

소아 IgA 신병증의 추적 관찰

경북대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실*
홍인희, 이준화, 고철우, 구자훈, 박정식*

< 한 글 요약 >

목 적 : 소아 IgA 신병증을 Haas에 의한 조직 병리학적 분류로 분류하고 이들의 임상 소견과 수년간의 추적 관찰을 통하여 임상 경과, 신기능저하의 빈도 및 위험인자를 알아보고자 본 조사를 시행하였다.

방 법 : 대상 환아는 과거 11년간 경북대학교병원 소아과에 입원하여 신생검 소견상 IgA 신병증으로 진단된 60례로 하였으며 이들을 Haas의 subclass로 분류하고 임상 소견과 각종 검사실 성적을 비교 관찰하였고 또한 3-4년간의 추적 관찰을 통하여 각 subclass의 임상 경과, 신기능저하의 빈도 등을 알아보았다.

결 과 : Haas의 조직학적 분류에 의한 subclass는 I 10례, III 36례, IV 12례, V 2례였으며 subclass II는 한 례도 없었다. 성별 분포는 남아 45례 여아 15례로 남아에 호발하였으며 (남 : 여 = 3 : 1) 평균 발병 연령은 10.4±2.8세로서 subclass에 따른 차이는 없었다.

육안적 혈뇨가 71.7%를 차지하였으며 진단 당시 고혈압이 2례, 질소혈증이 3례에서 관찰되었다. 혈청 단백질 알부민치는 subclass IV 및 V에서 각각 6.3±1.1, 3.3±0.9 및 4.5±1.1, 2.1±0.3 g/dL로서 subclass가 증가함에 따라 감소하였으며 24시간 뇨단백 배설량 (mg/m²/day) 은 subclass가 증가함에 따라 배설양도 증가하여 subclass IV 는 1338±1031, subclass V는 4500±1500 의 심한 단백뇨를 보여주었다. 혈청 IgA 치는 28.3%에서 증가되어 있었으며 subclass의 정도 및 환자의 임상 경과와는 무관하였다.

추적 관찰 기간중 첫 1-2년에 14%, 3-4년에는 37.1%에서 정상 뇨소전(혈뇨의 소실)이 관찰되었으며 subclass에 따른 차이는 없었다. 점진적인 신기능 저하를 보인 경우는 3례로서 이들은 Haas의 subclass III, IV 및 V가 각각 1례씩이었다.

결 론 : 소아에서의 IgA 신병증의 예후는 지금까지 알려져 온 것보다 만성 신부전으로의 진행이 높은 것으로 생각되며 Haas의 조직학적 분류가 예후 판정에 도움이 된다고 생각한다. 그러나 본 연구는 대상 환자 및 추적 관찰 기간이 짧았기 때문에, 앞으로는 다 기관 공동 연구에 의하여 더 많은 예 수와 10년 이상의 장기 추적 관찰에 의한 광범위한 연구가 이루어져야 할 것으로 생각한다.

서 론

IgA 신병증은 메산지움에 현저한 IgA 침착을 보이는 특징을 갖는 질환으로서 1968년 Berger¹⁾가 처음으로 보고한 이후 전세계적으로 가장 흔한 사구체 신염의 하나로 알려져 있으며^{2,3)} 국내에서도 다수의 보

고^{4,9)}가 있다. 전형적인 임상 소견은 반복성 육안적 혈뇨이나 무증상성 현미경적 혈뇨, 단독 단백뇨, 신증 후군 등의 다양한 형태를 취하기도 하며¹⁰⁾ Berger가 보고한 시초에는 양성 질환으로서 말기 신부전증으로의 진행은 아주 드문 것으로 생각되었으나 그 후 많은 조사 보고에 의하면 성인 환자에서는 20% 이상이 말기 신부전으로 이행하며 소아에서도 3-10%에서 말기 신부전으로 진행함이 밝혀져 있다^{3, 10, 11)}.

