

## 소아와 성인 Henoch-Schönlein Purpura(HSP) 신염의 임상적 비교

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실\*, 신장질환연구소

김기은 · 신윤호 · 신재일 · 박지민 · 이재승 · 정현주\*

= Abstract =

### Clinical Comparison of Henoch-Schönlein Purpura Nephritis in Children and Adults

Ki Eun Kim, M.D., Youn Ho Shin, M.D., Jae Il Shin, M.D., Jee Min Park, M.D.  
Jae Seung Lee, M.D. and Hyeon Joo Jeong, M.D.\*

*Department of Pediatrics and Pathology\*, College of Medicine and  
The Institute of Kidney Disease, Yonsei University, Seoul, Korea*

**Purpose :** Henoch-Schönlein purpura(HSP) is a systemic vasculitis that involves multiple organs, especially the kidney, which is the most important organ in determining the prognosis of the disease. The morbidity of HSP nephritis in adults is low and there have been little research done on its clinical course so far. Therefore, we have compared the clinical course of HSP nephritis in children and adults in Korea.

**Methods :** We retrospectively analyzed 81 cases of HSP nephritis in children younger than 15 years of age, and 25 cases of adults older than 15 years of age who were admitted to Yonsei University Medical College Severance Hospital from Jan. 1986 to May 2003.

**Results :** The male to female ratio was 1.5:1 in children and 1.3:1 in adults. The incidence of HSP nephritis for both age groups was found to be increased during the autumn and winter. Infection was the predisposing factor in 39 cases(48.1%) of children, 16 cases(64.0%) of adults, and drugs were the predisposing factor in 8 cases(9.9%) of children and 4 cases (16.0%) of adults. All patients initially presented with microscopic hematuria. Thirteen cases (16.0%) of children and 7 cases(28.0%) of adults initially showed proteinuria of nephrotic range. Thirty four cases(42.0%) of children and 4 cases(16.0%) of adults showed normal urinalysis after treatment. Asymptomatic urinary abnormalities were found in 41 cases(50.6%) of children and 18 cases(72.0%) of adults. Complications such as nephrotic syndrome and hypertension were found in 3 cases(3.7%) of children and 2 cases(8.0%) of adults. Three children(3.7%) and 1(4.0%) adult required dialysis or renal transplantation. Follow-up renal biopsies were performed on 21 children, of whom 10 cases(47.6%) did not show any histologic change, 9 cases(42.9%) showed low grade changes, and 2 cases(9.5%) showed high grade changes. Prognosis was gloomy when proteinuria of nephrotic range and high grade of abnormal histology were present at diagnosis, and there was no significant difference between the two groups( $P<0.05$ )

**Conclusion :** This study showed that there was no difference in terms of the clinical features and courses between the children and adults with HSP nephritis. Proteinuria of ne-

접수 : 2003년 9월 19일, 승인 : 2003년 10월 16일

책임저자 : 이재승, 서울시 서대문구 신촌동 134, 연세의대 신촌세브란스병원 소아과

Tel : 02)361-5517 Fax : 02)393-9118 E-mail : jsyonse@yumc.yonsei.ac.kr

phrotic range and the severity of abnormal histologic changes at diagnosis were found to be associated with a bad prognosis, therefore we recommend that patients with these features require long term follow-up and management. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2003;7:157-165)

**Key Words** : Henoch-Schönlein purpura nephritis, Adult, Children, Prognosis

## 서 론

## 대상 및 방법

Henoch-Schönlein purpura(HSP)는 주로 피부, 관절, 위장관, 신장 등을 침범하여 자반증, 관절통, 복통, 위장관 출혈, 신염을 일으키는 전신적인 혈관염이며 특징적으로 각 장기의 혈관벽에 IgA 면역 복합체가 침착되는 질환이다[1]. HSP는 고전적으로 과민성 혈관염(hypersensitivity vasculitis)의 아군으로 분류되다가 1990년 ACR(American College of Rheumatology criteria)[2]가 발표된 후 성인에서 발병한 HSP 신염에 대한 진단과 연구가 고무되었으나 아직 미미한 실정이다. HSP는 성인보다는 소아에서 우세하여 연간 인구 10만명당 13.5-18명이 발병하며 5세 이하에서 50%, 10세 이하에서 75% 발병하고 호발연령은 2-5세이며 연령이 증가함에 따라 발생률이 감소하고 남녀비는 1.5:1 정도로 보고되고 있다[3]. HSP의 혈관염은 자연 관해될 수도 있으나 소아에서는 약 20-54%가, 성인에서는 약 63%가 신장을 침범하고, 말기 신부전 및 신질환으로의 이환은 소아에서 5-15%이며 성인에서는 소수인 것으로 알려져 있어 신침범의 유무가 Henoch-Schönlein purpura의 가장 중요한 예후 인자라 하겠다[4, 5]. 신침범의 위험 인자로는 연장아 또는 성인, 심한 복부 증상, 자반증의 잦은 재발, 낮은 응고인자 XIII의 농도, 스테로이드 치료 여부 등 다양한 보고가 있지만[6, 7], 처음 발병 당시의 임상 양상이 중요한 위험 인자라 간주되기에 이에 저자들은 단일 기관에서 HSP 신염으로 진단된 소아와 성인에서의 임상 양상 및 경과를 후향적 방법으로 비교함으로써 신침범의 예후와의 관계를 고찰하고자 하였다.

