

신증후군을 동반한 Henoch-Schönlein 신염 환자의 임상병리적 고찰

경희대학교 의과대학 소아과학교실

강현호, 윤경림, 조병수

< 한 글 요 약 >

목 적 : Henoch-Schönlein 자반증은 자반증, 위장관 증상, 관절통, 그리고 신염을 특징으로 하는 전신적인 질환으로, 신염이나 신증후군의 증상을 나타내거나 심한 단백뇨가 한 달 이상 지속되면 반드시 신생검을 해야 할 뿐 아니라 예후도 좋지 않은 것으로 알려져 있다. 저자들은 Henoch-Schönlein 신염으로 진단받은 환아들 중 신증후군을 동반했던 예를 모아 임상적 특징 및 병리학적 소견과 치료에 대한 반응 양상에 대해 고찰하였다.

방 법 : 1990년 1월부터 1998년 12월까지 경희의대 소아가에서 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단받은 206명의 환자 중 신증후군을 동반한 34명의 환아를 대상으로 후향적으로 조사하였다.

결 과 : 1) 남녀비 1:3:1이었고, 발병당시 연령은 평균 8.3세였다. 2) 첫 조사의 시작으로부터 신생검을 시행할 때까지의 기간은 평균 10.5주였다. 3) 가장 처음 나타난 증상은 자반증(74%)이 위장관 증상(26%)보다 많았으며 발병당시의 동반증상으로는 위장관 증상이 68%, 관절증상이 35%에서 있었다. 4) 급성 신염을 동반한 신증후군이 32.4%였고, 육안적 혈뇨를 동반한 경우가 17.6%, 현미경적 혈뇨를 동반한 경우가 50%였다. 5) 신생검 소견은 ISKDC의 분류에 따라 II도가 20례, III도가 11례, I도가 2례, IV도가 1례 순이었고, V, VI도를 보이는 증례가 없었으며, 신증상의 정도에 따라 병리 조직학적 소견이 심해지는 양상은 관찰되지 않았다. 6) 신조직의 면역형광 검사상 IgA와 C3의 침착이 가장 많았다. 7) 모든 례에서 Methylprednisolone pulse therapy 후 prednisolone을 투여하였고, 1례에서는 cyclophosphamide를 추가하였다. 8) 신생검상 grade I의 환아는 모두 완전히 회복되었으며(states A) grade IV의 1례는 활동성 신질환(states C)을 보여주었다. grade II의 21%, grade III의 27%에서 states C를 나타냈으며 states D는 관찰되지 않았다.

결 론 : 신증후군을 동반한 Henoch-Schönlein 자반증 환자에서 급성 신염을 동반하거나 신생검상 crescents를 보일 경우 좀 더 적극적인 치료가 필요하며, 이 질환의 경우를 자세히 알기 위해 추적 기간을 늘려서 전향적인 연구가 필요하다.

서 론

Henoch-Schönlein 자반증은 모세혈관을 주로 침범하는 전신적인 혈관염의 일종으로, 비혈소관 감소성 자반증, 위장관 증상, 관절통을 특징으로 한다.

1801년 Heberden에 의해 처음 보고되었고¹⁾ 1837년 Schönlein이 자반증과 관절통을 연관시켜 "Peliosis Rheumatica"라 명명하였으며, 1874년 Henoch은 이 질환이 위장관 증상을 동반하며 1899년에는 때로 신장을 침범한다고 기술하였다.¹⁾

Henoch-Schönlein 자반증은 소아 신염의 중요한 원인이 되며 신장 증상을 나타내지 않는 경우에는 대부분 회복된다.³⁾ 신장 침범의 빈도는 약 30%이며^{4, 5)} 20-90%까지도 보고되고 있고^{2, 6)} 신증후군이 동반된

접수:2000년 12월 2일, 승인:2000년 12월 14일
책임저자:조병수, 경희의대부속병원 소아과
전화:(02)958-8302 FAX:(02)964-9777
E-mail:bscho@dreamwiz.com