이러한 신기능 저하의 위험인자로서는 단백뇨, 고혈압, 조직 병리 형태 등이 관여한다고 하나¹²⁻¹⁴⁾ 소아

접수: 1999년 9월 1일, 승인: 1999년 9월 27일
책임저자: 구자훈, 경북의대 소아과학교실
Tel : (053) 420-5704 Fax : (053) 425-6683
Email : jhkoo@kyungpook.ac.kr

IgA 신병증에 대한 국내에서의 보고는 아직도 몇몇에 불과하고 환자 수 및 추적 관찰 기간 등도 충분치 못한 상태이다^{8,9)}.

이에 저자는 지난 10년간 경북대학교병원 소아과에서 경피생검상 IgA 신병증으로 진단된 60례를 대상으로 임상 소견 및 Haas에 의한 조직 병리학적 분류¹⁰⁾ (Table 1.)를 시행하고 수년간의 추적 관찰을 통하여 소아 IgA 신병증의 임상 경과 및 신기능 저하의 위험인자 등을 알아보려고 본 조사를 시행하였다.

대상 및 방법

대상 환아는 1987년부터 1998년까지 11년간 경북대학교병원 소아과에 입원하여 신생검을 시행하여 광학 현미경 및 면역형광 현미경상 IgA 신병증으로 진단된 60례를 대상으로 하였다. 이들 환아들을 Haas의 subclass에 따른 임상 소견과 신기능 검사 등을 포함한 각종 검사실 소견을 비교 관찰하였으며 또한 3-4년간의 추적 관찰을 시행하여 각 subclass의 임상 경과 및 신기능 저하의 빈도와 이의 위험인자 등을 알아

보았다. 단백뇨는 1일 1g/m² 이상일 경우를 심한 단백뇨라 정의하였다.

결 과

Haas의 조직학적 분류에 의한 subclass는 I 10례, III 36례, IV 12례, V 2례였으며 subclass II는 1례도 없었다. 성별 및 연령 분포는 총 60례중 남아 45례, 여아 15례로 남아에 호발하였으며 (남 : 여 = 3:1) 1-5세군은 4례 (6.7%)로 낮은 숫자를 보였고 6-

Table 2. Age and sex distribution of 60 children with IgA nephropathy

Age (yrs)	Male	Female	Total (%)
1-5	1	3	4 (6.7)
6-10	23	7	30 (50.0)
11-15	21	5	26 (43.3)
Total (%)	45 (75.0)	15 (25.0)	60 (100.0)

Table 1. Haas' histologic subclasses of IgA nephropathy : definitions

Subclass I

Minimal histologic lesion

The glomeruli show no more than a minimal increase in mesangial cellularity, without segmental sclerosis or crescents

Subclass II

Focal-segmental glomerulosclerosis-like

The glomeruli show focal and segmental sclerosis in a pattern resembling primary focal-segmental glomerulosclerosis, with at most a minimal increase in mesangial cellularity, and no crescents.

Subclass III

Focal proliferative GN

Fifty percent or fewer of the glomeruli are hypercellular. The increase in cellularity may be limited to mesangial areas, or there may be obstruction of glomerular capillaries by proliferated endocapillary cells. Crescents may be present. While the great majority of subclass III lesions show segmental glomerular hypercellularity, this is not a requisite for assigning a biopsy specimen to this subclass.

Subclass IV

Diffuse proliferative GN

More than 50% of the glomeruli are hypercellular. As with subclass III, the hypercellularity may be segmental or global, and crescents may be present.

Subclass V

Advanced chronic GN

Forty percent or more of the glomeruli are globally sclerotic, and/or there is $\geq 40\%$ tubular atrophy or loss in the cortex as estimated from periodic acid-Schiff-stained sections. If these features are present, the biopsy specimen is assigned to subclass V regardless of other histologic features.