1986년 1월부터 2003년 5월까지 17년 4개월간 연세대학교 세브란스병원에 내원하여 HSP 신염으로 진단받은 150례 중 신생검을 시행하여 최소 5개월 이상 추적 관찰 가능하였던 15세 미만의 소아 81례와 15세 이상의 성인 25례를 대상으로 하였다.

HSP 신염에서 신생검의 기준은 혈소판 감소증이 없이 축지되는 자반과 관절통, 급성 복통 또는 위장관 출혈이 있으면서 1개월 이상 지속적 으로 요검사 이상을 보이거나 신증후군 또는 신염이 의심되는 경우에 신생검을 시행하여 진단하였다. 광학 현미경상의 조직학적 등급은 International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC) 분류를 따랐고 면역 형광 검사를 시행하여 신조직에 IgA 면역 복합체가 침착된 경우 진단하였다. 21례에서는 추적 관찰 신생검을 시행하였다.

추적 관찰 종료 시점에서의 임상적 결과는 4군으로 나누어 혈뇨 또는 단백뇨가 완전히 소실된 경우, 혈뇨 또는 단백뇨는 지속되나 HSP 신염의 합병증이 발생하지 않은 경우, 신증후군 또는 고혈압 등의 합병증이 발생한 경우, 투석 또는 신장 이식을 받은 경우로 하였다.

통계 분석은 SPSS 11.5를 사용하여 student t-test, chi-square test를 시행하였고 P값이 0.05 미만인 경우를 통계학적 유의성이 있는 것으로 판정하였다.

결 과

1. 발병 연령 및 성별 분포

소아의 평균 연령은 8.8세(3-14세), 남녀비는 1.5:1, 평균 추적 기간은 4.3년(5개월-15년 7개월)이었고, 성인의 평균 연령은 29.3세(15-63세), 남녀비는 1.3:1, 평균 추적 기간은 3.4년(5개월-9년 8개월)이었다(Table 1). 소아와 성인의 발병비는 3.2:1이었고 소아에서는 5-9세가 43명(53.1%), 10-14세가 33명(40.7%), 4세 이하는 5례(6.2%)로 5세에서 14세까지 고루 분포되어 있었으나 성인에서는 15-24세가 14명(56%)으로 대다수를 차지하였다(Fig. 1).

2. 발병 시기와 유발 인자

발병한 계절은 소아의 경우 가을, 겨울, 봄, 여

름의 순으로 많이 발생하였고 성인의 경우는 가을, 봄, 겨울, 여름의 순으로 주로 발생하였다. 상기도염이 선행하였던 경우는 소아에서 26례(32.1%), 성인에서 11례(44.0%)였고 장염이 선행하였던 경우는 소아에서 7례(8.6%), 성인에서 1례(4.0%)였으며 상기도염과 장염이 함께 있었던 경우는 소아에서 4례(4.9%), 성인에서 1례(4.0%)였다. 간염이 있었던 경우는 소아에서 2례(2.5%), 성인에서 3례(12.0%)였다. 약물을 복용한 후 자반증 및 혈변, 혈뇨 등을 보인 경우는 소아에서는 8례(9.9%)(한약을 복용한 경우가 3례, 감기약을 복용한 경우가 5례)였고, 성인에서는 4례(16.0%)(한약을 복용한 경우가 3례, 감기약을 복용한 경우가 1례)였다(Table 1). 소아에서는 기저 질환으로 Nutcracker 증후군이 있는 경우가 1례, 만성 B형 간염이 1례 있었고, 성인에서는 기저 질환으로 만성 알콜성 간질환이 있는 경우가 1례, 만성 사구체 신염이 1례 있었다.

