

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회

일자 : 2021년 10월 22일(금)

진행 : Online Web Seminar



대한소아신장학회

THE KOREAN SOCIETY OF
PEDIATRIC NEPHROLOGY

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회 초록집



일자: 2021년 10월 22일(금)

진행: Online Web Seminar

주최: 대한소아신장학회

후원: 대한소아청소년과학회, 아스텔라스(주), 종근당(주),
FMC(주), 한독(주), SK케미칼(주), 한국교와기린,
한국페링제약(주), 안국약품



종근당

타크로벨[®]정 2mg

국내 유일 타크로리무스

2mg



타크로벨 정 2mg은 국내 유일 고함량 Tacrolimus Tablet 제형으로,
자가면역질환 환자의 복약 편의성 까지 고려한 제품입니다.

크기는 동일하게 함량은
두 배로





OPTIMIZE TROUGH LEVEL START LIFE-LONG JOURNEY



forlax[®]

생후 6개월 이상 만 8세 미만 **소아 변비 치료제**




Product Information

제품명	forlax [®] 4g	forlax [®] 10g
성분 · 함량	1포 중 폴리에틸렌글리콜(Polyethylene glycol) 4000 4g	1포 중 폴리에틸렌글리콜(Polyethylene glycol) 4000 10g
성상	백색의 가루로 과일향이 있으며 물에 녹이면 투명한 액이 되며 오렌지와 그레이프푸르트의 약한 산미가 있다.	
효능 · 효과	소아의 변비 증상 치료	성인 및 8세 이상의 어린이 변비 증상 치료
용법 · 용량	<ul style="list-style-type: none"> • 생후 6개월에서 만 8세의 소아 : 폴리에틸렌글리콜4000으로서 나이에 따라 다음과 같이 복용한다. (일일 복용량은 임상 반응에 따라 적절히 조정가능하다.) - 생후 6개월 ~ 만 1세 → 1포(4g) - 만 1 ~ 4세 → 1 ~ 2포(4 ~ 8g) - 만 4 ~ 8세 → 2 ~ 4포(8 ~ 16g) <p>이 약을 한 포당 50mL의 물에 녹여서 복용한다. 하루 1포를 복용할 경우 아침에 복용하며, 하루 1포보다 초과하여 복용할 경우 아침과 저녁에 나누어서 복용한다. 이 약의 효과는 복용 후 1 ~ 2일(24 ~ 48시간) 내에 나타난다. 소아에게는 이 약을 3개월 이상 투여하지 않도록 하며, 치료에 의해 유도된 장운동의 회복은 생활습관 및 식이요법으로 유지되어야 한다. 이 약의 투여 전에 기질적인 장애가 있는지를 확인해야 한다. 이 약의 투여로도 증상이 개선되지 않으면 다른 원인을 의심해야 한다. 만 2세 미만 소아에 대한 자료는 제한적이다.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • 성인 및 8세 이상의 어린이 : 폴리에틸렌글리콜4000으로서 1일 10 ~ 20g (1 ~ 2포)를 복용한다. 증상에 따라 특히 어린이는 이틀마다 10g (1포)를 복용할 수 있다. 한 컵의 물에 이 약 10g (1포)를 녹여서 복용한다. 오전에 복용할 것을 권장하며, 이 약의 효과는 복용 후 1 ~ 2일(24 ~ 48시간) 내에 분명하게 나타난다. 어린이에게는 이 약을 3개월 이상 투여하지 않도록 한다. 치료에 의해 유도된 장운동의 회복은 생활습관 및 식이요법으로 유지되어야 하며, 이 약의 투여 전에 기질적인 장애가 있는지를 분명히 확인해야 한다. 이 약의 투여로도 증상이 개선되지 않으면 다른 원인을 의심해야 한다.
저장방법	기밀봉기, 실온(1~30°C) 보관	

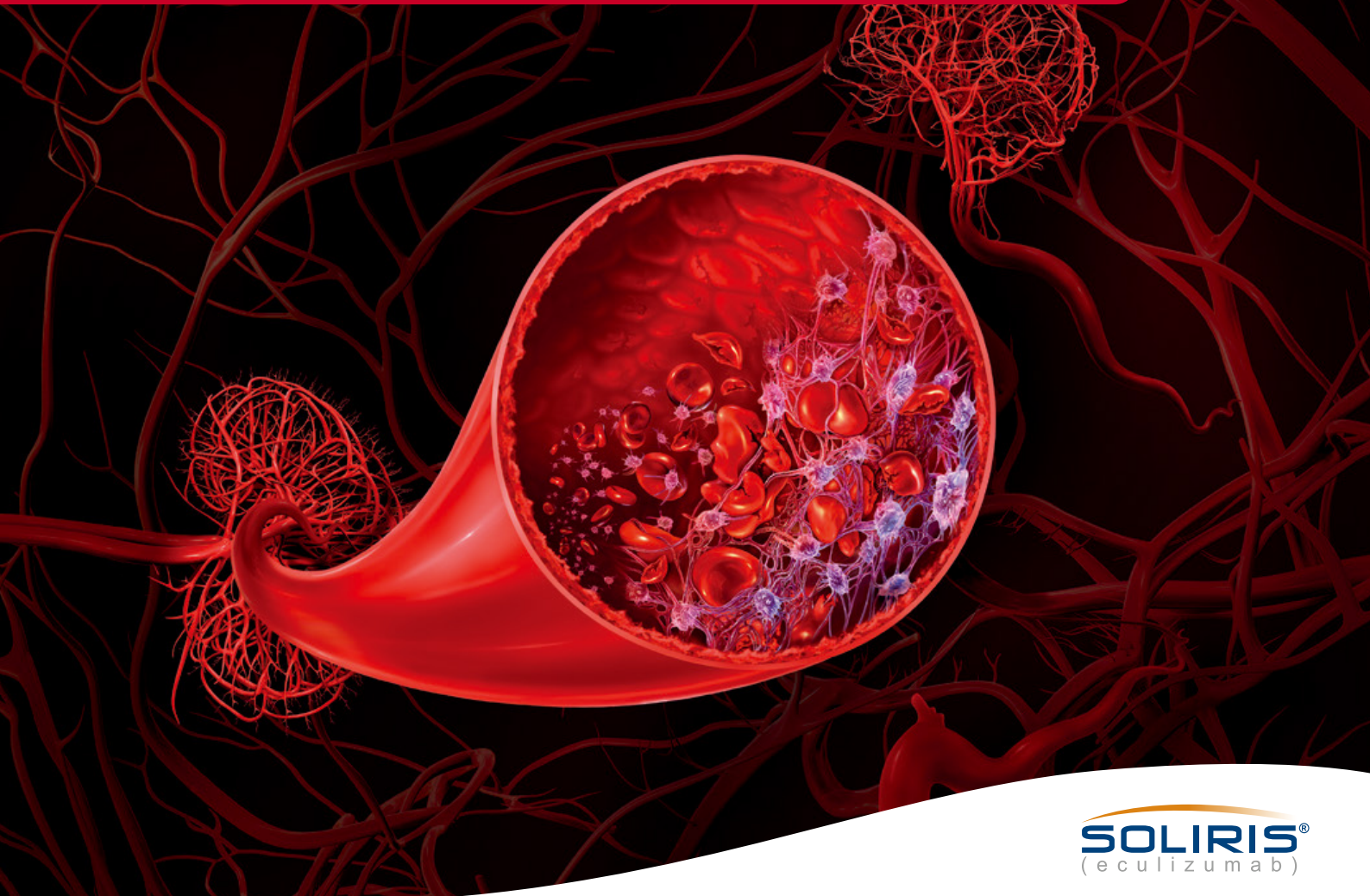


※ 더 자세한 내용은 제품설명서를 참고바랍니다.

 인국약품(주)

Patients with aHUS can be at continuous risk of the life-threatening consequences of unpredictable complement-mediated TMA^{1,2}

Chronic, uncontrolled complement activity in aHUS leads to ongoing endothelial injury, organ damage, and sudden death^{2,3}



References: 1. Laurence J. Clin Adv Hematol Oncol. 2016;14(suppl 11):1-15, 2. Legendre CM, et al. N Engl J Med. 2013;368:2169-2181, 3. Noris M, et al. Nat Rev Nephrol. 2012;8:622-633.



Selected prescribing information **전문약품**

[제품명] 솔리리스 주 [조성] 1바이알(30mL) 중 에쿨리주맙 300mg [효능·효과] 1) 발작성 야간 혈색소뇨증(PNH: Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria) 용혈을 감소시키기 위한 발작성 야간 혈색소뇨증(PNH: Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria) 환자의 치료. 수혈 이력과 관계없이, 높은 질병 활성도를 의미하는 임상 증상이 있는 환자의 용혈에 임상적 이익이 확립되었다. 2) 비정형 용혈성 독증후군(aHUS: atypical Hemolytic Uremic Syndrome) 보체 매개성 혈전성 미세혈관병증을 억제하기 위한 비정형 용혈성 독증후군(aHUS: atypical Hemolytic Uremic Syndrome) 환자의 치료. 사용제한: 시가(Shiga) 독소 생성 대장균에 의한 용혈성 독증후군(STEC-HUS) 환자 대상의 적용을 권장하지 않는다. 3) 전신성 중증 근무력증(Generalized Myasthenia Gravis) 항아세틸콜린 수용체 항체 양성인 환자의 불응성 전신성 중증 근무력증(Refractory Generalized Myasthenia Gravis)의 치료. 4) 시신경 척수염 범주 질환(Neuromyelitis optica spectrum disorder) 항아코우마빈-4(ACP-4) 항체 양성인 환자의 시신경 척수염 범주 질환(NMOSD: Neuromyelitis optica spectrum disorder)의 치료 **[용법·용량]** 심각한 감염에 대한 위험을 줄이기 위해서 환자들은 최신의 백신 접종 지침(Advisory Committee on Immunization Practices(ACIP) recommendations)에 따라 백신 접종을 해야 한다. (사용상의 주의사항 1. 경고 항체) 이 약은 정맥투여되어야 하며 급속정맥투여(V push) 또는 일시정맥투여(V bolus)로 투여해서는 안된다. (성인) 1) 발작성 야간 혈색소뇨증(PNH): 첫 4주간은 매 7일마다 600 mg, 네 번째 용량 투여 7일 후에 다섯 번째 용량으로 900 mg을 투여하고, 그 후부터는 매 14일마다 900 mg을 투여한다. 이 약은 권장 투여량과 일정에 맞게 투여, 혹은 예정된 일정의 2일 전/후로 투여되어야 한다. 2) 비정형 용혈성 독증후군(aHUS) 및 불응성 전신성 중증 근무력증(Refractory gMG) 및 시신경 척수염 범주질환(NMOSD): 첫 4주간은 매 7일마다 900 mg, 네 번째 용량 투여 7일 후에 다섯 번째 용량으로 1200 mg을 투여하고, 그 후부터는 매 14일마다 1200 mg을 투여한다. (소아) 1) 비정형 용혈성 독증후군(aHUS) 만 18세 미만의 aHUS 환자일 경우, 체중에 따라 권장 일정으로 투여한다. (제품정보 원문 용법·용량 [표 2] PE/PI 이후) **[사용상의 주의사항]** 1. 경고 중대한 수막구균 감염 작용기전으로 인하여 이 약의 사용은 중대한 수막구균 감염(매일종 그리고/또는 뇌수막염)에 대한 환자의 감수성을 증가시킨다. 이 약의 투여 환자에서 치명적이고 생명을 위협하는 수막구균 감염이 발생하였다. 수막구균 감염은 어느 혈청군에 의해서도 발생할 수 있지만, 이 약의 투여 환자들은 흔하지 않은 혈청군(X 등)에 의한 감염이 발생할 수 있다. 감염의 위험성을 낮추기 위하여, 이 약의 치료 기간 동안에 인 한 위험성이 수막구균 감염 발생의 위험성보다 큰 경우를 제외하고는 모든 환자들은 반드시 이 약의 투여 시작 최소한 2주 전에 수막구균 백신을 투여하여야 한다. 만약 접종 받지 않은 환자가 긴급히 이 약의 치료를 받아야 하면, 최대한 빨리 수막구균 백신을 투여 받아야 한다. 수막구균 백신 접종 이후 2주 이내 이 약을 투여할 경우, 4기 수막구균 백신 접종 이후 2주 동안 적절한 예방적 항생요법으로 치료 받아야 한다. 흔한 병원성 수막구균 혈청군을 예방하기 위하여 가능하다면 혈청군 A, C, W, Y135, B에 대한 백신이 권장된다. 환자들은 백신 사용을 위한 최신의 백신 접종 지침(Advisory Committee on Immunization Practices(ACIP) recommendations)에 따라 백신을 접종 혹은 재접종 받아야 한다. 백신 접종은 보체를 더욱 활성화시킬 수 있다. 결과적으로, PNH, aHUS, 불응성 gMG 및 NMOSD를 포함한 보체 매개 질환을 가진 환자들은 용혈(PNH의 경우) 또는 중증 근무력증의 악화(불응성 gMG의 경우) 또는 재발(NMOSD의 경우)과 같은 그들의 기저 질환의 징후 및 증상이 증가하는 경향을 할 수 있다. 따라서, 자정에 따른 백신 접종 이후 질환의 중증도에 대해 면밀히 관찰되어야 한다. 백신 접종은 수막구균 감염 위험을 줄일 수 있지만, 완전한 예방에는 않는다. 적절한 항생제 사용에 대한 공식 지침(예: 국내 성인 세균성 수막염의 임상진료지침 권고안 등)을 고려하여야 한다. 수막구균 감염의 초기 징후나 증상이 나타나지 않으면서 완화된 감염이 의심되면 즉시 감시하여야 한다. 환자는 이러한 징후와 증상 및 즉시 치료를 받는 절차에 대해 안내 받아야 하며, 담당 의사는 반드시 환자가 이 약의 치료 기간 동안에 상의하여야 한다. 수막구균 감염은 초기에 발견하고 치료하지 않으면 급격히 치명적이거나 생명을 위협하게 될 수 있다. 중대한 수막구균 감염을 치료하는 환자는 이 약의 투여를 중지하도록 한다. 2. 다음 환자에는 투여하지 말 것 1) 이 약의 주성분, 무린 단백질 또는 기타 구성성분에 과민반응이 있는 환자 2) 치료되지 않은 중대한 수막구균(Neisseria meningitidis) 감염 환자 3) 수막구균(Neisseria meningitidis) 백신을 현재 접종하지 않은 환자 또는 백신 접종 이후 2주 동안 적절한 예방적 항생요법으로 치료를 받지 않은 환자가 이 약의 치료를 늦추는 것이 수막구균 감염을 일으키는 것보다 중대하지 않은 경우 3. 다음 환자에는 신중히 투여할 것 1) 기타 전신 감염: 적혈구전으로 인하여 이 약의 치료는 활성 전신 감염이 있는 환자들에게 주의하여 투여하여야 한다. 이 약은 말단 보체 활성을 차단하므로 환자들은 감염, 특히 Neisseria 및 패상성 세균(encapsulated bacteria) 감염에 대한 감수성이 증가할 수 있다. 패상성 세균 감염을 포함하는 N. meningitidis의 Neisseria 종에 의한 중대한 감염이 보고되었다. 잠재적인 중대한 감염과 그 증상 및 징후에 대한 인식을 높이기 위하여 환자들 중보체 활성을 억제하는 약제에 대한 위험성이 있는 환자는 정기적인 감사를 받고한다. 더욱이, 면역력이 약화된 환자도 종종 구강 질환에서 아스페르길루스 감염이 발생하였다. 이 약을 투여 받는 소아는 폐렴연쇄상구균(Streptococcus pneumoniae)과 인플루엔자 A형 B형(Haemophilus influenzae type b(Hib))에 의해 중대한 감염을 일으킬 위험이 증가할 수 있다. 폐렴연쇄상구균(Streptococcus pneumoniae)과 인플루엔자 A형 B형(Haemophilus influenzae type b(Hib))에 의한 감염을 예방하기 위해 최신의 백신 접종 지침에 따라 백신 접종을 받도록 한다. 전신 감염이 있는 환자에게 이 약을 투여할 때는 주의하도록 한다. 예열리주맙에 알레르기 유전자형을 가진 환자에게 추가적인 백신 접종이 필요한 경우, 이 약 투여에 따른 백신 접종 시기를 신중히 고려하여야 한다. 2) 살균성 검사 결과 고나드럼-PNH 환자는 LDH 수치를 확인하여 혈관 내 용혈을 관찰, aHUS 환자는 혈소판 수, 혈청 LDH, 혈청 크레아티닌을 측정하여 미세혈관병증 여부를 관찰하여야 하며, 유지기간 동안 권장 투여일정(14±2일)에서 중보체 용량 조절이 필요할 수 있다(매 12일까지). 4. 약물이상반응 시 판 후 보고 및 원료품 임상시험에서 보고된 약물이상반응(발생률 1% 이상 발해): 매우 흔하게(≥ 1/10) - 두통, 흔하게(≥ 1/100 ~ (1/10)) - 폐렴, 상기도감염, 비인두염, 기린두염, 요로 감염, 구강 헤르페스, 백혈구감소증, 변형, 불면, 현기증, 마그네슘, 고혈압, 기침, 입만두통, 설사, 구토, 구역, 복부통증, 발진, 탈모, 소양증, 관절통, 근육통, 열, 피로감, 인플루엔자 유사질환(모든 임상시험에서 가장 흔한 이상반응은 수막구균 패혈증이었다. 이는 이 약으로 치료받은 환자에서 수막구균 패혈증의 흔한 증상이었다. 수막구균 패혈증의 징후와 증상에 대해 환자에게 알리고 즉시 의료 조치를 받을 것을 환자에게 권고하여야 한다. Neisseria gonorrhoeae, Neisseria sicca/ subflava, Neisseria spp unspecified) 인 한 패혈증을 포함하여 Neisseria 종의 다른 사례들이 보고되었다. [제조된] 일렉시온 [수입판매원] (주)한독 [최종개정일] 2021-02-16 **보다 자세한 정보는 제품 설명서를 참조하십시오.**

Improving lives together

프레제니우스메디칼케어는
신대체요법을 받는 환자를 위해
우수한 투석 제품과 서비스를
제공하는 세계 최대 규모의
투석전문기업입니다

프레제니우스메디칼케어는 수십 년간
축적된 전문성과 경험을 바탕으로
우리의 비전을 실현하고자 합니다 -
Creating a future worth living.
For patients. Worldwide. Every day.

(주)프레제니우스메디칼케어코리아

07320 서울특별시 영등포구 여의대로 24

(여의도동, FK타워 14층)

Telephone: 02-2146-8800

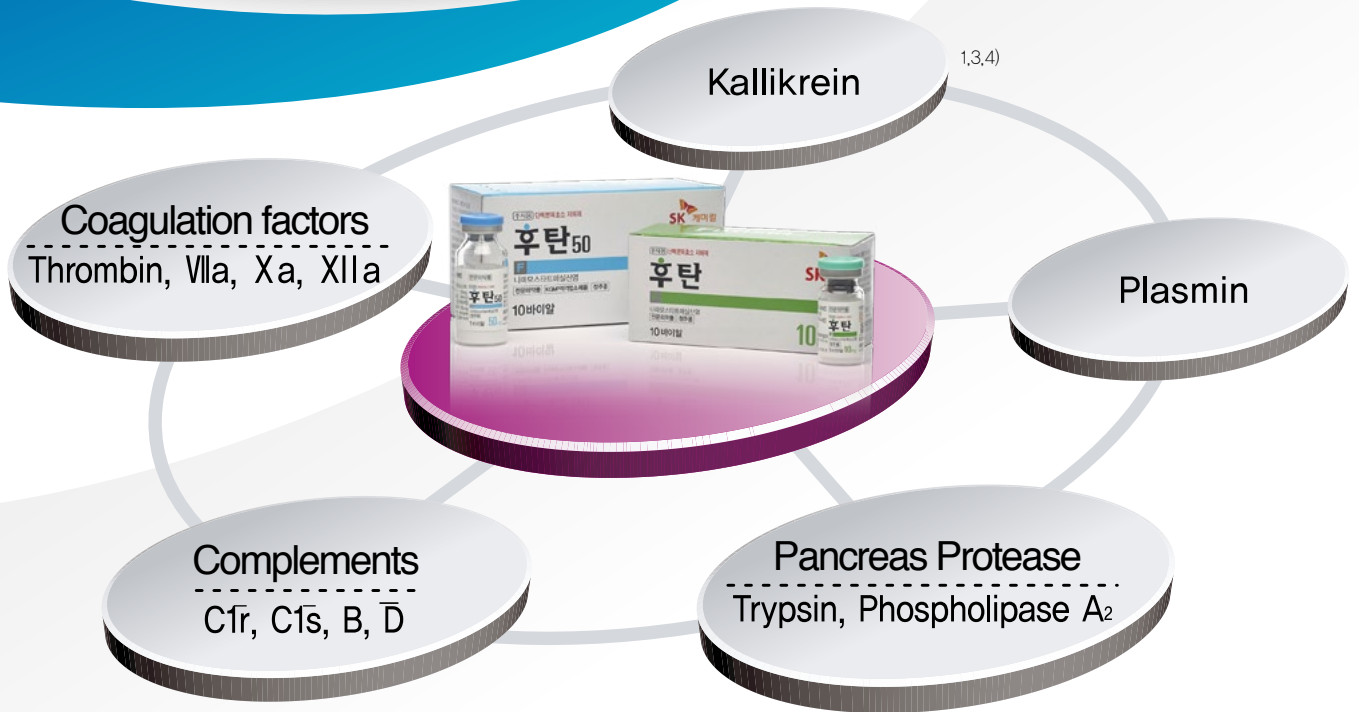
Fax: 02-3453-9213

www.freseniusmedicalcare.asia

Potent Protease Inhibitor^{1,2)}

FUTHAN Inj.

