

Henoch-Schönlein (HS) 신염에서 장기 스테로이드와 Azathioprine의 병합치료 효과

순천향대학교 의과대학 소아과학교실, 임상병리학교실*

문 경상 · 진 소영* · 김 은미

< 한 글 요 약 >

목 적 : HS 신염은 확정된 특별한 치료지침이 없으며, 신염의 정도가 심한 경우 단일 스테로이드 요법으로 치료 효과가 좋지 않으므로 장기간 스테로이드 투여 및 azathioprine의 병합에 의한 치료 효과를 관찰하기 위해 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법 : Henoch-Schönlein purpura(HSP)로 진단 받은 후 심한 단백뇨(40 mg/hr/m² 이상)를 보인 HS 신염 환자 5례(남자 2례, 여자 3례)를 대상으로 신장 생검을 실시하여 ISKDC grade III 이상을 보인 환아를 대상으로 하였고 치료방법은 1) 스테로이드 pulse 치료를 격일로 6회 정주한 다음, 2) 경구로 스테로이드를 2mg/kg/day(최대 80mg/day) 1개월 투여한 후 1 mg/kg/day으로 1 개월 투여하고 2년간 격일로 1mg/kg/day 경구 투여하였다. 3) 스테로이드 pulse 치료 시행 뒤 azathioprine(2 mg/kg/day)을 2년간 병합하여 경구 투여하였다. 단백뇨 및 미세 혈뇨를 추적 검사하여 임상적 관해 여부를 조사하였고 추적 신장조직 검사를 시행하였다. ...

결 과 : 발병 평균 연령은 10.5±3.4년이었으며 HSP에서 신염으로의 발병 기간은 2주에서 5개월로 평균 7.4±7.4주이었다. 24시간 뇨단백은 평균 4857.8±2046.1 mg/day이었다. 임상적 관해는 5례 중 4례(80%)로 단백뇨 소실의 평균기간은 5±2.4개월, 미세혈뇨의 소실 기간은 평균 13.3±2.9개월이었다. 병리학적 소견은 ISKDC 분류로 Grade IIIb가 3례, Grade VI가 2례로 추적 신장 조직 검사를 시행한 4례 중 3례에서 조직학적으로 호전된 양상을 보였다.

결 론 : 아직까지 HS 신염에 대한 확정된 치료 지침이 없는 상황에서 본 연구의 장기간 스테로이드 경구 투여 및 azathioprine의 병합 요법이 임상적, 조직학적으로 효과가 있는 것으로 생각되며 앞으로 더 많은 환아에서 추적 관찰이 필요하다.

서 론

Henoch-Schönlein purpura(HSP)는 1837년 Schönlein에 의해 자반과 관절통이 함께 나타난 레를 기술하였고, Henoch가 1874년과 1899년에 각각 소화기 증상과 신증상의 발생을 보고하였다^{1,2)}. HSP는 주로 사지와 둔부를 침범하는 자반, 관절통, 복통, 그리고 위장관 출혈등의 임상적 특징을 가지는 질환으로 신장 침범의 빈도는 보고에 따라 차이가 있으나 30-92%정도인 것으로 알려져 있으며 신염의 정도가 이 증후군의 예후를 결정해 주는 것으로 알려져 있다^{3,7)}. 또한 HS 신염은 조직학적으로 신사구체 메산지음의 증식과 IgA의 침착이 주된 병변으로하며 경미한 현미경적 혈뇨에서부터 만성 신부전으로의 이행에 이르기까지

다양한 임상 경과를 취하는 소아과 영역에서 드물지 않은 신질환이다³⁾.

발생기전은 불확실하나 감염의 병력이 빈번하며 약물이나 음식물, β-용혈성 연쇄상구균에 대한 과민상태, 혹은 외인성 백신에 대한 지연성 과민 반응이라는 주장 및 결절성 다발성 동맥염과 관련이 깊다는 주장도 있었으나 현재는 alternative pathway를 통한 IgA 면역 복합체의 과도한 생성 혹은 제거에 이상이 유발되어 발병하는 것으로 생각되고 있다^{8,11)}.