Table 1. Main Features of Henoch-Schönlein Purpura Nephritis between Children and Adults

	Children (n=81)	Adults (n=25)
Age, yr	8.8±3.0	29.3±16.1
Sex, (M:F)	49:32(1.5:1)	14:11(1.3:1)
Season, No(%)		
Spring	15(18.5)	7(28.0)
Summer	14(17.3)	2(8.0)
Fall	34(42.0)	10(40.0)
Winter	18(22.2)	6(24.0)
Predisposing factor, No(%)		
Unknown	34(42.0)	5(20.0)
Infection	39(48.1)	16(64.0)
URI*	26(32.1)	11(44.0)
AGE†	7( 8.6)	1( 4.0)
URI+AGE	4( 4.9)	1( 4.0)
Hepatitis	2( 2.5)	3(12.0)
Drug	8( 9.9)	4(16.0)
Herb	3( 3.7)	3(12.0)
URI medication	5( 6.2)	1( 4.0)
Follow-up duration, yr	4.3±3.7	3.4±3.3

\*Upper respiratory tract infection

†Acute gastroenteritis

3. 임상 양상

첫 증상으로 자반이 먼저 나타난 경우는 소아 53례(65.4%), 성인 15례(60%), 관절통이 먼저 나타난 경우는 소아 10례(12.4%), 성인 4례(16.0%), 복통이 먼저 나타난 경우는 소아 18례(22.2%), 성인 6례(24.0%)였고, 세 가지 증상이 모두 나타난 경우는 소아 22례(27.2%), 성인 12례

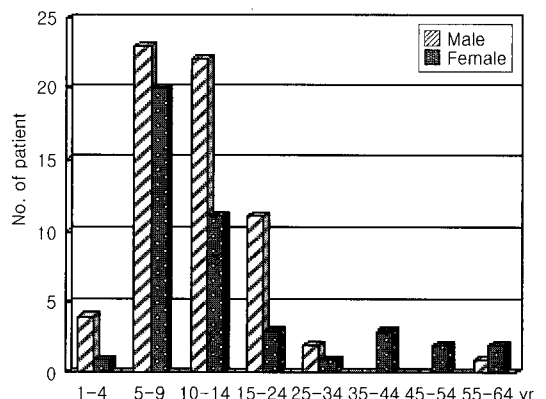


Fig. 1. Age and sex distribution in 106 patients.

(48.0%)였다. 자반의 지속 기간은 소아에서 1-2주가 3례(3.7%), 2-3주가 44례(54.3%), 3-4주가 14례(17.3%), 4주 이상의 지속성 자반증은 20례(24.7%)였고 성인에서는 1-2주가 3례(12.0%), 2-3주가 12례(48.0%), 3-4주가 6례(24.0%), 4주 이상의 지속성 자반증은 4례(16.0%)였다. 장출혈이 있었던 경우는 소아 7례(8.6%), 성인 6례(24.0%)였으며 심한 장출혈로 인해 수혈하였던 경우는 성인에서 2례 있었고 복부 증상이 심하여 급성 충수염으로 오인하여 수술하였던 경우가 소아와 성인에서 각각 1례씩 있었다(Fig. 2).

신장 증상으로는 대상환자의 모든 레에서 현미경적 혈뇨가 있었고 내원 당시 신증후군이 동반되고 신증 범위의 단백뇨를 보인 경우는 소아 13례(16.0%), 성인 7례(28.0%)였다(Table 2).

#### 4. 조직 병리학적 소견과 치료

ISKDC 분류에 의한 광학 현미경상 조직학적

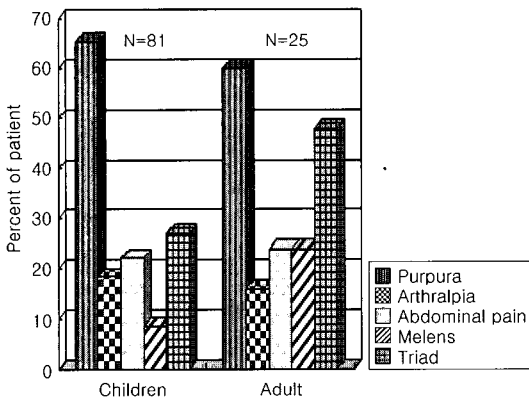


Fig. 2. Comparison of symptoms between children and adults.

Table 2. Comparison of the Renal Presentations between Children and Adults at Onset

	Children (n=81)	Adult (n=25)
Microscopic hematuria	81(100.0%)	25(100.0%)
Non-nephrotic proteinuria	68( 84.0%)	18( 72.0%)
Nephrotic proteinuria	13( 16.0%)	7( 28.0%)
Total	81(100.0%)	25(100.0%)

등급은 소아에서는 grade III가 42례(51.9%)로 가장 많았고, grade II가 33례(40.7%), grade I이 3례(3.7%), grade IV가 3례(3.7%) 순으로 있었고, 성인에서는 grade II가 12례(48.0%)로 가장 많았고 grade III가 10례(40.0%), grade I이 2례(8.0%), grade IV가 1례(4.0%) 순이었다(Table 3). HSP로 진단된 후 신장 조직 검사까지의 평균 기간은 소아에서는 12.5±18.4개월(1개월-11년 2개월), 성인에서는 10.0±10.3개월(1개월-3년 2개월)이었다. 치료는 소아에서는 경구 스테로이드 요법, methylprednisolone 충격 요법+경구 스테로이드 요법, 스테로이드+cyclosporin A 또는 azathioprine을 투여하였고 성인에서는 경구 스테로이드 요법, methylprednisolone 충격 요법+경구 스테로이드 요법으로 치료하였다.

