

성인 헤노흐-셴라인 자반증

중앙대학교 의과대학 내과학교실

송 정 수

서 론

아나필락시스양 자반증(anaphylactoid purpura) 또는 알레르기 자반증(allergic purpura), 혈관 자반증(vascular purpura) 등으로도 불리는 헤노흐-셴라인 자반증(Henoch-Schönlein purpura, HSP)은 피부와 신장 등의 조직에 면역글로불린 A를 함유한 면역복합체가 축적되면서 손으로 만져지는 자반과 관절통, 위장관 증상, 사구체콩팥염 등의 증상들이 특징적으로 발생하는 전신성 혈관염으로 주로 소혈관을 침범한다^{1, 2)}.

자반(purpura)이란 피부내의 출혈로 인하여, 피부 표피를 통하여 쉽게 보이는 자홍색 혹은 적갈색 반점을 특징으로 하는 일련의 질환을 총칭하는 용어이다. 대개 자반은 홍반(erythema)과 구별해야 하는 데 홍반은 피부 아래의 혈관이 팽창하여 붉게 보이는 현상으로 투명한 자나 유리판을 이용하여 피부를 눌러서 관찰해보면 쉽게 구별이 가능하다. 이때 홍반은 붉은 색이 없어지지만, 자반은 붉은 색이 없어지지 않는다.

이 질병의 이름은 독일의 소아과 의사인 헤노흐(Eduard Heinrich Henoch, 1820-1910)와 그의 스승이자 1868년에 복통, 피 섞인 설사, 다발성 관절통, 피부 자반증 등의 증상을 보인 환자를 최초로 증례보고 한 셴라인(Johann Lukas Schönlein, 1793-1864)에서 유래되었다. 하지만 영국의 내과 의사인 William Heberden이 1801년에 영국의 피부과 의사인 Robert Willan이 1808년에 먼저 기술하여 Heberden-Willan 병이라 명명하였지만 널리 사용되지 않아 이 이름은 사라져버렸다. 그리고 1914년에 캐나다의 내과의사인 William Osler는 이 질병이 알레르기 반응에 의해 발생한다고 처음으로 주장하였고 1915년에 Frank가 이 질병을 아나필락시스양 자반증이라고 명명하였으나 이 질병에서 알레르기성 원인이 규명되지 않아 더 이상 이 이름을 사용하지 않고 있다³⁾.

헤노흐-셴라인 자반증은 주로 소아에게 나타나고, 소아에게 가장 흔한 혈관염이며 평균 발생 연령은 4세이고 남자와 여자의 발생 비율은 비슷하다⁴⁾. 그러나 청소년이나 성인에

게도 드물게 나타나므로 여기에서는 소아뿐 아니라 성인에게 발생하는 헤노흐-셴라인 자반증에 대해 알아보겠다.

역 학

영국의 West Midlands 지방에서 조사된 연간 발병률은 백만명당 20.4명으로 추정되었다⁴⁾. 그러나 대만에서 시행된 비슷한 역학조사에서는 10만명 12.9명의 연간 발병률을 보여⁵⁾ 영국보다 높게 나타났다. 이 질병은 계절을 타고 발생하는 경향이 있어 봄에 가장 많이 발생하고 겨울과 가을 순으로 발생한다. 그리고 헤노흐-셴라인 자반증이 생기기 전 상기도 감염이 선행된 환자들이 50% 정도로 나타나 다양한 세균이 헤노흐-셴라인 자반증을 유발하는 것으로 추정된다. 성인은 소아에 비해 1:150-200 정도의 비율로 드물게 나타난다⁶⁾.

임상 증상과 징후

전통적으로 피부 자반과, 관절염, 복통 등 이들 세 증상을 헤노흐-셴라인 자반증의 세동이(triad)라고 불려왔다⁷⁾. 자반은 거의 모든 환자에게 발생하고 관절통은 환자의 80%에서, 복통은 환자의 62%에서 나타난다. 일부 학자는 4번째 흔한 증상으로 위장관계 출혈을 주장하기도 하는데 이는 환자의 33% 정도에서 관찰되기 때문이다.