발병은 보통 2세에서 11세에 사이에 일어나며 소아에서 남녀의 발생 성비는 남아에서 약간 더 빈번하게 나타나나 성인에서는 동일하게 나타난다¹²⁾.

일반적으로 예후는 신염의 정도가 심할수록 나쁜 결과를 보이는 것으로 알려져 있으며, 1972년

Meadow 등)은 신염 환자 88례에서 급성 신염 및 신증후군이 동반된 경우와 신사구체에 반월상의 비율이 높은 경우, 발병 연령이 6세 이상인 경우 예후가 좋지 않음을 보고 하였다.

HS 신염은 아직 치료에 대한 정확한 자료가 확립되지 않았기 때문에 확정된 특별한 치료지침이 없는 상태로, 스테로이드 요법은 관절통이나 복부증세를 완화시켜 주지만, 신질환의 예후에는 영향을 끼치지 못하는 것으로 알려져 있다¹²⁾. 신염의 정도가 심한 경우 단일 스테로이드 요법으로 치료 효과가 좋지 않으므로¹³⁾, 장기간 스테로이드 투여 및 면역억제제인 azathioprine의 병합에 의한 치료 효과를 관찰하기 위해 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

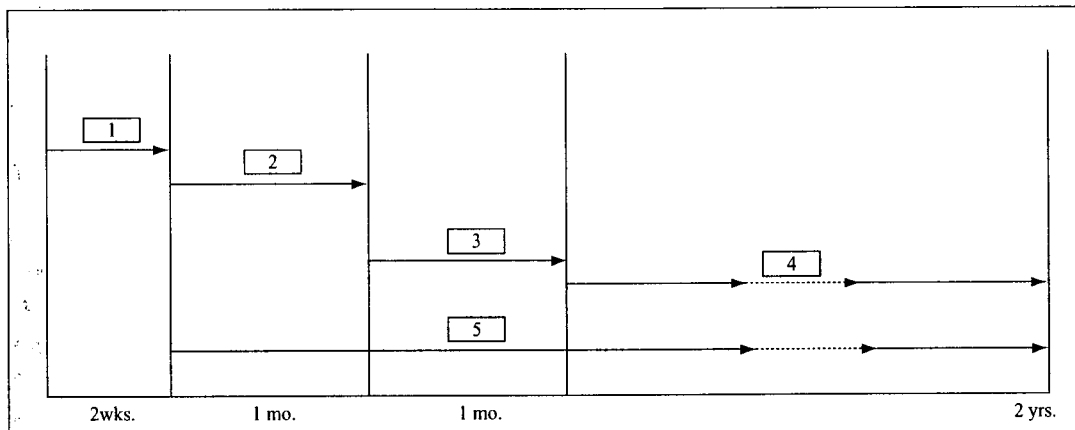
본원에서 1993년 9월에서 1996년 8월까지 Henoch-Schönlein purpura(HSP)로 진단받은 후 심한 단백뇨(40 mg/hr/m² 이상)를 보인 HS 신염 환자 5례(남자 2례, 여자 3례)를 대상으로 신장 생검을 실시하여 International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC)¹⁴⁾ grade III 이상을 보인 환자를 대상으로 하여 치료방법은 1) 스테로이드 pulse 치료(methylprednisolone, 1일 30 mg/kg/dose, 최대 1 g/dose)를 격일로

