드러기 모양의 발진이 생겼다. 발진은 자반으로 변화되었고 궁둥이로 퍼졌으며, 양쪽 발목의 동통과 종창이 동반되었다. 4일 경과 후 발진은 상복부로 진행되었고, 다리와 발등에 출혈성 수포 양상을 동반하였으며, 심한 복통이 지속되고 발목과 무릎의 관절통이 심해져서 입원하였다.

과거력 : 특이 사항은 없음.

가족력 : 특이 사항은 없음.

진찰 소견 : 내원 당시 체중은 43.5 kg(75 백분위수), 신장은 138 cm(25 백분위수)이었고 활력 징후는 맥박 96회/분, 호흡수 22회/분, 체온 36.5°C, 혈압 100/60 mmHg이었다. 환아는 아파 보였으며 하지 관절통 때문에 활동도는 감소되어 있었고 의식은 명료하였다. 안면부에 가벼운 부종이 있었고 편도에 발적이 있었다. 양측 폐야의 호흡음은 깨끗하였고 심박동은 규칙적이고 심잡음은 들리지 않았다. 복부 팽만은 없었고 장음은 정상적이고 간과 비장은 촉진되지 않았다. 배꼽 주변으로 압통이 있었으나 반발통은 없었다. 발목과 무릎 관절부위에 부종이 관찰되었고 양쪽 다리, 궁둥이, 복부, 얼굴에 자반이 있었으며, 특히 양쪽 다리와 발등에 직경 2-40 mm 크기의 다양한 출혈성 수포가 동반되어 있었다(Fig. 1).

검사 소견 : 내원 당시 시행한 혈액 검사상 백혈구 14,680/ μ L(호중구 81%, 림프구 14%), 혈색소 13.8 g/dL, 혈소판 379,000/ μ L이었다. 혈청 전해질은 정상이었고, 혈청 생화학 검사상 알부민 4.2 g/dL, 혈액요소질소 10.6 mg/dL, 크레아티닌 0.72 mg/dL, C-반응성 단백질 0.418 mg/dL, PT/aPTT 13.6초/26.4초였다. 혈청단백면역

검사에서 IgA는 436.08 mg/dL(정상범위, 33-236 mg/dL)로 연령을 고려할 때 상승되었고, C3와 C4는 연령을 고려할 때 정상범위였다. 요검사상 요단백 소량, 적혈구 20-30/HPF이었다. 대변 검사상 잠혈반응이 양성이었다. 복부 초음파 검사상 경도의 지방간 외에 특이 소견은 관찰되지 않았다. 위 십이지장 내시경 검사에서 위와 십이지장 전반에 걸쳐서 출혈성 반점이 관찰되었다. 출혈성 수포 부위의 피부 조직 생검을 시행한 결과 진피의 leukocytoclastic vasculitis 소견이 관찰되었고(Fig. 2A, 2B), 직접 면역형광법 검사상 소혈관벽에 IgA와 fibrinogen이 침착된 소견이 관찰되었다(Fig. 3A, 3B). 위 십이지장 내시경 검사 때 채취한 십이지장 조직 생검에서도 leukocytoclastic vasculitis 소견이 있었다.

치료 및 경과 : 환아는 지속적인 복통과 구토, 관절통을 호소하여 ketorolac tromethamine으로 통증을 조절하였고 수분공급과 침상 안정을 하였다. 그러나 환아는 위장관 출혈을 동반한 심한 복통과 구토를 호소하며 관절통 및 출혈성 수포를 동반한 자반증이 지속되어 입원 제 4병일부터 hydrocortisone을 7일간 정맥 주사하였고, 점차 복통 및 관절통이 호전되어 경구용 prednisolone으로 전환하여 입원 제 18병일에 퇴원하였다. 입원 이후 출혈성 수포 병변이 진행되지는 않았으



Fig. 1. Hemorrhagic bullae on the legs and ankles of the patient.

