

Case report

J Korean Soc Pediatr Nephrol 2012;16:132-137
DOI: <http://dx.doi.org/10.3339/jkspn.2012.16.2.132>

ISSN 1226-5292 (print)
ISSN 2234-4209 (online)

Henoch-Schönlein 자반병 신염으로 의심했던 현미경적 다발혈관염 1례

인제대학교 상계백병원 소아청소년과, 서울대학교 의과대학 병리학교실*
임종근 · 문경철* · 구자욱

Jong Geun Im, M.D.,
Kyung Chul Moon, M.D.*,
and Ja Wook Koo, M.D.

Department of Pediatrics, Sanggye Paik Hospital,
Inje University College of Medicine, Seoul, Korea
Department of Pathology*, Seoul National
University College of Medicine, Seoul, Korea

Corresponding Author: Ja Wook Koo
Department of Pediatrics, Sanggye Paik Hospital,
Inje University College of Medicine, Seoul, Korea
Tel: 02)950-1074, Fax: 02)951-1246
E-mail: koojw9@paik.ac.kr

Received:
Revised:
Accepted:

A Case of Microscopic Polyangiitis Initially Suspected with Henoch-Schönlein Purpura Nephritis

Microscopic polyangiitis (MPA) is systemic small vessel vasculitis that is very rare in childhood. MPA is characterized by pauci-immune necrotizing small vessel vasculitis without clinical or pathological evidence of necrotizing granulomatous inflammation. Approximately 90% of patients have glomerulonephritis that is accompanied by a variety of other organ involvement. A 10-year-old girl visited our clinic with clinical manifestations suggestive Henoch-Schönlein purpura nephritis such as purpuric skin rash, abdominal pain, arthralgia on both knees, massive proteinuria and microscopic hematuria. So initially we suspected Henoch-Schönlein purpura nephritis. However, later her perinuclear-antineutrophil cytoplasmic antibodies(p-ANCA) test was positive, and her renal biopsy was consistent with microscopic polyangiitis. We began steroid therapy, combined with cyclophosphamide, ACE inhibitor. Currently she is a 12-year old, and until now she has been regularly examined in the outpatient. We report a case of microscopic polyangiitis initially suspected with Henoch-Schönlein purpura nephritis.

Key words: Microscopic polyangiitis, p-ANCA, Vasculitis, Henoch-Schönlein purpura

서론

현미경적 다발혈관염(microscopic polyangiitis)은 작은 크기의 혈관을 침범하는 전신성 혈관염이다. 흔히 항호중구 세포질 항체(antineutrophil cytoplasmic antibodies, ANCA) 양성을 보이며, 침범한 혈관에 면역체 침착이 거의 나타나지 않는 것을 특징으로 한다[1]. 베게너 육아종증(Wegener's granulomatosis)과 달리 육아종성 염증반응이 없으며 대부분 p-ANCA 양성을 보인다.

This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/bync/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

현미경적 다발혈관염의 거의 대부분(90% 이상)에서 사구체 신염과 함께 피부, 근육, 관절, 눈, 소화기, 신경계 등의 다른 여러 장기의 침범이 동반되고[2], 진단 당시에 이미 신장기능이 떨어져 있어 급속히 악화되는 급속 진행형 사구체신염(rapidly progressive glomerulonephritis, RPGN)의 형태로 진행되는 경우가 많다[3]. 현미경적 다발혈관염은 대부분 성인에서 발생하며 소아에서는 매우 드물게 발생한다[4].

저자들은 상기도염을 앓은 후에 하지의 자반병증, 보통, 관절통이 있는 소아 환자에서 단백뇨와 현미경적 혈소견을 보여, Henoch-Schönlein 자반병으로 인한 신염으로 생각하였다. 그러나 신장 조직검사에서 국소 반월상 사구체신염(focal crescentic glomerulonephritis)을 확인하고 사구체 간질에 면역체 침착을 보이지 않으며, 혈청검사에서 p-ANCA 양성을 확인하여, 현미경적 다발혈관염을 진단한 예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증례

환자: 정○○, 10세 8개월, 여자

주소: 하지 자반과 거품뇨

현병력: 수년 전부터 수개월 간격으로 다리와 팔에 자반성 발진이 발생하고 저절로 호전되는 것을 반복해왔으며, 2주전 기침, 콧물 등의 상기도염 1주 후에 발생한 하지 자반, 무릎 관절 통증, 보통, 거품뇨 때문에 병원에 왔다.