6회 정주한 다음, 2) 경구로 스테로이드를 2 mg/kg/day 1개월 투여한 후 1 mg/kg/day으로 1개월 투여하고 2년간 격일로 1 mg/kg/day 경구 투여하였다. 3) 스테로이드 pulse 치료 시행 뒤 azathioprine(2 mg/kg/day)을 2년간 병합하여 경구 투여하였다 (Table 1). 단백뇨 및 미세 혈뇨를 추적 검사하여 단백뇨 소실과 미세혈뇨 소실로서 임상적 관해 여부를 조사하였고 치료 시작 2년 후 추적 신장조직 검사를 시행하였으며 현미경상의 조직학적 등급은 ISKDC 분류를 따랐다. 스테로이드 합병증을 검사하기 위해 치료시작과 종료시 키, 몸무게를 측정하여 성장장애, 비만을 관찰 하였다. 같은 시기에 안과 검사로 백내장과 안압을 측정하였고 6개월 마다 추적 관찰하였으며 골밀도 측정을 치료 종료시에 시행하였다.

결 과

본 연구의 HS 신염은 총 5례로 남아가 2례, 여아가 3례이었다. 발병 연령은 6세에서 14세 사이로 평균 10.5±3.4년이었으며 HSP에서 HS 신염으로의 발병 기간은 2주에서 20주로 평균 7.4±7.4주이었다 (Table 2). 환자의 검사소견은 발병 초기의 혈청 creatinine은 평균 0.8±0.5 mg%로 정상이었으나 다섯 번째 환자에서는 혈청 creatinine이 1.7 mg%로 증가되었다.

Table 1. Treatment Protocol



1. Steroid pulse : Methylprednisolone
30 mg/kg/dose(max. 1 g), q.o.d, IV, 6 dose
 2. Daily steroid : Prednisone* 2 mg/kg/day(max. 80 mg/day), qd, po, 1 mo
 3. Daily steroid : Prednisone* 1 mg/kg/day, qd, po, 1 mo
 4. Every other day steroid : Prednisone* 1 mg/kg/q.o.d, po, 2yrs
 5. Azathioprine : 2 mg/kg/day, qd, po, 2yrs
- * we used equivalent dose of deflazacort 1.2 mg to prednisone 1.0 mg

Table 2. Demographic Findings

Case	Sex	Age (yrs)	Duration (wks)
1	F	8.3	3
2	M	6.5	2
3	M	14.8	20
4	F	13.1	4
5	F	10.2	8
Mean		10.5 ± 3.4	7.4 ± 7.4

Values indicate mean ± S.D.

* Duration from HSP to HS nephritis

creatinine 청소율은 평균 95.8 ml/min/1.73m²이었으며, 다섯 번째례에서는 27.1 ml/min/1.73m²로 신기능 장애를 보였다. 혈청 알부민은 두 번째례에서 2.3 gm% 과 다섯 번째례에서 2.4 gm%로 저알부민혈증 소견을 보였다. 24시간 평균 뇨단백은 4857.8 ± 2046.1 mg/24hr으로 모든 례에서 심한 단백뇨 소견을 보였다. 혈청 IgA는 평균 194.2 ± 65.6 mg%로 모두 정상 범위에 있었으며, 전례에서 ASO titer는 증가되지 않았다 (Table 3). 임상양상으로 신증후군 범주 단백뇨 (nephrotic range proteinuria)의 정의는 단백뇨가 40 mg/hr/m² 이상인 경우로 하였으며, 신증후군의 정의는 단백뇨가 40 mg/hr/m² 이상이고, 2.5 gm% 이하의 저알부민혈증이 있는 경우로 하였고, 급성신염의 정의는 혈뇨가 있으면서 고혈압, 붓뇨 그리고 신기능의 장애 소견 중 한가지 이상이 동반된 경우로 하였다. 환자의 임상양상은 첫 번째, 세 번째, 네 번째례에서는 신증후군 범주 단백뇨(nephrotic range proteinuria)와 미세혈뇨를 보였고, 두 번째례에서는 신증후군과 미세혈뇨가 있었으며, 다섯 번째례에서는 급성신염과 신증후군을 보였다.