오연미 외 4인 : 소아에서 출혈성 수포를 동반한 Henoch-Schönlein 자반병 1례

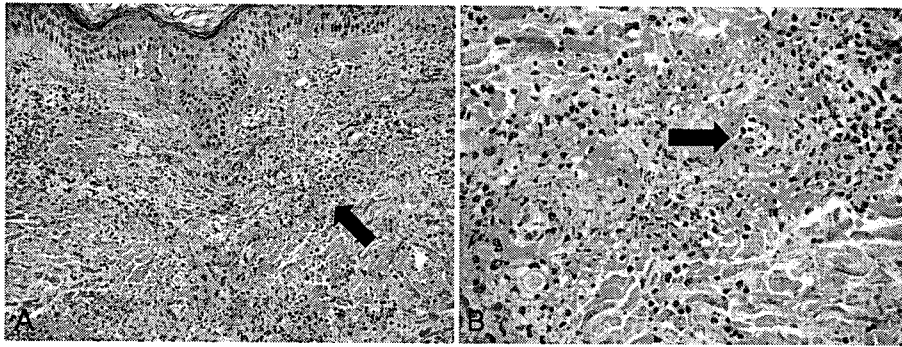


Fig. 2. Hematoxylin and eosin staining of the skin biopsy specimen of a bullous lesion in our patient. (A) The specimen shows leukocytoclastic vasculitis between epidermis and dermis(arrow). Original magnification, $\times 100$. (B) The specimen shows blood vessel and perivascular neutrophil infiltration(arrow). Original magnification, $\times 400$.

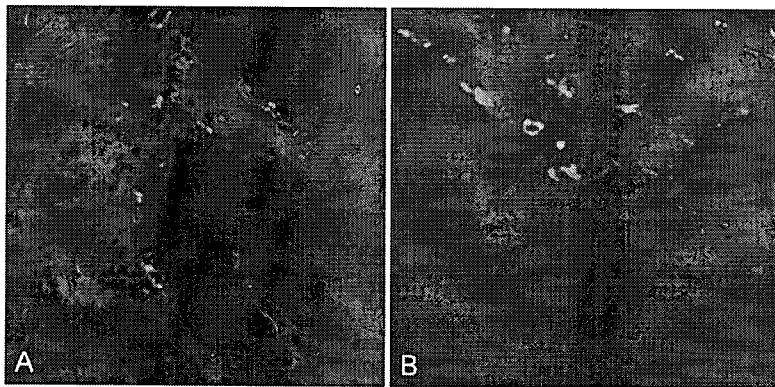


Fig. 3. The specimen revealed prominent IgA and fibrinogen on direct immunofluorescence. (A) IgA. (B) Fibrinogen.

나 hydrocortisone 정맥주사 후에도 지속되는 양상 보이다가 입원 후 2주 가량 경과하면서 점점 연해지는 것을 관찰할 수 있었다. 퇴원 2주 후 추적관찰에서 복통과 관절통은 없었고 피부 병변은 일부에서 중심부의 피사를 보이다가 이후 가피를 형성하였으며 소변검사는 정상 소견이었다.

고 찰

Henoch-Schönlein 자반증(HSP)은 소혈관의 혈관염으로 오는 전신적 혈관 장애로 자반, 위장 증세, 관절 증세, 신 증세를 주 증세로 하는 질환이다[1, 2]. HSP 환자의 약 50%에서 상기도 감염이 선행되며 일부는 알레르기성으로 오는 경우

도 있다고 보고되나 정확한 원인은 알려져 있지 않다[1, 2].

1990년에 HSP와 다른 형태의 전신성 혈관염을 감별진단하기 위하여: 첫째 자반; 둘째 발병연령 ≤ 20 세; 셋째 급성 복통; 넷째 생검에서 소혈관벽에 침착된 과립구 소견이 판정 기준으로 제안되었는데, 위의 4가지 항목 중에서 적어도 2가지를 만족시켜야 HSP로 진단할 수 있다고 하였다[3]. 본 증례에서는 자반, 급성 복통과 관절통이 있었고 발병연령이 9세이며 피부조직 검사소견도 HSP와 부합되었으나 발진의 양상이 전형적이지 않고 출혈성 수포를 동반하고 있었다.