과거력: 특이사항 없음

가족력: 특이사항 없음

진찰 결과: 입원할 때 활력징후는 혈압 110/80 mmHg, 맥박수 116회/분, 호흡수 24회/분, 체온 36.6도이었고, 키 150 cm (90-97 백분위수), 몸무게 38.7 kg (50-75 백분위수)이었다. 흉부 청진에서 심잡음은 청진되지 않았고, 호흡음은 깨끗하였다. 복부 팽만이나 압통은 없었으며, 전신적인 부종이나 함요부종 소견은 없었다. 양하지에 Henoch-Schönlein 자반과 비슷한 형태의 통증이 없는 자색반 피부 병변이 관찰되었다(Fig. 1).

검사 결과: 말초혈액검사에서 백혈구 7,660/mm³ (다핵구 69.9%, 림프구 18%), 혈색소 10.6g/dL, 혈소판 403,000/mm³이었고, 혈액 응고 검사는 정상이었다. 적혈구 침강속도가 91 mm/hr 로 상승해 있었고, C-반응 단백질은 음성이었다. 혈중요소질소 14.9 mg/dL, 크레아티닌 0.90 mg/dL, 총단백질 7.5 g/dL, 알부민 3.9 g/dL이었다.

소변검사에서 pH 6.0, 비중 1.015, 잠혈 4+, 단백 2+, 당

음성, 케톤 음성, 적혈구 many/HPF, 백혈구 0~1/HPF, 이형 적혈구 80-100% 소견을 보였다. 24시간 소변검사에서 크레아티닌 청소율은 74.9 ml/min/1.73m²로 경도의 신기능 저하가 있었으며, 단백뇨는 1,028 mg/day이었다

혈청 총콜레스테롤 207 mg/dL, C3 160 mg/dL, C4 51 mg/dL, IgG 1,552 mg/dL, IgA 262 mg/dL, IgM 204 mg/dL으로 혈청 보체와 면역글로블린 농도는 정상 범위였다. 류마티스 인자, HBsAg, anti-HBs 모두 음성이었으며, 항핵항체(anti-nuclear antibody, ANA)는 homogeneous type 1:320 양성이었다. p-ANCA는 1:640 양성, 골수세포포화산화효소 항체(myeloperoxidase, MPO antibody) 정량검사에서 115.3 U/mL (참고치 <21.0 U/mL)로 양성을 보였다. Cytoplasmic ANCA (c-ANCA)는 음성이었다

방사선 결과: 단순 흉부 X-선 결과는 정상이었다. 폐혈관 침범 여부를 알기 위해 시행한 폐관류스캔(lung perfusion scan)에서 이상은 없었다. 신장 초음파에서 양쪽 신실질 음영이 증가되어 있어 양쪽 신실질 질환이 의심되었다.

병리조직학 결과: 하지 자반에 대하여 피부 조직검사에서 백혈구과피 혈관염(leukocytoclastic vasculitis) 소견을 보였다. 이는 Henoch-Schönlein 자반병 외에 다른 혈관염 증후군에서도 나타날 수 있는 비특이적인 조직병리 소견이다.

신장 조직검사에서 국소 반월상 사구체신염의 병리 소견



Fig. 1. Skin purpuric rash in lower extremities.

을 보였다. 13개의 사구체 중 4개가 전엽성 혹은 분절성 경화(sclerosis), 2개가 반월상(crescent) 형성을 보였고 사구체 크기는 정상이었다. 세뇨관은 국소적인 위축성 변화를 보였으며, 간질에 섬유화와 형질세포, 림프구의 침윤이 경미하게 관찰되었으며(Fig. 2A) 육아종성 변화는 없었다. 면역형광검사서 면역글로불린, 보체 등의 면역체 침착은 보이지 않았으며(Fig. 2B), 전자 현미경검사서 전자 고밀도 침착(electron dense deposit)은 관찰되지 않았다(Fig. 2C).