Table 3. Laboratory Findings

Case	Scr (mg%)	Ccr (ml/min/1.73m ²)	S-albumine 24hr (gm%)	urine protein (mg)	S-IgA (mg%)	ASO
1	0.5	87.7	3.2	1811	135	—
2	0.5	105.4	2.3	5530	144	—
3	1.2	109.8	3.5	7024	285	—
4	0.5	149.0	3.0	3890	263	—
5	1.7	27.1	2.4	6034	144	—
Mean	0.8 ± 0.5	95.8 ± 39.7	2.8 ± 0.5	4857.8 ± 2046.1	194.2 ± 65.6	

Values indicate mean ± SD..

조직학적 소견은 ISKDC 분류에 따랐으며, 첫 번째, 두 번째, 세 번째례에서 grade IIIb를 보였고, 네 번째, 다섯 번째례에서는 grade VI를 보였다.

grade IIIb가 3례, grade VI가 2례로 임상양상과의 조직학적 소견과 관계가 있음을 보여주었다. 2년 후 추적 생검상 4례 중 3례에서 조직학적 호전 양상을 보였고, 다섯 번째례에서는 변화를 보이지 않았으며 네 번째례는 추적 신장 조직 검사를 시행하지 않았다. 임상적 관해는 5례 중 4례로 80%에서 보였다 (Table 4). 세 번째례의 첫 번째 신장생검 조직 광학현미경 소견상 포함된 사구체는 10개로 미만성으로 크기가 커지고 세포의 증식이 심하였다. 사구체 간질은 혈관사이세포의 증식과 간질의 증가에 의해 심하게 팽창되어 있었고 (Fig 1A), 국소적으로 혈관벽이 파괴되고 핵과 편과 섬유소 등의 침착이 관찰되어 괴사성 혈관염의 소견이 관찰되었다. 3개의 사구체에서 국소경화 소견을

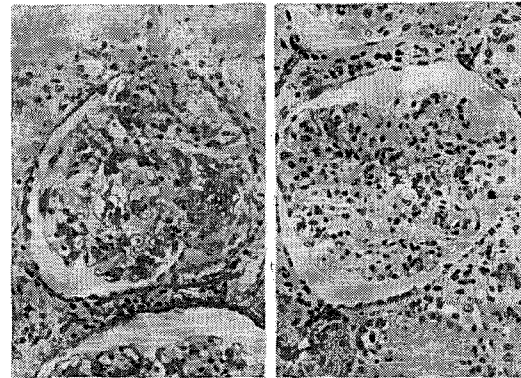


Fig. 1. The first biopsy findings of case 3 : Marked mesangial expansion by mesangial cellular proliferation and matrix increment(A) and focal cellular crescent formation(B) (H-E, x200)

Table 4. Clinical and Pathologic Correlations and Outcome

Case	Clinical Condition	Kidney Biopsy ^{##}		Outcome
		1st	follow up	
1	Nephrotic range proteinuria* with hematuria	G(IIIb)	G(IV)****	Remission
2	Nephrotic syndrome** with hematuria	G(IIIb)	G(II)	Remission
3	Nephrotic range proteinuria with hematuria	G(IIIb)	G(I)	Remission
4	Nephrotic range proteinuria with hematuria	G(VI)	none	Remission
5 [#]	Acute Nephritis*** with nephrotic syndrome	G(VI)	G(VI)	No Remission

* 단백뇨가 40 mg/hr/m² 이상인 경우
 ** 단백뇨가 40 mg/hr/m² 이상인 경우와 혈청 알부민이 2.5 gm% 이하인 경우
 *** 신기능 장애나 고혈압을 보인 경우

**** crescent는 소실되었으나 sequele로 sclerotic change가 증가된 소견을 보임.
 # gross hematuria, others are microhematuria
 ## ISKDC Histologic Classification¹⁴⁾