경우 예후가 좋지 않다^{2, 4, 7)}

병리조직학적 소견이 중증도와 관련이 있으며³⁾ 미만성 증식성 사구체염과 crescents가 동반될 경우 심한 단백뇨 또는 신증후군을 나타내는 경우가 많았다³⁾

Henoch-Schönlein 신염은 주로 20세 이전에 발생하며^{2, 8, 9)} 소아의 말기 신장병의 중요한 원인으로, 6-10%에서 신부전을 동반하며¹⁰⁾ (1.5%에서 신부전을 동반한다는 보고도 있다⁵⁾) 투석받는 소아의 15%를 차지하고 사망률이 1-3%이다¹¹⁾

말기 신장병(ESRD)으로 진행될 가능성에 대해서는 발병 후 수년이 지나야 알 수 있지만⁸⁾ 발병 당시의 위험인자로는 신증후군을 동반한 신염과 신생검상 crescents를 동반한 경우를 들 수 있으며, 이때는 약 반수에서 회복되고, 반수에서 심한 합병증이 발생했다¹²⁾

저자들은 Henoch-Schönlein 자반증으로 입원했던 소아 환자군에서 신증후군을 동반했던 34명의 환아를 대상으로 임상양상과 병리학적 소견 및 그에 따른 치료에 대한 반응양상 등을 고찰하였다.

대상 및 방법

1990년 1월부터 1998년 12월까지 경희의료원 소아과에서 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단받은 206명 중 신증후군을 동반했던 34명의 환아를 대상으로 후향적 조사하였다.

Henoch-Schönlein 자반증은 자반증 및 위장관 증상 또는 관절통을 나타내는 경우, 신증후군은 24시간 소변 단백이 40 mg/hr/m² of BSA 이상이거나 혈청 albumin이 2.5g/dl 이하인 경우로 하였고, 급성 신염은 혈뇨가 있으면서 고혈압이나 혈청 creatinine의 상승 또는 꺾음을 동반하는 경우로 정의하였다.

신생검의 적응증은 신증후군 또는 신염-신증후군을 보이거나 심한 단백뇨가 한 달이상 지속되는 경우로 하였으며, 단지 혈뇨만 동반한 전형적인 자반증인 경우는 반드시 할 필요는 없는 것으로 되어있다¹³⁾ 본 연구의 대상환아들은 모두 신생검을 시행받았으며, 3명에서는 2회 시행받았다.

모든 대상환아에 대해 다음의 항목을 조사하였다.

- 1) 성별, 연령(years)
- 2) 첫 증상의 시작으로부터 신생검까지의 기간

3) 선행된 호흡기 감염의 유무와 병력

4) 첫 증상 및 동반증상

5) 검사소견:ASO titer, C3농도, ANA, ANCA, 교정 creatinine 청소율¹⁴⁾ 24시간 소변 단백, 대변 잠혈 검사

6) 신증상:급성 신염 증상, 육안적 혈뇨, 현미경적 혈뇨의 동반여부

7) 신생검 소견:각각의 신증상에 따른 광학 현미경 소견을 ISKDC(International Study of Kidney Diseases in Children)의 기준(Table 1)^{8, 12, 15)}에 의해 분류하고, 면역 형광 현미경 소견을 기술

Table 1. Classification of Henoch-Schönlein Nephritis

Grade I. Minimal alteration
Grade II. Mesangial proliferation
Grade III. (a) Focal or (b) Diffuse proliferation or sclerosis with < 50% crescents
Grade IV. (a) Focal or (b) Diffuse mesangial proliferation or sclerosis with < 50-75% crescents
Grade V. (a) Focal or (b) Diffuse mesangial proliferation or sclerosis with > 75% crescents
Grade VI. Membranoproliferative-like lesion

8) 치료 및 추적기간

9) 조직학적 분류에 따른 Clinical status(Table 9)⁸⁾ 치료에 대한 반응으로 마지막 추적관찰시의 임상 소견을 기술

결 과

1. 발생시 연령 및 성별분포

총 34명 중 남아가 19명, 여아 14명으로 남녀비는 1.3:1이었고, 발병당시 연령은 평균 8.3세(3년 6개월-13년 2개월)였다 (Table 2).

