

Case report

J Korean Soc Pediatr Nephrol 2012;16:51-53
<http://dx.doi.org/10.3339/jkspn.2012.16.1.51>

ISSN 1226-5292 (print)
ISSN 2234-4209 (online)

Henoch-Scölein 자반증에서 출혈성 물집을 동반한 9세 소아 1례

차의과학대학교 분당차병원 소아청소년과
김문규 · 박성은 · 이준호

Moon Kyu Kim, M.D.,
Sung Eun Park, M.D.,
and Jun Ho Lee, M.D.

Departments of Pediatrics, CHA Bundang
Medical Center, CHA University, Seongnam,
Korea

Corresponding Author: Jun Ho Lee
Department of Pediatrics, CHA Bundang
Medical Center, CHA University, Korea
Tel: 031-780-5011, Fax: 031-780-5011
E-mail: naesusana@yahoo.co.kr

Received: 2 February 2012
Revised: 11 February 2012
Accepted: 8 March 2012

Hemorrhagic Bullous Lesions in a 9-year-old Girl with Henoch-Schölein Purpura

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is the most common vasculitis in children and is characterized by cutaneous purpura, arthritis, abdominal pain, and nephritis. Bullous skin lesions are rare in children. We report a case involving a 9-year-old female with HSP who displayed rapidly evolving hemorrhagic bullae from the primary purpuric lesions during systemic corticosteroid therapy. The bullae disappeared within 7 days of systemic corticosteroid therapy. Some scar lesions of the skin developed on acute phase recovered completely after 6 months. Bullae should not be considered as a poor prognostic factor of HSP and its renal outcome. Skin biopsy in HSP children with bullae is not necessary if clinical diagnostic criteria of HSP are met. However, further evaluation of more pediatric HSP with bullae is needed to get the clearer conclusions. We report a 9-year-old female with HSP who showed the rapidly evolving hemorrhagic bullae from primary purpuric lesions during systemic corticosteroid therapy.

Key Words: Arthralgia, Corticosteroid, Hemorrhagic bullae, Henoch-Schönlein purpura, Hematuria

서론

Henoch-Schönlein 자반증(HSP)은 소아시기에 가장 흔한 혈관염이며, 피부 자반, 관절염, 복통, 그리고 신염 등을 특징으로 한다[1]. 피부병변은 보통 홍반성 반구진, 점출혈, 그리고 자반이다[1]. HSP 소아의 경우 성인과 달리 출혈성 물집 병변은 드물게 발생한다[2]. 다른 전형적인 HSP의 증세가 없으면서 피부 병변으로 출혈성 물집이 나타날 경우 HSP로 진단을 내리기는 쉽지 않다. 이 경우 독성표피괴사용해(toxic epidermal necrolysis), 다형홍반(erythema multiforme), 천포창(phemphigus), 수포농가진, 헤르페스모양피

This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

부염(dermatitis herpetiformis), 그리고 포도구균성열상피부증후군 등과의 감별이 필요하다[2].

저자들은 관절염을 동반한 HSP를 보인 9세 여아에서 경구용 스테로이드 치료를 시작했음에도 불구하고 피부 자반이 빠르게 출혈성 물질 병변으로 진행되는 HSP 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환아: 서○○, 여자 9세

주소: 출혈성 물집을 동반한 피부 자반

현병력: 소아는 8일전부터 시작된 양쪽 발목의 관절통과 양쪽 하지의 피부 자반으로 병원에 왔다. 이후 HSP로 진단받고 경구용 프레드니솔론을(1 mg/kg/일) 복용하고 있었다. 관절통은 걷기 힘들 정도는 아니었으나 약물 복용 후 호전되었고, 복통, 식욕부진 등 다른 증세는 없었다. 병원에 다시 방문하기 3일 전부터 양쪽 발등에 출혈성 물질이 여러 개 발생하였고, 관절통 등의 다른 동반 증세는 없었다.

가족력과 과거력: 특이한 병력은 없었다.

진찰 결과: 활력징후는 정상이었으며, 체중 31.7 kg (50-75 백분위수), 키 130 cm (75 백분위수) 였다. 두부, 흉부, 복부에는 특별한 문제는 없었다. 양쪽 발목을 포함한 관절

의 운동제한은 없었다. 자반은 양쪽 하지에 국한되어 있었고, 출혈성 물질 병변이 양쪽 발등에서 다수 관찰되었다 (Fig. 1).