Nafamostat Mesilate
Since 2004.06.01⁵⁾



주사용후탄 제품요약정보⁵⁾

전문의약품

【제품명】 주사용후탄(나파모스타트메실산염) · 주사용후탄50(나파모스타트메실산염) **【원료약품 및 그 분량】** 이 약 10바이알 중 주사용후탄 유효성분: 나파모스타트메실산염(JP)···10mg · 주사용후탄50 유효성분: 나파모스타트메실산염(JP)···50mg **【효능·효과】** 주사용후탄: 1. 췌염의 급성증상(급성췌염, 만성췌염의 급성 악화기, 수술후의 급성췌염, 췌관조영술 후의 급성췌염, 외상성 췌염)의 개선 2. 파종혈관내응고증(DIC) 3. 출혈성 병변 또는 출혈경향을 갖는 환자의 혈액체외순환시 관류혈액 응고방지(혈액투석 및 혈장분리반출술) · 주사용후탄50: 1. 파종혈관내응고증(DIC) 2. 출혈성 병변 또는 출혈경향을 갖는 환자의 혈액체외순환시 관류혈액 응고방지(혈액투석 및 혈장분리반출술) **【용법·용량】** 가. 투여방법: 1. 췌염의 급성증상의 개선: 보통 1회 나파모스타트메실산염으로서 10mg을 5% 포도당주사액 500mL에 용해하고 약 2시간에 걸쳐 1일 1~2회 정맥내로 점적투여한다. 증상에 따라 적의 증감한다. 2. 파종혈관내응고증(DIC): 보통 1일량을 5% 포도당주사액 1,000mL에 용해하여 나파모스타트메실산염으로서 매시 0.06~0.20mg/kg을 24시간에 걸쳐 정맥내로 지속투여한다. 3. 출혈성 병변 또는 출혈경향을 갖는 환자의 혈액체외순환시 관류혈액 응고방지: 보통 체외순환개시에 앞서 나파모스타트메실산염으로서 20mg을 소량의 5% 포도당주사액이나 주사용수에 용해한 후 생리식염액 500mL에 용해한 액으로 혈액회로내를 세정·충진하고 체외순환개시 후에는 나파모스타트메실산염으로서 매시 20~50mg을 5% 포도당주사액에 용해하여 항응고제 주입라인에 지속주입한다. 증상에 따라 적의 증감한다. 임상결과에서는 평균 투여용량이 매시간 35mg이었다. 나. 주사액의 조제: 이 약을 투여하기 위해서는 다음의 순서로 주사액을 조제한다. 1. 췌염의 급성증상의 개선에 사용하는 경우: 1) 10mg 바이알에 1mL 이상의 5% 포도당주사액 또는 주사용수를 가하여 완전히 용해한다. 2) 용해한 액을 5% 포도당주사액 500mL에 혼합한다. 2. 파종혈관내응고증(DIC)에 사용하는 경우: 1) 10mg 바이알에는 1mL 이상, 50mg 바이알에는 5mL 이상의 5% 포도당주사액 또는 주사용수를 가하여 완전히 용해한다. 2) 용해한 액을 5% 포도당주사액 1,000mL에 혼합한다. 3. 출혈성 병변 또는 출혈경향을 갖는 환자의 혈액체외 순환시 관류혈액 응고방지에 사용하는 경우: 1) 혈액회로내로 세정·충진 (1) 10mg 바이알에는 1mL 이상, 50mg 바이알에는 5mL 이상의 5% 포도당주사액 또는 주사용수를 가하여 완전히 용해한다. (2) 용해한 액을 항응고제 지속주입기의 용량에 맞게 5% 포도당주사액으로 희석한다. 4. 용해시의 주의: 백탁 또는 결정이 석출될 수 있으므로 생리식염액 및 무기염류를 함유한 용액을 바이알에 직접 가해서는 안된다. **【사용상의 주의사항】** 1. 경고, 쇼크, 아나필락시스양 증상이 나타날 수 있으므로 이 약에 대한 과민증의 병력에 대하여 충분히 문진해야 한다. 또한 이 약 투여에 의해 쇼크가 발생할 경우에 대비하여 구급처치를 행할 준비를 하고 충분히 관찰하여 이러한 증상이 발생할 경우에는 즉시 투여를 중지하고 적절한 처치를 해야 한다. 2. 다음 환자에는 투여하지 말 것. 이 약에 대하여 과민증의 병력이 있는 환자 (후략) **【제조자】** 유한양행 충북 청원군 오창읍 연구단지로 219 · 팜믹스㈜ 충남 천안시 서북구 직산읍 거리마길 33 **【제조/외과, 판매자】**에스케이제약(주) 경기도 성남시 분당구 판교로 310 2018.05.28 개정

※ 처방하시기 전 제품설명서 전문을 참고하십시오. 최신 허가사항에 대한 정보는 '식품의약품안전처 의약품안전나라 (<https://nedrug.mfds.go.kr/index>)'에서 확인할 수 있습니다.

References 1. Iwaki M et al. Pharmacological studies of FUT-175, nafamostat mesilate. V. Effects on the pancreatic enzymes and experimental acute pancreatitis in rats. Jpn J Pharmacol, 1986 Jun;41(2):155-62 2. Mori S et al., J Pharmacol Sci, 2003 Aug;92(4):420-3. 3. Hitomi Y et al. Inhibitory effect of a new synthetic protease inhibitor (FUT-175) on the coagulation system, Haemostasis, 1985;15(3):164-8. 4. Fujii S et al. New synthetic inhibitors of C1r, C1 esterase, thrombin, plasmin, kallikrein and trypsin, Biochim Biophys Acta, 1981 Oct 13;661(2):342-5. 5. 주사용후탄 허가정보, 의약품안전나라 [Cited 2020.06.11] Available from : <https://nedrug.mfds.go.kr/>



CRYSVITA[®] is a new fully human monoclonal antibody for X-linked hypophosphataemia (XLH) that binds to and inhibits the excess activity of FGF23¹

CRYSVITA demonstrates rapid and significant improvements in clinical outcomes in children with XLH^{2,3*}



Substantial healing of rickets^{2,3}
(72% vs 6% with conventional therapy)³



Improved growth, mobility and reduced pain^{2,3}



Improved biochemical markers^{2,3}

FGF23, fibroblast growth factor 23.

*Based on a Phase 2 and a Phase 3 study. In the Phase 2 study, 52 children with XLH aged 5–12 years were randomised to receive CRYSVITA either every 2 weeks or every 4 weeks (dose was titrated according to serum phosphorus concentration). In the Phase 3 study, 61 children with XLH aged 1–12 years were randomised to receive either CRYSVITA (0.8 mg/kg starting dose, administered every 2 weeks) or conventional therapy (oral phosphate and vitamin D). In both studies, change in rickets was assessed at 40 weeks.

1. Kyowa Kirin Limited. CRYSVITA (burosumab). Summary of Product Characteristics. February 2019; 2. Carpenter TO, et al. N Engl J Med. 2018;378:1987–98; 3. Imel EA, et al. Lancet. 2019;393:2416–27.

CRYSVITA Solution for Injection 10 mg, 20mg, 30mg (Burosumab, Genetical Recombination)

[Product Summary] Burosumab is a recombinant human monoclonal antibody, and is composed of a variable region of anti-human fibroblast growth factor 23 antibody and a constant region of human IgG1. Burosumab is produced from ovary cells of dihydrofolate reductase-deficient Chinese hamster. Burosumab is a glycoprotein composed of two molecules of heavy chain (γ1 chain) consisting of 447 amino acid residues and two molecules of light chain (κ chain) consisting of 213 amino acid residues. **[Indication]** FGF23-related hypophosphataemic rickets

and osteomalacia **[Dosage and Administration]** If an oral phosphorus formulation or activated vitamin D3 formulation is administered, these drugs should be discontinued one week before starting this drug, and administration of this drug should be initiated after confirming the serum phosphorus concentration falls below the reference lower limit. **[Manufacturer]** Kyowa Kirin Co., Ltd., Takasaki Plant, Piramal Healthcare UK Ltd. **[Importer]** Kyowa Kirin Korea Co., Ltd. 11F, Asia Tower, 430, Nonhyeon-ro, Gangnam-gu, Seoul (82-2-3471-4321)

*자세한 품목 허가사항은 업계 홈페이지 또는 식품의약품안전처 의약품안전나라 (<https://nedrug.mfds.go.kr/index>) 참조



인사말

대한소아신장학회 회원 여러분 안녕하십니까.

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회 온라인 심포지엄을 소개드립니다.

이번 학회에는 제 1주제로 우리가 늘 고민하는 스테로이드 저항성 신증후군과 알포트 증후군에 대한 IPNA 가이드 라인과, IgA 신증에 대한 KDIGO 가이드라인에 대한 소개와 제 2주제로 혈뇨의 진단적 접근에 대한 소아청소년과와 비뇨의학적 관점에 대한 토의, 제 3주제로 학회 협연연구에 대한 소개가 준비되어있습니다.

활기찬 토론을 통해 올해에도 연구자 여러분들의 진료와 학문에 도움이 되는 장이 되실 것으로 확신합니다. 여러 회원 여러분의 건강을 기원하며 많은 관심과 참여를 부탁드립니다.

대한소아신장학회 이사장 **하 태 선**

회 장 **남궁미경**

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회

- 일자: 2021년 10월 22일(금)
- 진행: Online Web Seminar

Program

대한소아청소년과학회 신장분과 연제발표

시간	프로그램	좌장 / 연자
10:10 - 11:10	신장분과 연제발표 1 (신장-O-001 - 008)	좌장: 신재일(연세의대), 김수진(인하의대)
11:10 - 12:10	신장분과 연제발표 2 (신장-O-008 - 016)	좌장: 이정원(이화의대), 이현경(강원의대)
상시 공개	ePoster	평가: 임형은(고려의대)
12:10 - 13:10	점심식사	

- ePoster는 학회 기간 중 상시 공개되며, 발표 시간은 따로 없습니다.
- 점심식은 학회에서 제공되지 않습니다.

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회

진행: 학술대회 강희경(서울의대)

시간	프로그램	좌장 / 연자
13:10 - 13:25	정기총회	
13:25 - 13:30	개회사	대한소아신장학회 회장 남궁미경
심포지움 I (가이드라인)		좌장: 하태선(충북의대)
13:30 - 14:00	Steroid resistant nephrotic syndrome	강희경(서울의대)
14:00 - 14:30	Alport syndrome	김지현(서울의대)
14:30 - 15:00	IgA nephropathy	서진순(가톨릭의대)
15:00 - 15:15	Q&A	
심포지움 II (혈뇨)		좌장: 이주훈(울산의대)
15:15 - 15:45	혈뇨의 원인과 검사_소아과적 접근	현혜선(가톨릭의대)
15:45 - 16:15	소아 혈뇨의 접근_비뇨의학과	임영재(서울의대) 소아비뇨의학과
16:15 - 16:30	Q&A	
심포지움 III (협연연구)		좌장: 조민현(경북의대)
16:30 - 16:35	한국 투석환자 등록사업_소아	김지현(서울의대)
16:35 - 16:50	유전 신질환 registry	이지원(질병관리청 희귀질환관리 과장)
16:50 - 17:10	국내 루푸스 신염의 임상적 특성	박유진(한림의대)
17:10	폐회사 및 사진촬영	대한소아신장학회 이사장 하태선

연제발표 1

- 신장-O-001. 소아에서 요로 감염을 진단하기 위한 소변 비중에 따른 소변 호중구 젤라티나아제 관련 리포칼린 및 농뇨의 예측 가능성
..... 김도영, 임형은, 유기환 / 3
- 신장-O-002. 소아기 열성 요로감염에서 방광요관역류의 예측인자로서 Delta neutrophil index의 유용성에 대한 단일기관연구
..... 김재은, 오준석, 정승연, 윤정민, 고경옥, 천은정 / 5
- 신장-O-003. 심한 방광요관역류가 있는 환아에서 신반흔 발생의 예후 인자
..... 오재혁, 정현주, 배기수, 이수진 / 9
- 신장-O-004. 생후 6개월 미만의 열성 요로감염 영아에서 병원체 식별에 있어 16S 리보솜 RNA 유전자 시퀀싱의 역할
..... 최재홍, 김윤주, 한경희, 윤영미 / 9
- 신장-O-005. 소아와 성인 루푸스 신염의 보체계 활성화 양상의 차이
..... 박민지, 이채원, 장혜민, 조민현, 한만훈, 김미선, 김용진 / 11
- 신장-O-006. 소아기 발병 면역복합체 연관 막증식 사구체 신염과 보체 연관 C3 사구체 병증의 임상적 특성 비교
..... 정지원, 이주훈, 박영서, 조해연 / 13
- 신장-O-007. 다양한 신질환의 유전 진단에 있어서 전장유전체분석의 임상적 효용과 진단적 가치
..... 정지원, 이주훈, 박영서, 이범희, 강희경, 조희연 / 15
- 신장-O-008. 마제신 환자들의 특성: 25년간의 경험
..... 강미현, 장미영, 이지원 / 17

연제발표 2

- 신장-O-009. Angiotensin II induces oxidative podocyte injury via the upregulation of Nox4
..... 하태선 / 19
- 신장-O-010. 특발성 신증후군에서 초기 스테로이드 요법의 선택적 적용: 전향적 다기관 연구의 예비 보고서
..... 은정관, 박민지, 장혜민, 조민현, 홍석진, 송지연, 하일수, 강희경, 안요한, 김성현, 백희선, 장경미, 양은미, 한경희 / 21

신장-O-011. 소아 신증후군 환자에서의 리톡시맙 장기 투약의 효용성과 안정성
..... 최나예, 민지수, 이현주, 강희경, 안요한, 김지현 / 23

신장-O-012. 대한민국에서의 선천성 신증후군; 진료의뢰 병원에서의 지난 20년간의 경험
..... 이현주, 민지수, 안요한, 강희경 / 25

신장-O-013. Particulate Matter disrupts vitamin D signaling and activates the renin angiotensin system
inappropriately in human renal proximal tubular epithelial cells
..... 임형은, 최의경, 남윤정, 유기환 / 27

신장-O-014. 국내 청소년에서 조직검사로 확인된 신세관사이질신염의 발견의 증가
..... 민지수, 이현주, 강희경, 안요한, 김지현 / 29

신장-O-015. 학령전기 아동에서의 신석회증에 대한 단일기관 후향적 연구
..... 우현아, 민지수, 이현주, 안요한, 강희경, 이현경 / 31

신장-O-016. 소아 기혈만 증후군의 유전형과 표현형에 관한 연구
..... 조명현, 정해일, 박평강, 안요한, 강희경 / 33

포스터발표

신장-P-196. 소아청소년 급성신손상 환자의 전향적 코호트 연구
..... 신화진, 강희경, 안요한, 민지수, 이현주 / 35

신장-P-197. 소아에서 발병한 신증후군 환자의 장기 예후
..... 서진순, 임선희, 강희경 / 37

신장-P-198. 소아 만성 신질환에서 전장 엑솜 시퀀싱
..... 이현주, 민지수, 안요한, 강희경 / 39

신장-P-199. 소아 남성 신질환 환자의 유전 진단
..... 민지수, 이현주, 안요한, 강희경, 박평강, 최정민, 박혜인, 김지현, 박유진 / 41

신장-P-200. 재발성 요로 감염증에 이환된 소아에서 동정균의 항생제 감수성 변화 양상 분석
..... 정지원, 박영서, 이주훈, 김건석, 송상훈 / 43

신장-P-201. 재발성 요로감염증에 이환된 소아에서 신기능의 변화 분석
..... 정지원, 박영서, 이주훈, 김건석, 송상훈 / 45

신장-P-202. 급성신손상을 동반한 동종이식 후 발생한 에반스 증후군 환자의 치료
..... 이나윤, 정낙균, 이연희 / 47

신장-P-203. 고질소혈증 이외 정상 신기능을 보이는 소아 증례
 유명진, 이현경 / 49

신장-P-204. LAMA5 변이와 연관된 스테로이드 저항성 신증후군
 선우윤, 강희경 / 51

신장-P-205. 중증 신석회침착증을 유발한 특발성 영아기 고칼슘혈증의 증례
 유지선, 강희경, 안요한 / 53

신장-P-206. CACNA1S 유전자 결함으로 확진된 저칼륨 주기성 마비 1례
 곽민욱, 조명현, 정해일 / 55

신장-P-207. PROS1 돌연변이 환자의 좌정맥 혈전증으로 인한 호두까기 인형 증후군
 최슬아, 양은미 / 57

신장-P-208. 음경 종양으로 오인된 거대 스메그마
 문지원, 오재혁, 배기수 / 58

신장-P-209. 경피적 도관 배액을 통한 신장 캡슐하 농양의 치료
 유은주, 오재혁, 정현주, 배기수, 이수진 / 60

신장-P-210. 데스모프레신(Desmopressin)에 부분적 반응을 보인 신성 요붕증
 장진아, 오재혁, 용수민, 배기수, 정해일, 이정원 / 62

신장-P-211 스테로이드 의존성 신증후군 후 진단된 기무라병 2예
 임지현, 박영서, 정지원, 이주훈 / 64

신장-P-212. 폐쇄성 요로병증에서 요로감염으로 인한 중증 고암모니아혈증 뇌병증 1례
 문보경, 이주훈, 박영서, 정지원, 김건석 / 65

신장-P-213. C3 사구체 신염(C3 Glomerulonephritis)으로 진단된 10세 남아 1례
 박해나, 임인석, 채수안, 윤신원, 이나미, 이대용, 김수영, 박지영, 이은선 / 67

심포지움 I (가이드라인)

Steroid resistant nephrotic syndrome
 강희경(서울의대) / 71

Alport syndrome
 김지현(서울의대) / 75

IgA nephropathy
..... 서진순(가톨릭의대) / 80

심포지움 II (혈뇨)

혈뇨의 원인과 검사_소아과적 접근
..... 현혜선(가톨릭의대) / 83

소아 혈뇨의 접근_비뇨의학과
..... 임영재(서울의대) 소아비뇨의학과 / 91

심포지움 III (협연연구)

한국 투석환자 등록사업_소아
..... 김지현(서울의대) / 99

유전 신질환 registry
..... 이지원(질병관리청 희귀질환관리 과장) / 101

국내 루푸스 신염의 임상적 특성
..... 박유진(한림의대) / 102

- 연제발표 1 신장-O-001 ~ 신장-O-008
- 연제발표 2 신장-O-009 ~ 신장-O-016
- 포스터발표 신장-P-196 ~ 신장-P-213



신장-O-001

소아에서 요로 감염을 진단하기 위한 소변 비중에 따른 소변 호중구 젤라티나아제 관련 리포칼린 및 농뇨의 예측 가능성

김도영¹, 임형은¹, 유기환²고려대학교 안산병원 소아청소년과¹, 고려대학교 구로병원 소아청소년과²

OBJECTIVE: SCurrently, pyuria in catheterized urine is required for the presumptive diagnosis of urinary tract infection (UTI) . However, it is influenced by urine concentration and contamination. The purpose of this study is to determine whether urine neutrophil gelatinase-associated lipocalin (uNGAL) is more useful than pyuria in diagnosis of UTI in children, without being affected by urine concentration.

METHOD: This is a retrospective cross-sectional study of children under 3 years of age who have visited an outpatient or emergency room for 5 years. The sensitivity, specificity, likelihood ratio, predictive value, odds ratio and the area under the receiver operating curves (AUC) of uNGAL cutoff and pyuria (≥ 5 WBCs/HPF) were compared in diluted urine SG <1.015 and concentrated urine SG ≥ 1.015 group.

RESULTS: Of the total 456 patients, UTI group (n=218) had higher median uNGAL than non-UTI group (n=238) (204.5 vs. 32.95 ng/ml, $P<0.001$) . There was no significant difference in the age between the UTI group and the non-UTI group. There were more boys than girls in the UTI group. Urine SG ≥ 1.015 group had relatively lower sensitivity, positive predictive value, odds ratio and AUC value of pyuria for detection of UTI than urine SG <1.015 group. In particular, in the urine SG ≥ 1.015 group, sensitivity, odds ratio, and AUC value (0.613, 95% CI 0.481-0.745) of pyuria were not significant for UTI diagnosis. In the comparison between the uNGAL cutoff (68.5 ng/mL) and pyuria for UTI diagnosis, the uNGAL cutoff had

higher specificity, positive likelihood ratio, positive predictive value, odds ratio and AUC than pyuria regardless of urine concentration (Urine SG < 1.015, uNGAL cutoff vs. pyuria 0.744 vs. 0.638, $P < 0.05$); Urine SG \geq 1.015, uNGAL cutoff vs. pyuria 0.737 vs. 0.613, $P < 0.05$).

CONCLUSIONS: The uNGAL could be a better predictor than pyuria for identifying of UTI regardless of urine concentration.

신장-O-002

소아기 열성 요로감염에서 방광요관역류의 예측인자로서 Delta neutrophil index의 유용성에 대한 단일기관연구

김재은, 오준석, 정승연, 윤정민, 고경옥, 천은정

건양대학교병원 소아청소년과

목적: Delta neutrophil index (DNI)는 말초혈액 중 미성숙 과립구 측정 지표로서 패혈증 및 심근경색의 예후 인자로서 효용성이 확인되고 있으며, 최근 영아기 열성 요로감염에서도 급성 신우신염을 감별진단하고 방광요관역류를 예측하는데 진단적 가치가 있음이 보고된 바 있다. 저자들은 소아기 열성 요로감염에서 DNI가 방광요관역류 예측 인자로서 유용한지 확인하고자 본 연구를 시행하였다.

방법: 본원에서 열성 요로감염으로 입원치료를 받았던 소아들의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 모든 환아들은 배뇨성 요도방광조영술과 신장방광초음파를 시행하였으며 수신증 또는 신우 확장을 초음파 양성으로 정의하였고 단일신, 방광계실, 다낭성 신 등 선천성 기형을 가진 환아는 대상군에서 제외하였다. 방광요관역류가 있는 군과 없는 군에서 각각 성별, 연령, 입원 첫날 혈액검사의 총 백혈구 수, 중성구 분획, 총 중성구 수, 다형핵 백혈구 분획, 호산구 분획, 혈색소, 혈소판 수, C-반응 단백, DNI 값과 초음파 검사상 양성 소견에 대하여 단변량 및 다변량 분석과 상관분석을 시행하였다. ROC (Receiver Operating Curve) 곡선의 AUC (Area Under the ROC Curve) 분석을 통하여 예측 인자들의 효용성을 비교하였다.

결과: 2002년 12월부터 2007년 4월까지 대상 환아는 총 318명(남:여 164:154, 4-127개월) 이었으며 방광요관역류가 확인된 환아는 총 42명 (13%) 이었다. 단변량 분석 결과, 방광 요관 역류군에서 총 백혈구수, 중성구 분획, DNI, 초음파 이상 소견 비율이 높았으며 혈색소, 림프구 분획값은 낮았다. 다변량 분석 결과 방광요관 역류군에서 DNI값 (3.412 ± 9.9 , -1.9 ± 5.6 ; $P=0.043$), 초음파 이상소견 비율 ($50/276$, $15/42$; $P=0.010$)이 의미있게 높았다. 방광요관역류 단계와 DNI 값은 상관관계가 있었다 (Spearman's $r=0.637$, $P<0.001$). ROC 곡선의 AUC 값은 초음파 양성소견은 0.564 (95% CI, 0.490-0.686, $P<0.05$)이었고,

DNI의 AUC 값이 0.647(95% CI, 0.545-0.749, $P<0.05$)이었다.

결론: 저자들은 소아 열성 요로감염에서 초음파 소견, DNI 값이 방광요관역류의 유용한 예측인자임을 확인하였고 DNI 값은 방광요관역류의 단계와 상관관계를 보였다.

신장-O-003

심한 방광요관역류가 있는 환아에서 신반흔 발생의 예후 인자

오재혁¹, 정현주¹, 배기수¹, 이수진²

아주대학교 의과대학 소아청소년과학교실1, 아주대학교 의과대학 핵의학과학교실2

목적: 역류성신병증(reflux nephropathy)은 방광요관역류가 있는 환아에서 신반흔이 발생한 것으로, 소아기 만성콩팥손상의 가장 흔한 원인이다. 저등급(grade I-II) 방광요관역류 환자는 잦은 재발이 없을 경우 자연 호전되길 지켜보는 반면에, 고등급(grade III-V) 방광요관역류의 경우 수술적 치료 및 재발예방과 관련해 많은 이견이 있다. 이에 본 연구에서는 고등급 방광요관역류가 있는 급성신우신염 환아를 대상으로, 발병초기 발견되었던 신손상이 회복되지 않고 신반흔으로 고착되는데 영향을 미치는 인자를 알아내고자 후향적인 조사를 실시하였다.

방법: 아주대학교 병원에 2015년 1월부터 2019년 8월까지 첫번째 신우신염으로 입원한 방광요관역류 환아 66명의 71개 신단위를 대상으로 하였다. 초기 발병후 6개월 이상의 회복기를 둔 후 DMSA 스캔 검사를 통해 신손상 회복군과 비회복군으로 나누어, 두 군간 성별, 연령, 감염균 종류, 초기 항생제 적합성, 예방항생제 사용, 수술적 치료, 총 발열기간, 치료전 발열기간, 수신증 유무, 요로감염 재발 횟수 등의 요인에 대하여 비교하였다.