첫 증상의 시작으로부터 신침범의 증상을 보여 신생검을 시행할 때까지의 기간은 한 명을 제외하고 평균 10.5주(2주-14년 6개월)였으며 제외된 경우는 6년 4개월 후 시행하였다 (Table 3).

2. 임상증상

선행질환으로는 호흡기 감염이 7례(20.6%)로 가장 많았고 이중 2례가 급성 인후편도염이었으며 그 중 1

Table 2. Age and sex distribution

Age(years)	Male	female	Total(%)
3-4	2	0	2(5.9)
5-6	9	2	11(32.4)
7-8	5	5	10(29.4)
9-10	2	1	3(8.8)
11-12	1	5	6(17.6)
13-14	0	2	2(5.9)
Total	19(55.9)	15(44.1)	34(100.0)

례에서 이후 배양검사상 β 용혈성 연쇄상균이 발견되었다. B형 간염 보균자가 4례(11.8%)였고, 알레르기 질환의 병력이 4례 있었으며 알레르기성 비염, 아토피, 모세 기관지염 및 식품 알레르기가 각각 1례씩이었다 (Table 4).

Table 3. Duration form disease onset to renal biopsy

Duration	Number(%)
≤ 4 weeks	10(29.4)
5-8 week	12(35.3)
9-12 week	3(8.8)
13 week-1 year	7(20.6)
> 1 year	2(5.9)
Total	34(100.0)

가장 처음 나타난 증상은 자반증(74%)이 위장관

Table 4. Preceding history

Preceding history	Number(%) (n= 34)
Preceding respiratory infection	7(20.6)
Hepatitis B carrier	4(11.8)
Allergy	4(11.8)

증상(26%)보다 많았다. 자반증은 대상환아의 100%에서 보였고, 발병당시의 동반증상으로는 위장관 증상이 68%, 관절증상이 35%에서 있었으며 위장관 증상은 복통을 대부분 동반하고 2례에서 혈변을 보였다. 5례에서 개복술을 받았으며, 급성 충수염(4례) 또는 장중첩증(1례)으로 의심되어 개복술을 받은 경우는 모두 자반증보다 위장관 증상이 먼저 나타났다. 비열성 경련과 고혈압성 뇌증이 각각 1례씩 나타났다 (Table 5).

3. 검사소견

혈소판 수는 전례에서 정상 범위였으며, 혈청 ASO titer는 75%에서 250 Todd units미만이었다.

고, ANA, c-ANCA, p-ANCA 양성인 경우가 각각 1례씩, 그리고 ANA와 ANCA 모두 양성인 경우가 1례 있었으나, 감염이나 교원성 질환을 의심할만한 다른 소견은 보이지 않았다.

Table 5. First symptom and associated symptoms at onset

First symptom	Numer(%)
Skin	25(74)
Gastrointestinal	9(26)
Total	34(100)

Associated symptoms at onset	Numer(%)
Skin	8(23.5)
Skin+ gastrointestinal	12(35.3)
Skin+ joint	2(5.9)
Skin+ gastrointestinal+ joint	3(8.8)
Skin+ gastrointestinal+ hypertension	2(5.9)
Skin+ joint+ hypertension	1(2.9)
Skin+ gastrointestinal+ joint+ hypertension	6(17.7)
Total	34(100.0)