HSP의 피부증상은 처음에는 두드러기 모양으로 시작되어 점상출혈이나 붉은 자반이 되고 적

갈색으로 퇴화되는 경우가 전형적이며 호발부위는 주로 양쪽 다리와 궁둥이다[1-7]. 일부에서는 HSP의 피부병변이 중력과 연관되어 주로 양다리나 궁둥이에 호발된다고 하나 복부, 팔, 두피, 얼굴로 진행되는 경우도 있다. 특히 영아 HSP의 피부병변은 연장아에 비해 얼굴에 분포되는 경우가 흔한데 이는 자반은 혈류의 흐름과 관련이 높으므로 영아는 몸에서 상대적으로 얼굴이 차지하는 비율이 크기 때문에 혈류의 흐름이 많아 얼굴자반이 상대적으로 호발할 수 있다고 설명되어진다[6]. HSP의 다양한 피부병변으로 껍양, 수포, 부종, 홍반 등이 있고 본 사례의 경우처럼 출혈성 수포가 생길 수도 있다. 특히 성인에서는 HSP에서 출혈성 수포의 발생이 약 60%까지 보고되지만 소아에서는 약 2% 정도인 것으로 알려져 있고 이 두 발생률의 차이를 가져오는 원인에 대해서는 명확히 알려진 바가 없다[1, 4-7].

HSP의 주요 침범 기관이 피부이고 전형적인 피부소견을 보이며 HSP의 다른 증상들도 함께 나타날 때는 임상 증상만으로 진단할 수 있으나 발진이 다른 증상보다 늦게 나타나거나 비전형적인 경우에는 다른 병과 감별진단을 위하여 피부 조직검사를 시행하는 경우가 있다[1, 6-8]. 피부 조직의 전형적인 소견은 진피 소혈관의 leukocytoclastic vasculitis이며, 면역 형광법으로 소혈관벽에 과립상의 IgA와 C3가 침착되는 것을 드물게 관찰할 수 있다[1, 6-8]. 본 증례에서는 HSP의 전형적인 붉은 자반과 더불어 출혈성 수포 피부병변들이 발생하여 확진을 위한 피부 생검을 시행하였고 진피의 소혈관에서 특징적인 leukocytoclastic vasculitis 소견이 관찰되었으며 직접 면역형광법 검사에서 소혈관벽에 침착된 IgA와 fibrinogen을 확인할 수 있었다(Fig. 1-3).

HSP는 대부분 안정, 충분한 수분 공급, 통증 조절 등의 대증 요법으로 치료가 가능하지만, 심한 복통, 두피 부종, 심한 관절통, 중추 신경계

합병증, 폐 침범 등의 경우에는 증세 완화의 목적으로 스테로이드를 사용하기도 한다[1, 6-9]. 그러나 스테로이드 치료가 발진의 경과, 신 침범의 경과, 병의 기간 및 재발 빈도에는 영향을 주지 못하는 것으로 알려져 있다[1, 4, 9]. 본 증례에서는 심한 복통과 관절통을 호소하였고 위장관 출혈 증세가 동반되어 hydrocortisone을 정맥주사를 하였고 투약 후 관절통 및 복통의 증상이 호전되었다. Sugiyama 등[10]은 상기도 감염 후에 HSP가 발생하는 경우가 흔하며, 상기도 감염을 일으키는 바이러스나 세균성 항원에 대한 반응으로 IgA의 생성이 증가되고, 이렇게 생산된 IgA 면역 복합체가 조직에 침착되어 HSP를 유발한다고 생각하여 HSP의 재발 방지 및 치료를 위하여 편도절제술을 하였고 그 효과를 보고하였으나 편도절제술이 신침범의 장기예후에 효과가 있는가에 대해서는 논란의 여지가 있다[1, 10].