#### 5. 경과 및 예후

신생검 당시의 임상 증상과 조직 병리학적 등급에 따른 임상 결과를 고찰하였다. 혈뇨 또는 단백뇨가 소실된 경우는 소아 34례(42.0%), 성인 4례(16.0%)였고 무증상 요검사 이상은 소아 41례(50.6%), 성인 18례(72.0%)였다. 신증후군 또는 고혈압의 합병증이 초래된 경우는 소아 3례(3.7%), 성인 2례(8.0%)였고 투석 또는 이식을 받은 경우가 소아 3례(3.7%), 성인 1례(4.0%)였다. 신생검 후 투석 또는 이식을 받기까지의 기간은 소아는 10.3년, 성인은 9.7년이었다(Table 4).

만성 알콜성 간경화증을 기저 질환으로 가지고 있었던 성인 1례는 신기능 감소와 고혈압이 동반

Table 3. Comparison of the Renal Biopsy Findings

	Children(n=81)	Adult(n=25)
Grade I	3( 3.7%)	2( 8.0%)
Grade II	33( 40.7%)	12( 48.0%)
Grade III	42( 51.9%)	10( 40.0%)
Grade IV	3( 3.7%)	1( 4.0%)
Grade V	0	0
Grade VI	0	0
Total	81(100.0%)	25(100.0%)

된 상태에서 사망하였다.

소아 21례에서 추적 관찰 신생검을 시행하였고 이 중에서 10례는 조직학적 변화를 보이지 않았고 낮은 등급으로 호전된 경우가 9례, 높은 등급으로 악화된 경우가 2례였다. 이들 중 Grade II에서 III로 바뀐 1례, IV에서 IV로 변화가 없었던 1례, IV에서 V로 변한 경우 1례는 신장 이식을 받았으며 Grade III에서 추적 관찰 신생검을 하지 않았던 성인 1례는 혈액 투석을 받고 있다.

신증 범위의 단백뇨가 없었던 경우에 합병증이 발생한 경우는 소아 1례(1.5%), 성인 1례(5.9%)였고 투석 또는 이식한례는 없었으며, 신증 범위의 단백뇨가 있었던 경우에 합병증이 발생한 경우는 소아 2례(15.4%), 성인 1례(12.5%)였고 투석 또는 이식한례는 소아 3례(23.0%), 성인 1례(12.5%)였다. 신증 범위의 단백뇨가 있었던 경

우가 없었던 경우보다 투석이나 이식을 받은 비율이 높아 나쁜 예후를 보였고( $P<0.05$ ), 두 연령군에서 통계학적 차이는 없었다(Table 5).

## 고 찰

Henoch-Schönlein purpura(HSP)는 전신적인 혈관염이며 특징적으로 각 장기의 혈관벽에 IgA 면역 복합체가 침착되는 질환이다.

신생검에서는 메산지움을 비롯한 막내, 내피세포하, 상피세포하에 침착되고 피부조직에서는 혈관벽의 백혈구 침윤과 IgA 면역 복합체의 침착을 보인다. 1832년에 Schönlein 이 자반과 관절통을, 1868년과 1895년 Henoch가 각각 자반에 동반한 위장증상과 신염을 보고한 이래 소아의 질환으로 이해되어 왔다. 그러나 1953년 Zeek 등이[8] 자반과 관절, 복부 증상, 신증상이 있는 성인을 보고하였고, 1990년 ACR criteria가[2] 나온 후 성인에 대한 보고와 연구가 활발해지고 있다. 국내에서는 신 등과[9] 나 등의[10] 보고들이 있으나 임상 경과나 예후에 대한 보고는 드물다. Bernhardt 등은[11] HSP는 5세 이하에서 50%, 10세 이하에서 75% 발병하고 호발 연령은 4-5세이며 신침범의 증상이 있는 경우에는 6세 이후에 증상이 나타나는 경우가 많고 연장아와 성인에서 더 심하다고 하였는데, 본 연구에서도 5-9세에서 가장 많은 빈도를 보였다. 남녀비는 1.3:1 정도로 본 연구에서도 소아와 성인에서 각각 1.5:1, 1.3:1로 다른 연구와 비슷한 결과를