결과: 총 66명 환아의 71개 신단위에서 추적 DMSA 스캔상 37명은 신손상이 회복되었으며(회복군), 34명은 신손상이 지속되었다(비회복군). 성별, 연령, 배양된 세균 종류 및 최초 투여 항생제의 감수성 여부, 예방항생제 투여 여부, 방광요관역류 수술 등은 두 군간 유의한 차이가 없었으며, 방광요관역류 정도에 따른 차이도 보이지 않았다. 단, 총 발열기간, 항생제 투여전 발열기간, 수신증 유무, 발병후 1년간 요로감염 재발 횟수 등의 요인은 두 군간 유의한 차이를 보였다. 특히 로지스틱 회귀모형 분석에서 1년간 요로감염 재발 횟수(OR=1.865, P<0.05)와 총 발열기간(OR=1.023, P<0.05)은 신손상 고착에 유의한 영향을 미치는 것으로 나타났다.

결론: 고등급(grade III~V) 방광요관역류가 있는 급성신우신염 환자에서 영구적인 신장 손상의 발생을 줄이기 위해서는 조기 진단 및 치료를 위한 조기 소변검사와 요로감염 예방요법의 채택이 매우 중요하다는 것을 의사는 물론 환자 보호자에게 알리는 것이 필요하다.

신장-O-004

생후 6개월 미만의 열성 요로감염 영아에서 병원체 식별에 있어 16S 리보솜 RNA 유전자 시퀀싱의 역할

최재홍¹, 김윤주¹, 한경희¹, 윤영미²

제주대학교 의학전문대학원 소아청소년과¹, 제주대학교병원 소아청소년과²

Objective: Culture-negative urinary tract infection (UTI) in young infants caused difficulty in the appropriate treatment. Accurate and rapid identification of the presence of bacteria can help to clinical decision. It was assumed that 16S ribosomal RNA (rRNA) analysis would help.

Materials and Methods: Young infants under 6 months of age who were suspected febrile UTI from May 2018 to April 2019 had been enrolled. Urine samples collected from eligible subjects were analyzed by conventional automated microbiologic system. Also sequence analyses of the 16S rRNA were performed including amplicon band confirmation and the comparison with the data of BLAST. We compared the 16S rRNA analysis with the conventional culture method.

Results: A total of 57 infants with febrile UTI were enrolled, and the median age was 3.0 months. Among the patients who were tested for kidney, abnormal findings were followed as; hydronephrosis on ultrasonography were found in 41.1% (23/56), cortical defects on dimercaptosuccinic acid scan in 55.9% (19/34), and vesicourethral reflux and ureterocele on voiding cystourethrogram in 41.7% (5/12), respectively. Uropathogens were identified in 43 patients (75.4%) in a conventional culture method; *Escherichia coli* in 38 patients (88.4%), *Klebsiella pneumoniae* in 3 (7.0%), *Enterobacter cloacae* in 1 (2.3%), and *Pseudomonas aeruginosa* in 1 (2.3%). Fifty urine samples (87.8%) had positive 16S rRNA amplicon band on electrophoresis, and the sequencing of 16S rRNA revealed that 40 bacteria were identified

comparing with BLAST database. Highest level identity strains were followed as; *E. fergusonii* in 36, *K. pneumoniae* in 3, and *Shigella flexneri* in 1. The sensitivity of 16S rRNA sequencing was 81.4% (95% confidence interval (CI), 67.4-90.3 %) and the specificity was 64.3% (95% CI, 38.8-83.7%).

Conclusion: Uropathogen identification using 16S rRNA analysis under the febrile UTI in young infants were as clinically useful as conventional culture.

신장-O-005

소아와 성인 루푸스 신염의 보체계 활성화 양상의 차이

박민지¹, 이채원¹, 장혜민¹, 조민현¹, 한만훈², 김미선², 김용진²

경북대학교병원 소아청소년과¹, 경북대학교병원 병리과²

Purpose: Lupus nephritis (LN) has an etiopathogenesis caused by activation of the complement system. The purpose of this study is to investigate the differences and clinical implication of the activation pattern of complement system between pediatric and adult LN patients.

Methods: We retrospectively reviewed medical records of 14 pediatric and 26 adult patients whose tissue specimens were stored among patients diagnosed with LN through renal biopsy. The activation of complement system was evaluated by performing IHC for C4d (a component of the lectin pathway), C1q (a component of the classical pathway), and IF for C3 (a component of the alternative pathway) in renal tissue.

Results: A total of 14 pediatric patients had male-to-female ratio of 2:12, which was significantly more female. The average age at diagnosis was 11.7 ± 2.9 years, eGFR was 112.2 ± 50.1 mL/min/BSA, spot urine protein to creatinine ratio was 2.6 ± 2.4 g/g and C3/C4 was $31.6 \pm 11.3/ 5.1 \pm 4.8$ mg/dL. Except for age and C3 level, the baseline clinical characteristics of pediatric and adult patients were similar. As a result of complement staining of kidney tissue, the C3 and C1q positivity rate in pediatric/adult patients were 92.9/76.9% and 85.7/80.8%, respectively and there was no significant difference. However, the C4d positivity was 35.7% in pediatric patients and 76.9% in adult patients ($p=0.010$), which was significantly higher in adult patients than in pediatric patients. Although there was no

correlation between C4d activation and initial laboratory findings and prognosis in both groups, the C4d/C1q(+ / +) group among adult patients had poor prognosis (defined as CRF, dialysis or death) than the C4d/C1q(+ / -) group. (81.8% vs 33.3%, p=0.028)

Conclusions: Pediatric LN patients had significantly lower C4d activation compared to adult LN patients and the high score of C4d and C1q can be considered as a prognostic factor for LN patients. Therefore, we conclude that the activation of lectin pathway plays an important role in deciding the age difference and prognosis in LN.

신장-O-006

소아기 발병 면역복합체 연관 막증식 사구체 신염과 보체 연관 C3 사구체 병증의 임상적 특성 비교

정지원¹, 이주훈¹, 박영서¹, 조해연²울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과¹, 울산의대 서울아산 어린이병원 병리과²

Purpose: As pathophysiologic understanding of membranoproliferative glomerulonephritis (MPGN) advanced to introduce new classification, we aimed to compare the clinical characteristics between childhood onset immune complex-MPGN (IC-MPGN) and C3-glomerulopathy (C3G).

Materials and Methods: We retrospectively reviewed the medical records of 21 patients diagnosed as MPGN from Asan Medical Center Children's Hospital. Biopsy findings were reviewed for re-classification, and clinical characteristics were analyzed.

Results: Electron microscopy (EM) based classification comprised of 12 MPGN type 1, 6 MPGN type 3, and 3 MPGN type 2(Dense deposit disease(DDD)), and immunofluorescent(IF) based new criteria classified these patients into 11 IC-MPGN, and 11 C3G(8 C3GN, 3 DDD). Mean age of onset was 12.9 ± 2.3 years for IC-MPGN, 11.2 ± 1.6 for C3G. ($p=0.054$) Abnormal urinalysis from school checkup was the most common presentation in both entities(60% in IC-MPGN, 72.7% in C3G). Initial estimated glomerular filtration rate(eGFR, ml/min/m²) and serum albumin(mg/dl) showed no significant difference between two groups.(129.8 vs 126.8, $p=0.877$ and 2.7 vs 3.1, $p=0.342$, respectively) At initial presentation, serum C3 level was decreased in 40% of the IC-MPGN patients(mean 60.3 ± 45.7) while all C3G patients showed decreased C3 level(mean 20.6 ± 13.8) at presentation. ($p=0.024$) Among 9 out of 11 C3G patients whose initial C3 level dropped and follow up complement level was available, 7

patients showed normalization of C3 level during median 2.83 (range 0.33-7.33) years; 6 of them subsequently reached remission with serum albumin normalization and proteinuria resolution. Full remission was achieved in 60% of IC-MPGN, and 72.7%(C3GN 5/8, and DDD 3/3) of C3G patients.(p=0.361) 30.0% of IC-MPGN patients progressed to end stage renal disease(ESRD) in median 11.1(range 5.3-11.5) years, while 18.2%(2/9 from C3GN, and none from DDD) of C3G patients progressed to ESRD in median 13.9(range 9.5-18.2) years.(p=0.635)

Conclusion: Childhood onset IC-MPGN and C3G shows no significant difference in the clinical characteristics except for the incidence of decreased C3 level at presentation. Normalization of C3 level is possibly associated with loss of disease activity in C3G.

신장-O-007

다양한 신질환의 유전 진단에 있어서 전장유전체분석의 임상적 효용과 진단적 가치

정지원¹, 이주훈¹, 박영서¹, 이범희^{1,4}, 강희경², 조희연³

울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과¹, 서울대학교 어린이병원 소아청소년과²,
성균관대학교 삼성서울병원 소아청소년과³, 울산의대 서울아산 어린이병원 의학유전학과⁴

Background: We aimed to evaluate the diagnostic yield of whole-exome sequencing (WES) in renal disease of unknown etiology.

Methods: From April 2018 to March 2021, 155 patients with renal disease referred to Asan Medical Genetics Center for were included and underwent WES, which was analyzed by automated interpretation system. We conducted diagnostic analysis using clinical phenotypes and genetic findings.

Results: Among 155 patients with renal phenotypes, median age at genetic evaluation was 11.8 (range 0.2-73) years, and 49.0% (76/156) were male. WES initially revealed variants in 63.9 % (99/155) of patients. Sanger confirmation reduced the rate to 63.2% (98/155), and final genetic confirmation was made in 49.0% (76/155) after family testing. Diagnosis rate was highest in the age group of 0-10 years (49.2 %, 32/65), followed by 10-19 years (45.6%, 26/57), 20-39 years (41.2%, 7/17), and in 40 years or more (37.5%, 6/16). Overall diagnostic yield was 47.7% (74/155). When classified with underlying renal phenotypes, diagnostic yield was 47.1% (32/68) in glomerulopathy attributed to 15 kinds of genetic alterations, 47.9% (34/71) in tubulopathy due to 24 genetic diseases, and 50.0% (8/16) in congenital urogenital anomaly due to 7 genetic alterations. Variant classification by ACMG classification revealed 77.8 % (7/9) of diagnostic yield for “Pathogenic”, 87.5% (21/24) for “Likely Pathogenic”, and

69.7% (46/66) for “Variant of unknown significance”, respectively.

Conclusions: This study demonstrates the beneficial use of genetic diagnosis with WES which unraveled a significant portion of renal diseases of unknown etiology across the age groups.

신장-O-008

마제신 환자들의 특성: 25년간의 경험

강미현¹, 장미영¹, 이지원²

충남대학교병원 소아청소년과¹, 질병관리청 만성질환관리국 희귀질환관리과²

OBJECTIVE: This is a single center study of 25-year experience on horseshoe kidney. We investigated the clinical features and patient characteristics comparatively in children and adults.

MATERIALS AND METHODS: We reviewed clinical records and imaging studies of 76 patients with HSK over a 25-year period. There were 49 adult patients and 27 patients were of age under 18. Patients' information including age, sex, symptoms and signs, and associated anomalies were documented.

RESULTS: In the children group (27 cases) with a median age of 5 months, 17 subjects were male and 10 were female. Major associated complications were urinary tract infection (UTI) (22.2%), hematuria (26.9%), and proteinuria (38.5%), respectively. Hydronephrosis was found in 4 of 27 patients (14.8%), renal stone in 3 of 26 patients (11.5%), and renal cyst in 1 of 25 patients (4.0%). In the adult group (49 cases) with a median age of 45 years, 25 were male and 24 female. Major associated complications were UTI (68.8%), hematuria (66.7%), and proteinuria (52.3%), respectively. Renal cyst was found in 12 of 46 patients (26.1%), hydronephrosis in 12 of 47 patients (25.5%), renal stone in 10 of 49 patients (20.4%), and ureter stone in 2 of 48 patients (4.2%). Ureteropelvic junction obstruction was observed in 5 cases. Thirty-seven patients (48.7%) had other urologic anomalies. Among the extrarenal

diseases and syndromes, VACTERL (vertebral defects, anal atresia, cardiac anomalies, tracheo-esophageal fistula with esophageal atresia, renal anomalies, and limb anomalies) syndrome was the most common (3 cases). While most adult patients (85.7%) were diagnosed by computed tomography, most of the pediatric patients were diagnosed through ultrasound examination, limiting the evaluation of associated anomalies. Of the adult patients, two cases were diagnosed with renal cell carcinoma and one patient with multiple carcinoma of the urinary bladder, ureter, and renal pelvis.

CONCLUSION: Urinary complications, such as hematuria, proteinuria, and UTI, were higher in the adults than in children. Half of the patients (children and adults) with HSK had associated urologic anomalies. In addition, various types of extrarenal diseases and syndromes were accompanied. The results of the study suggested that children with HSK likely require through follow-up for both renal and extrarenal complications.

신장-O-009

Angiotensin II induces oxidative podocyte injury via the upregulation of Nox4

하 태 선

충북대학교 의과대학 소아청소년과

Background: Angiotensin II (Ang II) induces glomerular and podocyte injury via systemic and local vasoconstrictive or non-hemodynamic effects including oxidative stress. The release of free radicals from podocytes may participate in the development of glomerular injury and proteinuria. We studied the pathophysiologic roles of oxidative stress in Ang II-induced podocyte apoptosis.

Methods: Mouse podocytes were incubated in media containing various concentrations of Ang II and at different incubation times and transfected by Nox4 or AT1R siRNAs or negative control scrambled siRNA for 24 h. The changes of podocyte oxidative stress and apoptosis were observed by confocal imaging, western blotting, realtime PCR, FACS and TUNEL assay according to the presence of Ang II.

Results: Ang II increased the generation of superoxide anions and intracellular reactive oxygen species levels but suppressed superoxide dismutase activity that was reversed by an antioxidant, probucol. Ang II also increased Nox4 protein and expression in podocytes, measured using western blotting and real-time PCR analysis that was also reversed by probucol. Nox4 suppression by small interference RNA (siRNA) reduced the oxidative stress induced by Ang II. These results suggest that Ang II induced oxidative stress via the upregulation of Nox4 protein in a transcriptional mechanism. Ang II promoted podocyte apoptosis that was reduced significantly by probucol and Nox4 siRNA. Ang II-induced

podocyte apoptosis were also recovered by Ang II type 1 receptor (AT1R) siRNA.

Conclusion: Our findings suggest that Ang II induced podocyte oxidative stress and apoptosis through AT1R and Nox4. These findings suggest that Ang II promoted podocyte oxidative stress and apoptosis through AT1R and via the upregulation of Nox4, which could be preventive by Nox4 inhibition and/or antagonizing AT1R as well as antioxidants.

신장-O-010

특발성 신증후군에서 초기 스테로이드 요법의 선택적 적용: 전향적 다기관 연구의 예비 보고서

은정관¹, 박민지¹, 장혜민¹, 조민현¹, 홍석진², 송지연³, 하일수⁴, 강희경⁴,
안요한⁴, 김성현⁴, 백희선⁵, 장경미⁵, 양은미⁶, 한경희⁷

경북대학교병원 소아청소년과¹, 대구가톨릭대학교병원 소아청소년과²,
부산대학교 어린이병원 소아청소년과³, 서울대학교 어린이병원 소아청소년과⁴,
영남대학교의료원 소아청소년과⁵, 전남대학교병원 소아청소년과⁶,
제주대학교병원 소아청소년과⁷

Purpose: This prospective study was designed to confirm whether initial steroid therapy of a 4-week steroid regimen (standard therapy, ST) or a 6-week steroid regimen (long-term therapy, LT) could be selectively applied according to the time to remission in the first episode of nephrotic syndrome (NS).

Methods: A prospective study was conducted in pediatric patients aged 2 to 12 who were firstly diagnosed with NS at 7 university hospitals in South Korea. Patients were classified into three groups (early responder: ER, intermediate responder: IR, late responder: LR) based on the days from the start of steroid treatment to remission and were randomly assigned to a ST group and LT group through the block randomization method.

Results: Of the total 35 patients enrolled in this study, 17 were assigned to the ST group (ER: 7, IR: 6, LR: 4 patients) and 18 to the LT group (ER: 5, IR: 12, LR: 1 patients). The male to female ratio of all patients was 26:9. Mean age at diagnosis was 6.9 ± 3.4 years and mean duration of follow up was 28.7 ± 16.6 months. The baseline characteristics between the ST and LT group were similar and the days to remission after start of steroid treatment were also similar at 10.3 ± 5.1 and 9.7 ± 2.3 days. Duration to the first relapse after initial diagnosis in the ST and LT group were 4.6 ± 3.1 and 5.1 ± 4.5 months and frequency of relapses during the first 12/24 months was $1.9 \pm 2.3/3.2 \pm 5.4$ (ST) and $0.8 \pm 2.3/2.2 \pm 2.3$ times

(LT), respectively. The relapse-free period was slightly longer in LT group and frequency of relapse was also slightly lower in LT group, but there was no significant statistical difference. In the ER and IR groups, there was no significant difference in relapse-free period and frequency of relapse between ST and LT.

Conclusions: We found that ST in NS patients, which achieved the first remission within 2 weeks after the start of steroid therapy, did not have a higher relapse rate and shorter relapse-free period than LT. However, due to the small number of patients enrolled in this study, we need an additional prospective study.

신장-O-011

소아 신증후군 환자에서의 리툽시맙 장기 투약의 효용성과 안정성

최나예^{1,3}, 민지수^{1,3}, 이현주¹, 강희경^{1,3}, 안요한^{1,3}, 김지현²서울대학교 어린이병원 소아청소년과¹, 분당서울대학교병원 소아청소년과²,
서울대학교 의과대학 소아과학³

Background: Rituximab (RTX) is an effective therapeutic agent widely used in children with nephrotic syndrome (NS). However, long-term effects after the B cell depleting treatment remain unclear. We investigated the efficacy and safety of long-term use of RTX in pediatric NS patients.

Methods: We retrospectively reviewed the medical records of 58 patients with steroid-dependent or steroid-resistant NS who had received more than 3 cycles of RTX. Each cycle consisted of one to four infusions of RTX (375 mg/m² per dose) until the depletion of B lymphocytes.

Results: The first cycle of RTX was started at the median age of 12.1 (interquartile ranges (IQR) 8.8-14.1) years. Median 5 (IQR 4-8) times of RTX cycles were used during a period of median 4.0 (IQR 2.3-5.9) years. The B lymphocytes recovered to 1% at a median 5.7 (IQR 4.8-6.7) months after the completion of RTX administration. The relapse significantly decreased from median 2.0 (IQR 1.0-3.0) times per year to 0.2 (IQR 0.1-0.5) times per year after long-term RTX treatments ($P < 0.001$). Height growth and hypertension improved significantly compared with prior to the long-term use of RTX. Acute infusion reactions were observed in 21 (36.2%) patients. During long-term RTX treatments, hypogammaglobulinemia developed in 6 (10%) patients, and neutropenia was noted in 4 (6.9%) patients. Severe infections which required hospitalization and/or intravenous antibiotic were observed in 6 (10.3%) patients, but

no life-threatening infections were identified. No secondary neoplasms or opportunistic infections occurred during the study period.

Conclusions: Long-term therapeutic use of RTX could be effective and relatively safe in pediatric patients with NS. However, impaired immunity should be monitored and carefully followed up during the long-term use of RTX.

신장-O-012

대한민국에서의 선천성 신증후군; 진료의뢰 병원에서의 지난 20년간의 경험

이현주, 민지수, 안요한, 강희경

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

Background: Congenital nephrotic syndrome (CNS) is a rare kidney disorder presenting severe nephrotic syndrome within the three months of life. The major causes are genetic defects in the components of the glomerular filtration barrier, especially slit diaphragm. CNS is complicated with severe edema, malnutrition, sepsis and thrombosis, rendering its treatment difficult. Rarity of this condition also contributes to the difficulties of managing physicians.

Methods: A retrospective, single-center study of all children diagnosed as CNS between January 2000 and May 2021.

Results: Thirty-two children (20 males) whose symptom of CNS had developed earlier than their age of 3 months were included in this study. Their median age at diagnosis was 40 days (ranges 1-180) with presentation of edema (n=21), end-stage kidney disease (ESKD, n=8), or lethargy (n=3). Pathologic findings (n=12) were focal segmental glomerulosclerosis (5), Membranoproliferative glomerulonephritis (2), minimal change disease (1), diffuse mesangial sclerosis (1), immune mediated nephropathy (1), diffuse proliferative glomerulonephritis (1), and non-specific nephropathy(1). CNS was secondary to congenital infection (n=2), severe renovascular hypertension (n=1), or capillary leak syndrome (n=1). Genetic testing (n=28) revealed mutations of *NPHS1* (14), *WT1* (8), *LAMB2* (1), *PODXL* (1), *CFH* (1), and none (3). For treatment, 11 (34.4%) were treated medically with indomethacin and/or captopril, and nephrectomy was performed to reduce proteinuria (unilateral, n= 2 with *NPHS1*) or to prevent

the occurrence of Wilms tumor (bilateral, n= 3 with *WT1* defect). 22 patients reached ESKD at their age of 41.4 ± 64.1 months, and six patients (*NPHS1*(2), *WT1*(1), *PODXI*(1), unknown (2)) expired at a median (range) age of 3.8 (0.3-123) months from uncontrolled infection (n=2), multiorgan failure (n=3), and complication of kidney transplantation (n=1). Three patients (genetic defects unknown) achieved spontaneous remission without relapse.

Conclusions: Most of the CNS were of genetic causes and *NPHS1* was the most common cause in our cohort. Remission was achieved in 10% in whose genetic causes were unknown, and mortality rate of CNS was 19%.

신장-O-013

Particulate Matter disrupts vitamin D signaling and activates the renin angiotensin system inappropriately in human renal proximal tubular epithelial cells

임형은¹, 최의경¹, 남운정², 유기환³고려대학교 안산병원 소아청소년과¹, 고려대학교 안산병원 의생명연구센터²,
고려대학교 구로병원 소아청소년과³

Background: Disruption of vitamin D signaling contributes to the inappropriate activation of the renin angiotensin system (RAS), as a major mechanism of progression of chronic kidney disease. A significant association between exposure to particulate matter (PM) and kidney injury has been found and exposure to air pollution can interfere hormonal systems including vitamin D endocrine system. The present study investigated the hypothesis that PM particles could cause renal tubular cell injury in vitro and an inappropriately activated RAS by vitamin D deficiency might be an underlying mechanism for the harmful effects of PM exposure.

Methods: Human proximal tubular epithelial (HK-2) cells were treated with PM with or without 1,25(OH)₂D₃ (paricalcitol, 10 nM) for 48 h. The dose- and time-dependent cytotoxicity of PM with or without paricalcitol (10, 100 nM) was examined by using the CCK-8 assay. Western blot analyses were performed to detect the protein expression of vitamin D receptor (VDR), CYP27B1, CYP24A1, klotho, β -catenin, renin, angiotensin converting enzyme (ACE), and angiotensin II type 1 receptor (AT1). Oxidative stress marker [superoxide dismutase (SOD)] was analyzed using a commercial enzyme-linked immunosorbent assay kit. Additionally, the levels of heavy metals in PM suspension were determined by inductively coupled plasma-mass spectrometry.

Results: PM exposure significantly decreased HK-2 cell viability in a dose- and time-dependent manner. Paricalcitol restored cell viability in PM-treated HK-2 cells over all time (6~48h).

Treatment with PM decreased VDR and klotho, while increasing CYP27B1, CYP24A1, β -catenin, renin, ACE, and AT1, and of note, these changes were attenuated by paricalcitol. Furthermore, the SOD activity in HK-2 cells increased significantly in the PM exposure group. Eight heavy metal elements in PM suspension were detected in the order of Fe, Pb, Cu, Mn, As, Cr, Ni, and Cd.

Conclusion: Our findings indicate that exposure to PM is associated with renal tubular cell injury, which may result from impaired vitamin D signaling and RAS activation. Vitamin D could attenuate kidney damage following PM exposure by suppressing the RAS activation.

