

간질 발작에 의해 유발된 안면경홍부 자반증

연세대학교 의과대학 피부과학교실

안봉균 · 김현정 · 유 육

=Abstract=

Thoracocervicofacial Purpura Occurred After Epileptic Seizure

Bong Kyun Ahn, M.D., Hyun jung Kim, M.D., Wook Lew, M.D.

Department of Dermatology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

The thoracocervicofacial purpura is an obstructive purpura, which occurs in the various conditions with elevated pressure in the thoracic cavity. This purpura can occur as an unusual consequence of epileptic seizure. A 28-year-old man visited due to the syncope and the thoracocervicofacial purpura. His creatine kinase level was elevated. Therefore the cutaneous manifestation is thought to be due to epileptic seizure. Here we report a case of thoracocervicofacial purpura as the unique manifestation of epileptic seizure. (Korean J Dermatol 2004;42(9):1183~1185)

Key Words: Thoracocervicofacial purpura, Obstructive purpura, Epileptic seizure

서 론

자반은 적혈구의 혈관 외 유출로 인해 피부나 점막이 변색된 상태로, 국소적인 혈관 확장으로 인해 유발된 홍반과는 달리 압박을 하였을 때 사라지지 않는 특징이 있다¹. 크기에 따라 4mm를 기준으로 점상 출혈(petechia)과 반상 출혈(ecchymosis)로 구분되며, 최근에는 크게 촉지성 자반과 비촉지성 자반으로 나누어 감별 진단을 하고 있다. 자반증의 원인은 여러 질환이나 혈관, 혈소판 또는 혈액 응고 인자의 결함 등 다양하며, 특히 점상 출혈의 양상을 보이면서 비촉지성 자반증을 일으키는 경우 그 원인으로서 혈소판의 수나 기능장애가 가장 흔하며 그밖에 경한 염증성 상태나 혈관 내압의 증가 등이 원인이 될 수 있다². 안면경홍부 자반증(thoracocervicofacial purpura)은 급격한 홍강 내압의 증가가 있는 경우 간혹 발견되는 현상으로 폐쇄성 자반증(obstructive purpura)³, 또는 가면 현상(mask phenomenon) 등으로 불리기도 한다⁴. 이러한 안면경홍부 자반증은 간질 발작과 동반되어 나타나는 경우가 보고되고 있는데, 비록 드물기는 하지만 간질 발

작의 특이한 반응으로 나타나, 간질 발작의 유무가 확실치 않을 때 이를 추정해 볼 수 있는 유용한 단서가 될 수도 있다^{5,6}. 이에 저자들은 간질 발작의 유무가 확실치 않은 환자에서 발생한 안면경홍부 자반증으로 전신성 긴장성 간질 발작을 의심할 수 있었던 한 예를 경험하고 흥미로운 사례로 생각되어 보고한다.

증례

28세 남자환자가 안면 및 상체에 국한되어 발생한 미만성 점상 출혈을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력 상 특이 사항 없었으며 1996년과 2001년 특별한 이유 없이 쓰러져 신경과에 입원하여 신경학적 검사 및 뇌파검사 등을 시행하여 전신성 긴장성 간질이 의심되어 항경련제인 Trileptal (oxcarbazepine) 900mg/day을 처방 받고 퇴원하였다. 그 후 자의로 약을 중단하고 지내던 중, 내원 당일 오전 7시경 서있던 상태에서 몸이 굳어지며 쓰러지는 증상이 있어 본원 신경과를 거쳐 상기 피부 증상에 대한 검사를 위해 본과로 전과 되었다. 환자는 쓰러질 때 주변 사람의 도움으로 외상은 입지 않았으며 피부 소견상 얼굴, 목, 홍부의 위쪽, 상지의 윗쪽에 국한된 침투대 크기의 촉지되지 않는 점상 출혈이 관찰되었다(Fig. 1, 2). 환자는 자각 증상이 없었고 얼굴에서는 특히 눈 주변에 점상 출혈이 심하였고, 결막하 출혈도 관찰되었다. 검사실 소견상 일반 혈액 검사, 혈소판 수 및 기능 검사, 혈액응

〈접수: 2003년 11월 7일〉

교신저자: 유 육

주소: 135-720 서울특별시 강남구 도곡동 146-92

영동 세브란스 병원 피부과

전화: 02)3497-3362 Fax: 02)3463-6136

E-mail: wlewderm@yumc.yonsei.ac.kr

Fig. 1. Diffuse pinhead sized petechiae on the face and the neck occurring after grand mal seizure

고 검사, 간기능 검사, 신기능 검사, 소변 검사상 정상 범위 또는 음성 이었으나 혈중 creatine kinase가 522 U/L로 증가되어 있는 소견을 보였다. 신경과에서 시행한 뇌파검사 소견상 경미한 전반적 대뇌기능 이상의 소견 외에 특이소견 없었으며 피부 병변은 치료 없이 4일 후 자연 소실되었고 Depakote (valproic acid) 1000 mg/day 경구 투여 하며 추적관찰 중이다.