Table 6. Laboratory findings

			Numer(%)	Number of observation
Serum	ASO titer	< 250 Todd units	21(75)	28
		≥ 250 Todd units	7(25)	28
	C3 level	< 80 mg/ml	4(13.8)	29
		≥ 80 mg/ml	25(86.2)	29
Urine	c-CrCl*	< 80 ml/min/1.73m ²	4(11.8)	34
		≥ 80 ml/min/1.73m ²	30(88.2)	34
	protein casts	≥ 40 mg/hr/m ²	34(100.0)	34
		granular	3	
		hyaline	1	
	fat oval body	3		
Stool	guaic	positive(≥ 1+)	11(32.4)	34

24시간 소변검사상 모두 40 mg/hr/m² of BSA 이상인 신증후군 영역의 단백뇨를 보였으며 교정된 크레아티닌 제거율은 4레에서 낮은 수치를 보였으나 모두 60 ml/min/1.73m² of BSA 이상이었다 (Table 6).

4. 신증상 및 신생검 소견

급성 신염을 동반한 신증후군이 32.4%였고, 육안적 혈뇨를 동반한 경우가 7.6%, 현미경적 혈뇨를 동반한 경우가 50%였다.

신생검상 사구체의 주요 병리소견은 미만성의 맥관막 증상이었다. 광학 현미경 소견은 ISKDC의 분류 (Table 1)에 따라 II도가 20레, III도가 11레, I도가 2레, IV도가 1레 순이었고, V, VI도를 보이는 증례는 없었으며, 신증상의 정도에 따라 병리 조직학적 소견이 심해지는 양상은 관찰되지 않았다. IV도를 보인 1레에서는 신부전을 동반했으나, 6년 후 다시 시행한 신생검서는 II도로 호전되었으며, 신기능도 호전을 보

였다 (Table 7).

신조직의 면역 형광 현미경의 소견은 주로 맥관막의 미만성 과립성 침착이었다. 면역 형광 검사상 조직이 제대로 나오지 않은 11레를 제외한 23레 중 모두 음성을 보인 5레 이외에는 모두 IgA 양성을 보였고, C3는 65%에서 양성이었으며 IgM, IgG, Clq는 소수에서 관찰되었다 (Table 8).

전자 현미경 소견은 맥관막 기질의 증식 및 맥관막과 그 주변의 electron-dense deposit이 주를 이루었고, 죽돌기와 모세혈관강의 폐색을 동반하였다.

5. 치료 및 그에 따른 반응

모든 레에서 Methylprednisolone pulse therapy를 시행하였고, 1레에서는 병세의 악화를 보여 치료시작 후 9개월에 cyclophosphamide를 추가로 투여하였다. 필요시에는 이노제와 항고혈압제, 알부민의 투여와 저염 식이요법을 시행하였다.

Table 7. Renal manifestation and relationship with biopsy findings

Renal manifestation	Pathologic grade						Number(%)
	I	II	III		IV		
			IIIa	IIIb	IVa	IVb	
Nephrotic syndrome+ Acute nephritic syndrome	-	10	-	1	-	1	12(35.3)
Nephrotic syndrome+ Gross hematuria	-	5	-	1	-	-	6(17.6)
Nephrotic syndrome+ microscopic hematuria	2	5	2	8	-	-	16(47.1)
Total	2	20	2	9	0	1	34(100)

Table 8. Immunofluorescent microscopic findings available in 23 cases

Immunofluorescent antibodies	Number
None	5
IgA only	1
IgA+ C3	8
IgA+ C3+ IgM	5
IgA+ C3+ IgG	1
IgA+ C3+ IgM+ C1q	1
IgA+ C3+ IgM+ IgG	2
Total	23

1례를 제외한 33례를 평균 28.8개월(2개월-10년간)간 추적 관찰하였다.

치료에 대한 반응으로는 추적기간 말의 임상소견을 Meadow 등³⁾의 분류 (Table 9)를 사용하여, 병리조직학적 grade에 따라 분류해 보았다 (Table 10).