**Table 4.** Clinical Outcome of Henoch-Schönlein Purpura Nephritis in Children and Adults

	Children (n=81)	Adults (n=25)
Remission	34( 42.0%)	4( 16.0%)
Urinary abnormality	41( 50.6%)	18( 72.0%)
Nephrotic syndrome/ Hypertension	3( 3.7%)	2( 8.0%)
Dialysis/Transplantation (TP)	3( 3.7%)	1( 4.0%)
Duration from diagnosis to TP, yr	10.3	9.7
Total	81(100.0%)	25(100.0%)

**Table 5.** Outcome according to the Clinical State at Presentation

	Children(n=81)		Adults(n=25)	
	Non-NP*(n=68)	NP(n=13)	Non-NP(n=17)	NP(n=8)
Remission	30( 44.1%)	4( 30.8%)	3( 17.6%)	1( 12.5%)
Urinary abnormality	37( 54.4%)	4( 30.8%)	13( 76.5%)	5( 62.5%)
Decreased GFR <sup>†</sup> /Hypertension	1( 1.5%)	2( 15.4%)	1( 5.9%)	1( 12.5%)
Dialysis/Transplantation	0	3( 23.0%)	0	1( 12.5%)
Total	68(100.0%)	13(100.0%)	17(100.0%)	8(100.0%)

\*nephrotic proteinuria, <sup>†</sup>glomerular filtration rate

보였다.

발병 원인은 명확하지는 않지만 연쇄 구균, 마이코플라즈마, B형 간염, adenovirus, parvovirus 등과 관련된 상기도염이 선행하는 것으로 알려져 있고, 발병하는 계절은 주로 추운 겨울과 봄으로 보고되고 있어 상기도 감염과 연관이 있을 것으로 추정된다[7, 12]. 본 연구에서는 소아는 가을, 겨울, 봄 순으로, 성인은 가을, 봄, 겨울 순이었으며 두 군 모두 여름에 발병 빈도가 낮았다. 소아와 성인 모두에서 가을과 겨울에 가장 많이 발생하여 다른 보고들과 차이가 없었다.

HSP 신염은 과민성 혈관염의 관점에서 거론되기도 하며 ciprofloxacin, levodopa, cocaine, streptokinase, acetylsalicylic acid, acetylcholinesterase inhibitor 등이 HSP를 유발한다는 보고들이 있었고[13-16], 암, 외상, monoclonal IgA gammopathy, Wiskott-Aldrich 증후군, 만성 알콜성 간질환,  $\alpha_1$ -Antitrypsin deficiency와 관련이 있다는 보고도 있다[17, 18]. 본 연구에서도 약물에 의해 유발된 것으로 추정되는 경우가 소아와 성인에서 각각 8례, 4례 있었다. 또 성인 1례에서 만성 알콜성 간질환자가 있었으며 간염이 있었던 경우도 소아에서 2례, 성인에서 3례 있었다.

조직학적으로 동일한 HSP 신염과 IgA 신병증의 차이점은 임상 양상에서 찾을 수 있는데 IgA 신병증은 신장외의 타기관을 침범하지 않는 반면 HSP 신염은 피부, 위장관, 관절을 비롯한 음낭 등도 침범한다. 호발 연령에 있어서 IgA 신병증은 주로 15-30세이고 HSP 신염은 주로 5-10세의 소아이며, HSP 신염에서 신증후군이나 신염 증후군이 더 잘 동반되고 과민반응과 연관되어 있다. HSP 신염에서 fibrin 침착이 더 빈번하며 순환성 IgA 면역 복합체의 크기가 더 크고 IgE 증가의 빈도가 더 많다. HSP와 제1형 과민성 피부반응과의 연관성은 여러 연구에서 호산구 증가와 IgE 증가로 증명되고 있다[19, 20].

피부 병변이 있으면서 관절과 위장관 증상이

있으면 HSP를 시사하는 소견이 될 수 있지만 유아의 출혈성 부종과 전신성 홍반성 낭창, 과민성 동맥염, 나이 많은 소아에서의 다발성 결절성 동맥염 등이 피부, 신장, 관절, 위장관 증상과 혼재되어 나타날 수 있으므로 감별해야 한다[21, 22]. 때로는 피부 생검이 다른 혈관 질환들과 HSP를 감별하는 수단이 되며 이때 피사성 병변이나 오래된 병변에서는 IgA 면역 복합체의 침착이 없을 수 있으므로 병변의 선택이 중요하다[1]. 본 연구에서도 성인 4례에서 약물에 의한 알레르기 피부염과 그로 인한 신염으로 의심되었으나 신생검 및 피부 생검을 시행하여 특징적인 백혈구 침윤과 IgA 침착을 확인하였다.