고 찰

안면경흉부 자반(thoracocervicofacial purpura)는 비촉진 성 점상 출혈 양상을 보이는 질환으로 혈관벽이나 혈소판, 혈액 응고 인자 등의 이상이 없는 환자에서 다만 흉강내의 압력이 증가할 수 있는 경우, 예를 들어 심한 구토, 계속되는 기침 혹은 분만, 분노 발작과 같은 심한 valsalva 동작이 수반되는 등의 여러 상황에서 혈관 내 압력이 증가하여 피부의 진피내 모세 혈관이 파열되어 주로 안면부, 경부, 전흉부에 다수의 점상 출혈이 갑자기 발생하는 경우로, 결막하 충혈 소견을 동반할 수 있다. 피부증상이 갑자기 발생하여 보통 24~72시간 이내에 자연 소실되기 때문에 특별한 치료가 필요 없으나 환자나 경험이 부족한 의사에게는 당혹감을 줄 수 있다⁴. Rasmussen은 어린이와 젊은 성인에서 의사를 당황하게 하는 자반에 대해 철저한 문진 및 이학적 검사를 시행하는 것이 혈액 응고계에 대한 검사를 시행하는 것보다 효율적이라고 주장하였다⁷. 일반적으로 건강한 환자에서 혈관 질환의 호발 부위가 아닌 특이한 부위에 국한되어 분명한 경계를 가지는 이상한(bizzare) 모양의 자반이 갑자기 발생한 경우 암박과 같은 외상에 의한 자반 혹은 염료의 침색에 의한 가성 자반(pseudopurpura)을 의심할 수 있다⁸. 국내에서는 원 등이 분만, 만성 변비, 심한 기침, 목 메어

Fig. 2. Multiple petechiae on the anterior chest occurring after grand mal seizure

자살을 기도한 후 발생한 안면경흉부 자반증을 가면 현상으로 5례를 보고한 바 있다⁹. 이러한 안면경흉부 자반증이 간질 발작의 유일한 증상일 수 있으며, 간질 발작을 진단할 수 있는 유용한 단서가 될 수 있다는 보고 들이 있다. Rubegni 등은 전신성 근간대성 발작을 일으킨 환자에서 신경학적 검사, 뇌의 전산 단층 촬영 및 자기 공명 검사, 뇌파검사 등에서 정상 소견을 보였던 환자에서 안면경흉부 자반증을 관찰하고 간질 발작의 유일한 증상으로 나타날 수 있음을 보고 하였고, 그 기전으로는 흉부 및 복부의 근육이 강력히 수축하고 후두개가 닫히면서 valsalva 현상이 유발되기 때문으로 제시하였다⁵. Grunfeld 와 Klein도 예전에 간질 발작 경험이 있으면서 바닥에 쓰러진 채 발견된 환자에서 전형적인 안면경흉부 자반증 양상을 보여, 이를 예전의 병력, 임상경과, 혈중 creatine kinase의 증가 등과 함께 간질 발작을 진단 할 수 있었던 유용한 단서였다고 제시하였다⁶. 본 증례의 경우는 전형적인 전신성 긴장성 발작은 하지 않았고 단지 의식 소실과 함께 몸이 굳어지며 쓰러진 증상을 보였으며, 뇌파검사나 신경학적 검사상 특징적인 소견을 보이지 않아 실신이나 기면 발작등과 감별이 어려울 수 있었으나 병력 및 creatine kinase의 증가와 함께 안면경흉부 자반증이 유용한 단서가 되어 긴장성의 간질 발작으로 진단된 경우였다. 혈중 creatine kinase의 증가는 간질을 포함한 근육 내 주사, 수술, 저온 및 고체온, 만성 내분비 이상증 등 근육에 대한 손상으로 인하여 근육 내에서 혈중 내로 분비되어 증가하게 되며 본 환자는 간질에 의한 비생리적 운동의 증가 및 근육의 손상으로 인한 증가로 생각되어 진다. 이러한 안면경흉부 자반증의 진단은 주로 임상 양상과 병력 청취에 의해 가능하기 때문에 혈소판의 수나 기능에 대한검사나 혈액 응고계에 대한 검사 및 피부 조직 검사는 거의 필요하지 않다^{4,10}. 또한 환자에게 수일 내

자연 소실됨을 설명하고 환자를 안심시키는 것이 중요하다⁴. 저자들은 전신적 긴장성 발작 후 속발된 안면경홍부 자반증을 경험하고 흥미로운 예로 생각되어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Dowd PM, Champion RH. Purpura, In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editors. Textbook of dermatology. 6th ed. London: Blackwell, 1998:2141-2154
2. Piette WW. The differential diagnosis of purpura from a morphologic perspective. *Adv Dermatol* 1994;9:3-23
3. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrew's disease of the skin. 9th ed. Philadelphia: W.B Saunders, 2000:1026-1027
4. Alcalay J, Ingber A, Sandbank M. Mask phenomenon: Postictal facial purpura. *Cutis* 1986;38:28
5. Rubegni P, Fimiani M, De Aloe G, Andreassi L. Thoracocervicofacial purpura as the single manifestation of epileptic seizure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:365
6. Grunfeld J, Klein C. Seizure-induced purpura: a rare but useful clue. *Isr Med Assoc J* 2001;3:779
7. Rasmussen JE. Puzzling purpuras in children and young adults. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:67-72
8. Tennant FS Jr, Hathaway RA. Pseudopurpura. *JAMA* 1969;207:2105
9. 원지연, 정기동, 송은섭. 가면 현상: 비일상적인 안면 자반증 5예. *대피지* 2000;38:937-93910. Gewirtzman GB. Sweethearts' syndrome: Purpura of a pleasant nature. *Cutis* 1985;35:359