

## 급성 신부전을 동반한 성인 Henoch-Schönlein 자반증 1예

김석민 · 장경애 · 정선영 · 박찬서 · 박종원 · 도준영 · 김용진\* · 윤경우

영남대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실\*

### A Case of Adult onset Henoch-Schönlein Purpura with Acute Renal Failure

Seok-Min Kim, Kyung-Ae Chang, Sun-Young Jung, Chan-Soh Park,  
Jong-Won Park, Jun-Young Do, Yong-Jin Kim\*, Kyung-Woo Yoon

*Department of Internal Medicine and \*Department of Pathology,  
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

#### —Abstract—

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a leukocytoclastic vasculitis of small vessels with deposition of IgA, commonly resulting in skin, joint, gastrointestinal, and kidney involvement. HSP is an uncommon disorder in adults and accounts for 0.6% to 2% of adult nephropathy. We report a case of HSP with acute renal failure successfully treated with corticosteroid. In this case, the patient presented with vasculitic purpuric rash on lower extremity, arthralgia in the wrist, abdominal pain, hematochezia, oliguria and azotemia. Abdominal CT showed wall thickening of the small and large bowels. Skin biopsy revealed leukocytoclastic vasculitis. Percutaneous renal biopsy showed no crescent formation, but mesangial IgA and C<sub>3</sub> deposits were observed by immunofluorescence. The patient was treated with corticosteroid (1mg/kg per day) and hemodialysis. After treatment, renal function improved and purpuric lesion, arthralgia and abdominal pain disappeared. Thus, when adults present with purpuric rash and rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN), HSP should be a diagnostic consideration.

**Key Words:** Henoch-Schönlein Purpura, Acute Renal Failure

서 론

Henoch-Schönlein purpura (HSP)는 주로 소아에서 나타나는 질환으로 피부 자반증과 복

통, 관절통, 요 검사 이상 등을 동반하는 전신성 혈관염 질환이다.<sup>1)</sup> 그러나 성인에서는 HSP의 빈도가 매우 낮으며 급성신부전을 동반하는 경우는 그리 흔치 않은 경우로 혈액투석과 스테로이드 투여 후 호전된 1 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

71세 남자 환자가 내원 5일 전부터 오한과 우측 손목 관절통, 근육통, 복통, 양측 상, 하지의 피부 발진 등의 증상이 있어 오다가 내원 2일 전부터 복통이 심해지고 혈변과 췌담의 증상이 동반되어 내원하였다. 신체검사 상 약간의 탈수 소견을 보였으며 우측 손목 관절 부위와 복부에 압통이 있었으며 장음은 감소되어 있었으며 양측 상, 하지에 자반이 관찰되었다. 혈액 검사상 백혈구 17000/uL, 헤모글로빈 17.9 g/dL, 혈소판 255,000/uL, BUN 41.09 mg/dL, creatinine 3.91 mg/dL, calcium 7.3 mg/dL, phosphate 2.3 mg/dL, uric acid 7mg/dL,

protein 6.36 g/dL, albumin 3.96 g/dL, ESR 2 mm/hour, CRP 3.902 mg/dL, LDH 727 IU/L, CPK 233 IU/L, serum myoglobin 1172 ng/mL, urine myoglobin(-), FANA(-), ANCA(-), Tsutsugamushi antibody(-), Leptospira antibody(-), Hantaan virus antibody(-) 였다. 요검사상 RBC 3-5/HPF, WBC 5-10/HPF, +2의 단백뇨를 보였으며, 24시간 요단백은 5778.72 mg이었다. 복부 CT 검사상 소장과 대장의 벽이 전반적으로 비후되어 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 환자는 이노제 사용 후에도 췌담이 지속되고 폐부종이 악화되어 혈액투석을 시행하였다. 피부 조직 검사상 leukocytoclastic vasculitis 소견이 나타났으며, 신조직 검사상 반월상 형성은 보이지 않았으나 메산지움의 증식과 IgA, C<sub>3</sub>의 침착이 나타나는 HSP에 합당한 소견을 보였다(Fig. 2, Fig. 3, Fig. 4). 신조직 검사 결과 확인 후 프레드니솔론 1.0 mg/kg를 경구투여하였다. 이후 환자의 자반, 복통, 혈변, 췌담이 소실되었고 신기능 회복 소견을 보여 혈액투석을 중단하였고 퇴원 후 외래 추적관찰 중이다.