1. 피부 증상

자반은 특징적으로 종아리와 엉덩이에 나타나지만 팔이나 얼굴, 몸통에도 나타난다. 자반은 질병의 경과 중에는 100% 나타나지만 발병 당시에는 50% 정도만 나타난다. 말초혈액검사에서 혈소판은 저하되어 있지 않으며 정상 수치를 유지하고 있다. 질병의 초기에 손과 발, 두피, 귀 등이 종종(20~46%) 붓는다.

2. 관절 증상

관절통이나 관절염은 이 질병의 두 번째로 흔한 증상이다. 급성 관절염은 주로 중력의 영향을 받는 무릎이나 발목

에 발생되는데 손이나 발에도 생길 수 있으며 질병의 경과 중에 60~84%에서 발생한다. 하지만 질병의 발병 당시에 관절염이 발생하는 경우는 25%에 지나지 않는다. 또한 환자의 25%에서는 자반이 생기기 전에 관절염이 발생한다. 관절염은 한시적으로 생겨서 시간이 지남에 따라 저절로 호전되는 임상양상을 보이지만 통증이 심해서 거동을 못하게 되는 경우도 종종 있다. 관절염으로 인해 관절강내가 좁아지는 경우는 없으며 미란성 관절염(erosive arthritis)도 생기지 않으므로 영구적인 관절장애를 동반하지는 않는다⁷⁾.

3. 위장관계 증상

위장관계 증상은 질병의 경과 중에 최대 85%까지 나타나며 발병 당시에는 30% 정도에서만 나타난다. 복통은 특징적으로 급경련복통(colicky pain)으로 나타나고 구역질이나 구토, 변비, 설사 등을 동반한다. 상부위장관 내시경 검사를 하면 출혈성, 미란성 샘창자염(duodenitis)의 소견이 나타난다. 또한 위, 공장, 대장에서도 미란성 병변이 나타나는 경우도 있다. 한 연구에 의하면 점막 병변은 위나 샘창자의 구부 보다는 샘창자의 내림부(second portion)에 더 잘 생긴다고 알려져 있다⁸⁾. 내시경으로 보면 발적, 부종, 점상출혈 또는 출혈, 점막의 미란이나 궤양 등의 소견이 관찰된다. 점막 조직을 생검해 보면 모세혈관에 면역글로불린 A가 염색되는 비특이적인 염증소견을 보인다. 그러나 저명한 혈관염의 소견은 관찰되지 않는다. 위장관 침범이 동반된 헤노흐-셴라인 자반증 환자의 50%에서 대변에 잠혈이 관찰되지만 눈으로 보이는 장 출혈이 발생하는 경우는 5%에 지나지 않는다. 복통의 원인은 대부분 점막하층이나 근육 층 안에 있던 체액과 혈액이 혈관 밖으로 유출되어 장막에 모이고 이로 인해 점막에 국소 궤양이 일어나기 때문이고 다른 한편으로는 전반적인 동맥의 염증과 섬유소성괴사(fibrinoid necrosis)가 일어나기 때문이다. 방사선적으로는 대부분 비특이적인 소견을 보이며 장막의 비후, 장막의 부종으로 인한 장 주름의 소실, 장막의 국소 출혈로 인한 장막 변형, 점막하층의 혈관 폐색에 의한 장막의 충만 결손(filling defect), 장간막 출혈, 장중첩증 등이 나타날 수 있다. 복통이 갑자기 심해진다면 장중첩증이나 장 경색, 장천공, 궤양, 담낭의 수종(hydrops) 등을 생각해 보아야 한다.

4. 콩팥 증상

콩팥을 침범하는 경우는 환자의 10~50%까지 보고되고 있다. 9세 이상의 환자는 그 이하의 환자에 비해 토리콩팥

염(glomerulonephritis)이 더 잘 발생되고 혈변이 발생된 환자는 그렇지 않은 환자에 비해 콩팥 증상이 동반될 확률이 7.5 배 높다고 알려져 있다. 발병 당시 자반과 심한 복통이 동반되었다면 콩팥 증상도 동반되는 경우가 많다. 콩팥을 침범하는 경우 전반적으로 예후는 좋아서 1.1~4.5% 정도 만이 지속적인 콩팥염을 앓고 1% 미만에서만만이 만성 콩팥기능상실로 진행된다. 콩팥 침범은 자반이 발생되고 3개월 이내에 발생하며 소변검사가 정상이었던 환자가 콩팥병의 후유증을 보인 경우는 없었다.