보고자에 따라 차이가 있으나 관절침범은 약 60-84%에서 있고 일반적으로 발목과 무릎이며 Blanco 등은[23] 성인에서는 소수 관절을 침범하는 양상이고, 위장관 침범은 약 76%에서 있으며 산통 양상의 복통, 구토, 구역, 장출혈, 담낭 수종, 췌장염 등도 일으킬 수 있다고 한다. 성인에서 장출혈의 빈도와 정도가 더 심하고 신장염이 약 20-50% 정도로 보고되며 혈변이 있는 환자에서 신침범의 위험이 더 높다고 하였다. 본 연구에서도 심한 장출혈로 인해 수혈한 경우가 성인에서 2례 있었다.

타기관의 증상이 자반에 선행할 수 있는데, 급성 복증이 피부 증상에 선행하는 경우는 약 14-36% 정도에서 있다고 알려져 있고 관절염이 선행하는 경우는 25% 정도로 보고되고 있으며 신염이 선행하는 경우는 드문 것으로 알려져 있다. 본 연구에서는 복통이 선행한 경우가 소아 22.2%, 성인 24.0%로, 관절증상이 선행한 경우는 소아 12.4%, 성인 16.0%로 두 군간에 유의한 차이는 없었다. 그러나 이는 신생검을 시행했던 경우이므로 신생검을 시행하지 않은 전체 HSP 환자에 대한 연구로 확대되어야 할 것으로 생각된다.

Kaku 등은[6] 자반이 생긴지 1년 후에 35.4%에서 신염으로 진행하고, 추적기간이 길어짐에 따라 증가한다고 하였다. 또 HSP 신염은 소아

신염의 약 15%를 차지하고 자반이 생긴지 20년 후 20%에서 만성 신부전으로 이행하며 5.1%에서 말기 신부전으로 진행된다고 하였다. 반면에 Bohin 등은[7] 성인에서 발생한 HSP에서 요검사 이상소견을 보인 경우는 49%로 보고하였다. 본 연구에서는 HSP로 진단된 후 신생검까지의 기간은 소아에서는 평균 12.5개월, 성인에서는 평균 10.0개월이었다.

Goldstein 등은[24] 만성 신부전으로의 이행은 혈뇨 또는 1일 1 g 미만의 단백뇨를 보인 환자에서는 5% 미만으로 보고하였고 신증 범위의 단백뇨는 아니지만 심한 단백뇨를 보인 경우에는 15%, 신증후군이 동반된 환자에서는 40%, 신증후군과 신염이 동반된 환자에서는 50%에서 만성 신부전으로 진행할 수 있으며 요검사상 미미한 이상 소견일지라도 수십년 후에는 만성 신부전으로 진행할 수 있음을 강조하였다. 또한 Meadow 등은[25] 신증후군과 급성 신염의 경우 예후가 좋지 않다고 하였다. 본 연구에서는 신염의 발병 후 추적 기간이 길어짐에 따라 소아에서는 평균 10.3년 후에 성인에서는 9.7년 후에 투석 또는 이식을 받았으며 소아 3례 중 2례는 grade IV 이상이었고, 1례는 grade II에서 III로 진행된 경우였으며, 성인 1례는 grade III였다. 따라서 조직학적 등급이 높고 신염이 발병된지 10년 이상이 되면 소아와 성인 모두에서 나쁜 예후를 보인다고 할 수 있으므로 조직학적 등급이 높은 경우는 물론 조직학적 등급이 낮더라도 장기적인 추적 관찰이 필요하다고 하겠다. 또한 진단 당시 신증 범위의 단백뇨가 있었던 경우는 예후가 불량하였다.

Coppo 등<sup>[26]</sup>은 성인에서 신생검 당시 1일 1 g 이상의 단백뇨, 사구체 여과율의 감소, 고혈압이 있거나 혈청 알부민 감소를 보인 환자에서 HSP 신염으로의 진행을 보인다고 하였고 Rauta 등은[27] 성인에서 진단적 목적을 위해 신생검을 한 경우는 3.3%에 불과했으며 이는 성인에서의 HSP 신염의 비율이 낮은 것도 원인이 되지만 신침범

