

## Henoch-Schönlein 자반증의 임상 역학적 연구(1987-2003년)

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

최 선 미 · 이 경 일

Clinico-epidemiologic Study of Henoch-Schönlein  
Purpura in Children, 1987 through 2003

Sun-Mee Choi, M.D. and Kyung-Yil Lee, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

**Purpose :** We evaluated children with Henoch-Schönlein purpura(HSP) in terms of epidemiology and clinical characteristics.**Methods :** A total of 424 medical records of children with HSP admitted to The Catholic University of Korea, Daejeon St. Mary's Hospital, from 1987 to 2003 were retrospectively analyzed.**Results :** The mean annual number of cases was  $25.1 \pm 7.9$  and no one year showed an outbreak. There was a steady number of patients throughout the year with a decrease during the summer season. The male-to-female ratio was 1.3:1 with the median age of the patients being 6-years-old. The age distribution showed a peak at age 6 in a bell-shaped distribution curve. Purpura was noted in 100 percent of the patients, gastrointestinal involvement in 53.8 percent, joint involvement in 40.8 percent, and renal involvement in 18.9 percent. Nephrotic syndrome occurred in 1 percent of all patients.**Conclusion :** The epidemiologic and clinical features of HSP were similar to those of other regions in Korea and foreign nations, irrespective of time. (Korean J Pediatr 2005;48:174-177)**Key Words :** Henoch-Schönlein purpura, Epidemiology

## 서 론

Henoch-Schönlein 자반증(Henoch-Schönlein purpura, HSP)은 비혈소판 감소성 자반, 관절통, 복부 증상 및 신장 증상을 특징으로 하는 전신적인 혈관염의 하나이다. 이 병의 원인은 다양한 병원체에 의한 감염, 약물 및 음식물에 대한 과민성과 관련이 있으며, 면역학적 기전으로 IgA가 발병에 중요한 역할을 하는 것이 밝혀졌으나 아직까지 확실히 규명되지는 않았다. HSP는 소아 인구 100,000명당 10명 정도의 빈도로 나타나며, 주로 2-8세 사이의 소아에서 발생한다. 계절적으로 하절기에 호발하는 것으로 되어 있으며 남아에서 더 많이 발생하는 것으로 보고되고 있다<sup>1-6)</sup>. 국내에서도 이 질환에 대한 많은 임상적 연구 결과가 발표되었으나 장기간에 걸친 역학적 연구는 드문 편이다<sup>7-9)</sup>.

이에 저자들은 1987년부터 2003년까지 17년간 가톨릭대학교

대전성모병원에 입원하여 HSP로 진단된 환자 424명을 대상으로 연도별, 연령별, 성별, 계절별 발생률과 임상양상 및 합병증에 대해 분석하였으며, 이를 바탕으로 역학적 특성을 알아보았다.

## 대상 및 방법

1987년 1월부터 2003년 12월까지 17년간 가톨릭대학교 대전성모병원에 입원하여 HSP로 진단받은 424명의 환자를 대상으로 하였다. 환자의 의무기록을 통하여 연도별, 연령과 성별, 계절별 분포와 임상증상, 합병증 발생에 대하여 후향적으로 조사하였다. 2번 이상 입원한 환자는 37례이었으며, 이 중 2개월 이내 입원한 환자 14례는 처음 입원한 소견을 취하였으며, 2개월 이후 재발한 환자 23례는 대상에 포함하였다.

HSP의 진단은 임상 양상에 의해 비혈소판 감소성 자반과 복통 등의 위장증상, 관절통 또는 신염을 보이는 경우로 하였다. 신염의 정의는 소변 검사에서 광학대 소견에서 적혈구가 10개 이상 관찰된 경우로, 신증후군은 요단백 배설이  $40 \text{ mg/m}^2/\text{day}$  이상이고, 혈청 알부민 치가  $2.5 \text{ g/dL}$  이하인 경우로 하였다.

접수 : 2004년 8월 11일, 승인 : 2004년 10월 4일  
책임저자 : 이경일, 가톨릭의대 대전성모병원 소아과  
Correspondence : Kyung-Yil Lee, M.D.  
Tel : 042)220-9541 Fax : 042)221-2925  
E-mail : leekyungyil@catholic.ac.kr

**결 과**

**1. 연도별 발생**

1987년 15명(3.5%)으로 가장 적었고, 1993년이 41명(9.7%)으로 가장 많았으며, 연간 평균 발생 환자 수는  $25.1 \pm 7.9$ 명이었다. 비록 연도별 발생 환자에서 차이를 보였으나 뚜렷한 유행 연도나 주기를 보이지 않았다(Fig. 1).