헤노흐-셴라인 자반증에 동반되는 콩팥염의 임상적 증상은 일시적인 현미경적 혈뇨부터 시작하여 급속히 진행되는 토리콩팥염까지 다양하게 나타날 수 있다. 혈뇨는 콩팥이 침범된 환자에게 거의 모두 발생되지만 단백뇨나 콩팥증후군, 고혈압, 콩팥기능부전 등은 흔치 않다. 혈뇨와 단백뇨가 동반된 환자의 15%에서는 만성 콩팥병으로 진행이 된다. 콩팥증후군과 콩팥기능저하가 동반된 환자의 50%는 만성 콩팥기능상실로 진행된다⁹⁾.

병리조직검사도 임상소견과 비슷하게 아주 미미한 변화만 있는 경우부터 심한 초승달토리콩팥염(crescentic glomerulonephritis)까지 다양하게 나타난다. 전자현미경 검사에서는 혈관사이세포(mesangial)와 내피세포(subendothelial), 상피세포(subepithelial)에 침전물이 관찰될 수 있다. 면역형광염색에서는 면역글로불린 A (IgA)와 보체 3 (C3), 섬유소(fibrin), 프로페르딘(properdin), 면역글로불린 M (IgM) 등이 토리에 널리 쌓여있음을 관찰할 수 있다.

헤노흐-셴라인 자반증과 청년기에 주로 나타나는 면역글로불린 A 콩팥병증은 거의 같은 질병이라고 보아야 할 것 같다. 면역글로불린 A 콩팥병증을 가진 성인의 30% 정도에서는 헤노흐-셴라인 자반증과 유사한 발진과 관절 증상을 보인다. 혈청의 면역글로불린 A 농도도 같이 올라가 있고 콩팥 생검 소견도 거의 같다. 그러나 이 두 질환 사이의 중요한 차이는 헤노흐-셴라인 자반증은 전신적인 질환이지만 면역글로불린 A 콩팥병증은 주로 콩팥에만 병변이 국한되어 있다는 것이다. 조직학적으로 비슷한 이 두 질환은 발생 연령에 따라 그 예후에 중요한 차이가 난다. 즉 어릴 때 헤노흐-셴라인 자반증으로 발병되었다면 예후가 좋지만 청년기에 면역글로불린 A 콩팥병증이 발생되었다면 예후가 좀 나쁘다. 일부에서는 면역글로불린 A 콩팥병증을 가진 성인이 발진과 복통이 동반된 경우에 헤노흐-셴라인 자반증으로 진단을 해도 된다는 의견이 있는 반면 그렇지 않은 의견도 있다. 여기서 풀리지 않은 수수께끼가 하나 있다. 면역글로불

린 A 콩팥병증을 가진 성인은 어릴 때 헤노흐-셴라인 자반증을 앓았을까? 정답은 아직 모른다. 하지만 면역글로불린 A 콩팥병증의 자연 경과를 살펴보면 헤노흐-셴라인 자반증과는 별로 상관이 없는 것으로 보인다¹⁰. 면역글로불린 A 콩팥병증으로 진단된 환자들을 보면 7년 정도 혈뇨와 단백뇨를 보이다가 콩팥증후군이나 고혈압으로 진행된다. 겨우 14%의 환자만이 완전히 콩팥증상에서 회복되고 나머지 환자들은 혈뇨나 단백뇨를 지속적으로 보인다¹⁰.

6. 비뇨생식기 증상

소아 환자의 2~35%에서 음낭 혈관의 염증과 출혈에 따른 급성 음낭 종창이 관찰된다. 61명의 헤노흐-셴라인 자반증 환자의 병력을 관찰한 연구¹¹)에서 10명의 환아가 신체검사서 음낭 종창이 발견되었고 한 명의 환아는 전신적 반진이 발생하기 2일 전에 음낭의 종창이 있었다. 헤노흐-셴라인 자반증 환자에서 발생하는 음낭 종창은 고환꼬임(testicular torsion)과 잘 감별해야 한다. 고환꼬임은 응급수술이 필요하지만 음낭 종창은 수술이 필요 없다. 그리고 헤노흐-셴라인 자반증 환자에서 고환꼬임은 드물다. 따라서 환자의 고환이 부어 있을 경우 필요없는 수술을 피하기 위해서는 두 질병의 감별을 위한 도플러 검사와 방사성동위원소 흐름(radionuclide flow) 검사가 필요하다¹².