HSP의 경과는 대체로 양호하고 지속기간은 대략 4-5주 정도이나 일부에서는 재발을 거듭하는 경우도 있다[1, 5-8]. HSP의 예후를 결정하는 인자에 대해 명확히 밝혀지지는 않았으나 일반적으로 신 침범의 정도가 가장 중요한 요소로 알려져 있다[1, 11]. 출혈성 수포를 동반한 HSP의 사례들을 보면 대부분의 환아들이 심한 복통과 관절통, 피부 증상을 보였으나 신 침범은 경미한 것으로 나타났고 스테로이드 치료에 잘 반응하였으며 추적 관찰에서 재발이 보고되지 않은 것으로 나타났다[11, 12]. 본 증례에서도 신 침범과 관련된 증상은 경미하여 입원당시 현미경적 혈뇨가 관찰되었으나 스테로이드 치료 후 정기적으로 시행한 소변검사서 현미경적 혈뇨 소견이 호전되었다. 현재까지 보고된 사례로 볼 때 출혈성 수포가 HSP의 예후를 결정하는 인자는 아니나[7] 대부분의 환아에서 다른 심한 임상 증상으로 인해 스테로이드 치료를 하였으므로 치료하지 않았을 때의 자연 경과에 대해서는 보고된 경우가 없어 향후 다른 사례들의 관찰이 필요하다.

소아에서 출혈성 수포를 동반한 HSP는 매우

드문 것으로 알려져 있고 피부 병변 양상이 전형적이지 않아서 HSP의 진단이 늦어지는 경우가 있으므로 소아에서 출혈성 수포를 동반한 자반증의 진단 시 주의를 요한다[1, 7, 11, 12].

한 글 요약

Henoch-Schönlein 자반증은 소혈관의 혈관염으로 오는 전신적 혈관 장애로 자반, 위장 증세, 관절 증세, 신 증세를 주 증세로 하는 질환이다. HSP의 흔한 피부증상은 주로 궁둥이와 하지의 자반 증상이며 성인에서는 출혈성 수포를 동반하는 경우가 흔하나 소아에서는 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 관절통과 복통을 호소하는 환자에서 출혈성 수포가 동반되어 있어 피부조직 검사를 하였고 진피의 leukocytoclastic vasculitis와 면역 형광법상 소혈관의 IgA와 fibrinogen의 침착을 관찰하였다. HSP로 진단하여 스테로이드 치료를 하였고 수일 내로 관절통과 복통이 호전되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999;78:395-409.
- 2) Lanzkowsky S, Lanzkowsky L, Lanzkowsky P. Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Rev* 1992;13:130-7.
- 3) Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990;8:1114-21.
- 4) Tancrede-Bohin E, Ochonisky S, Vignon-Pennamen MD, Flageul B, Morel P, Rybojad M. Schönlein-Henoch purpura in adult patients. *Arch Dermatol* 1997;133:438-42.
- 5) Abdel-Al YK, Hejazi ZT, Majeed HA. Henoch-Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990;42:52-7.
- 6) Nussinovitch M, Prais D, Finkelstein Y, Varsano I. Cutaneous manifestations of Henoch-Schönlein purpura in young children. *Pediatr Dermatol* 1998;15:426-8.
- 7) Saulsbury FT. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 1998;15:357-9.
- 8) Giangiacomo T, Tsai CC. Dermal and glomerular deposition of IgA in anaphylactoid purpura. *Am J Dis Child* 1977;131:981-3.
- 9) Leung SP. Use of intravenous hydrocortisone in Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health* 2001;37:309-10.
- 10) Sugiyama H, Watanabe N, Onoda T, Kumamoto Y, Yamamoto M, Maeta M, et al. Successful treatment of progressive Henoch-Schönlein purpura nephritis with tonsillectomy and steroid pulse therapy. *Intern Med* 2005;6:611-5.
- 11) Ishii Y, Takizawa T, Arakawa H, Saga R, Mochizuki H, Tokuyama K, et al. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Int* 2005;47:694-7.
- 12) Liu PM, Bong CN, Chen HH, Huang YC, Huang CC, Yang KD, et al. Henoch-Schönlein purpura with hemorrhagic bullae in children: report of two cases. *J Microbiol Immunol Infect* 2004;37:375-8.