Table 9. Classification of the clinical status of each patient at the latest observation, originally devised by Meadow et al.²⁸⁾, as modified by Counahan et al.³⁾

State A. <i>Normal:</i> physical examination(including blood pressure), urine and renal function were all normal
State B. <i>Minor urinary abnormalities:</i> normal physical examination and renal function, with microscopic hematuria or proteinuria < 40 mg/hr/m ² (< 1.0 g/24 hr) or both
State C. <i>Active renal disease:</i> proteinuria ≥ 40 mg/hr/m ² (≥ 1.0 g/24 hr) or hypertension, or both, with GFR ≥ 60 ml/min/1.73 m ²
State D. <i>Renal insufficiency:</i> active renal disease but with GFR < 60 ml/min/1.73 m ² (including dialysis/transplant) or decreased

신생검상 grade I의 환이는 모두 완전히 회복되었으며(states A) grade IV의 1례는 활동성 신질환(states C)을 보여주었다. grade II의 21%, grade III의 27%에서 states C를 나타내었으며 states D 관찰되지 않았다.

고 찰

본 연구의 대상이 신증후군을 동반한 Henoch-Schönlein 자반증 환자로 국한되어 있으므로 Henoch-Schönlein 자반증으로 진단받은 전체 환자와 비교하는

Table 10. Outcomes according to initial biopsy findings

Histologic grade	Clinical status			
	A	B	C	D
I	2	-	-	-
II*	6	9	4	-
IIIa	2	0	-	-
b	2	4	3	-
IVa	-	-	-	-
b	-	-	1	-
V, VI	-	-	-	-
Total(n= 33)	12	13	8	0

연구가 필요하다고 생각된다.

Henoch-Schönlein 신염의 병인은 잘 알려지지 않았으나 여러 가지 면에서 IgA 신증과 유사하다고 밝혀졌다¹⁶⁾ 미만성으로 맥관막에 IgA가 침착하는 것과 electron-dense deposit의 분포가 유사하고¹⁷⁾ 혈청 IgA

의 농도가 증가하는 것^{18, 19)}도 그리하다. 반면, IgA-ANCA는 전신적인 특징을 나타내며 Henoch-Schönlein 자반증에서는 발견되지만 IgA 신증에서는 보이지 않는다²⁰⁾ IgA와 이것의 생산이 조절에 의한 면역학적 기전이 관여한다고 생각되지만, Urizar 등²¹⁾은 맥관막에 IgG와 β₂MG가 침착되는 것으로 Henoch-Schönlein 신염의 병인으로서 면역학적 기전이 작용하는 것에 대해 의문을 제기했고, Hurley와 Drummond²²⁾도 사구체의 면역 침전물의 존재와 광학현미경 소견의 변화와 정도가 일치하지 않는 점을 들

어 면역학적인 기전이 근본적인 원인이 아닐 가능성을 들었다.

남녀비는 1.3:1로 남아가 약간 많았고, 발병당시 평균연령은 8.3세로 다른 연구들과 큰 차이는 없었다 4 & 23) Henoch-Schönlein 자반증의 반수가 5세 이하에서 발생하나 24) 신침범의 증상이 있는 경우는 6세 이후에 증상이 나타나는 경우가 많고 25) 그 증상은 연장과 성인에서 더 심하다 26)

증상의 시작으로부터 신침범의 시기는 소변 검사에서 발견된 시점 이전일 수 있으나 대부분 4주 이내인 것으로 보고되고 있으며 8) 본 연구에서는 증상의 시작으로부터 신침범의 소견을 보여 신생검을 시행할 때까지의 기간은 평균 10.5주로 나타났다.

Henoch-Schönlein 자반증 환자의 2/3에서 증상 시작의 1주에서 3주 전에 상기도 감염이 선행하는 것으로 알려졌으며 27) 본 연구에서는 20.6%에서 명확한 호흡기 감염이 동반되었다.