신장-O-014

국내 청소년에서 조직검사로 확인된 신세관사이질신염의 발견의 증가

민지수¹, 이현주¹, 강희경^{1,2,3}, 안요한^{1,2,3}, 김지현^{2,4}서울대학교 어린이병원 소아청소년과¹, 서울대학교 의과대학 소아청소년과²,
서울대학교 의과대학 신장연구소³, 분당서울대학교병원 소아청소년과⁴

Introduction: Tubulointerstitial nephritis (TIN) is characterized by kidney interstitial inflammation, which is caused by drugs, autoimmune diseases, or infections, and it could progress to chronic kidney disease (CKD). Recently, the prevalence of TIN in adults has increased, three-fold compared to 20 years ago, but, it is known to be rare in children. Here, we report the recent increase in the detection of TIN in adolescents.

Method: From January 2011 to June 2021, patients diagnosed with TIN among children under 18-year-old, who performed kidney biopsy were included in two hospitals. We retrospectively reviewed the medical records of patients to evaluate clinical manifestations, treatment, and outcomes.

Result: Among 932 patients, 13 (1.4%) were diagnosed with TIN at the median age of 15.4 (interquartile ranges (IQR) 13.2-16.2) years. From 2011 to 2020, six children were diagnosed with TIN, but during the first half of 2021, seven were diagnosed. While 8 of 9 patients with nausea had weight loss, only 5 patients showed fever, three of whom lasted more than 4 weeks without focus. Because of these nonspecific symptoms, 6 were initially diagnosed with infectious diseases. Five patients had taken non-steroidal anti-inflammatory agents, loxoprofen in 3, before symptoms. Six (46.2%) were drug-related and four (30.8%) were immune-related (TIN with uveitis and Sjogren syndrome in 2 each). At the time of referral for kidney dysfunction, median serum creatinine (Cr) and estimated glomerular filtration rate

(eGFR) were 1.56 (IQR, 1.31-2.05) mg/dL and 44.7 (IQR, 33.6-48.3) mL/min/1.73m², respectively. Laboratory abnormalities included non-nephrotic range proteinuria (100%), beta-2 microglobulinuria (100%, 12/12), pyuria (53.8%), elevated erythrocyte sedimentation rate (100%, 9/9), and eosinophilia (30.8%). Eleven patients had been treated with steroids for 2.5 (IQR 2.5-4.0) months. After follow-up for 5.4 (IQR 3.6-23.4) months, serum Cr and eGFR were improved (median 0.88 mg/dL and 78.2 mL/min/1.73m², respectively, P <0.05).

Conclusion: TIN may have been underdiagnosed because of ambiguous clinical manifestations and less kidney biopsy. We should consider systemic evaluation in patients confirmed TIN but whose drug history is not clear. Also, since chronic TIN can result in CKD, early detection and proper treatment are required.

신장-O-015

학령전기 아동에서의 신석회증에 대한 단일기관 후향적 연구

우현아¹, 민지수¹, 이현주¹, 안요한^{1,2,3}, 강희경^{1,2,3}, 이현경⁴서울대학교 어린이병원 소아청소년과¹, 서울대학교 의과대학 소아청소년과²,
Kidney Research Institute Kidney Research Institute³, 강원대학교병원 소아청소년과⁴

Background: Clinical presentation and etiologies of nephrocalcinosis (NC) are highly variable in children as well as kidney outcomes. There are controversies regarding whether NC leads to chronic kidney disease (CKD) or not. We aimed to evaluate the clinical outcome of preschool-age children with NC and compare the differences according to the etiology.

Methods: We retrospectively reviewed the medical records of children diagnosed with NC at Seoul National University Children's Hospital from 2004 to 2020. The inclusion criteria were as follow: 1) patients with NC aged 2 to 5 years; 2) patients who were followed up for 1 year or longer. We classified the causes of NC into three categories: prematurity, tubular disorders, and others.

Results: A total of 86 children (boy:girl, 53:33) were diagnosed with NC at the median age of 0.75 (Interquartile ranges (IQR) 0.42-1.91) years. The etiology of NC included prematurity (32.6%), tubular disorders (24.4%), and others (43.0%). Seventy (81.4%) children were asymptomatic and had been diagnosed accidentally through the kidney ultrasonography. In 17 children (19.8%), the causative diseases were diagnosed because of NC, which included distal renal tubular acidosis, Bartter syndrome, Dent disease, and primary hyperoxaluria. At a median follow-up of 4.2 (IQR 1.9-8.6) years, median urine calcium/creatinine ratio had significantly declined from 0.50 (0.24-1.06) mg/mg to 0.19 (0.08-0.35) mg/mg (P <0.001). CKD stage 2 (estimated glomerular filtration rate, eGFR <90 mL/min/1.73m²) and growth

impairment (height Z score < -1.88) were found in 43 (50.6%) and 28 (32.9%) patients, respectively, at the last follow-up. However, there were no statistical differences in the eGFR and height Z score between the diagnosis and the last follow-up point. While the proportion of CKD stage 2 significantly increased from 14.3% at the diagnosis to 59.3% at the last follow-up in the prematurity group ($P = 0.002$), there were no differences in the other groups.

Conclusions: Early recognition of NC is clinically meaningful and may lead to further diagnosis. The proportion of CKD patients had increased over time in preterm infants with NC. It is necessary to monitor long-term kidney function in preschool-age children with NC.

신장-O-016

소아 기텔만 증후군의 유전형과 표현형에 관한 연구

조명현¹, 정해일¹, 박평강², 안요한², 강희경²

한림대학교 성심병원 소아청소년과¹, 서울대학교 어린이병원 소아청소년과²

Background: Gitelman syndrome is a salt-losing tubulopathy that is characterized by hypokalemic metabolic alkalosis, hypocalciuria, and hypomagnesemia. It is caused by loss-of-function mutations in the SLC12A3 gene, which encodes the sodium chloride cotransporter in the distal convoluted tubule. In this study, the genotypes and phenotypes of the Korean pediatric patients with Gitelman syndrome were analyzed retrospectively.

Methods: A total of 26 patients with Gitelman syndrome who were diagnosed from 2008 to 2021 in Seoul National University Children's Hospital or Hallym University Sacred Heart Hospital were included in this study.

Results: Fifteen were female, and the median age at onset was 11.6 (range, 0.2-22.8) years. Hypokalemia (serum potassium < 3.5 mEq/L), alkalosis (blood pH > 7.45), hypomagnesemia (serum magnesium < 1.5 mg/dL) and hyponatremia (serum sodium < 135 mEq/L) were noted in 100%, 79%, 27%, and 19% of the patients, respectively. A total of 25 different mutations were identified, including 18 (72%) non-truncating mutations, 5 (20%) truncating mutations, and 2 (8%) splicing site mutations. Twenty (77%) patients were homozygotes or compound heterozygotes, and 6 (23%) carried single heterozygous mutation. Compared to the patients with biallelic mutations, the patients with single heterozygous mutation showed no significant difference in the onset age and biochemical features in the blood and urine at the initial presentation except for higher serum sodium (140.5 [interquartile range 139-144] vs. 139

[interquartile range 134-139.5] mEq/L, P value = 0.04) and chloride (99.5 [interquartile range 97-101] vs. 94.3 [interquartile range 90-96.5] mEq/L, P value < 0.01) levels. There was no difference in the phenotypes between patients with two non-truncating mutations (Group 1, n = 14) and patients with one or two truncating mutations (Group 2, n = 6). One patient in the Group 1 progressed to chronic kidney disease (eGFR 45.4 mL/min/1.73 m²) after 21.8 years of follow-up.

Conclusion: There was no genotype-phenotype correlation in this group of pediatric patients with Gitelman syndrome. Approximately a quarter of patients carried single heterozygous mutation in SLC12A3. However, their phenotypes including biochemical parameters were almost same as, maybe a little milder than, those of patients with biallelic mutations.

신장-P-196

소아청소년 급성신손상 환자의 전향적 코호트 연구

신화진¹, 강희경^{1,2,3}, 안요한^{1,2,3}, 민지수², 이현주²

서울대학교 의과대학 소아과학교실¹, 서울대학교 어린이병원 소아청소년과²,
서울대학교 의과대학 신장연구소³

Background: Acute kidney injury (AKI) is a common complication in pediatric patients with underlying diseases, and it is associated with increased length of hospital stay and higher mortality. Additionally, AKI is a well-known risk factor for chronic kidney disease (CKD). Although studies about AKI in children have been increasingly conducted, the longitudinal kidney outcomes after AKI remain inconclusive. Therefore, we investigated the short-term and long-term effects of AKI on kidney function in children with AKI through a prospective cohort study.

Methods: A prospective cohort study was conducted in children who were diagnosed with AKI in Seoul National University Children's Hospital, between February 2016 and July 2021. AKI was defined according to Kidney Disease: Improving Global Outcomes criteria. Kidney function was evaluated at 1, 3, 6, and 12 months after AKI development. After a 12-month follow-up, patients with kidney dysfunction were evaluated every year.

Results: A total of 807 children with AKI were recruited during the study period, and 577 patients (male 57%) with follow-up data were analyzed. In this cohort, AKI occurred at a median age of 5.3 (interquartile range (IQR) 0.7-11.8) years. 488 (84.6%) patients had underlying diseases, including hemato-oncological diseases (26.9%), preterm birth (18.2%), kidney diseases (9.9%), and cardiovascular diseases (7.8%). Hypertension and CKD were present in 60 (11.4%) and 33 (5.7%) patients, respectively. The estimated glomerular filtration

rate (eGFR) declined from 104 (IQR 70-139) mL/min/1.73m² at baseline to 52 (IQR 24-74) mL/min/1.73m² at the onset of AKI. AKI stage was 1 in 317 (54.9%) patients, 2 and 3 in 146 (25.3%) and 114 (19.8%), respectively. At follow-up of 1, 3, 6, 12 months, eGFR were 90 (IQR 64-122), 102 (IQR 82-125), 103 (IQR 86-126), and 98 (IQR 80-115) mL/min/1.73m², respectively. The eGFR at follow-up of 12 months was significantly lower than that at baseline (P <0.001). At 12 months after AKI, the proportions of patients with eGFR less than 90 and 60 mL/min/1.73m² were 33.3% and 6.4%, respectively.

Conclusions: One-third of analyzed patients of this cohort progressed to CKD following AKI. These findings confirm the recently emerged notion that patients with AKI need to be monitored for long-term kidney outcomes.

신장-P-197

소아에서 발병한 신증후군 환자의 장기 예후

서진순¹, 임선희², 강희경³

가톨릭대학교 부천성모병원 소아청소년과¹, 의정부을지대학교병원 소아청소년과²,
서울대학교 어린이병원 소아청소년과³

Introduction: Most pediatric patients with nephrotic syndrome respond to steroid treatment and steroid-sensitive nephrotic syndrome (SSNS) is expected to fade out when the patient grows. However, in some patients, SSNS still relapses even in their adulthood, and its prognosis beyond childhood is not clear. Our objective was to evaluate long-term outcomes of pediatric SSNS patients by literature reviews.

Methods: PubMed, Embase and the Cochrane library were used for data sources and four researchers independently reviewed the databases until May 2021. Full-text papers including data on the percentage of non-relapsing, frequent relapsing (FR) or steroid-dependent patients (SD), percentage of patients with active disease at age of 18 and possible risk factors for active disease at 18 such as age of onset, time to first relapse and total number of relapse etc were reviewed. A patient was considered to have active disease if the patient is on immunosuppressive treatment or experienced any relapse within the last 12 months.

Results: A total of 17 studies were selected. The number of study subjects was 1,405 and 939 (63.5%) were male. The median onset age was 4.9 year and median follow-up duration was 13.7 year. The percentage of subjects who had active diseases at adulthood was 25.1%. 18 patients (1.3%) were dead and one patient had progressed to kidney failure. Among 937 patients, the percentages of subjects with non-relapsing, infrequent relapsing and FR or SD patients were 20.4%, 47.1% and 32.5%, respectively. Male sex, early onset age and FR or SD

were risk factors for active disease at adulthood in pediatric onset SSNS patients.

Conclusion: Our findings suggest considerable portions of SSNS patients seems to experience relapses at their adulthood. Long-term studies of childhood onset SSNS patients are needed to understand the true risk of the disease to adult health.

신장-P-198

소아 만성 신질환에서 전장 엑솜 시퀀싱

이현주, 민지수, 안요한, 강희경

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

Background: Underlying causes of chronic kidney disease (CKD) in children are various. Identification of the underlying cause of CKD is important because disease course, treatment and prognosis may differ according to the etiology. Genetic causes comprise significant portion of pediatric CKD. To identify genetic causes of pediatric CKD, we used whole-exome sequencing (WES).

Methods: From January 2021 to June 2021, WES was performed in pediatric CKD patients whose underlying cause was not verified.

Results: Genetic causes were sought using WES in 37 patients (17 males) with pediatric CKD; CKD stage I (5), II (7), III (2), IV (2), or end-stage kidney disease (21). Their underlying diseases were focal segmental glomerulosclerosis (9), congenital anomalies of kidney and urinary tract (6), other glomerulopathies (7), reflux nephropathy (2), unknown etiology (6), and others (7). WES identified genetic causes of CKD in 12 (32.4%) of 37 patients; *COL4A4* (2), *WT1* (2), *ACTN4*, *CEP290*, *COL4A3*, *CUBN*, *GATA3*, *LAMA5*, *NUP107*, and *PAX2* in one patient, respectively. *WT1* defects were found in patients whose pathologic diagnoses were membranoproliferative glomerulonephritis, and identification of *CUBN* defect lead to discontinuation of immunosuppressive agents. Genetic diagnosis confirmed the clinical diagnosis of Alport syndrome, Joubert syndrome, and HDR syndrome, and found genetic disorders in half of the 6 patients with CKD of unknown etiology (*COL4A4* (2), *CUBN* (1)).

Extra-renal symptoms were sought upon obtaining the genetic diagnosis of *WT1*, *PAX2*, and *CEP290* defects.

Conclusions: WES provided genetic diagnosis in significant portion of patients with pediatric CKD, which confirms the diagnosis, guides management and familial counselling.

신장-P-199

소아 낭성 신질환 환자의 유전 진단

민지수¹, 이현주¹, 안요한^{1,5,6}, 강희경^{1,5,6}, 박평강²,
최정민³, 박혜인⁴, 김지현^{5,7}, 박유진⁸

서울대학교 어린이병원 소아청소년과¹, 보건복지부 보건복지부²,
고려대학교 의과대학 의과학과³, 한림대학교 강남성심병원 내과⁴,
서울대학교 의과대학 소아청소년과⁵, 서울대학교 의과대학 신장연구소⁶,
분당서울대학교병원 소아청소년과⁷, 한림대학교 강남성심병원 소아청소년과⁸

Background: In children with chronic kidney disease (CKD), a monogenic cause accounts for almost 30%, of which inherited cystic kidney disease (iCKD) is the most common. Nearly 100 causes of renal cystic ciliopathies have been identified and the genetic diagnostic yield is reported to be approximately 50%. Here, we report results of comprehensive genetic testing in a cohort of Korean pediatric patients with iCKD.

Method: From July 2019 to February 2021, children under the age of 18 with three or more cysts in both kidneys on imaging studies were recruited from three centers in Korea. Genetic analysis was performed using targeted exome sequencing (TES) including 89 genes known as cystogenesis-related or causative-ciliopathy.

Results: A total of 46 pediatric patients (28 boys, 60.9%) with iCKD were recruited. The median age was 9.2 years (IQR, 5.49-14.53). The clinical diagnoses of the patients were autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) in 10 patients, autosomal recessive polycystic kidney disease in 5, multicystic dysplastic kidney in 2, nephronophthisis in 1, and CKD of unknown etiology in the others. The mutation detection rate was 50% (23 of 46); PKD1 was the most common causative gene (16 patients, 34.8%), followed by HNF1B (3 patients). PAX2 (1 patients), PKD2 (1 patient), PKHD1 (1 patient), and NPHP3 (1 patient). Eleven patients (27.9%) had a family history of iCKD, ten of which pathogenic or likely pathogenic variants were identified. In patients without a family history, causative variants

were found in 37.1% (13 of 35).

Conclusion: The causative variant detection rate in this cohort of Korean children with iCKD was 50% by TES. ADPKD was the most common diagnosis, but other diseases showing renal cysts were diagnosed through genetic analysis. Since genetic analysis yields a diverse genetic diagnosis in half of children with iCKD, molecular genetic testing is worthwhile in this population for better management.

신장-P-200

재발성 요로 감염증에 이환된 소아에서 동정균의 항생제 감수성 변화 양상 분석

정지원¹, 박영서¹, 이주훈¹, 김건석², 송상훈²

울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과¹,
울산의대 서울아산 어린이병원 소아비뇨기과²

Objectives: We aimed to evaluate the use of antibiotics and the emergence of antibiotic resistance in pediatric patients with recurrent urinary tract infections (UTI)

Material and methods: Patients who were admitted more than three times due to febrile UTI between January 2004 and September 2019 were included in this study. Medical records regarding the causative bacteria, use of antibiotics, and changes in antibiotics at each UTI episodes were collected and statistically analyzed.

Results: More than 3 times of recurrent UTIs were reported in 47 patients. The fraction of Enterobacter species as an etiology significantly decreased as recurrent episodes occurred ($p=0.004$). The portion of Extended-spectrum β -lactamase (ESBL) producing species and overall resistance rate for cefotaxime increased as UTI recurred ($p=0.056$, $p=0.037$). The use of cefotaxime or ampicillin-sulbactam, trimethoprim-sulfamethoxazole (TMP-SMX) prior to UTI recurrence was significantly associated with increased resistance to each antibiotics ($p=0.001$, $p=0.035$, and $p=0.010$ respectively). The duration of prior use needed for the emergence of resistance showed a cut-off of 21.5 days for cefotaxime, and 31.0 days for TMP-SMX ($p=0.016$, and $p=0.014$, respectively). The cut-off value for the antibiotics free period in order to observe resistance was within 16.5 - 23.5 days of interval for cefotaxime ($p=0.022$) and 27.0 days for TMP-SMX ($p<0.001$).

Conclusion: Resistance to 3rd-generation cephalosporins and emergence of ESBL producing pathogens increased significantly with recurrent UTIs. Antibiotics susceptibility change during multiple recurrent UTIs was dynamically influenced by previous exposure to particular antibiotics. Using TMP-SMX as prophylaxis or treatment turned out to gain rapid resistance for TMP-SMX in the subsequent UTI, but was associated with decreased incidence of ESBL occurrence.

신장-P-201

재발성 요로감염증에 이환된 소아에서 신기능의 변화 분석

정지원¹, 박영서¹, 이주훈¹, 김건석², 송상훈²울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과¹,울산의대 서울아산 어린이병원 소아비뇨기과²

Objectives: We aimed to evaluate the change in estimated glomerular filtration rate (eGFR) and factors associated with the change in eGFR in pediatric patients with recurrent urinary tract infections (UTI).

Materials and Methods: Patients who were admitted more than three times due to febrile UTI between January 2004 and September 2019 were included. Medical records regarding the clinical and laboratory findings at each UTI episodes were collected and statistically analyzed. eGFR% was defined as (eGFR/lower limit of normal eGFR according to the patient's age) x 100 (%). eGFR% below 100 was considered as decreased. Δ eGFR%(nth/(n+a)th) was defined as $\{[eGFR\%(n+a)th\ UTI] - eGFR\%(nth\ UTI)] / eGFR\%(nth\ UTI)\} \times 100(\%)$.

Results: Median eGFR % (median [minimum, maximum]) were 89.2% [12.8, 205.2] at 1st UTI, 89.8% [13.4, 259.1] at 2nd UTI, 96.7% [24.2, 207.8] at 3rd UTI, and persistently higher than 90.0% at later episodes of UTI. The percentage of low eGFR% was 61.7% at 1st UTI, 55.3% at 2nd UTI, 55.3% at 3rd UTI, and 23.4% at the last follow-up. eGFR% at each UTI episodes (1st UTI through 3rd UTI) was significantly associated with the eGFR% at previous UTI. Δ eGFR% showed significant negative correlation with the baseline eGFR% between 1st and 2nd, 2nd, and 3rd, 1st and 3rd UTIs, respectively ($p < 0.001$). A negative correlation was also shown with Δ eGFR% of each UTI (1st to 3rd) with eGFR% at last follow up ($p < 0.001$). Only C-reactive protein at each admission showed a consistent negative correlation with eGFR% at each UTI

(1st UTI through 3rd UTI) and a negative correlation with $\Delta\text{eGFR}\%$ between 1st and 2nd, 2nd and 3rd, 1st and 3rd UTIs, respectively ($p < 0.05$).

Conclusion: The renal function of patients with recurrent UTI showed a significant decrease in eGFR when there was a decrease of eGFR at the prior UTI, or when CRP elevation was higher at the time of admission. However, restoration of normal renal function at follow up was more remarkable when the renal function decreased further at admission.

신장-P-202

급성신손상을 동반한 동종이식 후 발생한 에반스 증후군 환자의 치료

이나윤, 정낙균, 이연희

가톨릭대학교 서울성모병원 소아청소년과

Background: Post-hematopoietic stem cell transplant (HSCT) autoimmune diseases occur as a result of alloreactivity phenomenon. Evans syndrome (ES) is rare and characterized by autoimmune hemolytic anemia (AIHA) and autoimmune thrombocytopenia. The association between ES and acute kidney injury (AKI) is uncommon. However acute hemolysis can be a cause of AKI

Case: An 18-year-old boy visited the emergency room due to gross hematuria and general weakness. He received unrelated HSCT from a HLA-DR 1 allele mismatched, ABO & Rh type matched donor for severe aplastic anemia 3 month ago. His initial laboratory findings were as follows: hemoglobin 3.0 g/dL, WBC 15,120/uL, platelet 45,000/uL, haptoglobin <20 mg/dL, C3/C4 67/10.2 mg/dL, Coombs test direct/indirect (3+/3+), cold antibody(+), CRP 5.51 mg/dL, blood urea nitrogen 77.3 mg/dL, serum creatinine 4.35 mg/dL, albumin 4.0 g/dL, AST/ALT 384/105 U/L, total bilirubin/direct bilirubin 15.63/2.47 mg/dL, sodium 136 mmol/L, potassium 6.0mmol/L, Urinalysis blood 3+, protein 2+, urine RBC 1-3/HPF. He was diagnosed with AKI related to ES. He was admitted and treated with steroid pulse therapy and plasmapheresis for ES. Cyclosporine, previously used for graft-versus-host disease of the gut, was discontinued due to nephrotoxicity. However, one week into treatment, his AKI and ES were sustained with no improvement. Therefore, he was given continuous renal replacement therapy for 2 weeks to manage his AKI stage 3, and then was switched to intermittent hemodialysis 3 times per week. Despite treatment for AKI his kidney function did not

dramatically improved because his ES did not respond to steroids, daily plasmapheresis (3 times), and rituximab, initially. Finally, the patient was successfully treated after the use of mycophenolate mofetil (MMF) and rituximab (4 times). As a result, he recovers enough to discontinue dialysis after 1 month and his serum creatinine improved to 1.23 mg/dL after 1 year.

Conclusions: The incidence of AKI and ES in post HSCT pediatric patients is rare, but complications are very serious if treatment is delayed or not appropriate. If AKI presents with hemolytic anemia and thrombocytopenia, ES should be considered. In particular, if the response to initial steroid treatment is poor in ES, aggressive treatments such as plasmapheresis, rituximab, and MMF may be necessary to restore kidney function.