검사 결과: 혈액 검사에서 혈색소 12.4 g/dL, 백혈구수 10,230/mm³, 혈소판수 278,000/mm³, CRP 0.48 mg/dL, ESR 30 mm/hr, 총단백 7.6 g/dL, 알부민 4.6 g/dL, BUN/cr 9.7/0.6 mg/dL, GOT/GPT 20/9 IU/L, PT/aPTT 11.6/28 sec, C3 131 mg/dL, IgA 168 mg/dL, 항핵항체(antinuclear antibody) 음성, P-항중성구세포질항체 (antineutrophil cytoplasmic antibody, ANCA) 음성, C-ANCA 음성이었다. 소변검사상 요잠혈 1+, 요단백 음성, 요적혈구 1-4/고배율 이었고, 흉부 X-ray상 정상이었다.

경과: 피부조직검사는 백혈구과괴혈관염(leukocytoclastic vasculitis)으로 나왔다(Fig. 2). 직접 면역현광 염색 결과(IgG, IgA, IgM, C3, 그리고 fibrinogen)는 모두 음성이었다. 경구용 스테로이드 복용 9일째 출혈성 물질 병변은 호전되었으나, 피부과적인 치료에도 불구하고 양쪽 발등의 궤양성 병변 중 일부는 경미한 흉터가 남아 있었다. 경구용 스테로이드는 복용시작 3주째에 줄이면서 끊을 수 있었다. 6개월째 추적관찰 동안 HSP의 재발은 없었으며, 양쪽 발등에 있었던 경미한 흉터도 완전히 소실되었다. HSP 발생 후 주기적으로 시행한 소변검사서 지속적인 현미경적 혈뇨가 있었다(소변 적혈구 5-10/고배율).



Fig. 1. Multiple hemorrhagic bullous and purpuric lesions on both feet and lower legs.

고찰

HSP의 피부병변은 상대적으로 균일한 모양을 띠지만, 드

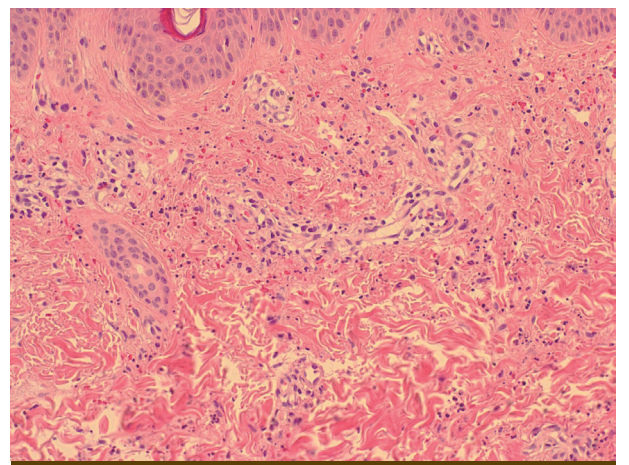


Fig. 2. Leukocytoclastic vasculitis showing neutrophil-rich vasculitis in the deep dermal small vessels. (Hematoxylin and eosin; magnification ×200.)

물결 표적병터(target lesion), 피하결절, 두드러기성 물집 또는 수포성 발진 등 다양하게 나타날 수 있다[3]. HSP 소아의 출혈성 물집의 발현은 드문 편이어서 다른 동반 증세가 없다면 HSP의 진단적 접근이 어려울 수 있다[3]. HSP의 환자에서 출혈성 물집이 생기는 경우는 위의 증례와 같이 전형적인 피부 자반 후에 발생한다. HSP를 임상적으로 진단할 경우 촉지 자색반(palpable purpura)은 반드시 있어야 하며, 미만성 복통, 급성 관절통 또는 관절염(모든 관절 기능), 조직검사상 주로 IgA 침착, 신장침범(혈뇨 또는 단백뇨) 중 최소한 한 개가 있으면 HSP로 진단이 가능하다[4]. IgA와 C3의 침착은 HSP의 전형적인 특징 중에 하나이긴 하지만, HSP의 진단에 꼭 필요한 것은 아니다[5].