치료와 경과: 초기에 저자들은 소아에서 흔한 혈관염인 Henoch-Schönlein 자반병으로 생각하여 복통, 관절통 조절을 위해 1주간 경구 프레드니솔론 치료를 시행하였다. 단백뇨, 현미경적 혈뇨 증상으로 입원하여 신장조직검사를 시행하고, 혈청검사서 p-ANCA 양성을 확인하여 현미경적 다발혈관염 진단 후 스테로이드와 면역억제제, ACE inhibitor 치료를 시작하였다. 메틸프레드니솔론 정맥주사 충격 요법(30 mg/kg/day, 3일간) 이후에 경구 프레드니솔론으로 전환하고, 경구 cyclophosphamide (2 mg/kg/day) 12주 요법을 시행하면서 MPO ANCA 33.2 U/mL, 단백뇨 451 mg/day로 검사소견이 호전되었고, 크레아티닌 청소율은 92.5 ml/min/1.73m²로 정상화되었다. 이후 azathioprine (2 mg/kg/day) 요법[5]을 시행하고, 현재까지 경구 프레드니솔론 용량을

감량하면서 외래 추적 관찰 중이다.

외래에서 정기적으로 소변과 혈액검사를 시행하면서 현재 12세 9개월로 MPO ANCA 114.6 U/mL, 혈중요소질소 14.4 mg/dL, 크레아티닌 0.80 mg/dL, 24시간 소변단백 474 mg/day, 크레아티닌 청소율 71.0 ml/min/1.73m²로 급격한 신기능 저하없이 약물 치료를 지속하고 있다(Fig. 3).

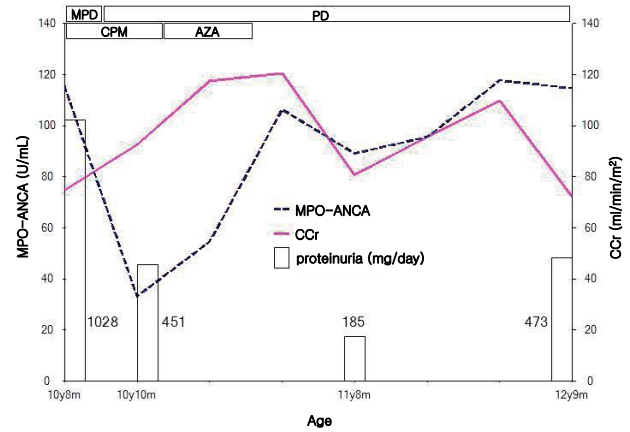


Fig. 3. Follow-up data of MPO-ANCA, creatinine clearance (CCr) and proteinuria. Abbreviations: MPD, methylprednisolone pulse therapy; PD, oral prednisolone; CPM, cyclophosphamide; AZA, azathioprine.