10세군이 30례 (50.0%), 11-15세군이 26례 (43.3%)로서 평균 발병 연령은 10.4 ± 2.8 세였다. Subclass에 따른 차이는 없었다 (Table 2). 혈뇨의 양상은 육안적 혈뇨가 43례로서 (71.7%)를 차지하였으며 subclass에 따른 차이는 없었고 고혈압은 subclass III 및 V에서 각각 1례씩 관찰되었다 (Table 3). Hemoglobin, BUN 및 creatinine은 Table 3 과 같으며 질소혈증 (BUN 25 mg/dL 이상 또는 creatinine 1.5 mg/dL 이상)은 3례였다. 혈청 단백질과 알부민은 전체 환자에서 6.8 ± 1.0 g/dL 및 3.8 ± 0.7 g/dL로서 subclass IV에서 6.3 ± 1.1 g/dL 및 3.3 ± 0.9 g/dL, subclass V에서 4.5 ± 1.1 g/dL 및 2.1 ± 0.3 g/dL로서 subclass가 증가함에 따라 감소하는 경향을 보였다. 24시간 뇨단백 배설량 (mg/m²/day)은 subclass I 203 ± 152 , subclass III 522 ± 51 , subclass IV 1338 ± 1031 및 subclass V 4500 ± 1500 으로 subclass가 증가함에 따라 뇨단백 배설의 증가를 보여주었다. 크레아티닌 청소율 (Ccr)은 108 ± 48 ml/min/1.73m², T4/T8 ratio는 1.3 ± 0.8 , 혈청 IgA치는 224 ± 78 mg/dL였고, 혈청 IgA치가 연령에 비하여 증가된 경우는 60례중 17례 (28.3%)였으며 subclass에 따른 차이는 없었다. 단백뇨의 경중에 따른 연령, 성별 및 혈청 IgA치의 차이는 발견할 수 없었다 (Table 4).

추적 관찰 기간중의 임상 경과는 첫 1-2년에 43례중 6례 (14%)에서 정상 뇨 소견 (혈뇨의 소실)을 보였으며 3-4년에는 35례중 13례 (37.1%)에서 정상 뇨 검사소견을 보여 주었다 (Table 5). Subclass에 따른 혈뇨 소실의 빈도에는 차이가 없었다 (Table 6). 3-4년의 관찰 기간중 3례에서 점진적인 신기능 저하를 보였으며 이들의 연령, 성별, Hb, BUN, creatinine, 혈청 IgA치 및 혈뇨의 양상 등은 Table 7에서처럼 특이한 소견을 보이지 않았으나 혈청 단백질 및 알부민이 각각 5.1 ± 1.7 g/dL 및 2.7 ± 0.9 g/dL로 낮은 수치를 나타내었고 3례중 2례에서는 심한 단백뇨를 보였으며 Haas의 subclass는 III, IV 및 V가 각각 1례씩이었다.

Table 4. Age, sex and serum IgA level according to the degree of proteinuria in IgA nephropathy

Proteinuria	Mild - Moderate (n=31)	Heavy (n=14)
Age (yrs)	10.3 ± 3.2	10.7 ± 2.3
Sex (M/F)	23 / 8	11 / 3
IgA level (mg/dL)	243 ± 78	187 ± 51
IgA, elevated	11	2

Values are expressed as mean \pm SD.