**2. 성별 및 연령별 발생**

환아들의 평균 연령은  $6.6 \pm 2.4$ 세로 중앙값은 6세이었다. 남아가 241명, 여아가 183명으로 남녀 비는 1.3:1이었다. 연령별로는 6세가 63명(14.9%)으로 가장 많았고, 5세와 7세 52명(12.3%), 8세 50명(11.8%) 순이었다. 6세를 중심으로 bell-shaped 분포를 보였으며, 92.7%의 환아가 2-11세 사이에 발생하였다(Fig. 2).

**3. 월별, 계절별 발생**

월별 발생 수에서 8월에 17명(4%)으로 가장 적었으며, 3월에 52명(12.3%)으로 가장 많았다. 계절별 발생은 봄(3-5월, 30.0%),

가을(28.5%), 겨울(25.2%), 여름(15.1%) 순으로 하절기에 발생이 적었다(Fig. 3).

**4. 임상 증상 및 합병증(Table 1)**

424명 중 48례에서 재발이 관찰되었다. 2차례 이상 재발을 보인 환아는 9명에서 있었으며, 2개월 이상 시차를 두고 재발한 환아는 23명이었다. HSP의 4가지 주증상 중 자반은 100%, 위장 증상이 228례(53.8%), 관절 증상 173례(40.8%), 신장 증상이 80례(18.9%)에서 나타났다. 위장관 증상은 228례 중 복통이 205례(89.9%)로 가장 많았고, 구토 75례(32.9%), 육안적 혈변 6례(2.6%), 토혈 4례(1.8%)를 보였으며, 대변 잠혈 검사에서 양성을 보인 경우가 83례(36.4%)였다. 드문 합병증으로 장중첩증과 장괴사<sup>10)</sup>가 각각 1례에서 있었으며 모두 외과적 치료를 받았다. 신장 증상을 보인 80례에서 혈뇨는 모두에서 나타났으며, 이 중 육안적 혈뇨는 5례(6%)에서, 혈뇨와 단백뇨를 동시에 보이는 경우가 51례(64%)에서 관찰되었다. 단백뇨를 보인 환아로 요중 단백 배설이 1 g/일 이상인 경우가 14례로 이 중 신증후군을 보인 환아가 4례 있었다. 신염 증후군을 보인 환아는 2명이었으며 이 중 1명은 신증후군을 동반하였다. 신염 증후군 및 신증후군을 보인 5례와 스테로이드 치료를 2-4주간 치료 후 지속적인 증등

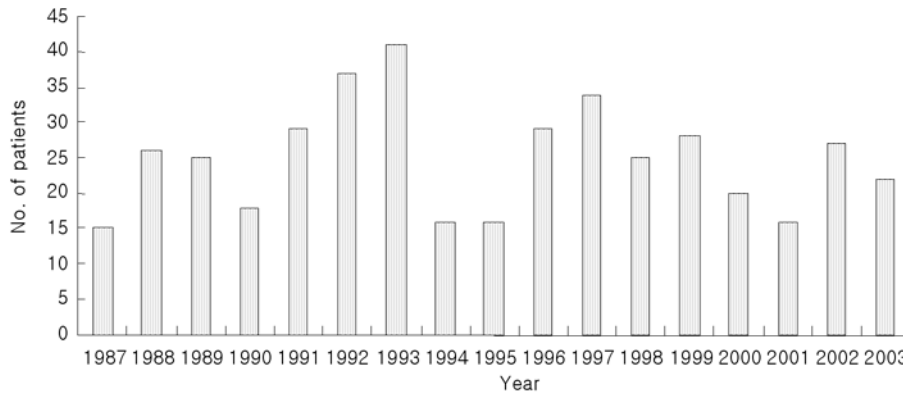


Fig. 1. Annual cases of Henoch-Schönlein purpura, 1987-2003.