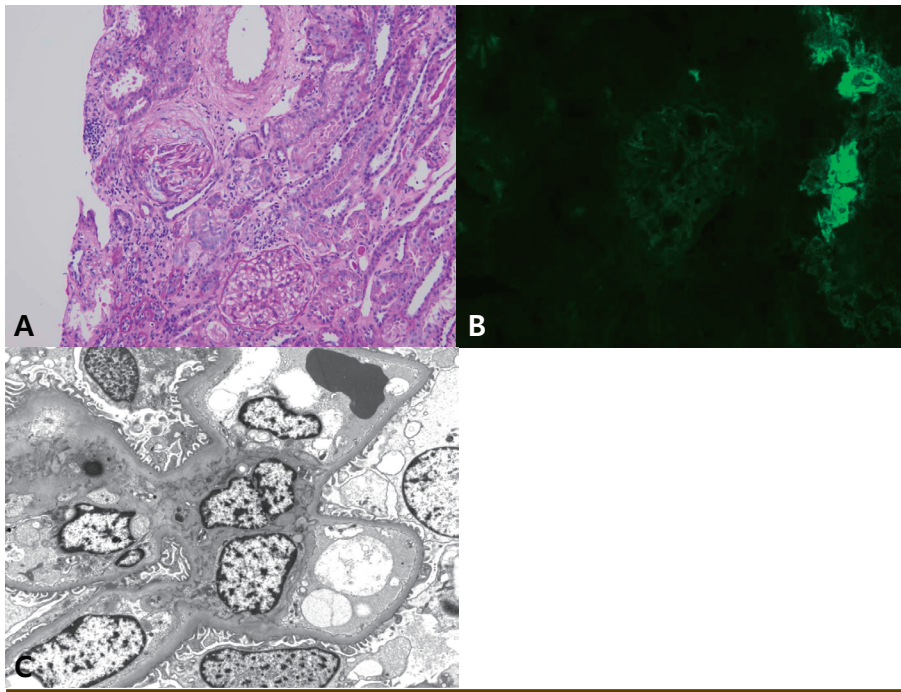


Fig. 2. (A) Renal biopsy (light microscopy) : The glomeruli are segmentally sclerotic and crescentic. The tubules show mild atrophy. The interstitium is mild fibrotic and shows plasma cells and lymphocytes infiltration (PAS, x200). (B). Renal biopsy (immunofluorescence) : There is no evidence of immune complex deposition in the glomerular mesangium. (C) Renal biopsy (electron microscopy) : The glomerular basement membranes are normal. Electron-dense deposits are absent (x3,000).

고찰

현미경적 다발혈관염은 분절성 괴사성 사구체신염(segmental necrotizing glomerulonephritis)을 특징으로 하는 신침범을 가지는 결절성 다발동맥염(polyarteritis nodosa)의 한 아형으로 1948년에 최초로 소개되었다[6]. 1994년 Chapel Hill Consensus Conference (CHCC)에서 현미경적 다발혈관염은 모세혈관, 세정맥, 세동맥을 침범하는 소혈관염에 속하며 면역복합체나 육아종성 염증을 보이지 않는 괴사성 혈관염으로 하나의 독립질환으로 정의되었다[7]. 현미경적 다발혈관염은 베게너 육아종증, 척-스트라우스 증후군(Churg-Strauss syndrome)과 함께 ANCA 연관 혈관염의 범주로 분류된다. ANCA 연관 혈관염은, 모세혈관, 세정맥, 세동맥과 같은 소혈관을 침범하는 혈관염으로, 혈청검사에서 특징적으로 ANCA 양성을 보이며, 신장을 잘 침범하고, 치료하지 않으면 예후가 불량하다는 공통점을 가지고 있다. 베게너 육아종증은 조직학적으로 육아종성 염증을 특징으로 하고, 대부분 c-ANCA 양성이며, 척-스트라우스 증후군은 조직학적으로 호산구 염증, 혈관의 육아종의 소견을 보이고 임상적으로 알러지 반응을 동반하는 것이 현미경적 다발혈관염과의 차이점이다[4, 8].

현미경적 다발혈관염은 대부분 장년층에 호발하며, 소아에서의 발생은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 국내에서 현재까지 성인에서 20여 증례가 보고되었으며[4], 소아에서는 더욱 드물었다[9, 10].

임상적으로는 다른 혈관염 증후군과 구분하기 어려워 여러 임상적 소견과 검사실 소견, 조직검사 소견을 종합하여 진단하게 된다. 흔히 초기에는 발열, 체중 감소, 전신쇠약, 근육통 등의 비특이적 전신증상이 나타나게 된다[9]. 진단 시 대부분 신장 침범 증상이 있으며, 현미경적 혈뇨, 단백뇨 등을 보이고 치료하지 않으면 꺾뇨와 부종을 나타내면서 급속 진행성 사구체신염의 양상을 보일 수 있다[3]. 신장 외에 흔한 임상 양상으로 폐 침범이 있으며 폐 침윤, 늑막삼출, 폐 출혈까지 다양한 소견들이 나타난다. 그 외에 두통, 경련 등의 신경계 증상, 복통, 출혈, 천공 등의 위장관계 증상, 자반, 궤양, 괴사 등의 피부 증상, 관절통, 관절부종 등의 근골격계 증상 등이 나타날 수 있다[3].

검사실 소견은 백혈구 증가, 적혈구 침강속도의 증가, C-반응 단백질의 증가, 정상적혈구 빈혈 등 전신적인 염증 반응을 나타내는 비특이적인 소견을 보인다[4]. C3, C4의 보체는 정상치이거나 다소 증가되어 있고, 70%에서 p-ANCA 양성을 보이며[8], ANCA 역가가 질병의 활성도와 연관이 있다고 알려져 있다[11].