이 먼저 있는 후 자반증이 나타난 경우에 IgA 신병증으로 진단된 경우도 있었다고 하였다. 따라서 혈소판 감소증 없이 자반증이 있으면서 요검사상 이상 소견이 있으면 신생검을 시행할 것을 제안하였다. 아직 HSP 신염의 치료에 대한 명확한 지침은 없는 상태이나 완전 관해로 보이는 HSP 신염이라 할지라도 수십년 후에는 만성 신부전으로 진행할 수 있으므로 지속적인 추적 관찰과 적극적인 치료가 중요할 것으로 생각된다. Prednisone은 급성 복증이나 관절통의 증상을 경감시키지만 신염으로의 진행을 막지는 못한다고 알려져 있으나 최근의 연구에서 Oner 등은[28] methylprednisolon 충격 요법과 경구 cyclosporin, 경구 dipyridamole과 경구 prednisone으로 사구체 여과율을 정상화시켰다는 보고를 하였고, Iijima 등은[29] prednisone, cyclophosphamide와 heparin 또는 warfarin과 dipyridamole로 14명의 소아를 치료하여 7.5년 후 만성 신부전으로의 진행을 방지했다고 보고하였다. Foster 등은[30] 경구 prednisone과 azathioprine 요법이 조직학적 변화를 방지하고 예후를 향상시켰다고 보고하였으나 결국 관해 후 수십년 뒤 만성 신부전으로 진행할 수 있으므로 치료의 효과와 면역억제제의 부작용과의 균형을 생각해서 치료를 결정해야 한다고 하였다. 본 연구에서도 추적 관찰 신생검에서 낮은 등급으로 조직학적 호전을 보인 경우도 있었으나, 낮은 등급에서도 10년 이상 장기 추적 관찰했을 경우 말기 신부전으로 이행함을 경험하였기에 HSP 신염의 합병증에 대한 깊은 인식과 장기적인 치료 계획이 중요할 것으로 생각된다.

## 한 글 요약

**목적 :** Henoch-Schönlein purpura(HSP)는 여러 장기를 침범하는 전신성 혈관염으로 신장 손상이 예후를 좌우하는 중요한 원인이 된다. 성인 HSP 신염은 빈도가 낮고 임상 경과에 대한

연구가 부족한 편이다. 소아와 성인 HSP 신염의 임상 및 경과를 전반적으로 비교함으로써 각각의 예후에 영향을 주는 인자를 알아보고자 하였다.

**방 법** : 1986년 1월부터 2003년 5월까지 17년 4개월간 연세대학교 세브란스병원에 내원한 15세 미만의 소아 81명과 15세 이상의 성인 25례를 대상으로 후향적으로 고찰하였다.

**결 과** : 남녀비는 소아 1.5:1, 성인 1.3:1이었고, 발병 계절은 두 군 모두 가을과 겨울에 발병 빈도가 증가하였다. 감염이 선행한 경우가 소아 39례(48.1%), 성인 16례(64.0%)였고, 약물을 복용한 경우는 소아 8례(9.9%), 성인 4례(16.0%)였다. 모든 환자에서 현미경적 혈뇨가 있었고 신증 범위의 단백뇨를 보인 예는 소아 13례(16.0%), 성인 7례(28.0%)이었다(Table 3). 추적 관찰에서 요검사가 정상화된 경우는 소아 34례(42.0%), 성인 4례(16.0%)였고, 무증상 요검사 이상의 예는 소아 41례(50.6%), 성인 18례(72.0%)이었다. 신증후군 또는 고혈압의 합병증이 초래된 경우는 소아 3례(3.7%), 성인 2례(8.0%)이었고, 투석 또는 이식을 받은 경우는 소아 3례(3.7%), 성인 1례(4.0%)였다(Table 4). 소아 21례에서 추적 신생검을 시행하였고 이 중 10례는 조직학적 등급의 변화를 보이지 않았고, 낮은 등급으로 호전된 경우가 9례, 높은 등급으로 악화된 경우가 2례이었다. 진단 당시 신증 범위의 단백뇨가 있었던 경우와 조직학적 등급이 높았던 경우에 나쁜 예후를 보였고( $P<0.05$ ) 이는 두 연령군에서 통계학적 차이가 없었다(Table 5).

**결 론** : 본 연구에서는 소아와 성인에서 임상 양상 및 경과가 두 군에서 다르지 않음을 확인하였고, 소아와 성인 두 군 모두 진단 당시 신증 범위의 단백뇨가 있거나 조직학적 등급이 높을수록 나쁜 예후를 보이므로 그에 따른 장기적인 계획과 치료가 필요할 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

- 1) Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Chung J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitis proposal of an International Consensus Conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-92.
- 2) John A, Beat A, Daniel A, Leonard H, Gene G, William P, et al. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:1114-21.
- 3) Stewart M, Savage JM, Bell B, McCord B. Long-term renal prognosis of Henoch-Schönlein purpura in an unselected childhood population. *Eur J Pediatr* 1988;147:113-5.
- 4) Evangeline P, Eric T, Gary H, Corinne A, Philippe V, Dominique N. Henoch-Schönlein purpura in adult: Outcome and prognostic factor. *J Am Soc Nephrol* 2002;13:1271-78.
- 5) Yoshigawa N, White RH, Cameron AH. Prognostic significance of the glomerular changes in Henoch-Schönlein purpura. *Clin Nephrol* 1981;16:223-9.
- 6) Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a multivariate analysis of prognostic factor. *Kidney Int* 1998;53:1955-9.
- 7) Bohin E, Ochonisky S, Vignon P, Flageul B, Morel P, Ryboyad M. Henoch-Schönlein purpura in adult patient predictive factors for IgA glomerulonephritis in retrospective analysis of 57 cases. *Arch Dermatol* 1997; 133:438-42.
- 8) Zeek PM, Knowles H, Blankenhorn M. Studies on necrotizing angitis periarteritis nodosa and hypersensitivity angitis. *Arch Intern Med* 1953;92:789-99.
- 9) 신영욱, 이강욱. 성인 Henoch-Schönlein 자반 증의 임상적 고찰. *충남의대 잡지*. 1992;19: 101-9.
- 10) 나기영, 허우성, 진호준, 윤형진, 안규리, 한진석 등. 성인 Henoch-Schönlein 신염 환자의 임상 상 및 병리학적 특성. *대한신장학회지*1994;13: 870-8.
- 11) Bernhardt JP, Chatelanat F, Veyrat R. The