Table 3. Clinical and laboratory data according to Haas' subclassification

Subclass	I (n=10)	II (n=0)	III (n=36)	IV (n=12)	V (n=2)	Total (n=60)
Age at onset (yrs)	11.4 ± 2.0	-	10.0 ± 3.2	10.6 ± 1.9	10.3 ± 2.7	10.4 ± 2.8
Sex (M/F)	9/1	-	25/11	9/3	2/0	45/15
Dura. of disease (mos)	9.7 ± 11.4	-	5.5 ± 6.2	2.9 ± 2.4	0.5 ± 0.5	5.5 ± 7.1
Hematuria (G/M)	8/2	-	23/13	11/1	1/1	43/17
Hypertension	-	-	1	-	1	2
Hb (g/dL)	12.7 ± 1.2	-	12.7 ± 1.0	12.7 ± 0.8	12.7 ± 0.6	12.7 ± 1.0
BUN (mg/dL)	13 ± 4	-	14 ± 9	14 ± 5	21 ± 10	14 ± 8
BUN > 25mg/dL	-	-	2	-	1	3
Scr (mg/dL)	0.7 ± 0.2	-	0.7 ± 0.5	0.6 ± 0.2	0.9 ± 0.3	0.7 ± 0.4
Scr > 1.5mg/dL	-	-	2	-	-	2
Protein (g/dL)	7.1 ± 1.0	-	6.9 ± 0.8	6.3 ± 1.1	4.5 ± 1.1	6.8 ± 1.0
Albumin (g/dL)	4.1 ± 0.3	-	4.0 ± 0.5	3.3 ± 0.9	2.1 ± 0.3	3.8 ± 0.7
Proteinuria (mg/m ² /day)	203 ± 152	-	522 ± 51	1338 ± 1031	4500 ± 1500	903 ± 1181
Ccr (ml/min/1.73m ²)	108 ± 42	-	108 ± 48	110 ± 53	89 ± 31	108 ± 48
T4/T8 ratio	1.3 ± 0.3	-	1.3 ± 0.7	1.3 ± 0.7	5.1 ± 0.3	1.3 ± 0.8
IgA level (mg/dL)	249 ± 77	-	224 ± 79	216 ± 72	147 ± 9	224 ± 78
IgA, elevated	4	-	10	3	-	17

Values are expressed as mean \pm SD.

고 찰

IgA 신병증은 소아 및 젊은 성인중에서 무증상성 혈뇨를 초래하는 질환 중 가장 흔한 사구체질환으로서 발생 빈도는 원발성 사구체신염의 18-24%로 보고되고 있으며^{2,3,16,17)} 성별 빈도는 대개 남자가 2-6:1의 높은 비율로 발병한다고 하나⁸⁾ 성인을 상대로 한 국내 보고^{4,7)}에서는 남녀간의 발생빈도에 차이가 없다고 한다. 소아를 대상으로 한 국내 보고에서는 박 등⁹⁾은 2:1로, 박 등¹⁰⁾은 3:1로 남아에서 호발함을 보여주었으며 본 연구에서는 남아 대 여아 비가 3:1로서 한국

Table 5. Outcome of children with IgA nephropathy

Follow-up (yrs)	0	1-2	3-4
Normal urinalysis	-	6 (14.0)	13 (37.1)
Hematuria only	15 (25.0)	8 (18.6)	4 (11.4)
Proteinuria (1-2+)	31 (51.7)	24 (55.8)	13 (37.1)
Proteinuria (heavy)	14 (23.3)	5 (11.6)	2 (5.7)
Renal failure	-	-	3 (8.6)
Total	60 (100.0)	43 (100.0)	35 (100.0)

*Parenthesis indicates percentages.

Table 6. Outcome of patients according to Haas' subclassification

Subclass	I			III			IV			V		
	0	1-2	3-4	0	1-2	3-4	0	1-2	3-4	0	1-2	3-4
Normal urinalysis	-	1	2	-	4	7	-	1	3	-	-	1
Hematuria only	6	3	1	9	4	2	-	-	1	-	1	-
Proteinuria (1-2+)	4	3	3	21	15	8	6	6	2	-	-	-
Proteinuria (heavy)	-	-	-	6	2	2	6	2	1	2	1	-
Renal failure	-	-	-	-	-	1	-	-	1	-	-	1
Total	10	7	6	36	25	20	12	9	8	2	2	2