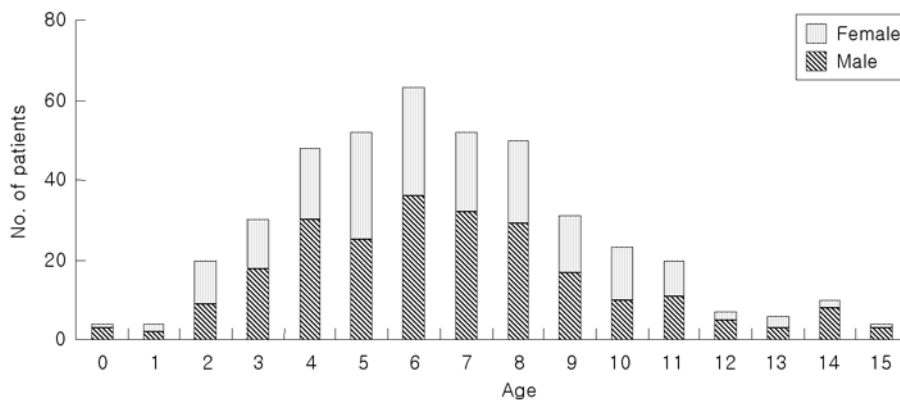


Fig. 2. Age distribution of Henoch-Schönlein purpura, 1987-2003.

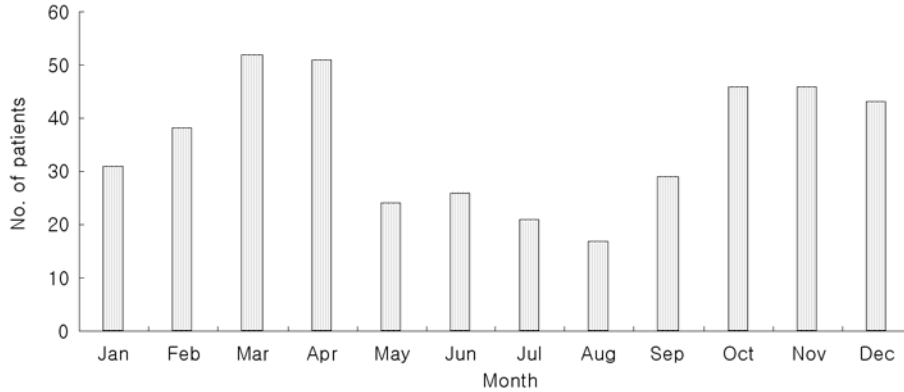


Fig. 3. Monthly and seasonal frequency of Henoch-Schönlein purpura, 1987-2003.

Table 1. Clinical Manifestations of Henoch-Schönlein Purpura(n=424)

	No. of cases(%)
Purpura	424(100.0)
Arthritis	173( 40.8)
Gasrointestinal involvement	228( 53.8)
Abdominal pain	205( 48.3)
Vomiting	75( 17.7)
Guaic test positive	83( 19.6)
Bloody stool	6( 1.4)
Hematemesis	3( 0.7)
Intussusception	1( 0.2)
Intestinal necrosis	1( 0.2)
Renal involvement	80( 18.9)
Microscopic hematuria	80( 18.9)
Macroscopic hematuria	6( 1.4)
Proteinuria	51( 12)
Nephrotic syndrome	4( 0.9)
Nephritic syndrome	2( 0.5)

도 이상의 단백뇨(1.0 g/일)를 보인 3례에 대해 신생검을 실시하였다. 조직 소견으로 국제 소아 신장 연구회(International Study of Kidney Disease in Children, ISKDC) 분류에 의해 grade II 2례, grade III 5례, grade IV 1례를 보였다. 이들 중 추적 관찰된 7례에서 1년 후 모두 단백뇨는 소실되었으며, 4례에서 혈뇨가 지속되었으나 신기능이 저하된 환아는 없었다. 비뇨기계 증상으로 고환 부종이 4례에서 관찰되었으며, 두피 부종이 1례에서 관찰되었으나 신경학적 합병증을 보인 경우는 없었다.