알레르기 질환의 병력은 4례(11.7%)로, 다른 보고 28)에서의 빈도와 크게 다르지 않았다.

심한 복통을 동반한 위장관 증상이 가장 먼저 나타나는 경우가 26%로, 정 등 29)의 보고에서 Henoch-Schönlein 자반증 환자 전체의 10%에서 이와 같이 나타났던 것에 비하면 신증후군을 동반했을 때 더 높게 나타난다고 할 수 있으나, 자반증 환자 전체와의 비교가 필요하리라 생각된다. 자반증은 100%에서 나타났고, 위장관 증상은 68%로, 관절 증상(35%)보다 높은 빈도를 보였다.

연쇄상 구균의 최근 감염의 지표로 사용되는 ASO titer는 25%의 대상환아에서 이미 있는 상승을 보였으나, 신질환의 경과에는 영향을 미치는 것 같지 않았고, 몇몇 논문에서도 비슷한 결과를 보였다 2 & 8)

혈청 C3치는 Henoch-Schönlein 신염 환자에서 대개 정상이나 8) 본 연구에서는 4례(13.8%)에서 정상보다 낮은 수치를 보였다.

24시간 소변 단백은 전례에서 신증후군 영역을 보였고, 교정된 크레아티닌 청소율은 4례에서 약간의 감소를 보였으나 모두 60 ml/min/1.73m² of BSA 이상이어서 임상적으로 큰 의의는 없다고 생각되었으며, 그중 1례에서 임상적으로 states C를 나타내었고 나머

지 3례는 모두 양호한 경과를 밟았다.

대변 잠혈검사는 32.4%에서 1+ 이상의 양성 소견을 보였다.

Donald 등 29)은 신침범의 가장 흔한 증상은 혈뇨로, 100%에서 나타나며 이중 40%가 육안적 혈뇨라 하였고, 단백뇨를 보이는 경우는 66%로 보고한 바 있다. Meadow 등 8)은 신증상 중에서 무증상의 단백뇨와 혈뇨, 신증후군과 급성 신염, 신증후군과 혈뇨의 빈도순으로 나타난다고 보고했고, 특히 신증후군과 급성 신염의 경우 예후가 좋지 않다고 하였다 2 & 15) Goldstein 등 26)은 평균 23.4년간 추적관찰한 연구에서 발병당시 신염, 신증후군 신염-신증후군을 보인 경우 44%에서 고혈압이나 신기능 장애가 동반되었고, 혈뇨 마을 나타낸 환자의 82%는 정상으로 회복되었다고 밝혔다. 본 연구에서는 신염을 동반한 신증후군과 혈뇨를 동반한 신증후군 사이에서 추적기간 말에 관찰한 뚜렷한 경과의 차이는 보이지 않았는데, 아마도 추적기간이 1년 미만인 경우가 41%로 비교적 짧았던 것에 기인할 것으로 생각된다. 신부전에 빠지거나 사망한 경우가 다른 연구 8 & 15)와는 달리 관찰되지 않은 것도 같은 이유로 생각되며, Counahan 등 12)이 중요한 변화는 증상 발생 후 2년이 Iskdi 나타나기 때문에 적어도 5년 이상 추적 관찰해야 한다고 하였듯이, 신침범의 경과를 잘 알기 위해 향후 전향적인 연구를 통해 일정기간 이상으로 추적기간을 늘려 관찰하는 것이 필요하다.

ISKDC에 따른 신생검의 분류상 Meadow 등 8)은 grade III → II → I → V → IV의 빈도순으로 보고하였고, Yoshikawa 26)은 grade III → IV → I → II • V의 순으로 보고하였다. 본 연구에서는 grade II → III → I → IV의 순이었고 grade V와 grade VI은 관찰되지 않았는데, 신생검 소견이 비교적 경하게 나타난 이유는 찾지 못하였다.