Table 7. The data of 3 children with progressive deterioration of renal function on follow-up

	case 1	case 2	case 3	Total
Age (yrs)	8.3	13.3	12.9	11.5 ± 2.3
Sex (M/F)	M	F	M	2/1
Hb (g/dL)	12.5	13.9	13.2	13.2 ± 0.6
BUN (mg/dL)	19	15	30	21 ± 6
Cr (mg/dL)	0.9	0.7	1.1	0.9 ± 0.2
Protein (g/dL)	7.5	4.4	3.4	5.1 ± 1.7
Albumin (g/dL)	3.9	2.3	1.8	2.7 ± 0.9
Hematuria (GH/MH)	GH	GH	MH	2/1
Proteinuria (mg/m ² /day)	70	1700	6000	2590 ± 2501
Ccr (ml/min/1.73m ²)	-	-	58	-
Hypertension	-	-	+	1
IgA level (mg/dL)	296	105	156	186 ± 81
T4/T8 ratio	0.5	1.4	4.8	2.2 ± 1.9
Pathology				
Subclass	III	IV	V	-
Crescent	-	-	+	1/3
Tubulointerstitial infiltration & fibrosis	+	+	+	3/3

소아의 IgA 신병증이 남아에서 높은 빈도를 나타냄을 보여 주었다. IgA 신병증의 임상 경과는 과거에는 양성 경과를 취하여 말기 신부전으로의 진행은 극히 드문 것으로 생각되었으나 최근의 성인을 대상으로 한 보고¹⁹⁻²²⁾에 의하면 20-30%에의 점진적인 신기능 저하를 초래하며 10년 신생존율이 D'Amico²¹⁾는 85%, Wyatt 등²²⁾은 78%로 보고하고 있고 1998년도 한국에서의 다 기관 연구보고²³⁾에 의하면 40.7%로 극히 낮은 수치를 보여 주고 있다. 소아에서의 보고들은 성인보다는 다소 높은 신생존율을 보여주어 대체로 3-10%에서 말기 신부전증으로 진행한다고 알려져 왔으나¹⁰⁾, 10년 이상 장기 추적 관찰을 한 보고에 의하면, Kusomoto 등¹¹⁾은 10년 및 20년 신생존율을 각각 95% 및 82%로 보고하였고 1995년 Wyatt 등²⁴⁾은 5년, 10년, 15년의 신생존율을 각각 94%, 87%, 82%로 보고하여 소아 IgA 신병증의 예후도 성인에서 같이 점진적인 신기능 저하로 진행되는 빈도가 높음을 보고한 바 있다. 국내 소아를 대상으로 한 박 등⁹⁾의 보고에 의하면 27개월의 추적 관찰 기간에 79례중 6례 (7.6%)에서 만성 신부전으로 진행하였다 하며 본 조사에서는 3-4년의 추적 관찰 기간중 60례중 3례 (5.0%)에서 신기능의 점진적인 저하를 보여 주어 수년 이내의 짧은 추적 관찰 기간내에도 점진적인 신기능 저하의 빈도가 높음을 나타내었으며 국내에서도 앞으로 10년 이상의 장기 추적 관찰을 통한 소아 IgA 신병증의 예후에 관한 연구가 이루어져야 할 것으로 생각된다. IgA 신병증의 장기 추적 관찰중 뇨검사 소견이 정상화하는 빈도에 관한 보고는 그리 많지 않으며 Yoshikawa 등²⁵⁾은 IgA 신병증 환자 200례를 평균 5년간 추적 관찰한 결과 32.3%에서 뇨검사 소견이 정상화하였다 하였으며 한국 소아를 대상으로 한 박 등⁹⁾의 보고에 의하면 평균 3.3 ± 2.5 년 추적 관찰 기간중 26%에서 뇨검사 소견의 정상화를 관찰하였다고 보고한 바 있다. 본 조사에서는 1-2년 추적 관찰 기간 중 14%에서, 3-4년 추적 관찰 기간 중 37.1%에서 뇨검사 소견이 정상화되어 시간이 경과함에 따라 정상 뇨검사 소견의 빈도가 증가하였으며 이는 Haas에 의한 subclass와는 무관하였다.