신장-P-203

고질소혈증 이외 정상 신기능을 보이는 소아 증례

유명진, 이현경

강원대학교병원 소아청소년과

서론: 요소(Urea)는 단백질의 분해과정을 통해 만들어지며, 소변으로 배출된다. 요소는 신장의 수동적 반류 증폭 기전 (passive countercurrent multiplication mechanism)에 중요한 역할을 하여 소변을 농축시킨다. 소변의 농축을 위해서는 요소가 배설되기 직전 말단 집합관에서 속수질 간질로 재흡수가 되어야 하는데, 이를 위해 신 세뇨관에는 요소 운반체 (Urea transporter)가 존재한다. 만약 이 요소 운반체의 유전자 이상이 있다면, 요소의 배설이나, 소변의 농축능 장애 등이 발생할 것으로 추측된다. 이에 우리는 혈중 요소 농도 (BUN)가 증가되어 있으나 정상 크레아티닌 수치를 보이는, 요소 운반체의 기능 이상이 의심되는 8세 환자를 보고하고자 한다.

본문: 8세 남자 환아가 갑자기 발생한 복통, 구토를 주소로 응급실에 내원하였다. 내원하여 시행한 혈액 검사 상 BUN이 139.4mg/dL로 크게 증가되어 있었으나, 크레아티닌(Creatinine), cystatin C는 0.49mg/dL, 0.65mg/dL로 정상 범위를 보였다. 또한 저요산혈증 (uric acid 2.7mg/dL), 저칼륨혈증 (K 2.0mEq/L)을 보였으며, 이외의 생화학 검사상에서는 특이소견을 보이지 않았다. 흉부, 복부 X-ray, 복부 전산화 단층 촬영 결과는 정상이었다. 환아는 입원하여 수액 치료를 수일간 받은 후 BUN이 55mg/dL까지 감소하여 퇴원하였으나, 이후로도 다시 BUN이 100mg/dL 이상으로 오르는 현상이 반복되어 입퇴원을 여러번 반복하였다. 환아는 입원 및 외래 경과 관찰 중 시행한 대사 이상 검사상 특별한 이상 소견이 발견되지 않아 (혈중 암모니아 정상), 단백질 대사 능력 장애로 인한 BUN 증가는 배제할 수 있었다. 또한 신세뇨관질 환 검사 (Tubulopathy work-up) 상 특이소견 없었고 크레아티닌 제거율 (Creatinine clearance)은 121.6ml/min으로 정상 범위이었으나, 요소 제거율 (Urea clearance)은 3.4 ml/min로 감소되어있어 신장에서 요소가 배출되지 못함을 알 수 있었다. 이에 요소 운반체 유전자의 이상을 발견하기 위해 전 Whole exome sequencing을 시행하였으나 이상 유전자를 찾아내지 못하였고 (SLC14A1, SLC14A2 gene:

negative), Whole genome sequencing을 통해 이상 유전자를 찾을 예정이다. 환아는 또한 부계로 지중해성 빈혈과 요로 결석의 가족력이 있다. 환아의 일반 혈액 검사상 빈혈 소견은 보이지 않았지만 (Hb 14.1 g/dL), 말초 혈액 도말 검사상에서는 기형적혈구증 (Poikilocytosis), 혈장 혈색소 (Plasma Hb 91.96mg/dL) 상승 소견을 보여, 환아도 지중해성 빈혈이 의심되었다. 이에 혈색소 전기이동 (Hemoglobin electrophoresis)을 시행하여 혈색소 F가 증가되어 있는 것을 확인하였고, HBB gene 검사를 시행하였으나 유전자 검사에서는 이상 소견이 발견되지 않았다. 환아는 현재 저 단백 식이를 하며 BUN을 100mg/dL 이하로 유지하여, 외래에서 추적관찰 중이다.

신장-P-204

LAMA5 변이와 연관된 스테로이드 저항성 신증후군

선우윤, 강희경

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

Steroid-resistant Nephrotic Syndrome (SRNS) is a subtype of nephrotic syndrome characterized by proteinuria, hypoalbuminemia, and edema that does not respond to intensive steroid therapy. A monogenic cause can be identified in up to 30% of SRNS cases, and causative genes encode proteins of the podocytes or the glomerular basement membrane (GBM). Among the 44 reported genes, most frequently observed are mutations in NPHS1, NPHS2, LAMB2, and WT1. The Laminin-Alpha-5(LAMA5) gene encodes laminin- α 5, an integral structural component of the GBM. LAMA5 knockout mice demonstrated hematuria, proteinuria, and renal cysts. Several studies have already linked LAMA5 variants with adult and pediatric renal disease, SRNS in particular. Reported pediatric patients with LAMA5 mutations all had onset of NS before 4 years of age and did not have any extra-renal manifestations or syndromic features. However they differed greatly in response to steroid therapy and progression to ESRD. We present a case of a 10-month-old female who presented with eyelid edema and massive proteinuria. There were no extra-renal symptoms nor family history. She was diagnosed with SRNS and renal biopsy revealed Focal segmental glomerulosclerosis(FSGS). The patient progressed to end-stage renal disease(ESRD) requiring hemodialysis at 3 years and 5 months of age, and received deceased-donor kidney transplant(DDKT) at 6 years of age. She developed Post-transplantation lymphoproliferative disorder(PTLD) of the intestine and went through chemotherapy. Years later in 2021, the patient has been off therapy for 6 years and maintains adequate renal function without relapse. Only recently was the patient found to have a heterozygote VUS mutation of LAMA5

(c.3434G>A, p.Cys1145Tyr, c.6883C>T, p.Gln2295*) on whole exome sequencing. This is the first Korean case report of pediatric SRNS associated with LAMA5 mutation and provides insight on the clinical phenotype of this rare disease and furthermore on monogenic nephrotic syndromes.

신장-P-205

중증 신석회침착증을 유발한 특발성 영아기 고칼슘혈증의 증례

유지선, 강희경, 안요한

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

Nephrocalcinosis, which might lead to impairment of kidney function, is often incidentally found in infants, and its known causes include excessive calcium or vitamin D supplementation, neonatal primary hyperparathyroidism, genetic disorders like Idiopathic infantile hypercalcemia (IIH), and metabolic disorders. IIH, a rare cause of nephrocalcinosis, is caused by genetic defect of CYP24A1 or SLC34A1. CYP24A1, encoding 25-hydroxyvitamin D 24-hydroxylase, causes hypercalcemia via vitamin D metabolism dysregulation. If 25-OH vitamin D 24-hydroxylase does not function, degradation of active vitamin D molecule is disturbed. Thereafter, 1,25-OH vitamin D level increases, leading to increase of intestinal calcium absorption and activation of osteoclast activity. IIH clinically manifests with failure to thrive and hypercalcemia within 1st year of life, and usually remits spontaneously. We here introduce a case of infantile hypercalcemia associated with compound heterozygous variants of CYP24A1. An 11-month-old female infant visited our hospital with chief complaint of fever. Incidentally, hypercalcemia (13.4mg/dL, ionized Ca 1.45mmol/L) and hypercalciuria (spot urine Ca/Cr ratio 2.19) were discovered. At the time she visited hospital, her body weight fell short of 10th percentile of the age, compared to her birthweight, 62th percentile of her gestational age. According to her parents, her oral intake seemed to decrease over time since her age of about 6 months. Her initial serum parathyroid hormone level was low (0.7pg/mL). Her 25-OH vitamin D level was normal (47 ng/ml) and 1,25-OH vitamin D level was also normal (23 pg/mL), and her renal ultrasonography showed bilateral nephrocalcinosis. Whole exome sequencing revealed compound heterozygous variants in CYP24A1

(NM_000782.4:c.376C>T (p.Pro126Ser) and c.1310C>A (p.Pro437His)), predicted as probably damaging by in silico prediction. As expected from the known clinical course of IIH, her hypercalcemia spontaneously resolved in about 8 months, along with her poor oral intake. While the long-term kidney outcome of IIH is not yet well established, we expect her nephrocalcinosis would not progress, since there is no hypercalcemia any more. As seen in this case, hypercalcemia from IIH needs to be suspected in infants with severe nephrocalcinosis, especially when presenting with poor feeding or failure to thrive.

신장-P-206

CACNA1S 유전자 결함으로 확진된 저칼륨 주기성 마비 1례

곽민욱, 조명현, 정해일

한림대학교 성심병원 소아청소년과

Hypokalemic periodic paralysis is a condition that causes episodes of extreme muscle weakness typically beginning in childhood or adolescence. It is a rare inherited neuromuscular disorder caused by the calcium or sodium channel mutations. It is typically triggered by vigorous exercise, stress or high carbohydrate diet. We present a case of 14-year-old boy visited our hospital with general weakness. He had a past medical history of multiple episodes of general weakness since the age of 8. Hypokalemia was accompanied at each attack, and general weakness disappeared and the serum potassium levels returned to normal after parenteral potassium supplementation. When he visited our emergency room, the vital signs were stable but he was unable to walk alone due to generalized weakness involving four limbs. He was under stressful situation at the time, serving as a juvenile prisoner. None of the family members has similar symptoms. The serum potassium level was 3.2 mEq/L, and the transtubular potassium gradient was 4, indicating normal renal potassium secretion. The thyroid function test was normal. Abdominal imaging studies showed paralytic ileus. After correction of hypokalemia with parenteral potassium supplementation, all symptoms disappeared. The genetic study revealed a heterozygous variation, c.1583G>A causing p.Arg528His, in the CACNA1S gene. This gene encodes one of the five subunits of the slowly inactivating L-type voltage-dependent calcium channel in skeletal muscle cells, and the variation is one of the well-known pathogenic mutations causing hypokalemic periodic paralysis. After the genetic diagnosis, lifestyle changes including low sodium and carbohydrate diet to minimize triggers of paralytic attack was recommended first without oral potassium

supplementation. However, we could not follow up the patient after discharge because he was transferred to another prison. Although hypokalemic periodic paralysis is a rare disease, it should be suspected in patients with multiple and transient hypokalemic paralysis.

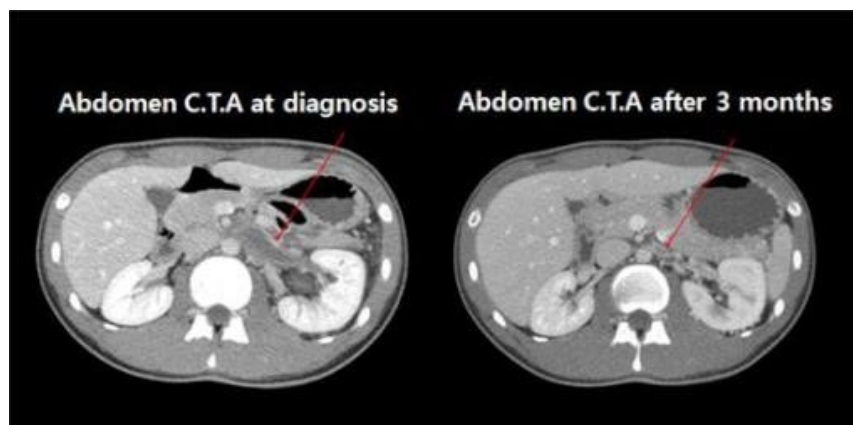
신장-P-207

PROS1 돌연변이 환자의 좌정맥 혈전증으로 인한 호두까기 인형 증후군

최슬아, 양은미

전남대학교병원 소아청소년과

Nutcracker syndrome, which defined as compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery, is usually benign and self-limiting. Long-term renal venous retention can increase the risk of renal vein thrombosis, however, renal vein thrombosis associated with nutcracker syndrome is a rare entity. We present a patient whose complaint of flank pain led to the diagnosis of a renal vein thrombosis and nutcracker syndrome. He was subsequently found to have protein S deficiency. DNA sequence analysis identified a novel, heterozygous, frame-shift mutation in PROS 1 gene (c.166del[p.(Arg56Glufs*31)]. The patient was treated with anticoagulants (first with heparin and then with warfarin) and partial resolution of the renal vein thrombosis with good forward flow from the left renal vein at 3 months of follow up.



신장-P-208

음경 종양으로 오인된 거대 스메그마

문지원, 오재혁, 배기수

아주대학교 의과대학 소아청소년과

배경: 소아에서 포피강의 위생은 요로감염을 예방하는데 매우 중요하다. 그러나 관련 교과서에서는 감돈포경 및 포피상처의 발생을 우려하여 남아에서 포피를 억지로 벗기지 말도록 권유를 하고 있어, 연장아에서도 태어나서 한번도 포피강 세척을 하지 않고 지내는 경우가 매우 흔하며, 이것이 포피내면 위생상태 저하와 스메그마(포피 피지, smegma) 축적으로 요로감염이나 배뇨이상으로 나타나는 경우가 있다.

증례: 6년 5개월된 포경 상태의 남아가 음경에 혹이 있는 것 같다며 병원에 왔다. 소변 검사는 정상이었으며, 검진상 비정상적으로 커다란 음경이 포피 내부에 축적되었는데, 제법 단단한 구형의 종괴였으며 음경과 일치되어 있어, 음경 자체가 비대해진 것으로 보였다. 이에 포피강 내부를 들여다 보기 위하여, 환아를 앙와위로 눕히고 외성기를 수직으로 세운 뒤, 포피구에 원심성 스트레칭을 가하여 포피강 내부가 약간씩 노출되면서 누런 색 치즈 모양의 물질이 보이기 시작하였으며, 지속적이고 완만한 포피구 확장력을 계속 가한 뒤 음경이 완전히 노출되었다. 음경은 스메그마에 의해 목베개를 두르듯 감싸여져 있었으며, 0.5x1.5x4.0 cm³ 크기의 스메그마가 노출되어 제거하였다.

고찰: 스메그마는 전립샘, 정낭샘, 요도샘에서 분비되는 점액질(mucin)과 음경의 상피세포가 함께 포피강에 축적된 물질로, 지방(약 27%)과 단백질(약 13%) 및 카텝신 B, 라이소자임, 키모트립신, 호중구 에스테라제 및 사이토카인 등이 포함되어 있어 귀두표면을 습윤하고 원활하게 해주지만, 요로감염의 위험인자가 되기도 한다. 스메그마 스왑배양을 한 아동 90.5%에서 대장균이 검출된다는 보고가 있다. 미소아과학회(AAP)에서 1971년 일상적 포경수술은 가치 있는 의료처치가 아니라는 부정적 입장을 표하였으나, 한 보고에 따르면 생후 첫 1년간 0.78%의 아동에서 UTI가 발생하였는데 포경상태의 남아가 95%를 차지하였다. 이중 여아가 0.47%, 개경(circumcised) 남아가 0.78%, 포경 남아가 4.21%로, 포경 남아에서 압도적으로 요로감염 발

생이 높았다. 포경아동에서는 폐쇄된 포피 내면과 스메그마가 잠재적 병원균 저장소 역할을 통해 요로감염 발생을 높일 수 있어, 요로감염예방을 위한 노력으로 포피강 위생의 중요성에 대하여 다시 한번 의사나 아동 보호자의 환기가 필요하다.

신장-P-209

경피적 도관 배액을 통한 신장 캡슐하 농양의 치료

유은주¹, 오재혁¹, 정현주¹, 배기수¹, 이수진²

아주대학교병원 소아청소년과¹, 아주대학교병원 핵의학과²

서론: 신 및 신주위농양은 소아에서 가장 심한 감염성 신질환으로, 이중 신막(renal capsule)과 신 실질(renal parenchyme) 사이에 농양이 생기는 신막하농양은 매우 드물게 발생한다. 연구자들은 고식적인 항생제 치료에 호전이 되지 않아 본원으로 후송된 환자에서 신막하농양을 진단하고, 경피적도관배액(PCD, percutaneous drainage)을 통해 신장 손상이 매우 경미하게 성공적으로 치료되었던 증례를 보고하는 바이다.

증례: 특이병력이 없었던 13세 여아가 8일간의 발열 및 우측 옆구리 통증으로 신농양 진단을 받고 경정맥 항생제 치료를 7일간 받던 중, 열은 줄었으나 농양의 크기가 더욱 증가하여 본원으로 의뢰되었다. 우측 신의 40%이상이 되는 크기의 농양이 확인되어 PCD를 시행하였으며, 항생제는 이전 병원과 동일하게 ceftriaxone과 amikacin을 정맥주사 하였다. 환자의 소변 배양검사서 원인균이 검출되지 않았으나, 농양배액에서는 *Klebsiella pneumoniae*가 동정되었다. PCD 중에 시행한 DMSA검사서 초기 농양의 크기와는 달리 우측 신장의 하부에만 경미한 결손이 발견되었으며, 배뇨방광요도조영에서 방광요관역류 소견은 보이지 않았다. 환자에게 제2형 당뇨병이 있음이 본원에서 처음 진단되어 치료를 받았으며, 입원 7일차에 배액량이 감소하여 PCD를 제거하고 퇴원하여 경구항생제를 복용하였다. 퇴원 2주후 시행한 통상요검사 및 요배양검사는 정상이었으며, 초음파검사에서도 농양은 더이상 관찰되지 않았다.

고찰: 소아에서 신농양의 증상은 비특이적으로 대개 발열 및 복통을 동반하며, 항생제 투여에도 발열이 오래 지속되는 특징을 보인다. 신장농양의 치료 원칙은 항생제 투여 및 수술적 제거 등이지만, 1980년대부터는 PCD가 추천되고 있다. 성인의 경우 신농양의 크기가 직경 3cm 이하일 경우 경정맥 항생제 치료가, 3cm 이상에서는 PCD 치료가 권장된다. 국내 소아에서 신농양의 PCD 삽입 치료는 2006년 박 등, 2014년 심

등의 보고가 있으나, 신막하농양의 PCD치료 보고는 본 증례가 처음이다. 방광요관역류가 신농양의 기저조건으로 알려져 있으나, 본 증례에서 방광요관역류는 없었으나 당뇨병 존재가 확인되었다.

결론: 신막하농양 환자에서 경피적배농술이 신장 실질의 손상이 매우 적게 회복을 시키는 우수한 치료법임을 확인 할 수 있었다.

신장-P-210

데스모프레신(Desmopressin)에 부분적 반응을 보인 신성 요붕증

장진아¹, 오재혁¹, 용수민¹, 배기수¹, 정해일², 이정원³

아주대학교병원 소아청소년과¹, 한림대학교 성심병원 소아청소년과²,
이화여자대학교 의과대학 소아청소년과³

Introduction: Nephrogenic diabetes (NDI) is a disease that shows a decrease in the ability to concentrate urine due to refractory to the action of antidiuretic hormone (ADH). Most patients with NDI show X-linked recessive mode of inheritance (XL-NDI) due to loss-of-function mutations in the AVPR2 gene, encoding arginine vasopressin V2 receptor. Therefore, the vast majority of XL-NDI patients have been severely affected males with a hemizygous AVPR2 mutation, while there also have been far less symptomatic female carriers due to skewed X inactivation. We experienced a 3-year 5-month-old girl with a heterozygous AVPR2 mutation, who showed polyuria and a partial urinary concentrating response to desmopressin (1-desamino-8-D-arginine vasopressin; DDAVP).

Case: The patient had a high basal body temperature of 37.8°C and had been checked for infection at our hospital since around 7 months of age. Her mother noticed that she had polydipsia at 1.6 year of age, and serial blood ADH levels (normal 0.00~2.80 pg/mL) were checked as follows; 50.89 pg/mL in Sep. 2019, 23.70 pg/mL in Aug. 2020, and 20.70 pg/mL in Feb. 2021. A genetic test performed two months ago revealed that she carried a heterozygous Val88Met mutation in the AVPR2 gene. At the time of admission to our hospital recently, at the age of 3.4 years, the height was 97cm (25-50 %ile), weight 18.1kg (95-97 %ile), water intake 1.5-1.8 L/day, urination frequency 7 times/day, urination amount 1,000 mL/day (55 mL/kg/day). After 6 hours of water deprivation, the urine osmolality increased from 115 to 261 mOsm/kg, however, the urine osmolality had double to 579 mOsm/kg at 2

hours after taking desmopressin (0.2 mg). She was discharged and now taking desmopressin 0.1 mg bid without polyuria.

Conclusion: This patient was a symptomatic carrier of XL-NDI and responded partially to desmopressin, which suggested underlying 'skewed X inactivation'.

신장-P-211

스테로이드 의존성 신증후군 후 진단된 기무라병 2예

임지현, 박영서, 정지원, 이주훈

울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과

Kimura disease (KD) is a rare benign chronic inflammatory disorder, mainly seen in young Asian males. The disease is characterized by painless subcutaneous nodules and lymphadenopathy most commonly in the head and neck region. It also presents increased peripheral eosinophilia and elevated levels of serum immunoglobulin E. KD affects kidney damage in 12-16%, typically presenting as nephrotic syndrome. We present two KD cases with the history of steroid dependent nephrotic syndrome. First case is about a 11-year-old boy with a history of nephrotic syndrome who present soft tissue swelling in the left submandibular gland that was finally diagnosed with KD. Surgical resection of mass was performed. Second case is about an 8-year-old boy with history of nephrotic syndrome, presenting right buccal swelling, who was diagnosed with KD and treated with steroid and cyclosporin.

신장-P-212

폐쇄성 요로병증에서 요로감염으로 인한 중증 고암모니아혈증 뇌병증 1례

문보경¹, 이주훈¹, 박영서¹, 정지원¹, 김건석²

울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과¹, 울산의대 서울아산 어린이병원 비뇨의학과²

Introduction: Hyperammonemia is one of the medical emergency which requires prompt management in order to prevent neurological sequelae. Even though the causes of hyperammonemia in pediatric patients are usually related to liver diseases, non-hepatic causes such as urinary tract infection (UTI), especially infection associated with urease-producing organisms should also be considered as differential diagnosis. We report a case of acute severe hyperammonemic encephalopathy leading to brain death due to accumulation of ammonia in blood caused by *Morganella morganii* UTI in a 10-year-old girl with cloacal anomaly.

Clinical report: A 10-year-old girl visited our pediatric emergency room with acute symptoms of vomiting, irritability, and mental change. She was born with multiple congenital anomalies including cloacal anomaly. She also had dysplastic changes in left kidney accompanied with bilateral vesicoureteral reflux leading to recurrent UTIs. In spite of managements at emergency room, mental deterioration progressed and she was transferred to intensive care unit for immediate application of continuous renal replacement therapy continuous renal replacement therapy (CRRT). Urine collected via a needle cystostomy was turbid and urine ammonia level was measured to be 2,606.5 $\mu\text{mol/L}$. Even though ammonia level declined after urine excretion through cystostomy and CRRT application, the patient's mental status did not recover and eventually progressed to brain death. Later, the presence of *Morganella morganii* was confirmed in urine culture results. Urease production by these bacteria induced the hydrolysis of urinary urea into ammonia which diffused across the urothelial cell membrane

into nearby blood vessels. Therefore, it was postulated that increased production of urea into ammonia led to hyperammonemia and subsequent encephalopathy in the patient.

Conclusion: We report a case of pediatric hyperammonemic encephalopathy due to UTI by urease-producing bacteria in a patient with obstructive uropathy related to cloacal malformation, which eventually led to fatal hyperammonemic encephalopathy. It is important to have a high index of suspicion for possible hyperammonemia in pediatric patients with underlying urologic obstructive lesions and prompt assessment and management are crucial for early correction of hyperammonemia.

신장-P-213

C3 사구체 신염(C3 Glomerulonephritis)으로 진단된 10세 남아 1례

박해나, 임인석, 채수안, 윤신원, 이나미, 이대용, 김수영, 박지영, 이은선

중앙대학교병원 소아청소년과

서론: C3 사구체신염(C3 glomerulonephritis)은 보체 관련 신장 질환으로 보체 활성화 대체 경로 (alternative pathway) 조절의 이상으로 C3의 분해물이 사구체에 축적되는 것을 원인으로 하는 소아 및 성인에서 발생 빈도가 매우 드문 질환이다. 원인 미상의 심한 단백뇨로 내원한 소아가 신장 조직 검사 후 C3 사구체 신염으로 진단된 증례를 소개하고자 한다.