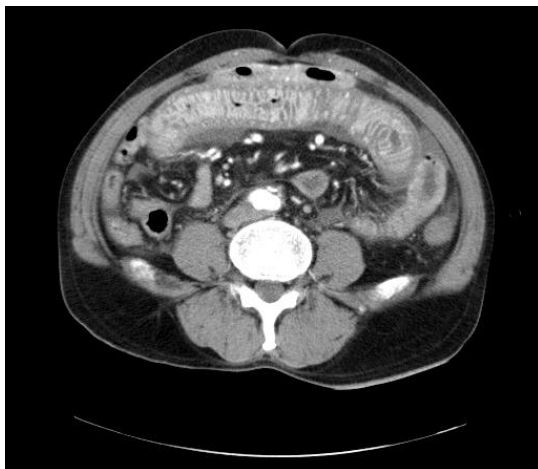


Fig. 1. Abdominal CT shows marked wall thickening of small and large bowel.

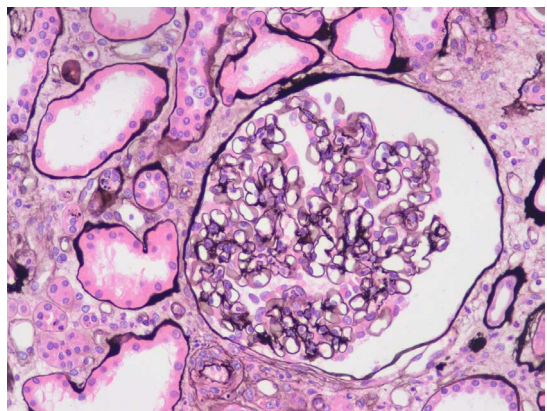


Fig. 2. Renal biopsy of patient. The glomerulus shows no crescent or basement membrane thickening(Silver stain  $\times 200$ ).

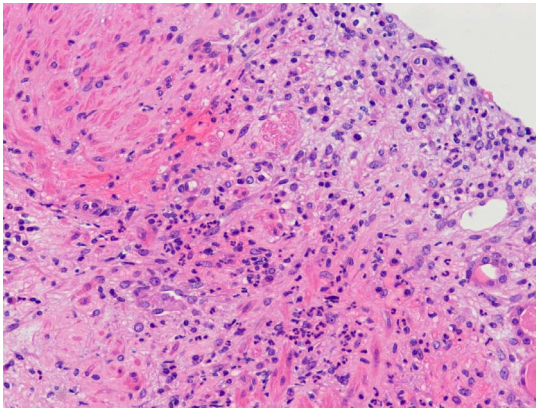


Fig. 3. Renal biopsy of patient. Interstitium is infiltrated by lymphocytes and neutrophils (H & E stain ×200).

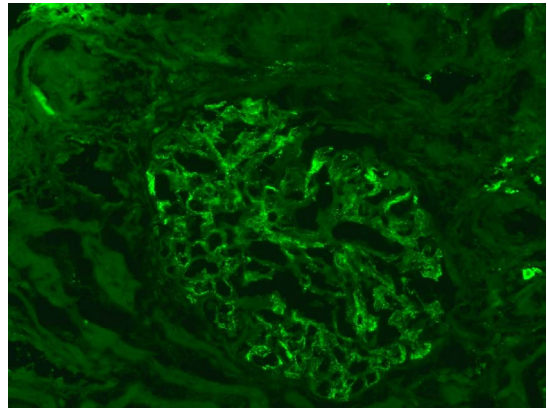


Fig. 4. Renal biopsy of patient. Immunofluorescence picture shows strong positivity for IgA at mesangium(×200).

## 고 찰

HSP는 주로 피부 발진, 관절통, 위장관 증상과 신장 질환 등을 같이 동반하는 전신성 혈관염 질환으로 주로 소아에서 많이 발생하며<sup>1)</sup> 성인 신증의 0.6~2% 정도를 차지하는 것으로 알려져 있다.<sup>2)</sup> HSP의 진단은 특징적인 피부 자반, 관절통, 복통, 혈뇨 등의 임상적인 소견과 조직학적 소견으로 이루어지며<sup>3)</sup> 조직학적으로 피부 조직 검사상 IgA와 C<sub>3</sub>의 침착을 동반하는 leukocytoclastic vasculitis 소견과, 신조직 검사상 메산지움의 IgA와 C<sub>3</sub>의 침착 소견을 보인다.<sup>4)</sup> HSP와 감별해야할 질환으로는 microscopic polyarteritis, Wegener's granulomatosis, systemic lupus erythematosus (SLE), 폐혈증 등이 있다.<sup>2)</sup> HSP의 원인 질환으로는 B형 간염,<sup>5)</sup> parovirus B19<sup>6)</sup> 등과 같은 바이러스, 포도상구균,<sup>7)</sup> 연쇄상구균<sup>8)</sup> 등의 세균 감염, 림프종<sup>9-11)</sup> 등의 악성 종양을 들 수 있고 B형 간염 백신,<sup>12)</sup> quinolone, clarithromycin<sup>13)</sup> 과 같은 약제에 의해서도 HSP가 발생할 수

있다.