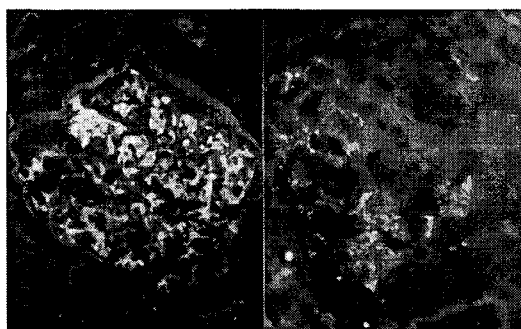


Fig. 2. Immunofluorescent findings of case 3 : Strong mesangial staining of IgA in the first biopsy(A) and lesser intensity in the second biopsy(B). (x400)

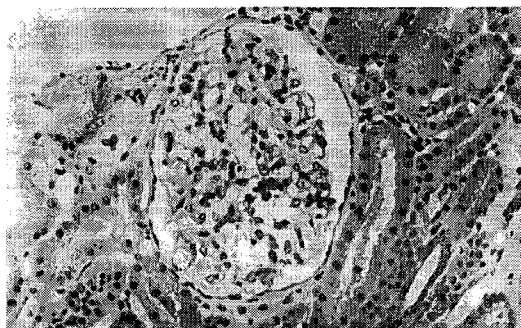


Fig. 3. Follow up biopsy findings of case 3 : Nearly normal appearing glomerulus (H-E, x200)

보였으며 4개의 사구체에서 상피세포의 증식으로 인한 반월형성이 있어 grade IIIb 소견을 보였다 (Fig. 1B). 면역형광 염색소견상 사구체 간질부위에서 IgA에 대해 강양성으로 염색되었다 (Fig. 2A). 2년간 치료 후에 추적 신장생검 조직의 광학현미경 소견상 사구체의 크기는 정상이었고 모세혈관고리는 잘 유지되어 있었으며 사구체의 간질은 극소적으로 다소 현저하게 보이는 부분은 있었으나 혈관사이세포의 증식은 없어 조직학적 관해소견을 보였다 (Fig 3). 면역형광염색소견상 IgA가 많이 감소된 양상으로 사구체간질에 염색되었다 (Fig. 2B). 임상적 관해를 보인 4례에서만 보면 단백뇨 소실은 3개월에서 8개월로 평균기간은 5 ± 2.4 개월이었고 미세혈뇨의 소실은 10개월에서 17개월로 평균 13.3 ± 2.9 개월이었다. 다섯 번째례에서는 임상적 관해 소견을 보이지 않았고 지속적인 단백뇨와 미세혈뇨 소견을 보였다 (Table 5). 합병증으로는 골밀도 저하가 4례, 백내장이 3례, 비만은 2례, 성장장애는 1례에서 보였다 (Table 6). 다섯 번째례에서 키가 치료전 25-50 percentile에서 치료 2년후 3 percentile 미만으로 감소하였다 (Fig. 4).

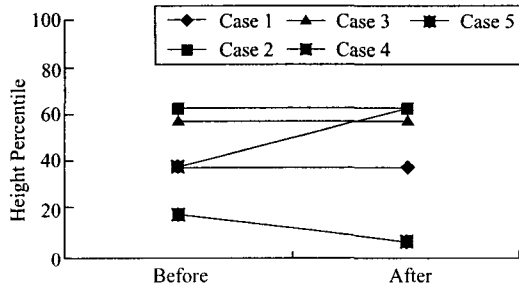


Fig. 4. Changes of height percentiles before and after 2 year therapy

Table 5. Time on Clinical Remission

Case	Time on clinical remission(mo)	
	Loss of proteinuria	Loss of microscopic hematuria
1	6	13
2	3	17
3	8	13
4	3	10
5	Persistent	Persistent
Mean	5.0 ± 2.4	13.3 ± 2.9

Values indicate mean ± S.D. of the cases on remission

Table 6. Complications of 5 cases of HS Nephritis

Decreased bone density	4
Cataract	3
Obesity	2
Growth retardation	1

고 찰

HS 신염의 신 증상은 일시적 미세혈뇨에서부터 급속 진행성 사구체 신염과 신부전으로까지 다양한 임상 경과를 취한다²⁾. 가장 흔한 신 증상은 혈뇨와 단백뇨이며 혈뇨는 HS 신염의 거의 모든 레에서 보이나 단백뇨의 빈도는 적은 것으로 보고되고 있다²⁾.