신장 조직검사 소견은 국소 분절성 괴사성 사구체신염(focal segmental necrotizing glomerulonephritis)을 보이고 사구체 내 세포 증식은 심하지 않고 섬유소양 괴사와 세포성 반월 형성이 특징적이다. 간질에는 주로 림프구, 조직구, 형질세포들로 구성된 염증세포들이 침윤되어 보이며 육아종성 반응은 보이지 않는다. 사구체 외의 혈관에 침범하는 혈관염은 쉽게 관찰되지 않으며 주로 이환되는 혈관은 소엽간 동맥과 세동맥, 세정맥과 모세혈관들이고 혈관벽의 괴사성 염증을 보인다. 사구체의 면역 형광검사는 대개 음성이다[12].

Table 1에서는 본 증례와 국내외에서 진단된 소아에서의 현미경적 다발혈관염의 증례를 비교하였다[9, 10, 13-15]. 성인의 경우 발병연령은 65-74세 사이에 가장 많으며, 남녀 발생 비율은 1.8:1이다[3]. 그러나 성인과는 달리 Table 1의 여섯 증례 모두 여자아이였으며, 모두 p-ANCA 양성을 보였다. Peco 등[1]이 발표한 소아의 7례의 경우, 평균 발병 연령 12세, 남녀 비율이 1:6이었으나 여자 소아에서 많이 발생하는 이유는 알 수 없었다. 폐출혈이 현미경적 다발혈관염의 12-29%에서 관찰되며, 사망률, 이병율에 중요한 영향을 끼친다[2, 3]. 본 증례는 다른 증례와는 달리 폐침범 증상이 없었으며, 신기능 저하가 경미한 상태에서 진단되어 비교적 조기에 치료를 시작해서 단백뇨의 감소와 신기능 정상화를 보였으나, MPO-ANCA 농도는 아직까지 정상으로 회복되지는 않았다.

Hattori 등[11]은 진단시의 혈청 크레아티닌 수치가 높고, 신장 조직검사에서 섬유성 반월상, 전구성 경화와 같은 만성 사구체 병변이 많을수록 말기 신부전으로 진행할 가능성이 높아진다고 보았다. 본 증례는 진단할 때 혈청 크레아티닌이 정상이고, 신장 조직검사에서의 만성 사구체 병변의 비율도 적어 급격한 신기능 저하가 일어나지 않았을 것으로 사료된다.

현미경적 다발혈관염의 치료는 아직 명확히 확립되지는 않았으나, corticosteroid와 cyclophosphamide 병합요법이 널리 사용되고, 경구에 비해 정맥주사 pulse cyclophosphamide가 효과적이라고 하며, 투석 의존성이 있는 환자에서 혈장교환술이 예후에 도움이 된다는 보고가 있다[16]. 최근에는 cyclophosphamide 대신에 관해 유도나 유지요법으로 azathioprine이나 mycophenolate mofetil 요법을 사용하며[5], 불응 또는 재발 질환에는 면역글로블린이나 rituximab과 같은 치료법이 도입되고 있다[17]. 면역억제 치료의 도입으로 현미경적 다발혈관염 소아의 예후는 상당히 호전되었으나, 여전히 40-60%의 환자가 신부전으로 진행한다[1]. 아직까지 소아 현미경적 다발혈관염 환자의 장

Table 1. Patient Characteristics of the 6 Cases of Pediatric Microscopic Polyangiitis.