소아에서 HSP는 20/100,000의 유병률로 발생하며<sup>14, 15)</sup> 전형적인 증상으로는 복통, 주로 하지에 발생하는 자반형 발진, 혈뇨, 관절통 또는 관절염이 있다. 대부분 자연 치유되며, 신침범이 없다면 1개월 내에 회복되는 경향을 보이며 1/3에서 재발하게 된다.<sup>2)</sup> 상기도 감염 후에 발생하는 경우가 1/3 정도이며, 이 때문에 가을과 겨울에 가장 높은 발생률을 보이는 계절성을 보인다.<sup>16)</sup> 주로 남아에서 많이 발생하고, 약 20% 정도의 환아에서 신질환이 발생하며 2%의 환아에서만 신부전이 발생한다.<sup>17)</sup>

성인에서 발생하는 HSP는 소아에서의 경우와 여러 측면에서 다른 양상을 보인다. 첫째, 성인에서 발생하는 HSP는 소아의 경우에서 관찰되는 바이러스 감염과의 연관성이 떨어지며 이로 인하여 소아 HSP에서 관찰되는 계절성을 보이지 않고<sup>18)</sup> 악성 종양과 연관되어 발생하는 경우가 종종 관찰된다. 그리고 남성의 경우에 발생률이 약간 높고, 소아보다 피부와 관절을 더 잘 침범하는 경향이 있다. 둘째, 소

아와는 다르게 성인에서는 신장 침범이 30~80% 정도에서 발생하며, 만성 신질환이 평균 30% 정도의 환자에서 발생하며, 이로 인하여 더 높은 사망률을 보이게 된다.<sup>19)</sup> 신질환 진행의 위험인자로 신조직 검사상 반월상 형성, 1~1.5 g/day 이상의 단백뇨, 진단시의 신기능 이상 존재 등을 들 수 있다.<sup>2)</sup> 셋째, 일반적으로 만성적인 신질환의 경과를 보이지만, 성인에서 발생하는 HSP는 간혹 급속진행성사구체신염의 양상을 보일 수 있다.

대부분의 경우 HSP는 자연 치유되는 경향을 보이며, 현재까지 시행된 여러 전향적 무작위 연구를 통해 신질환을 예방하는 효과적인 치료법은 없는 것으로 알려져 있다. 난치성 복통 치료에 corticosteroid가 효과적인 것으로 알려져 있으며, 피부병변이나 위장관 증상, 관절 증상에 dapsone이 효과적인 것으로 알려져 있다.<sup>20, 21)</sup> 중증 신질환의 경우 methylprednisolone pulse therapy와 azathioprine, cyclophosphamide와 같은 면역 억제제가 사용될 수 있다.<sup>2)</sup> 전통적인 면역 억제 요법에 반응이 없는 환자의 경우 cyclosporine,<sup>22)</sup> 면역글로블린 정맥주입,<sup>23)</sup> 혈장교환술,<sup>24)</sup> thalidomide,<sup>25)</sup> 편도선 절제술<sup>26)</sup> 등이 효과적이라는 보고가 있다. 신이식도 시행될 수 있지만, 환자의 35% 정도에서 재발하며 5년 이내 이식신의 기능 상실도 11%에서 발생하게 된다.<sup>27)</sup>

결론적으로, 성인에서 HSP는 흔하지 않은 질병이지만, 자반형 피부발진과 RPGN의 임상양상을 보이는 성인 환자에서 polyarthritis와 thrombotic thrombocytopenic purpura와 같은 혈관염 이외에 HSP도 반드시 감별 진단의 범주에 포함되어, 피부조직검사, 신조직 검사 등의 확진검사와 이에 따른 적절한 치료가 이루어져야 할 것이다.