### 고 찰

HSP는 1800년대 초부터 알려져 왔으나 아직까지 정확한 원인이 밝혀지지 않은 질환으로 국내 소아에서도 흔히 경험할 수 있는 전신성 혈관염의 하나이다. HSP에 이환된 상당수의 환아들이 상기도염을 비롯한 선행된 감염을 경험하고, 연쇄상구균을 비롯한 세균<sup>11)</sup>, parvovirus 비롯한 바이러스<sup>12)</sup>, 마이코플라스마

등 다양한 감염체와의 연관성은 이 질환의 원인이 감염성 질환과 밀접한 관련이 있음을 시사하고 있다. 감염성 질환의 경우 역학적 특성이 그 원인 병원체를 밝히는데 많은 도움을 줄 수가 있다. 이번 연구에서 17년간 연도별 발생 빈도는 비교적 고른 분포를 보이고, 유행 시기나 주기적인 변화를 관찰할 수 없었다. 이는 저자들이 본 병원에서 같은 시기에 관찰한 무균성 수막염(장관 바이러스)<sup>13)</sup>과 11년간 관찰한 마이코플라스마 폐렴<sup>14)</sup>의 경우 2-4년의 유행 주기를 볼 수 있었으며, 따라서 유행성 바이러스나 마이코플라스마는 원인이 아닐 가능성이 크다. 환아들의 연령 분포도 원인 균주에 따라 달라지는데, 이번 연구에서는 6세를 정점으로 전 소아 연령에 걸쳐 중모양의 분포를 보이고 1세 미만의 환아의 발생은 거의 없었다. 성별 발생 빈도에서 남녀비 1.3:1로 남아에서 많았다. 이러한 양상들은 국내의 다른 연구에서도 보고되었으며<sup>7-9)</sup>, 미국, 유럽이나 중동에서 보고된 결과와 거의 유사하므로<sup>1-6)</sup>, HSP는 시기적, 지역 및 인종 간에 차이가 없는 역학적 특성을 보인다. 월별 및 계절별 발생 빈도에서 일년을 통해 꾸준히 발생하고 있으나, 하절기에 발생이 적었다. 이러한 사실 또한 국내 및 국외 보고와 일치하는 소견이다.

한편 IgA 면역계 이상이 HSP의 병태 생리로 설명되고 있다. 소아의 면역계는 연령에 따라 발육 정도가 다른 것으로 알려져 있으며, HSP의 특징적인 소아 호발 연령 분포와 IgA 면역계의 성숙 시기와 연관이 있는 가에 대한 연구가 필요할 것으로 보인다.

서구에서의 HSP의 발생 빈도는 소아 인구 10만명 당 10명 정도로 보고되고 있으며, 소아에서 가장 흔한 혈관염의 원인으로 알려져 왔다<sup>1-6, 15)</sup>.

HSP의 임상 양상은 보고자에 따라 약간의 차이를 보이고 있으며, 위장 증상은 45-75%, 관절 증상은 50-85%, 신장 증상은 20-60%로 보고되었다<sup>1-9)</sup>. 이번 연구에서 위장 증상은 53.8%, 관절 증상은 40.8%, 신장 증상은 18.9%로 나타났으며, 관절 증상과 신장 증상의 발현이 다소 낮게 나타났다. 자반이 나타나기 전에 위장 증상이나 관절 증상이 나타나는 경우에 대한 보고들이 있으나<sup>4, 6)</sup>, 이번 연구에서는 조사되지 않았다. HSP의 예후에

가장 중요한 신염의 발현은 자반이 나타난 후 일정한 기간이 지난 다음에도 나타날 수 있으므로 보고자의 관찰 기간에 따라 그 빈도가 달라질 수 있으며, 또한 심한 신장 증상을 보이는 HSP 환아들의 전원이 많은 병원에서는 더 많은 환아들(selected patients)과 더 심한 증례들을 보고하고 있다<sup>16-20</sup>. 이번 연구에서는 HSP로 진단된 환아들(unselected patients)의 입원 시의 소변 검사를 분석하였으며, 1명의 환아(grade IV)가 신조직 검사 후 서울 지역으로 자원에 의해 전원되었다. 이번 연구에서 신염 증후군 및 신증후군을 보인 환아는 전체 환아의 1%였으며, 신조직 검사를 받은 환아들의 예후는 비교적 양호하였다.

결론적으로, 이번 연구에서의 HSP의 임상 및 역학적 특성은 시대적인 변화 없이 미국을 비롯한 외국과 국내의 이전 보고들과 거의 유사하였다.