7. 중추신경계 증상

중추신경계를 침범하는 경우는 극히 드물지만 소수의 증례보고가 있다. 가장 흔한 증상은 두통이고 의식상태의 변화를 동반하는 미미한 뇌병증, 정동장애, 무감동(apathy)이나 과다활동(hyperactivity) 등이 나타날 수 있다. 그 이외에 발작이나 경막밑혈종(subdural hematoma), 겉질출혈(cortical hemorrhage), 실질내출혈과 경색증(intraparenchymal bleeding and infarction), 말초신경병증 등의 증례보고가 있다¹³. 헤노흐-셴라인 자반증에 동반된 뇌혈관염은 생명을 위협하므로 혈장분리교환술(plasmapheresis)을 비롯한 적극적인 치료가 필요하다¹⁴.

8. 호흡기 증상

95%의 환자에서 질병의 활성기에 폐의 확산증 장애(impairment of diffusion capacity)가 관찰된다¹⁵. 이는 순환하는 면역복합체에 의해 폐포의 모세혈관막(alveolar capillary membrane)이 장애를 보이기 때문으로 생각된다. 대부분의 경우 전신 증상이 호전되면 폐의 확산능 장애도 회복된다.

임상적으로 확실한 호흡곤란 증후군이 발생된 경우는 없었다. 성인에게서 발생된 124명의 환자를 대상으로 한 연구에서는 3명의 환자가 미만성 폐포출혈과 간질성 폐렴과 같은 호흡기 증상을 보였다¹⁶.

원 인

이 질병의 정확한 원인은 아직 모른다. 환자의 30~50%에서 상기도 감염이 선행되어 있어서 많은 미생물들이 이 질병을 유발하는 원인으로 추정된다. 여기에는 사슬알균(streptococci), *Mycoplasma pneumonia*, *Yersinia*, *Legionella*, Epstein-Barr virus, hepatitis B, varicella, adenovirus, cytomegalovirus, parvovirus B19 등이 있다. 또한 *Helicobacter pylori* 감염도 이 질병의 원인으로 최근에는 Group A Streptococcal antigen 중의 하나인 Nephritis-associated plasmin receptor (NAP1r)도 최근에 환자의 콩팥토리에서 발견되어 이 병의 원인으로 추정되고 있다¹⁷. 또한 장티푸스, paratyphoid A와 B, 홍역, 콜레라, 황열 등에 대한 예방접종을 한 후 이 질병이 발생된 증례 보고가 여럿 있다. 이를 보면 하나 이상의 병원성 미생물들이 이 질병을 유발하는 것으로 보인다. 페니실린이나 암피실린, erythromycin, quinine, quinidine 등과 같은 약물에 대한 알레르기항원(allergen)도 원인이 될 수 있고 음식이나 벌레물린 것들도 잠재적인 원인으로 볼 수 있다¹⁸.

발병기전

이 질병은 면역복합체에 의한 소혈관염이다. 혈청검사에서 면역글로불린 A 농도는 환자의 50%에서 증가되어 있고 보체계(complement system)에서는 보체대체경로(alternative pathway)가 활성화됨이 관찰된다. 혈청의 면역글로불린 A는 그 생산이 증가되거나 그 제거가 감소되어 증가되는데 잘 알려지지 않은 항원이 면역글로불린 A의 생산을 자극하여 과사성 혈관염으로 가는 경로를 활성화시키는 것으로 보인다. 피부와 침범된 기관의 조직병리를 보면 소정맥이나 소동맥, 모세혈관의 혈관 벽에 면역글로불린 A, 보체 3 (C3), 면역복합체와 더불어 다형핵 백혈구 (PMN leukocyte)를 관찰할 수 있다¹⁹.