## 참 고 문 헌

1. E J Tizard. Henoch-Schonlein purpura. Arch Dis Child 1999 Apr;80(4):380-3.
2. Paul S. Kellerman. Henoch-Schonlein purpura in adults. American Journal of Kidney Disease 2006 Dec;48(6):1009-16.
3. Chales Jennette J, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. N Engl J Med 1997 Nov 20;337(21):1512-23.
4. Marie Alyette Costa de Beaugard, Lionel Ades, Beatrice Mougenot, Kodjo Akposso, Anis Lahlou, Jean Philippe Haymann, Eric Rondeau, Jean Daniel Sraer. Acute renal failure in Henoch-Schonlein purpura due to interstitial haemorrhage of kidney. Nephrol Dial Transplant 1998 Sep;13(9):2355-7.
5. Ergin S, Sanli Erdogan B, Turgut H, Eviliyaoglu D, Yalcin AN. Relapsing Henoch-Schonlein purpura in an adult patient associated with hepatitis B virus infection. J Dermatol 2005 Oct;32(10):839-42.
6. Veraldi S, Mancuso R, Rizzitelli G, Gianotti R, Ferrante P. Henoch-Schönlein syndrome associated with human parvovirus B19 primary infection. Eur J Dermatol 1999 Apr-May; 9(3):232-3.
7. Saurina A, Botey A, Sole M, et al. Henoch-Schönlein purpura nephritis associated with coagulase-negative staphylococci sepsis in a patient with myeloma. Nephrol Dial Transplant 2001 Dec;16(12):2441-2.
8. Galaria NA, Lopressti NP, Magro CM. Henoch-Schönlein purpura secondary to subacute bacterial endocarditis. Cutis 2002 Apr;69(4):269-73.
9. Pertuiset E, Liote F, Launay-Russ E, Kemiche

- F, Cerf-Payrastre I, Chesneau AM. Adult Henoch-Schönlein purpura associated with malignancy. *Semin Arthritis Rheum* 2000 Jun; 29(6):360-7.
10. Day C, Savage COS, Jones EL, Cockwell P. Henoch-Schönlein nephritis and non-Hodgkin's lymphoma. *Nephrol Dial Transplant* 2001 May;16(5):1080-1.
11. Blanco P, Denisi R, Rispoli P, et al. Henoch-Schönlein purpura associated with segmental and focal proliferative glomerulonephritis in a patient with Hodgkin's disease. *Nephrol Dial Transplant* 1999 Jan;14(1):179-80.
12. Chave T, Neal C, Camp R. Henoch-Schönlein purpura following hepatitis B vaccination. *J Dermatol Treat* 2003 Sep;14(3):179-81.
13. Borrás-Blasco J, Enriquez R, Amoros F, et al. Henoch-Schönlein purpura associated with clarithromycin. Case report and review of literature. *Int J Clin Pharmacol Ther* 2003 May;41(5):213-6.
14. 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 Feb;147(2):113-5.
15. Neilsen HE. Epidemiology of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1988 Jan;77(1): 125-31.
16. Coppo R, Mazzucco G, Cagnoli L, Lupo A, Schena FP. Long-term prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in adults and children. *Nephrol Dial Transplant* 1997 Nov;12(11): 2277-83.
17. Chang WL, Yang YH, Wang LC, Lin YT, Chiang BL. Renal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: A 10-year clinical study. *Pediatr Nephrol* 2005 Sep;20(9):1269-72.
18. Blanco R, Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, García-Fuentes M, González-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood—Two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997 May;40(5):859-64.
19. García-Porrúa C, González-Louzao C, Llorca J, González-Gay MA. Predictive factors for renal sequelae in adults with Henoch-Schönlein purpura. *J Rheumatol* 2001 May;28(5):1019-24.
20. Rostoker G. Schönlein-Henoch purpura in children and adults: Diagnosis, pathophysiology and management. *Biodrugs* 2001;15(2):99-138.
21. Shimomura N, Kawai K, Watanabe S, Katsuami K, Ito M. Adult Henoch-Schönlein purpura with severe abdominal pain treated with dapsone and factor XIII concentrate. *J Dermatol* 2005 Feb;32(2):124-7.
22. Harries MJ, McWhinney P, Melson R. Recurrent Henoch-Schönlein purpura controlled with ciclosporin. *J R Soc Med* 2004 Apr;97(4): 184-5.
23. Kusuda A, Migita K, Tsuboi M, et al. Successful treatment of adult-onset Henoch-Schönlein purpura nephritis with high-dose immunoglobulins. *Intern Med* 1999 Apr;38(4): 376-9.
24. Chen TC, Chung FR, Lee CH, Huang Sc, Chen JB, Hsu KT. Successful treatment of crescentic glomerulonephritis associated with adult-onset Henoch-Schönlein purpura by double-filtration plasmapheresis. *Clin Nephrol* 2004 Mar;61(3):213-6.
25. Choi SJ, Park SK, Uhm WS, et al. A case of refractory Henoch-Schönlein purpura treated with thalidomide. *Korean J Intern Med* 2002 Dec;17(4):270-3.
26. Sugiyama H, Watanabe N, Onoda T, et al. Successful treatment of progressive Henoch-Schönlein purpura nephritis with tonsillectomy and steroid pulse therapy. *Intern Med(Japan)* 2005 Jun;44(6):611-5.
27. Meulders Q, Pirson Y, Cosyns JP, Squifflet

JP, van Ypersele de Strihou C. Course of Henoch-Schönlein nephritis after renal transplantation. Report on ten patients and

review of the literature. Transplantation 1994 Dec 15;58(11):1179-86.