	Case 1 [9]	Case 2 [10]	Case 3 [13]	Case 4 [14]	Case 5 [15]	Our report
Sex	female	female	female	female	female	female
Age at diagnosis (years)	5	7	4	10	9	10
Main clinical feature	pulmonary hemorrhage, RPGN	pulmonary hemorrhage, RPGN	pulmonary hemorrhage, urticaria rash, arthralgia, GN	purpuric rash, arthralgia, GN	pulmonary hemorrhage, anemia, RPGN	purpura, GN
Blood urea nitrogen (mg/dL)	98	117	18.8	42	66	14.9
Serum creatinine (mg/dL)	8.1	2.3	0.6	0.8	1.7	0.9
24hr urine protein (mg/m ²)	415	2385	1958			809
Creatinine clearance (ml/min/1.73m ²)	3.4	20.3	94.5			71.0
Percentage of glomeruli with crescent	43% (24/56)	50%	50%			18% (2/11)
p-ANCA	positive	positive	positive (118 U/mL)	positive	positive	positive (115.3 U/mL)
Initial treatment	MPD+oral steroid+CPM+peritoneal dialysis	MPD+oral steroid+CPM+plasmapheresis	Oral steroid+AZA+plasmapheresis	MPD+Pulse CPM+oral steroid+CPM	Hemodialysis+immunosuppressive agent	MPD+oral steroid+CPM

Abbreviations: RPGN, rapidly progressive glomerulonephritis; GN, glomerulonephritis; MPD, methylprednisolone pulse therapy; CPM, cyclophosphamide; AZA, azathioprine

기 추적관찰과 예후에 대한 보고가 드물어, 이에 대한 연구가 앞으로도 많이 이루어져야 하는 실정이다.

본 증례는, 상기도염 1주 후에 생긴 Henoch-Schönlein 자반병과 유사한 하지의 통증이 없는 자색반 피부병변, 관절통, 복통, 거품뇨로 내원하여 저자들은 Henoch-Schönlein 자반병을 먼저 생각하였다. 단백뇨의 감별진단을 위해 신장 조직검사를 시행하였으나, Henoch-Schönlein 자반병 신염과는 달리 사구체간질에서의 IgA 등의 면역 복합체의 침착은 없었으며, 국소 반월상 사구체신염 소견을 보였다. 그리고 추가적인 면역혈청 검사를 통해 p-ANCA 양성을 확인함으로써 현미경적 다발혈관염을 진단할 수 있었다.

본 증례에서 보듯이, 소아에서 흔한 혈관염인 Henoch-Schönlein 자반병의 임상양상을 보일 경우, 비슷한 증상을 보이지만 예후가 불량한 현미경적 다발혈관염 또는 다른 혈관염을 염두에 두고 환자를 보는 것이 중요하다. 왜냐하면 다른 혈관염의 초기 증상이 Henoch-Schönlein 자반병의 임상증상과 흡사하며, 단백뇨, 현미경적 혈뇨로 나타나는 Henoch-Schönlein 자반병 신염과 현미경적 다발혈관염과 같은 신장 침범 혈관염과는 임상적으로 구분하기 힘들다. 그러나 이 질환은 거의 대부분 급속 진행성 사구체신염으로 처음 진단되므로, 환자를 조기에 찾아내서 사구체 기능이 떨어지기 전에 적극적인 치료를 시작하는 것 필요

하다. 국외의 경우, 본 증례처럼 Henoch-Schönlein 자반병처럼 보였지만 현미경적 다발혈관염으로 진단된 경우[18]와 Henoch-Schönlein 자반병과 현미경적 다발혈관염이 병발한 경우도 있었다[19]. 그러므로 소아에서 자반, 복통, 관절통 증상으로 환자가 왔을 때, ANCA 등의 검사를 통하여 Henoch-Schönlein 자반병 이외의 다른 혈관염과의 감별이 중요하며, 특히 단백뇨와 현미경적 혈뇨와 같은 신장 증상이 지속되면 감별진단을 위해 신장 조직검사가 필요하다. 아울러 현미경적 다발혈관염의 국내에서의 증례가 적으므로 국내에서 같은 증례를 통한 대단위 연구를 통해 본 질환에 대한 경과 과정, 치료 등에 대한 전향적 연구가 필요할 것으로 여겨진다.

요약

Henoch-Schönlein 자반병 신염과 유사한 증상을 가지는 10세 여자에게 발생한 급격한 신기능 저하를 동반하지 않은 현미경적 다발혈관염 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 이 혈관염의 경우, 진단 시점 또는 치료 시작할 때의 신장기능 저하가 심할수록 병의 예후가 나쁘므로[20], 사구체 여과율이 떨어지기 전에 빠른 진단과 치료가 필요하다. Henoch-Schönlein 자반병이 의심될 경우 단백뇨와

혈뇨가 지속되면, 다른 혈관염과의 감별을 위해 ANCA, 신장 조직검사가 도움을 줄 것으로 생각된다.