자반 발생부터 신증상 발현까지의 기간에 대하여는 보고마다 약간의 차이가 있어서, 김 등¹⁵⁾은 대부분 6개월내에 발생하였으며, Levy 등¹⁶⁾에 의하면 1개월이내에 80%, 2~3개월이내에는 94%에서 신증상이 나타났다고 하며, 나머지 6%에서는 4개월에서 24개월 사이에 신증상이 나타났는데 이는 항상 새로운 자반 발생

과 일치했다고 한다. 이외에 Kobayashi 등¹⁷⁾은 4주이내에 89%에서; 그리고 Meadow 등³⁾은 4주이내에 85%에서 신증상이 나타났다고 했다. 또 신증상이 피부 병변보다 먼저 나타나는 경우에 대한 보고가 있는데 Habib¹⁸⁾에 의하면, 5%(60예중 3례)에서 신증상이 5~12개월 앞서 나타났다고 하였다. 본 고찰에서는 HSP에서 HS 신염으로의 발병 기간은 2주에서 20주로 평균 7.4±7.4 주이었고 (Table 1), 5례 모두에서 5개월내에 발생하였으며 신증상 후 자반이 나타난 경우는 없었다.

본 연구의 발병초기 신증상의 발현을 보면, 미세혈뇨와 신증후군 범주의 단백뇨에 속한 경우가 3례이었으며, 미세혈뇨와 신증후군을 보인 경우가 1례, 급성 신염증후군과 신증후군을 보인 경우는 1례이었다 (Table 4). 다섯 번째 환아에서는 육안적 혈뇨 소견을 보였으며 일시적인 신기능 장애를 보였고 치료후 지속적인 미세혈뇨와 단백뇨 소견을 보였으나 신기능의 회복을 보인 부분적인 관해를 보였다. 본 연구의 검사실 소견에서 IgA의 증가나, ASO titer의 양성을 보인 레는 없었으나 김 등¹⁵⁾은 환아의 27%에서 IgA의 상승과 12.9%에서 ASO titer의 양성을 보고하였다. HS 신염시 병리학적 고찰은 ISKDC 분류로 김 등¹⁵⁾은 grade III가 75%에서 보임으로써 가장 많았다고 하였으며, 김¹⁵⁾은 4례 모두에서 grade III를 보였다고 보고하였다. 본 연구에는 조직학적 소견이 grade IIIb가 3례, grade VI가 2례로 grade III가 더 많은 소견을 보였다.

HS 신염의 예후에 대하여 1972년 Meadow 등³⁾은 88례를 관찰후 급성신염 및 신증후군이 동반된 경우와 신사구체에 반월상의 비율이 높은 경우 예후가 나쁘다고 하였고, 그리고 발병연령이 6세이상인 경우가 좋지 않은 예후와 관련되어 있다고 하였고, 조직학적 소견은 예후와 깊은 관계가 있으며 특히 반월체 형성의 존재 여부와 밀접한 관련이 있다고 하였다. 1977년 Counahan 등²⁰⁾은 grade VI를 제외하고는 병리학적 등급이 높아질수록 나쁜 예후와 관련이 있다고 하였으며 동일한 환자들을 최소한 6년 6개월이상 추적 관찰후, 급성신염과 신증후군 및 병리조직에 반월상의 비율이 높은 경우가 나쁜 예후와 관련되어 있으나 이들이 예후 결정의 정확한 인자는 되지 못한다고 하였다. 그리고 발병연령도 예후와의 관련은 별로 없다고 하였다. Meadow 등³⁾과 Counahan 등²⁰⁾에 의한 임상적 분류가 HS 신염 환자의 예후 판정에 어느정도 도움을 줄 가능성도 있다고 생각되나, 이 점에 대해서는 앞으로 보다 지속적인 추적 관찰이 필요할 것으로 사료된다. 본 연구에서도 임상증상이 심할수록 조직학적