- Schoenlein-Henoch syndrome in the adult. Clinical study of 16 cases, histological examination of the kidney in 7 cases. *Schweiz Med Wochenschr* 1966;96:1228-9.
- 12) Maggiore G, Martini A, Grifeo S, De Giacomo C, Scotta MS. Hepatitis B virus infection and Schönlein-Henoch Purpura. *Am J Dis Child* 1984;138:681-2.
  - 13) Kaneko K, Igarash J, Suzuki Y, Nijima S, Ishimoto K, Yubuta K. Carbamazepine-induced thrombocytopenia and leukopenia complicated by Henoch-Schönlein purpura symptoms. *Eur J Pediatr* 1993;152:769-70.
  - 14) Cheralier X, Rostoker G, Larget P, Gheradi R. Henoch-Schönlein purpura with necrotizing vasculitis after cocaine snorting. *Clin Nephrol* 1995;43:348-9.
  - 15) Disdier P, Harle JR, Verrot D, Weiller PJ. Adult Henoch-Schönlein purpura after lisinopril. *Lancet* 1992;340:304-5.
  - 16) Drago F, Arditi M, Robota R. Henoch-Schönlein purpura induced flouroquinolones. *Br J Dermatol* 1994;131:448-52.
  - 17) Feriozzi S, Onetti Muda A, Faraggiana T, Amini M, Ancarani E. Henoch-Schönlein disease with IgA nephropathy with chronic alcoholic liver disease. *Nephrol Dial Transplant* 1995;10:1231-3.
  - 18) Lasseur K, Allen A, Deminiere C. Henoch-Schoenlein purpura with IgA nephropathy and abnormality of IgA in a Wiskott-Aldrich syndrome carrier. *Am J Kidney Dis* 1997;2:285-7.
  - 19) Davin JC, Pienard G, Dechene C, Grossman D, Nagy J. Possible pathogenic role of IgE in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1994;8:169-71.
  - 20) Davin JC, Berghe I, Weenig J. Henoch-Schönlein purpura nephritis and IgA nephropathy: what makes the difference? *Kidney Int* 2001;59:823-34.
  - 21) Gonggryp L, Todd G. Acute hemorrhagic edema of childhood. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:91-6.
  - 22) Camerson S, Davison A, Gruinfeld J, Kerr D, Hay cock G. Oxford textbook of clinical nephrology. 22th Ed. Oxford: Oxford University Press, 1992:595-612.
  - 23) Blanco R, Martinez T, Rodriguez V, Garcia F, Gonzalez G. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood, two different expression of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997;40:859-64.
  - 24) Goldstein AR, White R, Chantler C. Long term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 1992;339:280-2.
  - 25) Meadow SR, Glasgow E, White R, Moncrieff M, Cameron J, Ogg C. Henoch-Schönlein nephritis. *Q J Med* 1972;41:241-58.
  - 26) Coppo R, Mzzucco G, Cagnoli L, Lupo A, Schema F. For the Italian group of renal immunopathology collaborative study on Henoch-Schönlein purpura. *Nephrol Dial Transplant* 1997;12:2277-83.
  - 27) Rauka V, Tornroth T, Riska G. Henoch-Schoenlein purpura in adults-Clinical features and outcome in Finnish patients. *Clin Nephrol* 2002;58:1-8.
  - 28) Oner A, Tinaztepe K. The effect of triple therapy on rapidly progressive type of Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr Nephrol* 1995;9:6-10.
  - 29) Iijima K, Itokarita S, Nakamura H, Yoschi-gawa N. Multiple combined therapy for severe Henoch-Schönlein nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 1998;12:244-8.
  - 30) Foster BJ, Bernard C, Drummond K, Sharma A. Effective therapy for severe Henoch-Schönlein purpura nephritis with prednisolone and azathioprine: a clinical and histopathologic study. *J Pediatr* 2000;136:370-5.