References

- 1) Peco AA, Bonaci NB, Basta JG, Kostic M, Markovic LJ, Nikolic M, et al. Childhood microscopic polyangiitis associated with MPO-ANCA. *Pediatr Nephrol* 2006;21:46-53.
- 2) Guillevin L, Durand-Gasselin B, Cevallos R, Gayraud M, Lhote F, Callard P, et al. Microscopic polyangiitis: clinical and laboratory findings in eighty-five patients. *Arthritis Rheum* 1999; 42:421-30.
- 3) Savage CO, Winearls CG, Evans DJ, Rees AJ, Lockwood CM. Microscopic polyarteritis: presentation, pathology and prognosis. *Q J Med* 1985;56:467-83.
- 4) Uhm WS. ANCA associated vasculitis. *J Korean Rheum Assoc* 2010;17:108-32.
- 5) Jayne D, Rasmussen N, Andrassy K, Bacon P, Tervaert JW, Dadonienė J, et al. A randomized trial of maintenance therapy for vasculitis associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies. *N Engl J Med* 2003;349:36-44.
- 6) Davson J, Ball J, Platt R. The kidney in periarteritis nodosa. *Q J Med* 1948;17:175-202.
- 7) 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* 1994;37:187-92.
- 8) Seo P, Stone JH. The antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. *Am J Med* 2004;117:39-50.
- 9) Lee JE, Chae YS, Lee OK, Lee DY. A Case of microscopic polyangiitis presented as pulmonary hemorrhage and rapidly progressive glomerulonephritis. *J Korean Pediatr Soc* 1999; 42:274-8.
- 10) Kwon HS, Lee YM, Kim JH, Kim PK, Kang HY, Hong SW, et al. A Case of microscopic polyangiitis with pulmonary hemorrhage and rapidly progressive glomerulonephritis. *J Korean Soc Pediatric Nephrol* 2001;5:213-8.
- 11) Hattori M, Kurayama H, Koitabashi Y. Antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated glomerulonephritis in children. *J Am Soc Nephrol* 2001;12:1493-500.
- 12) Jeong MJ, Kim TW, Im JY, Jeong JS, Park MR, Kim TW, et al. Microscopic polyangiitis presenting as membranoproliferative glomerulonephritis. *J Korean Rheum Assoc* 2010;17:321-5.
- 13) Akioka Y, Hattori M, Kawaguchi H, Ito K. A case of chronic relapsing ANCA-associated microscopic polyangiitis successfully treated with plasma exchange. *Ther Apher Dial* 2004;8: 223-6.
- 14) Yuksel S, Yalcinkaya F, Ozcakar ZB, Acar B, Tulunay O, Ekim M. A girl with microscopic polyangiitis: an unexpected clinical course with long-term follow-up. *Pediatr Nephrol* 2005;20: 694-5.
- 15) Jindal G, Cruz SD, Punia RP, Kaur R. Refractory anemia as a presenting feature of microscopic polyangiitis: a rare vasculitis in children. *Indian J Pediatr* 2011;78:1287-9.
- 16) Pusey CD, Rees AJ, Evans DJ, Peters DK, Lockwood CM. Plasma exchange in focal necrotizing glomerulonephritis without anti-GBM antibodies. *Kidney Int* 1991;40:757-63.
- 17) Mansi IA, Opran A, Rosner F. ANCA-associated small vessel vasculitis. *Am Fam Physician* 2002;65:1615-20.
- 18) Maejima H, Shirai K, Shimamura Y, Harada H, Eto H. Microscopic polyangiitis presenting urticarial erythema and Henoch-Schönlein purpura: two case reports. *J Dermatol* 2004;31: 655-60.
- 19) Nagasaka T, Miyamoto J, Ishibashi M, Chen KR. MPO-ANCA- and IgA-positive systemic vasculitis: a possibly overlapping syndrome of microscopic polyangiitis and Henoch-Schönlein purpura. *J Cutan Pathol* 2009;36:871-7.
- 20) Savage CO. ANCA-associated renal vasculitis. *Kidney Int* 2001;460:1614-27.