등급이 대체적으로 높은 것으로 보아 임상증상과 조직학적 소견이 서로 관계가 있음을 알 수 있었으나 향후 보다 폭넓고 지속적인 연구와 관찰이 필요하다.

HS 신염의 치료에 관하여는 azathioprine과 cyclophosphamide을 사용하여 스테로이드에 듣지 않았던 경우에 효과가 있었다는 보고도 있고²¹⁾, azathioprine과 prednisone을 사용하여 효과가 있었다는 보고도 있으며²²⁾, Morrison과 Drummond²³⁾는 6명의 심한 환아에 대해 azathioprine과 prednisone 병합요법을 시행하여 모든 환아에서 증상 및 조직학적 호전을 보였다고 보고하였다. Counahan 등²⁰⁾은 어떤 형태이든 치료를 받은 경우와 치료를 받지 않은 경우사이에는 아무런 차이가 없었다고 했으며, Austin 등²⁴⁾에 의하면 스테로이드 치료는 연조직 부종과 관절 및 위장관계 증상에는 도움을 줄 수 있으나 피부 및 신장증상의 경과에는 아무런 영향을 미치지 못한다고 한다. 32례의 소아와 117례의 성인을 대상으로 하여, azathioprine (2.5 mg/kg/day)과 prednisone(20 mg/day 성인, 0.5 mg/kg/day 소아)을 8주이상 사용하였으나 효과는 없었다고 하였다²⁴⁾.

본 연구에서는 스테로이드 pulse로 methylprednisolone(30 mg/kg/day, max. 1g)을 격일로 6회 정주한 후 경구 스테로이드로 deflazacort(2.4 mg/kg/day)를 1개월 투여한 다음, 용량을 반(1.2 mg/kg/day)으로 줄여 1개월 더 투여한 후 격일로 2년간 투여하였고 면역억제제(azathioprine)를 스테로이드 pulse 6회 정주 시행한 후에 매일 2 mg/kg을 경구로 병합하여 2년간 치료한 protocol로 5례의 환아중 4례에서 임상적 관해를 보였고 조직학적으로 4례 환아중 3례에서 호전됨을 보여 주었다. 또한 향후 보다 폭넓고 지속적인 연구와 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