HSP에서 물집의 형성은 물집 속 액체에 matrix metalloproteinase-9 (MMP-9, gelatinase B)의 상승과 연관이 있다고 한다[6]. 이 연구에 의하면 심한 혈관염 병변에서 진피표피 접합부의 진피쪽으로 이동한 다형핵백혈구들에서 분비된 MMP-9가 제 7형 콜라겐과 같은 기저막 성분을 분해하여 물집을 형성할 수 있다고 하였다.

그 동안 발표된 몇몇 논문에 의하면, 출혈성 물집을 동반한 HSP 소아 환자들 중에서는 성별과 종족간의 뚜렷한 차이는 없었다[3, 7, 8]. 나이는 3세부터 15세까지 다양하였다. 출혈성 물집의 분포는 주로 하지, 발, 그리고 궁둥이였으나, 몇몇 환자에서는 발목, 손, 상지, 팔꿈치, 얼굴, 턱, 입주위, 잇몸, 그리고 입천장에도 발생하였다. 이미 보고되었던 출혈성 물집을 동반한 HSP 소아환자의 대부분은 관절 증세를 동반하였고, 소화기 증세는 50%에서만 동반하였다. 대부분의 경우에서 경구용 프레드니손(prednisone)이 치료로 사용되었고, 몇 명에서는 주사용 고용량 스테로이드(methylprednisolone pulse therapy), 경구용 히드로코르티손, 콜히친, 아자티오프린, fluocinonide, 그리고 베타메타손 등이 사용되었다[3, 7, 8]. 42.9%의 경우에서 피부조직검사를 시행하였고, 그 중 30%에서 면역현광 염색상 IgA가 음성이었다. 28.6%에서 신장 침범이 있었고, 그 중 급성 진행성 사구체신염으로 진행된 경우는 하나도 없었다.

요약

헤노흐-쾨라인 자반증(HSP)은 소아에서 가장 흔한 혈관

염으로 피부 자반증, 관절염, 복통, 그리고 신염 등을 특징으로 한다. HSP 소아에서 물집을 동반하는 경우는 매우 드물다. 관절염을 동반한 HSP를 보인 9세 여아에서 경구용 스테로이드 치료를 시작했음에도 불구하고 피부 자반이 빠르게 출혈성 물집 병변으로 진행되었다. 치료 7일 후 몇몇 궤양성 병변은 경미한 흉터로 남았으나 관찰 6개월 후 흉터는 완전히 소멸되었다. 현미경적 혈뇨는 관찰 6개월간 지속되었으나 단백뇨는 관찰되지 않았다. HSP 소아에서 물집이 동반되었을 경우, 신장의 예후에는 직접적인 연관은 없었다. 임상적으로 HSP 진단기준을 만족한다면 HSP 진단을 위해 피부조직검사는 필요 없을 것으로 보이며, 더 많은 증례가 모이면 정확한 결론을 내릴 수 있을 것으로 사료된다.

관절염을 동반한 HSP 9세 여자 소아에서 경구용 스테로이드 치료를 시작했음에도 불구하고 피부 자반이 빠르게 출혈성 물집 병변으로 진행되는 HSP 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

- 1) Robson WL, Leung AK. Henoch-Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994;41:163-94.
- 2) Leung AK, Robson WL. Hemorrhagic bullous lesions in a child with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 2006;23:139-41.
- 3) Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, de Martino M, Falcini F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schonlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. *Rheumatol Int* 2010;30:1355-9.
- 4) Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-41.
- 5) Chan KH, Tang WY, Lo KK. Bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 2007;24:325-6.
- 6) Kobayashi T, Sakuraoaka K, Iwamoto M, Kurihara S. A case of anaphylactoid purpura with multiple blister formation: possible pathophysiological role of gelatinase (MMP-9). *Dermatology* 1998;197:62-4.
- 7) Maguiness S, Balma-Mena A, Pope E, Weinstein M. Bullous Henoch-Schönlein purpura in children: a report of 6 cases and review of the literature. *Clin Pediatr* 2010;49:1033-7.
- 8) Park SE, Lee JH. Haemorrhagic bullous lesions in a 3-year-old girl with Henoch-Schönlein purpura. *Acta Paediatr* 2011; 100:e283-4.