**요 약**

**목적** : HSP로 진단된 환아들에서 역학, 임상양상 및 경과를 알아보고자 하였다.

**방법** : 1987년 1월부터 2003년 12월까지 가톨릭대학교 대전 성모병원에 입원하여 HSP로 진단받은 424명의 환아를 대상으로 환아의 의무기록을 통해 임상 양상 및 역학적 지표들을 조사 분석하였다.

**결과** : 연간 평균 발생 수는 25.1±7.9명이었고, 연도별 발생은 일정한 주기를 보이지 않았다. 일년을 통해 지속적인 발생이 있었으나 하절기에 발생이 적었다. 남녀비는 1.3:1이었고, 평균 연령은 6.6세이었다. 연령분포는 4-6세를 정점으로 중형의 분포를 보였고 92.7%의 환아가 2-11세 사이에 발생하였다. 임상 증상으로 자반은 100%, 위장 증상이 53.8%, 관절 증상 40.8%, 신장 증상이 18.9%에서 나타났으며, 신증후군은 1%의 환아에서 관찰되었다.

**결론** : 이번 연구에서의 HSP의 임상 및 역학적 특성은 시대적인 변화 없이 미국을 비롯한 외국과 국내의 이전 보고들과 거의 유사하였다.

**References**

- 1) Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children(Schönlein-Henoch syndrome). *Am J Dis Child* 1960;99:833-54.
- 2) Nielsen HE. Epidemiology of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1988;77:125-31.
- 3) Abdel-Al YK, Hezaji Z, Mazeed HA. Henoch-Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990;42:52-7.

- 4) Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, Fernandez-Inglesias JL, Rodriguez-Ledo P, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in children from northwestern Spain. A 20-year epidemiologic and clinical study. *Medicine* 2001;80:270-90.
- 5) Robson WLM, Leung AKC. Henoch-Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994;41:163-94.
- 6) Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999;78:393-409.
- 7) Kim KH, Kim KN, Lee HB, Lee Whang. Clinical study of childhood Henoch-Schönlein purpura. *J Korean Pediatr Soc* 1985;28:545-50.
- 8) Cheon HW, Rho YA, Kwak HJ, Yoo KH, Kim SK. Clinical study of Henoch-Schönlein purpura. *Korean J Nephrol* 1994;13:560-8.
- 9) Kim SH, Lee JK. Epidemiology and clinical manifestations of Henoch-Schönlein purpura in children. *J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2003;7:166-73.
- 10) Lee SJ, Kim YY, Hwang SS, Lee KY, Lee WI. A case of Henoch-Schönlein purpura with intestinal necrosis. *J Korean Pediatr Soc* 1992;35:1291-7.
- 11) Gairdner D. The Schönlein-Henoch syndrome(anaphylactoid purpura). *Q J Med* 1948;17:95-122.
- 12) Lefrere JJ, Courouce AM, Soulier JP, Cordier MP, Guesne-Giraut MC, Kolonovski C, et al. Henoch-Schönlein purpura and human parvovirus infection. *Pediatrics* 1986;18:183-4.
- 13) You JH, Lee KY, HS Lee, Hong JH, Lee MH, Lee BC. Epidemiologic study of aseptic meningitis in Daejeon, Korea (1987 through 2003). *Korean J Pediatrics In press*.
- 14) Noh SM, Lee KY, Lee HS, Hong JH, Lee MH, Lee BC. Epidemiologic study of mycoplasma pneumonia in Daejeon, Korea(1993-2003) *Korean J Pediatr In press*.
- 15) Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and vasculitidis in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002;360:1197-202.
- 16) Koskimies O, Mir S, Rapola J, Vilska J. Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. *Arch Dis Child* 1981;56:482-4.
- 17) Kawasaki Y, Suzuki J, Sakai N, Nemoto K, Nozawa R, Suzuki S, et al. Clinical and pathological features of children with Henoch-Schönlein purpura nephritis: risk factors associated with poor prognosis. *Clinical Nephrology* 2003;60:153-60.
- 18) Fervenza FC. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Intern J Dermatol* 2003;42:170-7.
- 19) Kang HH, Yoon KL, Cho BS. Clinicopathologic evaluation of childhood Henoch-Schönlein purpura(HSP) nephritis with nephrotic syndrome. *J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2000;4:111-9.
- 20) Huh YJ, Shin JI, Park JM, Lee JS, Jeong HJ. Correlation between clinicopathologic findings and clinical outcome in childhood Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2003;7:30-7.