진 단

1990년 미국류마티스학회의 소위원회에서는 성인에서 발생하는 헤노흐-셴라인 자반증의 진단분류기준을 정하여 다음과 같이 발표하였다²⁰.

1. 촉진되는 자반증: 혈소판감소증이 없으면서 약간 융기된 만져지는 출혈성 피부병변이 있다.
2. 허혈성 장병증(bowel angina): 혈변이나 흑색변으로 나타나는 장 출혈이 있다.
3. 위창자관 출혈: 대변의 잠혈반응이 양성이다.
4. 혈뇨: 육안적 혈뇨 또는 현미경적 혈뇨가 있다.
5. 20세 이전에 첫 증상이 발병된다.
6. 이 질병을 일으킬만한 약물의 투여 병력이 없다.

이 6가지 항목 중 3가지 이상을 충족하면 헤노흐-셴라인 자반증으로 진단이 확실한 경우가 87.1%이다. 6가지 항목 중 2가지 이하의 항목을 충족하면 과민성 혈관염일 가능성이 74.2%이다.

한편 1994년에 Chapel Hill Consensus Conference (CHCC)에서도 혈관염에 대한 정의를 내리면서 헤노흐-셴라인 자반증에 대한 정의를 내렸고²¹⁾ 가장 최근인 2006년에는 유럽류마티스학회 (EULAR)와 소아류마티스학회 (PReS)에서도 진단분류기준²²⁾을 발표하였는데 1990년도에 미국류마티스학회에서 발표한 진단분류기준²⁰⁾을 가장 많이 사용한다.

감별진단

헤노흐-셴라인 자반증과 임상적으로나 병리적으로 유사한 양상을 보여 반드시 감별해야 할 질환으로는 과민성 혈관염(hypersensitivity vasculitis)이 있다. 이 두 질환은 모두 피부 침범이 주 증상이고 작은 혈관에서 백혈구파괴혈관염의 조직병리소견을 보인다. 주요한 차이점은 침범되는 장기가 다르고 재발의 횟수가 다르다. 혈뇨와 단백뇨의 빈도는 헤노흐-셴라인 자반증에서 많지만 콩팥의 기능장애와 질병의 예후를 반영하는 혈중요소질소 농도나 크레아티닌 농도는 과민성 혈관염에서 훨씬 더 자주 증가한다. 또한 흉막염, 심낭염, 울혈성 심부전, 피부와 점막, 근육 등의 광범위한 병변 등과 같은 중요한 장기침범의 빈도는 과민성 혈관염이 더 높다.

이에 따라 1990년에 미국류마티스학회에서는 헤노흐-셴라인 자반증과 구분하기 쉽도록 과민성 혈관염의 진단분류 기준을 정하여 다음과 같이 발표하였다²³⁾.

1. 16세 이후에 첫 증상이 발생한다.
2. 발병 당시에 질병을 유발할 만한 약물투여의 병력이 있다.
3. 촉진되는 자반증: 혈소판감소증이 없으면서 약간 융기된 만져지는 피부병변이 있다.
4. 반구진성발진(maculopapular rash): 평편하거나 약간 융

기된 다양한 크기의 반점이 피부의 한곳 또는 여러 곳에 있다.

5. 소동맥과 소정맥에서의 생검소견: 혈관 주위나 혈관 밖에 백혈구가 관찰된다.

이 5가지 항목 중 3가지 이상을 충족하면 과민성 혈관염으로 진단할 수 있다. 이 경우 진단의 민감도는 71%, 특이도는 83.9%이다.

치 료

헤노흐-셴라인 자반증의 치료는 대부분 수분공급과 활력 징후 모니터 등과 같은 지지요법 (supportive therapy)이다. 비스테로이드소염제가 관절통을 호전시키고 자반증의 확산을 방지할 수 있지만 콩팥기능이 저하되어 있는, 특히 노인 환자의 경우에는 피해야 한다. 스테로이드는 통증이 동반된 부종에 효과가 있지만 이에 대한 확실한 적응증은 없다. 소아에게서 발생한 헤노흐-셴라인 자반증의 치료에서 일치된 의견은 관절통과 염증 치료를 위해서는 비스테로이드 소염제를 사용하고 통증이 동반된 피부 부종의 치료를 위해서는 스테로이드를 사용하는 것이다¹⁹⁾. 대부분의 의사는 이러한 치료로 효과를 보고 있다.