IgA 신병증의 예후 인자에 관하여는 많은 보고가 있으며 남자, 고연령, 반복성 육안적 혈뇨가 있는 경우, 지속적인 단백뇨, 고혈압, 진단시의 사구체 여과율의 감소 등이 지적되고 있으며^{12, 18)} 또한 신생검 소견상 crescent등의 사구체의 증식성 및 경화성 병변, 간질의 섬유화 및 세뇨관의 변화 등과 면역형광 검사상

IgA 침착이 말초 모세혈관으로 침착되는 경우 등이 알려져 있다^{10, 13, 18)}. 이 중에서도 신생검 당시의 병리 조직학적 소견이 예후와 가장 밀접한 관련이 있다 하여 WHO 분류법²⁶⁾ 및 Yagame 등의 분류법²⁷⁾이 개발되었으며 1997년 Haas¹⁵⁾는 낭창성 신염에 대한 WHO 분류에 근거하여 subclass I에서 V까지의 새로운 분류를 제안한 바 있다. 이 분류법에 의하면 신피질에서 세뇨관의 위축과 소실이 40% 이상이면 사구체 병변의 정도에 관계없이 subclass V로 분류하였으며 이는 세뇨관 및 간질의 섬유화가 IgA 신증의 예후와 관련이 깊다는 보고¹²⁾에 근거한 것으로서 Haas¹⁵⁾는 204례의 환자에게 이 분류법을 적용하여 IgA 신병증의 예후와 subclass 간에 밀접한 연관성이 있음을 보고한 바 있다. 한국에서 Haas의 조직학적 분류에 따른 예후 관찰에 대한 보고는 성인을 대상으로 한 김 등의 보고⁷⁾가 있을 뿐이다. 본 조사에서는 점진적인 신기능 저하를 보인 3례중 subclass III, IV 및 V가 각각 1례로서 subclass가 높을수록 예후가 나쁨을 의미한다. Crescent는 3례중 1례에서, 신피질내 간질의 염증성 세포 침윤이나 섬유 조직화가 3례 모두에서 관찰되어 crescent 및 세뇨관 간질의 병변이 예후와 유관하다는 보고와 일치하는 소견이나 예 수가 적으므로 앞으로 더 연구 조사하여야 할 것으로 생각되며 특히 본 조사에서는 subclass II가 한례도 없었으므로 subclass II 예후 판정 역시 추후 더 많은 예를 통한 연구가 필요하다고 생각된다.

IgA 신병증에 있어서 심한 단백뇨는 불량한 예후를 시사하며 조직 병리학적으로 심한 병변을 나타낸다고 알려져 있다^{10, 23, 28)}. 성인에서는 약 10% 전후에서 신증후군 범주의 단백뇨가 나타난다 하며¹⁸⁾ 국내에서 소아를 대상으로 한 보고에서는 박 등⁹⁾은 13%, 박 등⁹⁾은 15.1%에서 1일 1 g/m² 이상의 심한 단백뇨를 보였고 이들 환아들이 만성 신부전으로의 진행이 많았다 하였다. 본 조사에서는 23.3%에서 심한 단백뇨를 보였고 이는 조직 병리학적으로 Haas subclass III 및 V의 심한 병변과 유관하였다. 단백뇨의 경중은 연령, 성별, 혈청 IgA 치의 상승과는 무관하였고 고혈압의 발생 빈도는 10-60%로 다양하게 보고되고 있으나^{13, 18)} 본 조사에서 60례중 2례에서만 발견되었으며 그러므로 질병의 예후를 추정하기에는 예 수가 너무 적었다. 성별 (남자) 및 육안적 혈뇨의 존재 유무는 본 조사에서는 병리 조직학적 경중이나 질병의 경과와의 연관성을 찾을 수 없었다.