Henoch-Schönlein 신염의 예후는 일반적으로 양호한 것으로 알려져 있으나 24) 신증후군과 요독증이 병발하면 예후가 불량해진다는 연구 7, 25)들이 알려져 있고, 신염을 동반한 신증후군을 보이고 신생검상 crescents의 수가 많을수록 예후가 나쁘다는 보고 12)가 있음에도 불구하고 많은 연구 3 & 24)에서 2년 후의 병의 경과

는 비교적 양호하다고 하였다. Hurley와 Drummond²⁾에 의하면, 신증후군을 동반한 심한 신염이라 하더라도 Azathioprine과 Prednisone 치료 후 비교적 양호한 경과를 밟았다고 하였으며, 신염 증상의 정도와 신장 외의 증상의 정도는 상관관계가 없다고 하였는데, 이것은 기존의 연구²⁾와는 다른 결과이다. 또, 신염의 시작은 다른 증상들이 사라진 후 나타난다고 하였다. Farine 등²⁾은 신부전으로 진행되는 예측인자로서 지속적인 중증의 단백뇨와 심한 사구체의 변화를 들었다.

결론적으로, 본 연구에서 신증후군을 동반한 Henoch-Schönlein 신염의 치료 후의 임상양상은 기존의 연구에서보다 양호한 것으로 나타났으며 이는 추적기간이 비교적 짧았기 때문이라고 생각된다. 향후 Henoch-Schönlein 자반증 환자 전체를 대상으로 하여 장기간 추적 관찰하는 작업이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Chester M. Edelmann, Jr. : Pediatric kidney disease. 2nd ed. Boston, Little, Brown and company 1992, p1525-33
2. Allen DM, Diamond LK, Howell DA : Anaphylactoid purpura in children (Henoch-Schönlein syndrome): review with a follow-up of the renal complications. Am J Dis Child 99: 33-54, 1960
3. Koskimies O, Rapola J, Savilahti E, Vilksa J: Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura. Acta Paediatr Scand 63:357-63, 1974
4. Haahr J, Thomsen K, Sparrevohn S: Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura. Br Med J 4:405, 1974
5. Koskimies O, Mir S, Rapola J, Vilksa J: Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. Arch Dis Child 56:482-4, 1981
6. Jennis EH, Lowenthal DT: Kidney biopsy interpretation. Philadelphia, F.A. Davis Co., 1977, p169
7. Čalić-Perišić N, Popović-Rolović M, Mančić J, Erdeljan N, Antić-Peco A, Jovanović O, Popović D: Long-term prognosis of Henoch-Schönlein syndrome. Int J Pediatr Nephrol 5:107, 1984
8. Meadow SR, Glasgow EF, White RHR, Moncrieff MW, Cameron JS, Ogg CS: Henoch-Schönlein nephritis. Quart J Med 41: 241-58, 1972
9. Levy M, Broyer M, Arsan A, Levy-Bentolila D, Habib R: Anaphylactoid purpura nephritis in childhood: natural history and immunopathology. Adv Nephrol 6:183-224, 1976
10. Holiday MA, Barratt TM, Avner ED: Pediatric nephrology. 3rd ed. Baltimore, The Williams & Wilkins company, 1994, p 729-738
11. Meadow SR: The prognosis of Henoch-Schönlein nephritis. Clin Nephrol 9:87, 1978
12. Counahan R, Winterborn MH, White RHR, Heaton JM, Meadow SR, Bluett NH, Swetschin H, Cameron JS, Chantler C: Prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in children. Br Med J 2:11-4, 1977
13. White RHR: Henoch-Schönlein nephritis. Nephron 68:1-9, 1994
14. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM: Nelson textbook of pediatrics, 15th ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, 1996, p1574-5
15. Yoshikawa N, White RHR, Cameron AH: Prognostic significance of the glomerular changes in Henoch-Schönlein nephritis. Clin Nephrol 16:223-9, 1981
16. Yoshikawa N, Ito H, Yoshiya K, et al.: Henoch-Schönlein nephritis and IgA nephropathy in children: a comparison of clinical course. Clin Nephrol 27:233-7, 1987
17. Yoshiara S, Yoshikawa N, Matsuo T: Immunoelectron microscopic study of childhood IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. Virchows Arch(A) 412: 95-102, 1987
18. Yoshikawa N, Ito H, Nakamura H: IgA nephropathy in children from Japan. Child