많은 증례에서 스테로이드가 복통, 혈변, 흑변, 심한 장출혈에 성공적인 치료 효과를 보았다고 보고하고 있고 소아에서 심한 복통이 동반된 경우에는 스테로이드가 종종 사용되지만 스테로이드를 사용하지 않아도 복통이 치료된다는 보고도 있어 그 치료 효과에 대해서는 아직 논란의 여지가 많다²⁴⁾.

콩팥염의 치료도 역시 논란이 많다²⁵⁾. 치료방법으로는 스테로이드 펄스요법, 항응고제, cyclophosphamide, azathioprine, cyclosporin, 혈장분리교환술(plasmapheresis) 등이 있으나 제대로 된 임상시험이 없으며 많은 경우 이런 치료를 하지 않아도 저절로 회복되었다.

많은 환자들이 발병 3개월이 지난 후 콩팥염이 발생하는 지연 콩팥염(delayed nephritis)을 경험한다. 이런 경우 스테로이드를 사용한 군에서는 단지 5%에서만 지속적인 콩팥염으로 진행하였지만 스테로이드를 사용하지 않은 군에서는 50%에서 지속적인 콩팥염으로 진행하였으므로 이런 경우에는 조기에 적극적으로 스테로이드를 사용하는 것이 권장되고 있다²⁶⁾. 또한 생명을 위협할 수 있는 심한 콩팥염이나 중추신경계, 폐 출혈 등이 생긴 경우에는 고용량 스테로이드와 면역억제제, 혈장분리교환술 등을 함께 사용하기를 권장한다.

예 후

한 연구에 의하면 소아의 94%, 성인의 89%가 후유증 없이 완전히 회복된다²⁾. 하지만 이 질병의 예후를 결정짓는 인자는 만성 콩팥병으로 진행되는지의 여부에 달려 있다. 즉 5% 정도의 환자가 만성 콩팥병으로 진행하고 1% 정도는 만성 콩팥기능상실로 진행하므로 이를 막는 치료가 중요하다. 만성 콩팥기능상실로 진행되는 환자들은 콩팥중후군, 하루 1gm 이상의 심한 단백뇨, 콩팥기능이 저하되었던 환자 들이었다. 따라서 이런 환자들은 진단 초기부터 강력한 치료를 해야 한다. 환자의 1/3에서 절반 정도는 보통 6주 이내 1번 이상의 재발을 경험하지만 3년에서 7년 이후에도 재발 할 수 있다²⁷⁾. 소아와 성인에서 발생한 헤노흐-셴라인 자반 증의 차이를 연구한 보고에 따르면 성인의 경우 심한 임상 증상 때문에 스테로이드와 면역억제제를 더 많이 사용한 것으로 밝혀졌다. 하지만 전체적인 예후는 소아와 성인 모두 비슷한 양상을 보였다²⁾.

결 론

헤노흐-셴라인 자반증은 주로 소아에게서 나타나는 혈관 염이지만 성인에게서도 드물게 나타날 수 있고 성인에게 잘 발생하는 과민성 혈관염과 잘 감별해야 한다. 전반적으로 질병의 경과는 양호하고 예후도 좋으나 성인에게 발생하는 경우에는 소아에 비해 콩팥이 잘 침범되고 만성 콩팥병으로 진행할 위험이 높고 상대적으로 심한 임상증상을 보이므로 발병 초기에 더욱 적극적인 치료와 지속적이고 정기적인 소 변검사가 필요하다.