이상의 결과를 종합하면 소아에서의 IgA 신병증

에서 만성 신부전으로의 진행율은 지금까지 알려진 것보다 높은 것으로 생각되며 본 조사에서는 Haas의 조직학적 분류에서 그 정도가 높을수록 점진적인 신기능 소실의 빈도가 높았다. 그러나 만성 신부전증으로 진행된 예가 3례에 불과하였으므로 앞으로 다기관 공동 연구에 의한 더 많은 예수와 10년 이상의 장기 추적 관찰에 의한 연구가 이루어져야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Berger J : IgA glomerular deposits in renal disease. *Transplant Proc* 1:939-44, 1969
2. Julian BA, Waldo FB, Rifai A, Mestecky J : IgA nephropathy is the most common glomerulonephritis worldwide : a neglected disease in the United States? *Kidney Int* 84:129-32, 1988
3. D'Amico G : Influence of clinical and histological features on actuarial renal survival in adult patients with idiopathic IgA nephropathy, membranous nephropathy, and membranoproliferative glomerulonephritis : survey of literature. *Am J Kidney Dis* 20:315-23, 1992
4. 최대홍, 박찬현, 강종명, 박한철, 박문향 : IgA 신병증의 임상적 고찰. *대한내과학회잡지* 32:223-9, 1987
5. 채현기, 강경원, 박문향, 강종명 : IgA 신병증 : 예후와 관련된 임상적, 조직학적 지표. *대한신장학회지* 15:317-28, 1996
6. 최용, 손동우, 구자옥, 진동규, 정해일, 고평욱 : 소아에서의 IgA 신장염. *소아과* 33:1237-43, 1990
7. 김상욱, 한상엽, 최창원, 조상경, 신진호, 차대룡, 권영주, 조원용, 표희정, 김형규, 원남희 : IgA 신병증에서 Haas의 조직학적 분류에 따른 임상적 예후. *대한신장학회지* 18:63-72, 1999
8. 박혜원, 하일수, 정해일, 최용, 이현순 : 소아의 원발성 IgA 신병증. *대한신장학회지* 13:887-92, 1994
9. 박재현, 김병길, 정현주, 최인준 : 소아 IgA 신병증의 예후에 관한 고찰. *대한소아신장 학회지* 1:17-22, 1997
10. Kher KK, Makker SP : *Clinical pediatric nephrology* McGraw-Hill Inc, 1992, p 206-11
11. Kusomoto Y, Takebayashi S, Taguchi T, Harada T, Naito S : Long-term prognosis and prognostic indices of IgA nephropathy in juvenile and adult Japanese. *Clin Nephrol* 28:118-24, 1987
12. Bogenschutz O, Bohle A, Batz C, Wehrmann M, Pressler H, Kendziorra H, Gartner HV : IgA nephritis : On the importance of morphological and clinical parameters in the long term prognosis of 239 patients. *Am J Nephrol* 10:137-47, 1990
13. Clarkson AR, Seymour AE, Thompson AJ, Haynes WD, Chan YL, Jackson B : IgA nephropathy ; A syndrome of uniform morphology, diverse clinical features and uncertain prognosis. *Clin Nephrol* 8: 459-71, 1977
14. Hogg RJ, Silva FG, Wyatt RJ, Reisch JS, Argyle JC, Savino DA : Prognostic indicators in children with IgA nephropathy : report of the Southwest-Pediatric Nephrology Study Group : *Pediatr Nephrol* 8:15-20, 1994
15. Haas M : Histologic subclassification of IgA nephropathy : A clinicopathologic study of 244 cases. *Am J Kidney Dis* 29:829-42, 1997
16. Sinniah R : IgA mesangial nephropathy : Berger's disease. *Am J Nephrol* 5:73-83, 1985
17. Hoy WE, Hughson MO, Smith SM, McGill DM : Mesangial proliferative glomerulonephritis in southwestern American Indians. *Am J Kidney Dis* 21:486-96, 1993
18. Brenner BM, Rector FC Jr. : *The Kidney*, 5th ed. Philadelphia, WB Saunders Co. 1996, p 1392-497
19. Lee SMK, Rao VM, Franklin WA, Schiffer NS, Aaronson AJ, Spargo BH, Katz AI : IgA nephropathy : morphologic predictors of progressive renal disease. *Hum Pathol* 13:314-22, 1982
20. D'Amico G : The commonest glomerulonephritis in the world : IgA nephropathy. *Q J Med* 64: 709-27, 1987