- Nephrol Urol 9:191-9, 1989
19. Levy M, Broyer M, Arsan A, et al.: Anaphylactoid purpura nephritis in childhood: natural history and immunopathology. *Adv Nephrol* 6:183-224, 1976
 20. O'Donoghue DJ, Nusbaum P, Noel LH, et al.: Antineutrophil cytoplasmic antibodies in IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura. *Nephrol Dial Transplant* 7:534- 8, 1992
 21. Urizar RE, Micael A, Sisson S, Vernier RL: Anaphylactoid purpura. II. Immunofluorescent and electron microscopic studies of the glomerular lesions. *Lab Invest* 19:437-50, 1968
 22. Herley RM, Drummond KN: Anaphylactoid purpura nephritis: clinicopathological correlations. *J Pediatr* 81:904, 1972
 23. 정성룡, 조성윤, 박치형, 차성호, 조병수, 안창일: 급성 복증이 선행된 아나필락시스양 자반증에 대한 임상적 고찰. *소아과* 36(8):1124-9, 1993
 24. Vernier RL, 잭소두 HG, peterson RD, Colle E, Good RA: Anaphylactoid purpura. *Pediatrics* 27:181, 1961
 25. Ballard HS, Eisinger RP, Gallo G: Renal manifestations of the Henoch-Schönlein syndrome in Adults. *Am J Med* 49:328- 35, 1970
 26. Golstein AR, White RHR, Akuse R, Chantler C: Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 339: 280-2, 1992
 27. Farine M, Poucell S, Geary DL, Baumal R: Prognostic significance of urinary findings and renal biopsies in children with Henoch-Schönlein nephritis. *Clin Pediatr* 25:257- 9, 1986

= Abstract =

Clinicopathological evaluation of Childhood Henoch-Schönlein Purpura(HSP) Nephritis with Nephrotic Syndrome

Hyeon-Ho Kang, Kyung-Leem Yoon, Byoung-Soo Cho

Department of Pediatrics, College of Medicine, Kyung-Hee university

Purpose : Henoch-Schönlein purpura(HSP) is a common pediatric disease presenting most frequently with skin, gastrointestinal, joint and renal manifestations. The prognosis of HSP is mainly determined by the involvement of the kidney, but prognostic markers have not been established. We evaluated the patients who have HSP nephritis with nephrotic syndrome.

Method : Clinical manifestations and laboratory findings were observed and analyzed in 34 cases with HSP which were manifested by nephrotic syndrome, hospitalized at Kyung Hee university Hospital during the period from Jan. 1990 to Dec. 1998.

Results : 1) Male to female ratio was 1.3:1, and mean age at onset was 8.3 year. 2) Mean duration from symptom onset to renal biopsy was 10.5 weeks. 3) Proportion of patients presenting with acute nephritis was 32.4%, gross hematuria 17.6%, microscopic hematuria 50%. 4) The findings of renal biopsy were 20 cases of grade II, 11 cases of grade III, 2 cases of grade I, 1 case of grade IV according to classification by ISKDC. 5) Patients with grade I were recovered with no residual defect, but patients with grade IV shows active renal disease(states C).

Conclusion : Among the patients with Henoch-Schönlein purpura accompanying nephrotic syndrome, more aggressive treatment might be needed in patients showing crescents formation on renal biopsy. A prospective study will be needed to explore the progression of this disease.

Key words : H-S purpura, nephrotic syndrome, renal biopsy, acute nephritis