REFERENCES

- 1) Saulsbury FT. "Henoch-Schönlein purpura". *Curr Opin Rheumatol* 13:35-40, 2001
- 2) Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzalez-Gay MA. *Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. Arthritis Rheum* 40:859-64, 1997
- 3) Szer IS. *Henoch-Schönlein purpura. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, eds. Rheumatology, 4th ed. p.1571-8, Philadelphia, Mosby Elsevier, 2008*
- 4) Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. *Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. Lancet* 360:1197-202, 2002
- 5) Yang YH, Hung CF, Hsu CR, Wang LC, Chuang YH, Lin

- YT, et al. *A nationwide survey on epidemiological characteristics of childhood Henoch-Schönlein purpura in Taiwan. Rheumatology* 44:618-22, 2005
- 6) Pillebout E. *Adult Henoch-Schönlein purpura. Presse Med* 37:1773-8, 2008
- 7) Kraft DM, Mckee D, Scott C. "Henoch-Schönlein purpura: a review". *Am Fam Physician* 58:405-8, 1998
- 8) Kato S, Shibuya H, Naganuma H, Nakagawa H. *Gastrointestinal endoscopy in Henoch-Schönlein purpura. Eur J Pediatr* 151:482-4, 1992
- 9) Niaudet P, Murcia I, Beaufile H, Broyer M, Habib R. *Primary IgA nephropathies in children: prognosis and treatment. Adv Nephrol Necker Hosp* 22:121-40, 1993
- 10) Szeto CC, Lai FM, To KF, Wong TY, Chow KM, Choi PC et al. *The natural history of immunoglobulin a nephropathy among patients with hematuria and minimal proteinuria. Am J Med* 15:110:434-7, 2001
- 11) Chamberlain RS, Greenberg LW. *Scrotal involvement in Henoch-Schönlein purpura: a case report and review of the literature. Pediatr Emerg Care* 8:213-5, 1992
- 12) Singer JI, Kissoon N, Gloor J. *Acute testicular pain: Henoch-Schönlein purpura versus testicular torsion. Pediatr Emerg Care* 8:51-3, 1992
- 13) Belman AL, Leicher CR, Moshé SL, Mezey AP. *Neurologic manifestations of Schoenlein-Henoch purpura: report of three cases and review of the literature. Pediatrics* 75:687-92, 1985
- 14) Wen YK, Yang Y, Chang CC. *Cerebral vasculitis and intracerebral hemorrhage in Henoch-Schönlein purpura treated with plasmapheresis. Pediatr Nephrol* 20:223-5, 2005
- 15) Chaussain M, de Boissieu D, Kalifa G, Epelbaum S, Niaudet P, Badoual J, et al. *Impairment of lung diffusion capacity in Schönlein-Henoch purpura. J Pediatr* 121:12-6, 1992
- 16) Nadrous HF, Yu AC, Specks U, Ryu JH. *Pulmonary involvement in Henoch-Schönlein purpura. Mayo Clin Proc* 79:1151-7, 2004
- 17) Masuda M, Nakanishi K, Yoshizawa N, Iijima K, Yoshikawa N. *Group A streptococcal antigen in the glomeruli of children with Henoch-Schönlein nephritis. Am J Kidney Dis* 41:366-70, 2003
- 18) Szer IS. *Henoch-Schönlein purpura. Curr Opin Rheumatol* 6:25-31, 1994
- 19) Allen DM, Diamond LK, Howell DA. *Anaphylactoid purpura in children (Schonlein-Henoch syndrome): review with a follow-up of the renal complications. AMA J Dis Child* 99:833-54, 1960
- 20) Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. *The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum* 33:1114-21, 1990
- 21) Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross

- WL, et al. *Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum* 37: 187-92, 1994
- 22) Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. "EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides". *Ann. Rheum. Dis* 65:936-41, 2006
- 23) Calabrese LH, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS, et al. *The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. Arthritis Rheum* 33:1108-13, 1990
- 24) Huber AM, King J, McLaine P, Klassen T, Pothos M. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch Schönlein Purpura. *BMC Med* 2:7, 2004
- 25) Szer IS. *Gastrointestinal and renal involvement in vasculitis: management strategies in Henoch-Schönlein purpura. Cleve Clin J Med* 66:312-7, 1999
- 26) Buchanec J, Galanda V, Beláková S, Minárik M, Zibolen M. *Incidence of renal complications in Schönlein-Henoch purpura syndrome in dependence of an early administration of steroids. Int Urol Nephrol* 20:409-12, 1988
- 27) Gedalia A. *Henoch-Schönlein purpura. Curr Rheumatol Rep* 6:195-202, 2004