21. D' Amico G : Idiopathic IgA mesangial nephropathy. *Nephron* 41:1-13, 1985
22. Wyatt RJ, Julian BA, Bhathena DB, Mitchell BL, Holland NH, Malluche HH : IgA nephropathy : Presentation, clinical course, and prognosis in children and adults. *Am J Kidney Dis* 4:192-200, 1984
23. 대한신장학회 : IgA 신병증 치료를 위한 다기관 공동연구보고서 : protocol I : IgA 신 병증의 예후요인 규명을 위한 후향적 다기관 공동임상 연구. 1998
24. Wyatt RJ, Kritchewsky SB, Woodford SY, Miller PM, Roy S III, Holland NH, Jackson E, Bishiof NA : IgA nephropathy : long-term prognosis for pediatric patients. *J Pediatr* 127:913-9, 1995
25. Yoshikawa N, Ito H, Yoshihara S, Nakahara C, Yoshiya K, Hasegawa O, Matsuo T : Clinical course of immunoglobulin A nephropathy in children. *J Pediatr* 110:555-60, 1987
26. Churg J, Sabin LH, with pathologist and nephrologist in 14 countries : World Health Organization (W.H.O) monograph : Renal disease : Classification and atlas of glomerular disease : Tokyo, New York, Igaku-Shoin Medical Publishers Inc, 1982
27. Yagame M, Suzuki D, Jinde K, Saotome N, Murakami R, Asakura K, Nakashima R, Kashem A, Yano N, Endoh M, Nomoto Y, Sakai H, Tomino Y : Value of pathological grading in prediction of renal survival in IgA nephropathy. *Nephrology* 2:107-17, 1996
28. Okada K, Funai M, Koichiro K, Kagami S, Yano I : IgA nephropathy in Japanese child and adult : A comparative study of clinicopathologic features. *Am J Nephrol* 10:191-7, 1990

= Abstract =

Clinical Course of IgA Nephropathy in Children

In Hee Hong, Jun Hwa Lee, Cheol Woo Go, Ja Hoon Koo, Jung Sik Kwak.*

Department of Pediatrics and Pathology, Kyungpook National University School of Medicine, Taegu, Korea*

Purpose : Present study was undertaken to find out significance of clinical presentation, initial laboratory data and renal biopsy findings on subsequent clinical course of IgA nephropathy in children.

Methods : Clinical and laboratory data were analysed retrospectively from 60 children who have been admitted to the Pediatric Department of Kyungpook National University Hospital for the past 11 years and diagnosed as IgA nephropathy. Renal biopsy findings were graded according to the pathologic subclass proposed by Haas.

Results : Pathologic grading according to Haas subclassification showed 10 cases in subclass I, 36 in III, 12 in IV and 2 in V and none in subclass II. Sex distribution showed male predominance (male to female ratio = 3 : 1) and mean age at onset of disease was 10.4 ± 2.8 years. Episodes of gross hematuria was seen in 71.7% and IgA level increased in 28.3% of children and these were not associated with pathologic grading nor clinical outcomes. With increasing subclass grading, serum protein and albumin decreased and 24 hours urinary protein excretion increased. Normalization of urinalysis (disappearance of hematuria) was seen in 14% at 1-2 years and 37.1% at 3-4 years of follow up period. In 3 cases, renal function deteriorated progressively and they belonged one each to the Haas subclass III, IV and V.

Conclusion : In children with IgA nephropathy, progression to chronic renal failure appears to be quite high and pathologic grading according to Haas' subclassification seems to predict patient's outcome fairly well. However, firm conclusion cannot be drawn from present study due to the small numbers of patients and short follow-up period. Therefore further multicenter study involving larger numbers of patients and longer periods of follow-up over 10 years was to be undertaken.

Key words : IgA nephropathy, Recurrent gross hematuria, Chronic renal failure