증례: 특이 가족력 없는 10세 8개월 남아로, 최근 상기도 감염력은 없었고 2개월 전부터 거품뇨 증상 있으며 요검사 상 지속적으로 단백뇨 소견 확인되어 내원하였다. 외래 내원 당시 요검사 상 현미경적 혈뇨 및 단백뇨 소견 있었으며 혈액검사에서 C3 감소 소견(53.5mg/dL)을 보였다. 24시간 단백뇨 검사 결과 3195mg/dL/24hrs로 신증후군 범위 단백뇨 확인되었으며, 신장 초음파 상 양측 신장의 에코음영이 증가되어 있는 소견을 보였다.

이에 입원하여 신장 조직검사를 시행하였고, 면역형광 현미경 검사에서 IgG 2~3양성, C3 2양성, C1q 1~2양성, kappa 2양성으로 염색되어 막성 신병증(membranous nephropathy)과 같은 면역매개성 신병증을 의심하였으나, Anti-PLA2R IgG 항체 검사 음성이었다. 광학현미경에서 메산지움 증식 소견을 보이며, 전자현미경에서 내피하공간, 메산지움, 상피하공간에 전자밀도침전(electron dense deposit)이 다수 관찰되어 최종적으로 C3 사구체신염으로 진단되었다.

환아는 신증후군 범위의 단백뇨 지속되어 저염식과 ACE저해제 등의 보존적 치료를 시작하였고 Mycophenolate mofetil과 경구 glucocorticoid의 병합요법으로 치료할 계획이다.

결론: 원인 미상의 단백뇨로 내원한 환아에서 신장 조직검사 후 C3 사구체신염으로 진단된 증례 1례를 경험하여 보고하는 바이다.

심포지움 I (가이드라인)

Steroid resistant nephrotic syndrome

강희경(서울의대)

Alport syndrome

김지현(서울의대)

IgA nephropathy

서진순(가톨릭의대)



심포지움 I (가이드라인)

소아 스테로이드 불응성 신증후군 임상 진료 권고문

강 희 경

서울의대

일차성 신증후군은 매년 10만 명의 어린이 중 1-3명에서 새로 발생한다. 약 85%의 환자에서는 글루코코르티코이드 치료 후 단백뇨가 완전히 관해되며, 글루코코르티코이드 치료 후 4-6주 이내에 완전히 관해되지 않는 경우 스테로이드 불응성 신증후군 (steroid-resistant nephrotic syndrome, SRNS)이라고 한다. 스테로이드 불응성 신증후군 환자의 10-30%에서 족세포(podocyte) 관련 유전자의 돌연변이가 발견되며, 그 외의 경우는 면역과 관련된, 아직 밝혀지지 않은 순환 인자에 의한 것으로 추정된다. 스테로이드 불응성 신증후군의 진단 및 치료는 쉽지 않은데, 그 병인이 다양하고, 추가적인 면역억제치료에도 불구하고 관해가 잘 오지 않으며, 말기신부전으로의 진행 및 신이식 후의 재발 등 심각한 합병증이 동반되기 때문이다. 2020년에 발표된 IPNA의 임상진료권고문은 “확인기간”이라는 새로운 정의를 제안하고 있는데, 이는 다음과 같이 정의된다.

“표준 용량의 경구 프레드니솔론 치료를 시작한 이후 4주에서 6주 사이의 기간으로, 4주의 치료에 부분 관해에 도달한 환자에서 이 기간 동안 경구 PDN의 연장 치료와/또는 정주 MPDN과 RAASi의 치료 효과를 확인한다. 6주째에 완전 관해에 도달한 환자는 낮은 반응군으로 분류한다. 4주째에 부분 관해가 왔더라도 6주째에 완전 관해에 도달하지 않으면 SRNS로 분류한다.”

IPNA는 또한 다음과 같이 권고하고 있다.

SRNS 어린이의 초기 진단 과정

- 주의 깊은 가족력, 신체 진찰(동반이상, 이차적 원인(주로 감염)), 혈액, 혈청, 소변 검사
- 유전자 검사(가능한 경우. 2차 SRNS는 해당하지 않음)
- 신생검
- 감염 screening

치료

- RAASi, 부작용이 발생하지 않는 최대 허용 복용량 (Ramipril or ARBs for CKD, 여아_피임)
- CNI(사이클로스포린 또는 타크로리무스)를 1차 면역 억제 요법으로 사용 (6개월 이상)
 - CsA는 3-5mg/kg/일 (최대 250mg/일) #2, 최저혈중농도 80-120 ng/mL
 - TAC는 0.1mg-0.2mg/kg/일 (최대 5mg/일) # 2, 최저혈중농도 4-8 ng/mL
 - 6 개월 째에도 부분 관해가 달성되지 않은 경우 CNI를 중단할 것을 권고한다.
 - 완전 관해에 도달하면 CNI 투여량은 관해를 유지하는 데 필요한 최저량으로 감소, 12-24 개월 후 CNI를 중단
 - CNI 중단 후 재발하는 경우, 4주간의 고용량 경구 PDN과 함께 CNI를 재시작
 - 부분 관해가 달성되면 최소 12개월 동안 동일한 복용량으로 CNI를 지속
- Steroid는 줄이기 시작하여 6개월이후에는 중단
 - 40mg/m² QOD 4주, 30mg/m² QOD 4주, 20mg/m² QOD 4주, 10mg/m² QOD 8주, 이후 중단
- 단일 유전자에 의한 SRNS; CNI 치료를 보류하고 PDN 치료를 중단
- Mycophenolate mofetil
 - SRNS with eGFR < 30ml/min/1.73m²
 - CNI로 관해에 이른 후 스테로이드에 반응하는 재발이 발생하는 경우
 - CNI요법으로 최소 12 개월 동안 완전 관해를 유지한 환자에서, CNI로부터 전환
- Rituximab
 - CNI로 부분 관해를 달성하지 못하였으며 유전적/증후군성 신증후군이 아닌 SRNS
 - CD19 세포 5개/uL (또는 1%) 미만을 목표로 리툽시맵 375mg/m²을 2회 투여
 - 리툽시맵에 반응하지 않거나 불내성인 환자의 경우 ofatumumab과 혈장 교환, 면역 흡착 또는 지질 분리교환술과 같은 체외 혈액 정화 요법의 사용을 고려할 수 있다.

신생검의 반복

- 추적 관찰 중 eGFR이 별다른 이유 없이 감소하거나 단백뇨가 증가하는 경우
- CNI를 장기간 (2년 이상) 투여하였거나 CNI로 다시 치료를 시작하는 경우 고려

증상 및 부종 조절을 위한 추가 조치

- SRNS 어린이는 과도한 소금 섭취를 피할 것을 제안한다
- SRNS 환자의 일상적인 수분 섭취 제한은 권고하지 않는다.
- 심한 부종이 있는 환자에서 고리 이뇨제 (예: furosemide) 치료를 제안한다. 불응성 부종 환자의 경우, metolazone, thiazides, 또는 칼륨보존 이뇨제의 첨가를 고려할 수 있다.

- 모세혈관 재충전 시간 연장, 빈맥, 저혈압 및 핏뇨증 등의 혈관 내 용적 감소의 징후가 있는 환자에서는 혈전증 및 AKI의 위험으로 인해 이뇨제 투여를 하지 않아야 한다.
- 알부민 주입
 - 난치성 부종 (심낭 및 흉막삼출, 전신부종, 생식기 부종) 및 증상이 있는 저혈량이나 prerenal 위기 (혈관 내 용적 감소로 인한 핏뇨)이 있는 경우
 - 시작 용량으로 20-25%의 알부민 0.5-1g/kg을 4-8 시간에 걸쳐 정맥으로 투여하고, 투여 중 혹은 투여 후에 furosemide (1-2mg/kg 정주)를 투여할 것을 제안한다.
- SRNS 환자에서 단백질 섭취 증량을 권장할 증거는 충분하지 않다.

감염의 예방 및 치료

- 혈청 IgG 농도가 낮고 재발 또는 중증 감염이 있을 때 면역 글로블린 보충을 고려할 것을 제안한다.
- SRNS 소아에서 일상적인 항생제 예방을 권고하지 않는다.
- 리튬시럽으로 치료받은 환자에서 B세포 회복 기간 및 면역억제제 병용을 고려하여 3-6개월동안 cotrimoxazole로 항생제 예방요법을 권고한다.
- 신증후군 발병시 어린이의 백신 접종 상태를 검토하고 특히 피막 세균 (폐렴구균, 수막구균, *Haemophilus influenzae*) 및 가능하다면 수두-대상포진 바이러스에 대한 모든 예방 접종을 지체없이 완료할 것을 권고한다.
- 매년 불활성화 인플루엔자 백신을 투여할 것을 권장한다.
- 면역저하 환자의 비활성 및 약독화 생백신 투여에 대한 국가 예방 접종 지침을 따르는 것을 권고한다.
- CNI, MMF, PDN 면역 억제제를 매일 복용하고 있는 SRNS 환자에게 생백신을 투여해서는 안 된다.

수두 감염 예방

- 취약한 환자 (즉, 백신을 접종하지 않았거나 부적절한 백신 접종을 받고 수두에 노출된 환자)는 수두-대상포진 면역글로블린 (VZIG)으로 치료할 것을 권고한다.
- VZIG를 사용할 수 없는 경우, 노출 후 7-10일 이내에 경구 acyclovir (7일 동안 10mg/kg, 1일 4회)로 치료할 것을 제안한다.
- 아직 백신을 접종 받지 않은 환자가 관해 상태이며 면역억제제 투여 중이 아니면 수두 백신을 접종해야 한다고 권고한다.

혈전증 예방

- 혈전증의 과거력이나 위험요인이 없는 소아 SRNS에서 예방적 항응고제를 권고할 근거는 충분하지 않다.
- 정맥혈전색전증의 과거력이 있는 경우 저분자량 헤파린 또는 경구 항응고제를 이용하여 예방적 항응고요

법을 제안하며, 추가적인 위험요인 (중심정맥관, 알려진 유전성 혈전성 소인, 급성질환으로 인한 입원, 감염 또는 탈수 위험)이 있는 환자에서 치료를 고려할 것을 제안한다.

- 중심정맥관, 지속적인 신증후군 범위의 단백뇨 및 혈전성 소인에 관한 가족력을 포함한 추가 위험요인을 갖는 SRNS 환자에서 혈전성 소인에 대해 screening 할 것을 제안한다.

고지혈증 또는 이상지질혈증의 치료

- 지속적인 다약제 내성 신증후군 소아 환자가 공복 저밀도지질단백 콜레스테롤이 지속적으로 높으면 (130mg/dL; 3.4mmol/L 이상) 연령에 맞는 지질강하제를 고려할 것을 제안한다.

갑상선 호르몬 대체요법

- 갑상선기능저하증이 있는 경우에는 levothyroxine (T4) 투여를 제안한다.

신장 이식 후 재발의 방지

- 처음 신이식을 하는 환자에서 재발을 예방하기 위한 치료를 권장할 증거가 충분하지 않다..
- 이전 이식에서 NS의 재발로 인한 이식신을 상실한 병력이 있는 소아에서는 이식 전에 예방적 혈장제거, 면역흡착, 지질 분리교환술과 수술 전 리톡시맙 치료를 제안한다.

Guidelines of Alport syndrome

김 지 현

서울의대 분당서울대학교병원

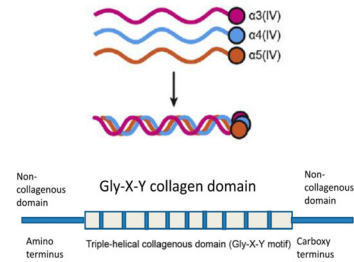
Alport syndrome (AS)

- Progressive hereditary renal disease, sensorineural hearing loss (SNHL), ocular abnormalities (anterior lenticonus, retinal flecks..)
- Incidence: 1 in 5000 (2nd m/c cause of inherited ESKD after ADPKD)
- Accounts for **newly developed CKD G5** : 0.5% in adults & **12.9% in children**
- Mutations in any of three type IV collagen genes, *COL4A3*, *COL4A4*, or *COL4A5*
- Mode of inheritance
 - X-linked Alport syndrome (XLAS): *COL4A5*, Chr X, ~ 80-85%
 - Autosomal recessive AS (ARAS): *COL4A3* or *4*, Chr 2, ~ 15%
 - Autosomal dominant AS (ADAS): *COL4A3* or *4*, Chr 2, ~ 5%
 - Digenic

Clinical and Experimental Nephrology
<https://doi.org/10.1007/s10157-018-1629-4>
 Kidney International (2018) 93, 1045–1051

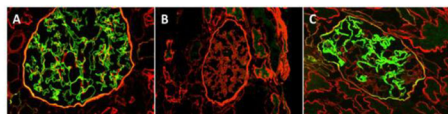
Structure of Type IV collagen

- Six different α chains, $\alpha 1$ to $\alpha 6$ \rightarrow triple helix structures
- Classic chain : $\alpha 1$ - $\alpha 1$ - $\alpha 2$, Novel chain : $\alpha 3$ - $\alpha 4$ - $\alpha 5$ or $\alpha 5$ - $\alpha 5$ - $\alpha 6$
- Triplet $\alpha 3$ - $\alpha 4$ - $\alpha 5$: GBM, cochlea basement membrane, and base of the ocular lens

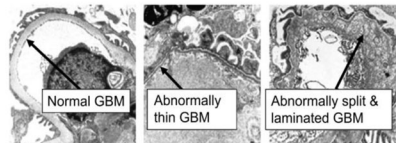


Clin J Am Soc Nephrol
 (2015) 10:703-709
 Current Topics in
 Membranes, volume 76
 (ISSN 1063-5823)

Kidney Biopsy finding of AS



Immunofluorescence (IF)
 A. Normal $\alpha 2(IV)$ (red), $\alpha 5(IV)$ (green)
 B. XLAS, male
 C. XLAS, female, mosaic pattern



Electron microscopy (EM)

CAUTION Early stage/ Female XLAS/ ADAS: only GBM thinning

Kidney Med. (2020) 2(5):639-649

Inheritance of AS – XLAS

- XLAS
 - ~ 85% FMHx of HU (\pm PU \pm renal failure), 15% de novo variants
 - Male : mHU in 100%, early onset PU
90% \rightarrow CKD G5 by age 40 yrs (median age : 25 yr)
 - Female : mHU in 98%, PU in 73% (median age : 7 yr)
12% \rightarrow CKD G5 by age 40 yrs (median age : 65 yr)
 - SNHL : 90% of male, 12% of female by age 40
 - XLAS male : strong correlation between Genotype-Phenotype
- Truncating (Rearrangements, nonsense, frameshift) < splicing (truncating or non-truncating) < Non-truncating (in-frame, missense mutations)



* Median age reaching CKD G5 : 22 / 28 / 37 years

Clinical and Experimental Nephrology
<https://doi.org/10.1007/s10157-018-1629-4>
 Kidney International (2018) 93, 1045–1051

Critical and well-established domains and mutational hotspots

(m/c changes found in COL4A3-5)

Table 3 Location of missense variants in the collagen IV α5 chain in different variant databases.

Number of missense variants	Number of amino acids (% of total)	ClinVar	ARUP	HGMD	LOVD
Total	1691 (100%)	487	347	430	639
Amino NC domain	41 (2%)	4 (1%)	0	7 (2%) (p=0.34)	1 (0%) (p<0.0001)
Intermediate collagenous domain	1418 (84%)	427 (88%)	303 (87%)	368 (86%)	565 (88%) (p=0.006)
Carboxy NC domain	231 (14%)	56 (11%)	44 (13%)	55 (13%)	73 (11%) (p=0.17)

p values indicate the difference in the number of missense variants found in the region according to this database compared with the expected number based on the number of amino acids in this domain using Fisher's exact test.

(‘G-X-Y’ = Gly-Proline-Hydroproline) → * Gly : tightness, critical for helix formation
* Pro : flexibility

- Gly mut in ‘G-X-Y’ triplets: critical position 1 → disrupts helix formation
- Pro sub. → pathogenic much less often than Gly sub.
- Cys sub. in the carboxy NC domain → critical (10 of the 12 Cys residues are critical for cross-linking)

European Journal of Human Genetics (2021)
https://doi.org/10.1038/s41431-021-00858-1

Inheritance of AS – ARAS, ADAS

- ARAS**
 - No gender differences in clinical symptoms, incidence and prognosis
 - Poor prognosis : CKD G5 at age 21 yrs, SNHL at age 13-20 yrs
- ADAS**
 - May histologically resemble TBMD or FSGS
 - Good prognosis : CKD at age 70 yrs & HL, ocular changes : rarely reported

Clinical and Experimental Nephrology
https://doi.org/10.1007/s10157-018-1629-4
J. Clin. Med. 2019, 8, 178; doi:10.3390/jcm8020178

Contents

Pediatric Nephrology
https://doi.org/10.1007/s00467-020-04819-6

GUIDELINES

Clinical practice recommendations for the diagnosis and management of Alport syndrome in children, adolescents, and young adults—an update for 2020

Clifford E. Kashtan¹ · Oliver Gross²

Received: 15 July 2020 / Revised: 24 August 2020 / Accepted: 8 October 2020
© IPNA 2020

Introduction

- 2013 guideline → Through development of genetic testing + retrospective/prospective studies of responses to ACEi Tx for 7 years ... → Updated with 2020 guideline
- Through IF/genetic testing, significant number of FSGS pts → revealed to AS !
- Should be Dx to avoid ineffective and potentially harmful IS Tx
- Well known fact : ACEi is most effective when initiated before kidney function ▼ & delaying the need for KRT by years and even decades
- Trial & Hypothesis : early ACEi Tx is safe and effective
- For early Tx, early Dx should be achieved!

Evidence of choosing agents

- ESCAPE trial : Ramipril → very low frequencies of AEs in children with CKD
- ARAS mouse model

- Ramipril VS. Candesartan : inc lifespan by 111% VS. 38%

- First, start ACEi. If you add ARB, start with a relatively low dose.

J Am Soc Nephrol (2018) 29:2225–2233
Kidney Int (2003) 63:438–446
Nephrol Dial Transplant (2004)19:1736–1723

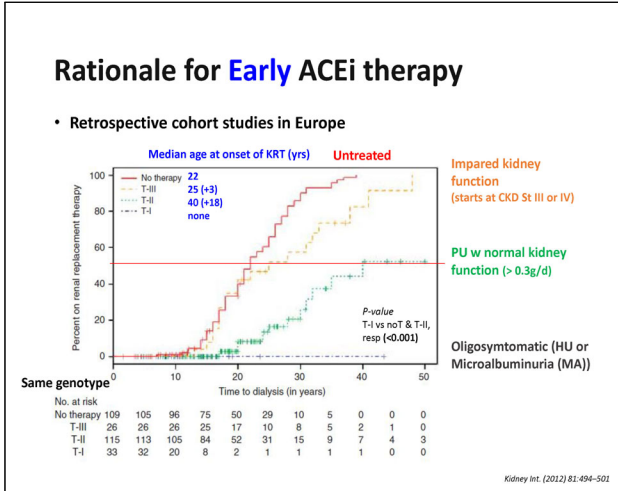
Rationale for ACEi therapy

- Large cohort of genotyped XLAS male in Japan

KRT age

Variant	Untreated Gp	Treated Gp	Delay (yrs)
Non-truncating	33	50	17yrs
Truncating	16	28	12yrs

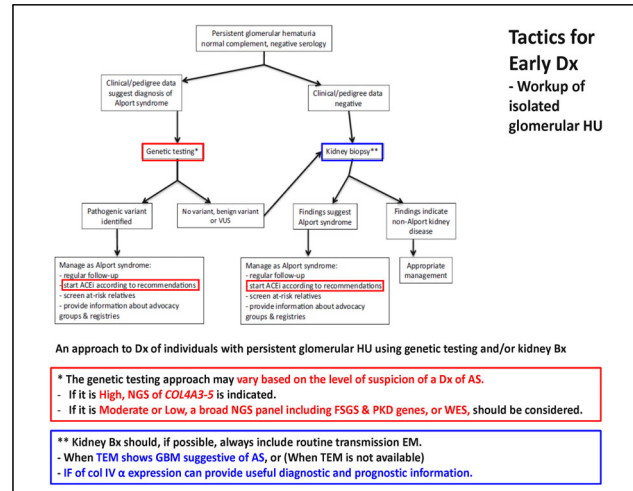
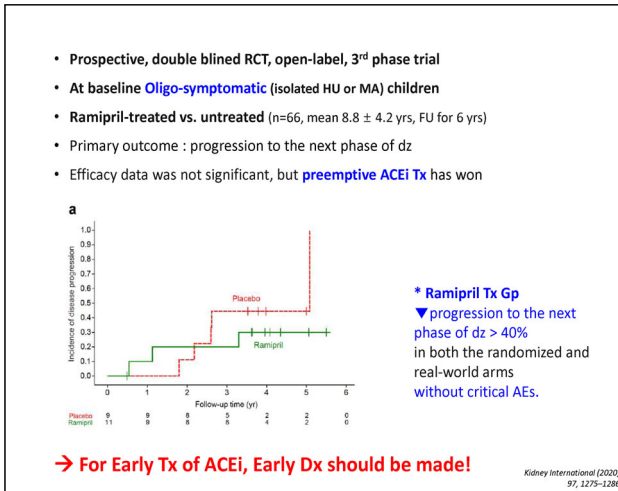
Kidney Int. (2020) https://doi.org/10.1016/j.kint.2020.06.038



Birth of Early ACEi therapy trial

- All AS patients.. initially start with isolated HU
 - MA → PU → CKD/ESKD
- Q : ACEi Tx during the isolated HU could delay progression to MA and PU?

→ **EARLY PRO-TECT** trial
(Early Prospective Therapy European Community Trial in Alport syndrome)



New Classification of AS

Clinical and Experimental Nephrology (2020) 24:651-656
Kidney Int. (2018) 93:1045-1051
Reorganized by prof. Heeill Jeong

Inheritance	Gene	Allele state	Comment (estimated risk of CKD G5)
X-linked	COL4A5	Hemizygous (male)	Frequent extrarenal manifestations (100%) (Up to 25%)
		Heterozygous (female)	
Autosomal	COL4A3 or COL4A4	Recessive (homozygous or compound heterozygous)	Frequent extrarenal manifestations (100%)
		Dominant (heterozygous)	Includes pts w TBMN/BFH (>20% among those w risk factors*, <1% in absence of risk factors)
Digenic	COL4A3, COL4A4, and COL4A5	COL4A3 and COL4A4 mutations in trans	Simulate AR inheritance (Up to 100%)
		COL4A3 and COL4A4 mutations in cis	Simulate AD inheritance (Up to 20%)
		Mutations in COL4A5 and in COL4A3 or COL4A4	Does not simulate any Mendelian inheritance (Up to 100% in male)

*: PU, FSGS, GBM thickening and lamellation, SNHL, or evidence of progression in pt or family, genetic modifier

Extended phenotypes of AS

Table 1. Recommendations for genetic testing for AS

Clinical spectrum	Genetic testing
# Typical sx : persistent HU, progressive ESKD + FHx (HU or ESKD) PU, HL or a lamellated or thinned GBM may be present.	# Target NGS : detects >80% # Useful for early diagnosis and predict prognosis ★ Where AS is suspected, genetic testing for dx should take precedence over even a Bx.
★ Consider! Persistent PU, SRNS, FSGS : familial IgAN (common); ESKD of unknown cause (up to 10%) ★ - Pathogenic COL4A3-5 are the commonest genetic abnormality found in all these phenotypes. (Ex) COL4 in Adult-onset FSGS : 5% with sporadic, 20% with familial, m/c) - GBM : may not be typical AS such as lamellation, late onset ESKD	

- More extended spectrum..
- Some Cystic kidney dz but not ADPKD showed COL4A3-5
- Should also be tested for COL4? → Insufficient evidence

European Journal of Human Genetics (2021)
https://doi.org/10.1038/s41431-021-00838-1

In a recent exome sequencing analysis of 3315 patients with CKD, 10% (307/3315) had a genetic cause.