- Schönlein JL: Allegemeine und specielle pathologic und therapie. Etlinger. Würzburg. 1837, p41
- Henoch E: Vorlesungen über kinderkrankheiten. A Berlin Hirschwald 10:839-842, 1899
- Meadow SR, Glasgow EF, White RHR, Moncrieff MW, Cameron JS, Ogg CS : Schönlein-Henoch nephritis. Q J Med. 41:241-258, 1972
- Meadow SR: The prognosis of Henoch-Schönlein nephritis. Clin Nephrol 9:87-90, 1978
- Counahan R, Cameron JS: Henoch-Schönlein nephritis. Contr Nephrol 7:143-155, 1977
- Haahr J, Thomsen K, Sparrevolin S: Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura. Br Med J 4:405-406, 1974
- Cameron JS: The nephritis of Schönlein-Henoch purpura. New York, Wiley, 1979, p283-312
- Alexander HL, Eyermann CH: Food allergy in Henoch's purpura. Arch Dermatol 16:322, 1927
- Ackroyd JF: Allergic purpura, including purpura due to foods, drugs, and infections. Am J Med 14:605-632, 1953
- Jimenez EL, Dorrington HJ: Vaccination and Henoch-Schonlein purpura. N Engl J Med 279:1171, 1968
- Garcia-Fuentes M, Martin A, Chantler C: Serum complement components in Henoch-Schonlein purpura. Arch Dis Child 53:417-419, 1978
- Austin HA, Balow JE: Henoch-Schönlein nephritis: prognostic features and the challenge of therapy. A J Kid Dis 11:512-520, 1983
- Frank TS: Corticosteroid therapy does not prevent nephritis in Henoch-Schönlein purpura. Pediatr Nephrol 7:69-71, 1993
- Counahan R, Winterborn MH, White RHR: Prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in children. Br Med J 2:11-14, 1977
- 김종윤, 최용, 고광욱, 김용일. 신생검을 시행한 소아 Henoch-Schönlein 신염에 관한 임상 및 병리학 적 고찰. 소아과 29:265-276, 1986
- Levy M, Broyer M, Arsan A: Anaphylactoid purpura nephritis in childhood, natural history and immunopathology. Adv Nephrol 6:183-228, 1976
- Kobayashi O, Wada H, Okawa K, Takeyama I: Schonlein-Henoch's syndrome in children. Contr Nephrol 4:48-71, 1977
- Habib R, Levy M: Anaphylactoid purpura nephritis. Clin Pediat 12:445-446, 1973
- 김옥경: Henoch-Schönlein 신염과 IgA신병증의 면역형광현미경 및 전자현미경적 소견의 비교 연구. 이화의대지 11:25-32, 1988
- Counahan, Winterborn MH, White RHR, Heaton JM, Meadow SR, Bluett NH, Swetchin H, Cameron JS, Chantler C: Prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in children. Br Med J 2:11-14, 1997

21. Austin HA, Balow JE: Henoch-Schönlein nephritis; prognostic features and the challenge of therapy. *Am J Kid Dis* 11:512-520, 1983
22. Hurley RM, Drummond KN: Anaphylactoid purpura nephritis: Clinico-pathological correlation. *J Pediatr* 81:904-911, 1972
23. R Morrison H, Keith ND: Anaphylactoid purpura nephritis: Clinicopathological correlations. *J Pediatr* 81:904-911, 1972
24. Medical research council working party. Controlled trial of azathioprine and prednisone in chronic renal disease. *Br Med J* 2:239-241, 1971

= Abstract =

The Effect of Long-term Steroid Therapy Combined with Azathioprine in Henoch-Schönlein Nephritis

Kyoung Sang Moon, So Young Jin,* Eun Mi Kim.

Department of Pediatrics, Anatomical Pathology Soon Chun Hyang University,
College of Medicine, Seoul, Korea*

Purpose : There is no specific treatment guidelines for Henoch-Schönlein (HS) nephritis. Therefore we performed this study to observe the effect of long term steroid therapy combined with azathioprine

Methods : Treatment protocols; 1) Steroid pulse therapy: methylprednisolon 30 mg/kg/dose, maximum 1 gm, intravenously 6 times for alternate day. 2) Oral steroid was given 2 mg/kg/day for 1 month, 1 mg/kg/day for following 1 month and alternate day oral steroid combined with azathioprine 2 mg/kg/day for 2 years.

Results : Time period from HSP to onset of HS nephritis was between 2 weeks to 5 months with mean 7.4 ± 7.4 weeks. Clinical remission were seen in 4 cases out of 5 (80%). Mean time period with disappearance of proteinuria and microscopic hematuria were 5 ± 2.4 month and 13.3 ± 2.9 month respectively. On pathologic findings by ISKDC, 3 cases were grade IIIb, 2 cases were grade IV in first kidney biopsies and showed pathologic improvement in follow up kidney biopsies after 2 years treatment.

Conclusion : As there is no definitive treatment for HS nephritis so far, our study of long term oral steroid therapy with azathioprine was effective in clinical and histologic aspect. Therefore further study in HS nephritis with in a large group will be needed in the future.

Key Words : HS nephritis, azathioprine