- COL4A3-5 mutations represent 30% of pts w a genetic cause of CKD.
- Genetic testing is more sensitive and specific for the Dx of AS than kidney Bx, and provides predictive information about Dz severity and prognosis.
- COL4A mut should be considered in pts w FSGS, IgAN, CKD of unknown origin .. esp, in the presence of a FHx (+), even if clinical and Bx features are atypical.

Kidney Med. (2020) 2(5):639-649

Summary of new classification

- Females with heterozygous COL4A5 variants : 'Carriers' → 'AS' patient
- HU with heterozygous variants in COL4A3 or COL4A4 : 'TBMN' → 'ADAS'
- FSGS or IgAN-like changes on Bx + pathogenic variants in the COL4A3-5 : 'FSGS or IgAN' → 'AS' or 'Coincidental renal disease' ('FSGS or IgAN.. + AS') → Just 'AS'

★ Goal

To maximize Early Dx of AS → early Mx intervention
→ preserving kidney function

Benefit >>>>> Risk

★ Genetic testing is strongly recommended ★

For Early Clinical Suspicion of AS (1),

- HU
- 100% (persistent) : XLAS male, ARAS
- 95% (can be intermittent) : XLAS female, ADAS (most)
- FHx (+) : HU ± ESKD, HL / FHx (-) : 10-15% of XLAS males
- Symptom
 - (m/c) Persistent mHU starting as early as 5 years of age (all males)
 - RGHU (often synpharyngitic) : 60-70%, within 20 yrs
40-60% during infancy, early childhood (males at an aver at 3.5 yrs, females at 9 yrs)

Update (2021) Alport syndrome Medicine (1998) 78(5): 338-40
Dybaner, Alport syndrome GeneReviews®
https://en.wikipedia.org/wiki/Alport_syndrome

For Early Clinical Suspicion of AS (2),

- ReConsider Dx - IgAN, FSGS, unknown origin CKD
- IgAN : pts may present at any age, peak incidence 20s-30s. Uncommon in < 10 yrs

Suspected AS	<ul style="list-style-type: none"> • (G)HU (+/- PU) + FHx of ESKD, HL • HU (esp, RGHU) < 3yrs(?), if non-glom origin is excluded • CKD of unknown origin + SNHL (± Ocular changes ± FHx)
Less likely AS	<ul style="list-style-type: none"> • Males without HU by the 10 yrs • PU prior to the onset of mHU

Update (2021) IgA nephropathy

Treatment recommendations

	Indication for treatment
XLAS males	At time of diagnosis, if age > 12 to 24 months
XLAS females	Microalbuminuria (ACR > 30mg/g)
ARAS	At time of diagnosis, if age > 12 to 24 months
ADAS (heterozygous variant in COL4A3 or COL4A4)	Microalbuminuria

Table 1. Indications for Tx of AS in children, adolescents, and young adults

2013 Guideline

	Family history of early ESRD (< 30 years) or severe COL4A5 mutation ^a		Family history of late ESRD (> 30 years) or less severe COL4A5 mutation ^b	
	Male	Female	Male	Female
Hematuria	Intervention prior to onset of microalbuminuria is not recommended at this time	No	No	No
Hematuria + microalbuminuria	Consider intervention	Consider intervention	No	No
Hematuria + proteinuria	Yes	Yes	Yes	Yes

- ACEI, first : Ramipril or Lisopril
- XLAS males & ARAS : Start treatment at time of diagnosis!!

Agent	Dose (2013)	Dose (2020)
Ramipril	Starting 1-2 mg/m ² /day; inc by 1-2 mg/m ² /day Every 3 months until target UPCR or adverse effect is attained; max 6 mg/m ² /day	Starting 1 mg/m ² /day w uptitration Over 3-4 months to 6 mg/m ² /day or until the max tolerated dose is achieved
Lisinopril	4 × Ramipril dose (4-8 mg/m ² /day)	Starting 0.2 mg/kg/day (max 10 mg/day) w up-titration to 0.6 mg/kg/day (max 40 mg/day), or until the max tolerated dose is achieved, over 3-4 months

- Dose should be adjusted as needed as the child grows in order to maintain a constant mg/m² or mg/kg dose
- These dosing regimens DO NOT consider the Lv of albuminuria or PU (no target UPCR Lv)
- XLAS females & ADAS
- Ramipril & lisinopril dose : same protocols for XLAS males

2013 Guideline

Table 2 First-line therapy (angiotensin-converting enzyme inhibitor)

Agent	Dose
Ramipril	Starting dose of 1 to 2 mg/m ² /day; increase by 1 to 2 mg/m ² /day every 3 months until target UPCR or adverse effect is attained; maximum dose 6 mg/m ² /day
Enalapril	2 × Ramipril dose (2 to 4 mg/m ² /day)
Lisinopril	4 × Ramipril dose (4 to 8 mg/m ² /day)
Benzazepril	
Fosinopril	
Quinapril	
Cilazapril	1 × Ramipril dose (1 to 2 mg/m ² /day)
Perinopril	
Trandolapril	0.5 × Ramipril dose (0.5 to 1 mg/m ² /day)

Table 3 Second-line therapy (angiotensin receptor blocker)

Agent	Dose
Losartan	12.5 mg/m ² /day; double dose every 3 months until target UPCR or adverse effect is attained; maximum dose 50 mg/m ² /day
Candesartan	0.2 × Losartan dose (6.25 mg/m ² /day)
Irbesartan	3 × Losartan dose (37.5 mg/m ² /day)
Telmisartan	0.8 × Losartan dose (10 mg/m ² /day)
Valsartan	1.5 × Losartan dose (18.75 mg/m ² /day)
Epresartan	12 × Losartan dose (150 mg/m ² /day)

Table 4 Second-line therapy (aldosterone antagonist)

Agent	Dose
Spirololactone	25 mg daily for subjects 10-20 years of age; consider lower starting dose in children less than 10 years of age

Target UPCR (mg/mg)

- UPCR < 0.5 if baseline > 1.0 or
- 50% reduction if baseline 0.2 – 1.0
- MA/Cr < 50-100 mg/g Cr if Tx started in MA stage

Additional interventions

Dual RAAS blockade

- Limited data on the efficacy and safety
- In AS w UPCR > 1.0 despite max ACEi → could consider dual RAAS blockade

➤ Option : ARB or an aldosterone antagonist

- Losartan : initial dose of 0.8 mg/kg/d to ACEi
- Regular monitoring of serum K & Cr is needed, esp, those receiving dual Tx (In EARLY PRO-TECT trial, only 1.5% AEs were occurred.)

BP and life-style habits

- BP goals: about the 50th percentile
- Moderation intake of meat protein and salt
- Maintaining a BMI < 25 kg/m²

Hearing evaluation



- XLAS male & ARAS : should begin at age 5 to 6 yrs & yearly check-up (needs earlier : pts w overt PU or speech delay)
- XLAS female : overt PU or when impaired hearing is suspected clinically
- ADAS : clinical suspicion of hearing impairment

- All AS patients should avoid exposure to loud noise.
- HL due to AS usually responds well to amplification with hearing aids.

Ophthalmological evaluation

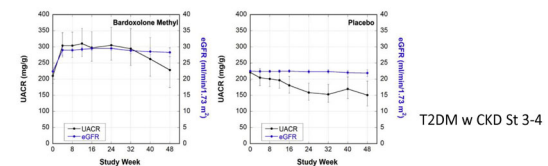


- XLAS male w truncating mutation & ARAS : should begin at age 15 yrs & annually check-up, earlier if there is clinical suspicion of abnormal vision
- XLAS female, ADAS : clinical suspicion of abnormal vision

Investigational agents



- Consider safety
- Timing of intervention
- Bardoxolone methyl (Nrf2-activator) : attractive for pts w ↓GFR, but undesirable for young pts w normal GFR



- MiR-21 antagonist (anti-fibrotic Tx) : may benefit younger as well as older pts

Kidney International (2019) 96, 1030-1036

Take home messages



- Early ACEi (Ramipril) Tx at Oligo-symptomatic stage is recommended
- For the early Dx and Tx, genetic testing based new classification of COL4 associated dz has been introduced
 - Female 'Carrier' → 'AS'
 - TBMN → 'ADAS'
 - Bx-proven FSGS or IgAN + COL4A3-5 pathogenic variant → 'AS'
- Early clinical suspicion is important
- Genetic testing is strongly recommended, including in extended AS phenotypes

심포지움 I (가이드라인)

Management of IgA nephropathy – 2021 KDIGO guideline update

서진순

가톨릭의대 부천성모병원

IgA nephropathy (IgAN) is the most common primary glomerulopathy in children and adolescents worldwide, especially in Asian countries and the most common cause of kidney failure in young adults. However, there are still no specific therapies capable of targeting key pathways involved in disease pathogenesis. IgAN has variable outcomes along with variable initial presentation. Most commonly, IgAN is asymptomatic and follows a slowly progressive course with approximately 25-30% of any cohort developing kidney failure within 20-30 years of presentation.

Recently, many large randomized controlled trials have been reported, including supportive therapy only versus immunosuppressive therapy for the treatment of progressive IgAN, targeted-release budesonide versus placebo, high-dose steroid versus low-dose steroid and mycophenolate mofetil and hydroxychloroquine versus placebo etc. Based on these findings, the 2021 Kidney Disease:Improving Global Outcome (KDIGO) clinical practice guideline for the management of glomerular disease including IgAN has been updated and published as a revised version of the 2012 KDIGO guideline. Here, I would like to summarize the management of IgAN based on the contents newly updated in the 2021 KDIGO guideline. The table of contents is as follows.

- 1) Contents requested for revision in 2012 guideline
- 2) Risk stratification- International IgAN prediction tool
- 3) Conservative treatment
- 4) Steroid and other immunosuppressants

심포지움 II (혈뇨)

혈뇨의 원인과 검사_소아과적 접근

현혜선(가톨릭의대)

소아 혈뇨의 접근_비뇨의학과

임영재(서울의대) 소아비뇨의학과



심포지움 II (혈뇨)

혈뇨의 원인과 검사 소아과적접근

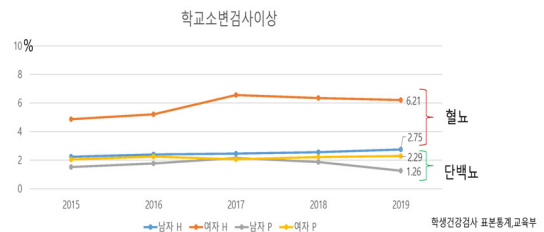
현 해 선

가톨릭대학교 성빈센트병원

Introduction

- Hematuria: Red blood cells (RBCs) in the urine, ≥ 5 RBCs/HPF
- Gross/Macroscopic hematuria
 - Visible as pink or red, tea-colored or dark cola-colored, 1 mL of blood per liter of urine
 - Other substances: ① Medications (rifampin, deferoxamine, metronidazole, iron sorbitol, ibuprofen)
 - ② Foods (beets/beetroot, blackberries, blueberries, food/candy coloring)
 - ③ Metabolite (melanin, porphyrin, urates, tyrosinosis)
 - ④ Presence of heme (hemoglobin, myoglobin)
- Microscopic hematuria
 - Absence of visible color change in the urine
 - Confirmed by microscopic examination

Introduction



- Incidence
 - Macroscopic hematuria: 1.3 of 1000 outpatient visits, USA
 - Microscopic hematuria: 1 ~4% of school-aged children

Cause of hematuria

UPPER URINARY TRACT DISEASE				LOWER URINARY TRACT DISEASE
Isolated renal disease	Multisystem disease	Tubulointerstitial disease	Vascular	Anatomic
<ul style="list-style-type: none"> • IgA nephropathy • Alport syndrome • Thin GBM nephropathy • Postinfectious GN • Membranoproliferative GN • Membranous nephropathy • Rapidly Progressive GN • Focal segment glomerulosclerosis 	<ul style="list-style-type: none"> • SLE nephritis • HSP nephritis • HUS 	<ul style="list-style-type: none"> • Pyelonephritis • Interstitial nephritis • Papillary necrosis • Acute tubular necrosis 	<ul style="list-style-type: none"> • Nutcracker syndrome • A/V thrombosis • Malformations: aneurysm, hemangioma 	<ul style="list-style-type: none"> • Hydronephrosis • Polycystic kidney disease • Multicystic dysplasia • Tumor: Wilms tumor, rhabdomyosarcoma, angiomyolipoma • Trauma • Cystitis • Urolithiasis • Urethritis • Trauma • Coagulopathy • Heavy exercise • Bladder tumor

Nelson 21st ed.

Evaluation

• Red/Brown color urine

• Dipstick (+)

- Peroxidase chemical reaction
- erythrocytes, free hemoglobin or myoglobin

- Urine test : body or even room temperature, no refrigeration
- Observations: after 15 s and up to 1 min after dipping
- Moisture, sunlight, cold, heat, or time (strips have expiration dates) → false result
- False negative: dilute urine, ascorbic acid in the urine, highly acidic urine pH (<5),
- False positive: presence of Heme, oxidizing agents in the urine, heavy bacterial contamination, the semen-contaminated concentration urine of post-coital men, contamination with menstrual blood in young women.

올바른 소변 채취 방법

• 보건선생님을 위한 학교소변검사 길라잡이

- 1. 소변검사 전날 주의사항**
 - 여학생이 월경 중이면 월경이 끝나 후 1주일 뒤에 검사하도록 지도한다.
 - 소변 검출이나 과다를 하지 않도록 한다.
 - 소변검사를 위해 양변을 잘 씻어준다.
 - 자외선에 잘 견디는 내약제나 비약제 등을 사용하지 않도록 한다.
- 2. 소변검사 당일 학교 내 지도 사항**
 - 화장실은 오전 9시에 문을 열어 준다.
 - 검사 시간은 정오를 넘지 않도록 한다. (단체 채취는 가능)
 - 검사 전에는 샤워를 할 수 있도록 지도한다. (단체 채취는 가능)
 - 소변검사는 전신질환의 초기징후를 위한 검사로 '검사결과(소변)'를 이용한다.
 - 오시탐시(소변)의 색이 변할 수 있으므로 주의한다.
 - 소변 출기의 순간(자연배설)을 오시탐시(소변)에 충분히 묻히도록 지도한다. (오시탐시(소변)은 소변을 50% 이상 채운다)
- 3. 이상적인 소변검사**
 - 소변검사를 다음 이용해야 한다.
 - 물을 많이 마시거나 소변으로 검사: 농축된 소변에 감염성 단백질을 알릴 수 없다.
 - '중간부'로 채취한다. (2:1)

채취 시는 소변 30ml 가량이 채워지고, 이후에 나오는 중간부(소변)를 30-50ml, (10ml) 정도 채취한다. (중간부) 이후에는 오시탐시(소변)에 50% 이상 묻히도록 한다. (오시탐시(소변)은 소변을 50% 이상 채운다)
- 4. 소변의 올바른 보관방법**
 - 검사지 1시간 이상 지체할 경우 소변 검사지 4-8°C에 냉장 보관한다.

질병관리본부
대한소아신장학회

Hematuria

```

    graph TD
      A[Hematuria] --> B[Dipstick positive blood]
      A --> C[Red/brown color urine]
      B --> D[Urine Dipstick]
      C --> D
      D -- (-) --> E[Other cause: Food/Metabolite/Drug]
      D -- (+) --> F[Heme (-)]
      subgraph F [Heme (-)]
        direction TB
        subgraph Drugs
          G1[Chloroquine]
          G2[Deferoxamine]
          G3[Ibuprofen]
          G4[Iron sorbitol]
          G5[Metronidazole]
          G6[Nitrofurantoin]
        end
        subgraph Dyes [Dyes (Vegetable/Fruit)]
          G7[Beets]
          G8[Blackberries]
          G9[Food/candy coloring]
        end
        subgraph Metabolites
          G10[Homogentisic acid]
          G11[Melanin]
          G12[Methemoglobin]
          G13[Porphyrin]
          G14[Tyrosinosis]
          G15[Urates]
        end
      end
  
```

Hematuria

```

    graph TD
      A[Hematuria] --> B[Dipstick positive blood]
      A --> C[Red/brown color urine]
      B --> D[Urine Dipstick]
      C --> D
      D -- (-) --> E[Other cause: Food/Metabolite/Drug]
      D -- (+) --> F[Edema, hypertension, oliguria, body weight gain]
      F --> G[RBC on Urine Microscopy]
      G -- (+) --> H[Nephritic syndrome]
  
```

• History

- Dysuria, frequency, urgency, or flank or abdominal pain
- Recent trauma, strenuous exercise, menstruation
- Sore throat or skin infection within the past 2 to 4 weeks, gastrointestinal infection
- Drugs and toxins
- Family history: hematuria, hearing loss, hypertension, nephrolithiasis, renal diseases, renal cystic diseases

• Physical examination

- Vital sign, especially Blood pressure
- Rashes, Arthritis, Edema

Hematuria

```

    graph TD
      A[Hematuria] --> B[Dipstick positive blood]
      A --> C[Red/brown color urine]
      B --> D[Urine Dipstick]
      C --> D
      D -- (-) --> E[Other cause: Food/Metabolite/Drug]
      D -- (+) --> F[Trauma history, Painful hematuria]
      F --> G[CT abdomen with Contrast & surgeon/urologist]
  
```

• History

- Dysuria, frequency, urgency, or flank or abdominal pain
- Recent trauma, strenuous exercise, menstruation
- Sore throat or skin infection within the past 2 to 4 weeks, gastrointestinal infection
- Drugs and toxins
- Family history: hematuria, hearing loss, hypertension, nephrolithiasis, renal diseases, renal cystic diseases

• Physical examination

- Vital sign, especially Blood pressure
- Rashes, Arthritis, Edema

Hematuria

```

    graph TD
      A[Hematuria] --> B[Dipstick positive blood]
      A --> C[Red/brown color urine]
      B --> D[Urine Dipstick]
      C --> D
      D -- (-) --> E[Other cause: Food/Metabolite/Drug]
      D -- (+) --> F[Edema, hypertension, oliguria, body weight gain]
      F --> G[RBC on Urine Microscopy]
      G -- (+) --> H[Nephritic syndrome]
  
```

• History

- Dysuria, frequency, urgency, or flank or abdominal pain
- Recent trauma, strenuous exercise, menstruation
- Sore throat or skin infection within the past 2 to 4 weeks, gastrointestinal infection
- Drugs and toxins
- Family history: hematuria, hearing loss, hypertension, nephrolithiasis, renal diseases, renal cystic diseases

• Physical examination

- Vital sign, especially Blood pressure
- Rashes, Arthritis, Edema

Suspected Glomerulonephritis

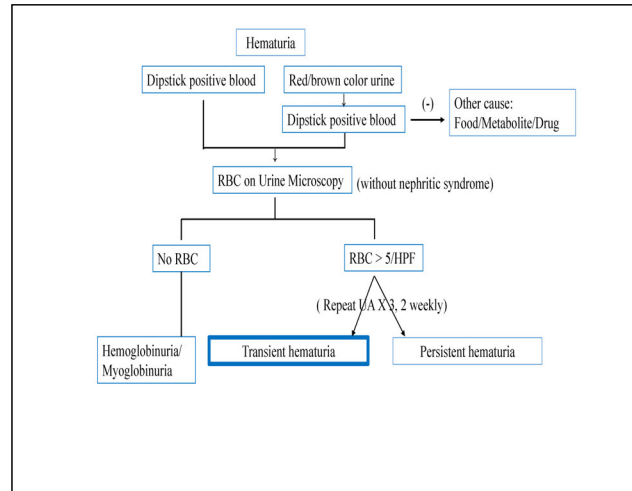
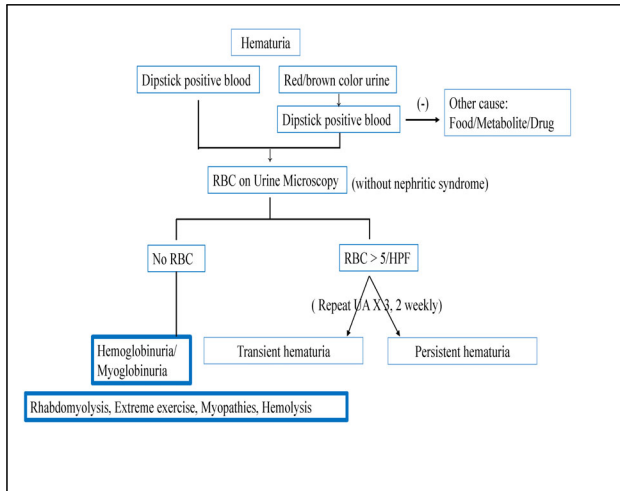
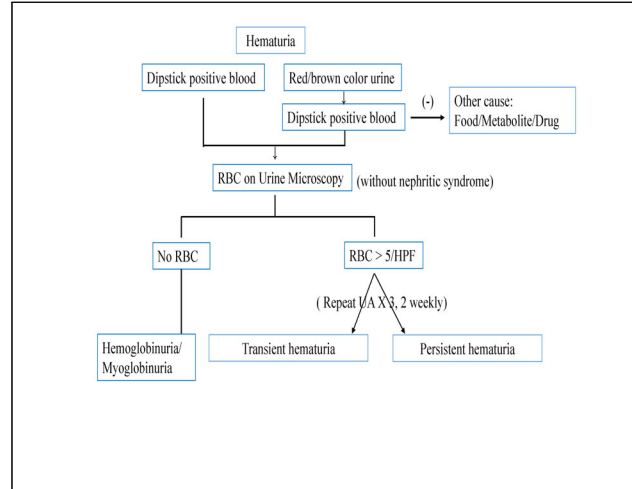
- Glomerular injury accompanied by inflammation
 - Hematuria, variable degrees of proteinuria, renal function, hypertension
- Focuses on identifying the underlying diagnosis

Primary glomerulonephritis
Membranous glomerulonephritis
Immune complex-mediated membranoproliferative glomerulonephritis
C3 glomerulopathies (Dense deposit disease, C3 glomerulonephritis)
IgA nephropathy
Anti-glomerular basement membrane disease
Idiopathic crescentic glomerulonephritis
Secondary glomerulonephritis
Post-streptococcal glomerulonephritis
Other post-infectious glomerulonephritis
Infective endocarditis
IgA vasculitis (Henoch-Schölein purpura nephritis)
Systemic lupus erythematosus nephritis
Granulomatosis with polyangiitis (formerly called Wegener's granulomatosis)

Suspected Glomerulonephritis

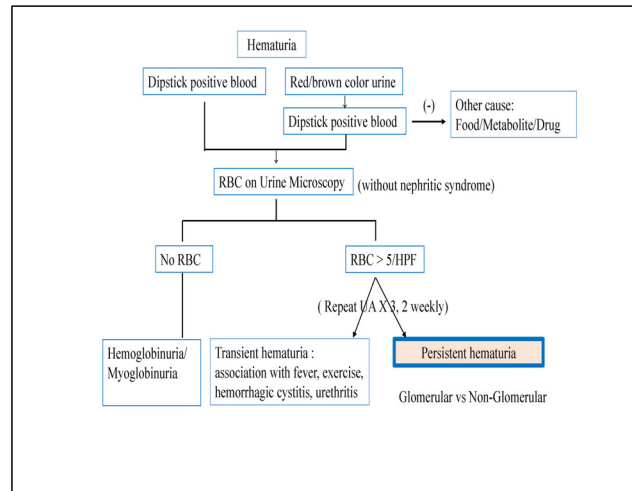
- Blood test
 - Serum CBC, reticulocytes, creatinine, BUN, electrolytes, albumin, AST,ALT
 - Serum C3 and C4 complement levels
 - Antinuclear antibodies(ANA), Anti-dsDNA antibodies
 - Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA)
 - Serology for hepatitis C virus, hepatitis B virus
 - Antiglomerular basement membrane (GBM) antibody specially in a child with concurrent pulmonary symptoms
- Urine test: Urine protein/creatinine
- Kidney USG
- Kidney biopsy

	Low Serum Complement Level	Normal Serum Complement Level
Systemic Diseases	<ul style="list-style-type: none"> Lupus nephritis Subacute bacterial endocarditis Shunt nephritis Cryoglobulinemia Visceral abscess 	<ul style="list-style-type: none"> Polyarteritis nodosa Granulomatosis with polyangiitis Hypersensitivity vasculitis Henoch-Schönlein purpura Goodpasture's syndrome
Renal Diseases	<ul style="list-style-type: none"> Acute poststreptococcal glomerulonephritis Membranoproliferative glomerulonephritis 	<ul style="list-style-type: none"> IgA nephropathy Idiopathic rapidly progressive glomerulonephritis <ul style="list-style-type: none"> Anti-GBM disease Pauci-immune (no immune deposits) Immune-deposit disease



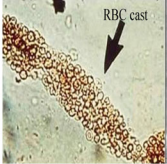
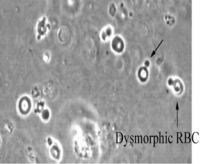
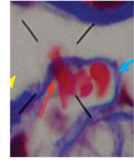
CONDITION	HEMATURIA/MICRO OR MACRO	PROTEINURIA	HISTORY	EXAMINATION	DIAGNOSTIC EVALUATION
Transient					
Exercise	Micro	+	Hematuria and/or proteinuria after exercise	Noncontributory	Absence of hematuria or proteinuria without exercise
Fever	Micro	+	Hematuria and/or proteinuria with febrile episode	Focal or systemic illness associated	Absence of hematuria or proteinuria after illness resolves
Urinary tract infection or pyelonephritis	Micro or macro	+	Dysuria, urgency, frequency, fever, flank pain, sterile pyuria	Fever, flank or lower abdominal tenderness	Urine dipstick, urine microscopy, urine culture
Trauma/instrumentation	Macro	-	Recent trauma or procedure	Noncontributory or findings related to trauma	Imaging studies
Urethritis	Micro	-	Sexually active	Normal penile discharge	NAAT for gonorrhea/chlamydia
Bladder calculus/mass	Macro	-	History of nephrolithiasis	± Abdominal tenderness	Imaging, 24-hr urine metabolic evaluation
Schistosomiasis	Terminal macro	-	Recent travel and contact with fresh water; previous serum schistosomal illness; dysuria, frequency	Decreased urine output	Imaging, PCR of urine or stool
Adenovirus hemorrhagic cystitis	Macro	-	Recent URI signs and symptoms	Active URI signs	Respiratory viral screen including adenovirus

Transient hematuria : association with fever, exercise, hemorrhagic cystitis, urethritis



Persistent hematuria Glomerular vs Non-Glomerular

	Glomerular	Non-glomerular
Color of gross H	Dark Red	Bright Red
Proteinuria	may be (+), >2+	(-)
RBC cast	may be (+)	(-)
RBC morphology	Dysmorphic	Isomorphic
Blood clot	(-)	may be (+)
Three Tube Test	Total	Initial or Terminal

Cleveland Clinic Journal of Medicine January 2018, 85 (1) 12-13

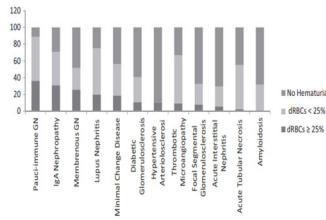
Dysmorphic RBC

- Glomerular cause of the hematuria (HU) 시사
- In 1979, Birch and Fairly initially described the distorted morphology of RBCs
- No uniform criteria for determination of glomerular versus non-glomerular HU
 - Cutoff for significant dRBCs in the literature varies between 10% and 90%
 - > 75% vs Non-glomerular; < 25% (Lancet 1982;1:1432-4)
 - ≥ 40% of at least 100 red blood cells (Pediatr Nephrol 2008;23: 1093-1100)
 - 16 patients (10 children, age: 9.5±2.5), 55 urine samples

Urinary finding	Positive/urinary samples	Sensitivity	Positive predictive value
>40% dysmorphic erythrocytes	32/55 (58.2%)	59.2%	90.6%
>5% acanthocytes	40/55 (72.7%)	69.4%	85%
Erythrocytic casts	6/55 (10.9%)	12.2%	100%

Dysmorphic RBC

- Association of dRBCs and renal pathology
- 482 adult patients with kidney biopsies
- 173 (35.9%) < 25%, 76 (15.8%) ≥ 25% dRBCs
- Glomerular disease in 372 (77.2%)



Nephrol Dial Transplant (2018) 33: 1397-1403

Dysmorphic RBC

Table 3. Performance of dRBCs in diagnosing glomerular versus nonglomerular disease

Parameter	dRBCs >25%		Hematuria (>10 RBCs/hpf) + proteinuria >100mg		Hematuria (>10 RBCs/hpf) + proteinuria >300mg		Thrombocytopenia (<25%) and proteinuria >100mg		Thrombocytopenia (<25%) and proteinuria >300mg	
	GD	GD-GN	GD	GD-GN	GD	GD-GN	GD	GD-GN	GD	GD-GN
Sensitivity	20.4	28.5	26.8	47.0	14.6	23.8	17.1	24.4	9.9	10.3
Specificity	96.3	90.6	92.7	91.0	97.3	94.5	98.2	92.3	99.1	93.7
PPV	63.5	92.5	73.8	94.7	79.2	96.9	63.1	97.1	46.6	46.6
NPV	27.2	68.7	27.2	76.0	25.2	69.6	25.9	69.3	25.5	64.4

GD-GN, glomerular disease consistent with GN.

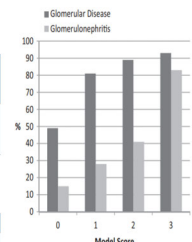


FIGURE 3. The probability (%) of finding glomerular disease or GN based on the presence of hematuria and proteinuria on urinalysis. The score is based on the presence of urinary RBCs (<3, 3-10 and >10 RBCs/hpf each gives a score of 0, 1 or 2, respectively), proteinuria <2 g (score of 0) versus >2 g (score of 1).

The presence of 25% urine dRBCs is specific but not sensitive for GN.
Degree of hematuria and proteinuria found on urinalysis was able to predict the presence of GN.

Nephrol Dial Transplant (2018) 33: 1397-1403

Persistent hematuria Glomerular vs Non-Glomerular

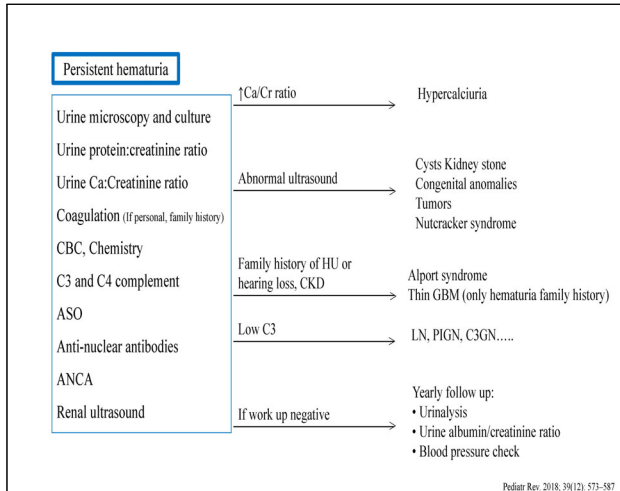
CONDITION	HEMATURIA/MICRO OR MACRO	PROTEINURIA	HISTORY	EXAMINATION	DIAGNOSTIC EVALUATION
Nonglomerular					
Hypercalcemia	Micro	-	Family history of nephrolithiasis	Noncontributory	High Ca/Cr
Nephrolithiasis	Micro or macro	+/-	Poor daily oral fluid intake, flank pain	Normal CVA or flank tenderness	High Ca/Cr, imaging, crystals on UA
Nutcracker syndrome	Micro or macro	Up to 15%	Flank pain	Noncontributory	Imaging
Sickle cell trait	Micro	-	Sickle cell trait or anemia	Noncontributory	Hemoglobin electrophoresis
Coagulation disorders	Micro or macro	-	Known disease or family history, bruising, bleeding, petechiae, lethargy	Petechiae, ecchymosis, bleeding	Abnormal clotting profile, CBC count
Polycystic kidney disease	Micro or macro	+	Family history of polycystic kidney disease	Abdominal mass	Ultrasonography, genetic evaluation
Wilms tumor	Micro or macro	+/-	Incidental finding, gross hematuria, abdominal pain, hypertension, fever	Abdominal mass	Ultrasonography
Structural abnormalities of kidney, ureter, bladder (eg, UPJO, UVXO)	Micro	-	Noncontributory, recurrent or first-time UTI, family history of CAUT	Abdominal mass	Ultrasonography, radioisotope renography

Pediatr Rev. 2018; 39(12): 573-587

Persistent hematuria Glomerular vs Non-Glomerular

CONDITION	HEMATURIA/MICRO OR MACRO	PROTEINURIA	HISTORY	EXAMINATION	DIAGNOSTIC EVALUATION
Glomerular					
IgA nephropathy ^a	Micro or macro	+/-	Concomitant recurrent hematuria with infectious illness, flank pain (rare)	Noncontributory	Normal complements, kidney biopsy
Henoch-Schönlein purpura ^a	Micro/macro	+/-	Nonblanching rash, joint swelling, abdominal pain, and intussusception	Petechial/purpuric rash, joint swelling, hypertension	Normal C3/C4
Alport syndrome ^a	Micro or macro	+/-	Family history, persistent microscopic or episodic macroscopic hematuria	Hearing/visual abnormalities	Genetic evaluation, kidney or skin biopsy
Thin basement membrane disease ^a	Micro or macro	-	Family history, persistent microscopic or episodic macroscopic hematuria	Noncontributory	Nil
Postinfectious glomerulonephritis ^a	Micro or macro	+/-	Recent history of URI or skin infection	Red posterior oropharynx, hypertension, fluid overload	Antistreptolysin O titer, anti-DNAse B, throat culture
Hemolytic uremic syndrome ^a	Micro	+/-	Bloody diarrhea, oliguria, history of sick contact or ingestion of uncooked meat	Edema, intravascular fluid depletion, pallor, petechiae	Stool culture for Escherichia coli O157:H7

Pediatr Rev. 2018; 39(12): 573-587



Imaging evaluation: kidney Ultrasonography

Recommended

- non-invasive examination
- Isolated microscopic hematuria with proteinuria
- Isolated macroscopic hematuria
 - Renal mass: High risk for Wilms' tumor, including those with Denys-Drash syndrome, Beckwith-Wiedemann syndrome, WAGR syndrome, aniridia, hemihypertrophy, Sotos syndrome, von Recklinghausen syndrome, and horseshoe kidney
 - Anatomic abnormalities (cystic renal disease, nutcracker syndrome, congenital anomalies, etc)

Not recommended

- Isolated microscopic hematuria without proteinuria
- Low yield
- Very rarely the presenting scenario of Wilms tumor

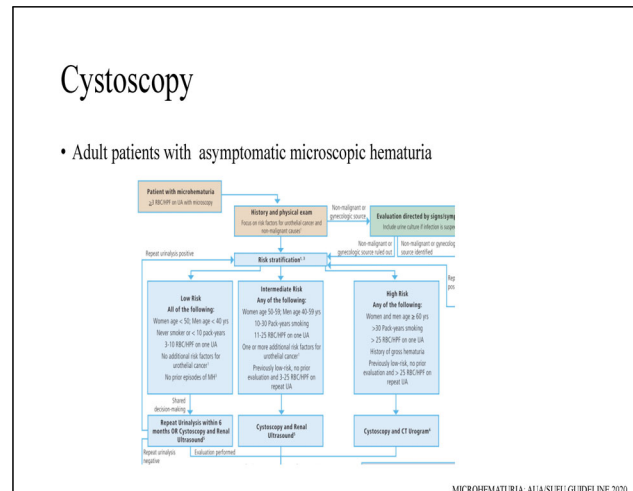
Should be considered to rule out structural lesion such as tumor, cystic disease, hydronephrosis or urolithiasis.

J Am Coll Radiol (2018) 5: 591-5103/ Clin Exp Nephrol (2014) 18:679-689/Nelson 21th

Imaging evaluation: CT

- Painful Hematuria
 - Nontraumatic : CT abdomen & pelvis without contrast
 - Suspected urolithiasis, tumor and ureteropelvic junctionobstruction
 - Low incidence, not typical presentation , sensitivity & specificity > 90%
 - Very low CT dose, useful in the setting of painful hematuria, a negative kidney and bladder US examination (eg, small stone size, obscuration of a portion of the kidney by bowel gas, poor sonographic window), sensitivity 75%
 - Traumatic: CT abdomen & pelvis with contrast
 - Best modality for evaluating renal trauma
 - Retrograde Urethrography: urethral injury and disruption, especially if associated with pelvic fractures or straddle injury

J Am Coll Radiol (2018) 5: 591-5103/ Clin Exp Nephrol (2014) 18:679-689



Cystoscopy

- Rarely performed in children, Unnecessary
 - 136 of 294 patients, 2.2% (3 patients) had a bladder mass, transitional cell carcinoma

Urology 69, 166-169 (2007)
 - 342 children with microscopic hematuria: no cancer
 - 228 children with gross hematuria : one case of Wilms tumor

Arch. Pediatr. Adolesc. Med. 159, 353-355 (2005)
- No strong indications exist for cystoscopy in pediatric patients with hematuria
 - Unexplained hematuria persists in the absence of findings on US, after ruling out GN, stone, infection + Suspected bladder urothelial neoplasm

Nat. Rev. Urol. 7, 189-194 (2010)/ J Pediatr Surg 17, S0022-3468 (2012)

Kidney biopsy

- Microscopic hematuria in combination with
 - Proteinuria
 - Recurrent gross hematuria
 - Hypoalbuminemia (<3.0 g/dL)
 - Hypocomplementemia (except for acute poststreptococcal glomerulonephritis)
 - ↓ GFR
 - Hypertension
- Recurrent gross hematuria associated with
 - ↓ GFR, proteinuria, or hypertension
- Not recommend
 - asymptomatic, microscopic hematuria in the absence of proteinuria
 - intermittent gross hematuria but with no proteinuria

Clin Exp Nephrol (2014) 18:679-689/Nelson 21th

Follow up

- Microscopic hematuria
 - Yearly follow-up
 - Quarterly follow-up in the first year → urinalysis once or twice a year and an annual blood examination are recommended until the resolution of hematuria
- Microscopic hematuria with macroscopic hematuria or proteinuria
 - More frequent monitoring

Pediatr Rev. 2018; 39(12): 573-587 Clin Exp Nephrol (2014) 18:679-689

Asymptomatic isolated microscopic hematuria

- Most common causes
 - Hypercalciuria (with or without kidney stones), urinary tract infections and urinary tract malformations (including nutcracker syndrome), disorders of the GBM (Alport syndrome), IgAN
- No albuminuria, normal kidney function and BP, and no hypercalciuria
 - Reassurance
 - Long-term follow-up
 - : recommended for early detection of signs, such as proteinuria or hypertension, suggestive of Alport syndrome or IgAN

Asymptomatic microscopic hematuria guidelines

- A study in Sweden [BMJ 2003; 326: 813-15]
- The Canadian Urological Association (CUA) [Can Urol Assoc J 2009; 3: 77-80]
- Dutch Associations of Urology [AJR Am J Roentgenol 2012; 198: 1256-65]
- The Japanese guidelines [Clin Exp Nephrol 2014; 18: 679-89]
- The American College of Physicians (ACP) [Ann Intern Med 2016; 165: 602]
- Canadian Urologic Oncology Group, and Bladder Cancer Canada
 - [Can Urol Assoc J 2016; 10: E46-80]
- The American Urological Association (AUA) guideline [J Urol 2020; 204: 778-786]

Etiologies of asymptomatic microscopic hematuria in children

- 3618 studies → 7 systematic review
- Subjects aged 18 years or under with asymptomatic microscopic hematuria ± proteinuria
- Experimental, observational, or cross-sectional studies of 10 or more patients
- Exclusion : Gross hematuria, history of known illness, family history of glomerular disease...

Article	Isolated hematuria (IH)	Combined hematuria-proteinuria (CHP)	Ages (M:F)	Country of origin
Moghtaderi et al. [6]	26	N/A	6-14 years (unknown M:F)	Iran
Lee et al. [4]	289	163	11±2.7 years (1.2:1)	Korea
Bergstein et al. [7]	342	N/A	1 month-18 years (1:1.1)	USA
Piqueras et al. [8]	131	N/A	10.1±3.7 years (unknown M:F)	UK
Hisano and Ueda [9]	N/A	66	6-15 years (1.5:1)	Japan
Trachtman et al. [10]	42	N/A	3-19 years (unknown M:F)	USA
Vehaskari et al. [2]	27	6	8-17 years (1:1.5)	Finland

Diagnosis 2015; 2(4): 211-216

	IH	CHP
No diagnosis/normal	494 (57.6%)	44 (18.7%)
IgAN	89 (10.4%)	104 (44.3%)
TBMN	130 (15.2%)	39 (12.8%)
MGN	2 (0.23%)	4 (1.7%)
PSGN	8 (0.93%)	4 (1.7%)
HSPN	0	10 (4.3%)
FSGS	0	4 (2.6%)
MCNS	0	1 (0.43%)
Alport syndrome	4 (0.47%)	4 (1.7%)
MPSN	1 (0.12%)	5 (2.1%)
MemPN	1 (0.12%)	21 (8.9%)
Lupus	1 (0.12%)	1 (0.43%)
Oligomeganephrosia	1 (0.12%)	0
Polyarteritis	0	1 (0.43%)
Other GN*	17 (2.0%)	0
Relative ureteropelvic stenosis	2 (0.23%)	0
Double calyceal collecting system (VUP)	2 (0.23%)	0
Hypercalciuria without nephrolithiasis	66 (7.7%)	0
Hypercalciuria with nephrolithiasis	2 (0.23%)	0
Nephrolithiasis	13 (1.5%)	0
Oncocytoma	1 (0.12%)	0
Solitary kidney	1 (0.12%)	0
Unilateral hypoplasia	1 (0.12%)	0
Vesicoureteral reflux (Grade 3)	1 (0.12%)	0
Hilar vasculopathy/vascular C3	20 (2.3%)	0
Total	857	235

- Identified etiology
 - isolated microscopic hematuria: 42.4%
 - combined with proteinuria: 81.3%
- Hypercalciuria may be underrepresented d/t only three of seven studies screened

Diagnosis 2015; 2(4): 211-216

Persistent asymptomatic isolated hematuria in children: clinical and histopathological features and prognosis

- 351 children with persistent asymptomatic isolated microscopic hematuria with or without macrohematuria and proteinuria
- Kidney biopsy
 - asymptomatic isolated hematuria > 6 months
 - patient preference or parental anxiety
 - positive family history
 - exclusion of non-glomerular diseases, such as CAKUT, urinary tract infections, trauma, drug-induced hematuria, idiopathic hypercalciuria, hyperuricosuria, or urolithiasis

Table 1. Clinical features of 351 children with persistent asymptomatic isolated hematuria

Clinical features	AIMH	AMHP	P value
n	215	136	
Mean age during renal biopsy, y	9.2±4.7	9.9±3.9	0.146
Male:female	139:80	80:56	0.381
Family history of renal disease	22	17	0.510
Baseline proteinuria, mg/24 h	85.3±34.9	226.4±128.5	<0.001
eGFR (Schwartz formula)	102.3±28.8	95.5±26.2	0.055
Baseline serum urate level, μmol/L	355.6±148.9	331.7±169.5	0.169
Elevated IgA serum concentration	56	52	0.016
Follow-up, y	3.5±2.1	3.7±2.9	0.079
Complete resolution of hematuria	71	32	0.057
Persistent hematuria without adverse events	131	73	0.180*
Hypertension	3	13	
Significant proteinuria (>500 mg/d)	7	12	<0.001*
Impaired renal function	3	6	

World J Pediatr 2013;9(2):163-168

Persistent asymptomatic isolated hematuria in children: clinical and histopathological features and prognosis

Table 2. Renal biopsy result of patients with ADMH or AMHP

Patients	n	IgAN	Normal biopsies/minor lesions	MsPGN	TBMN	Alport's	FPGN	Others
With microhematuria	215	35	152	11	7	3	5	2
With macrohematuria	136	79	39	10	1	1	4	2
Total	351	114	191	21	8	4	9	4

IgAN: IgA nephropathy; MsPGN: mesangial proliferative glomerulonephritis; TBMN: thin basement membrane nephropathy; Alport's: Alport syndrome; FPGN: focal proliferative glomerulonephritis; ADMH: asymptomatic isolated microhematuria; AMHP: persistent asymptomatic macrohematuria with recurrent macrohematuria and/or proteinuria.

Table 4. Comparison of pathological diagnoses in patients with AMH or AMHP in different studies

Publishing year	n	IgAN	Normal biopsies/minor lesion	MsPGN	TBMN	Alport's	FPGN	Others
With isolated microscopic hematuria								
Chen ¹⁰	2004	28	8	11	-	4	5	-
Shen ¹¹	2007	216	97	23	19	56	-	9
Kovacec ¹²	2008	62	22	19	15	3	-	3
Kim ¹³	2009	156	52	34	37	20	-	-
Present study	2013	215	35	152	11	7	3	5
With isolated microscopic hematuria and recurrent macrohematuria								
Caif ¹⁴	2006	128	52	18	31	Total 27 cases		
Wan ¹⁵	2007	310	163	56	52	1	-	38
Chen ¹⁶	2010	251	52	155	16	17	-	5
Present study	2013	136	79	39	10	1	1	4

IgAN: IgA nephropathy; MsPGN: mesangial proliferative glomerulonephritis; TBMN: thin basement membrane nephropathy; Alport's: Alport syndrome; FPGN: focal proliferative glomerulonephritis; AMH: asymptomatic isolated microhematuria; AMHP: persistent asymptomatic macrohematuria, recurrent macrohematuria and/or proteinuria.

wonjo j pediatr 2013;9(2):163-168

Persistent asymptomatic isolated hematuria in children: clinical and histopathological features and prognosis

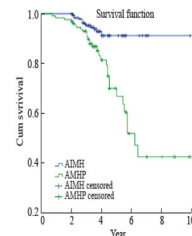


Fig. Kaplan-Meier survival curve in patients with asymptomatic isolated microhematuria (ADMH) or persistent asymptomatic macrohematuria, recurrent macrohematuria and/or proteinuria (AMHP) determined using the log-rank test.

World J Pediatr 2013;9(2):163-168

Causes and outcomes of asymptomatic gross hematuria in children

- Patients under 16 years-of-age who presented with asymptomatic GHU
- Exclusion
 - urologic symptoms such as pain, frequency, urgency, residual urine, incontinence, abdominal discomfort, blood clots in the urine
 - symptoms indicative of renal failure
 - Purpura
- Kidney biopsy
 - recurrent GHU with prolonged proteinuria (PU, defined as 24-h urine protein > 100 mg/m² per day or random urine protein-creatinine ratio >0.2 mg/mg creatinine)
 - with significant PU (defined as 24-h urine protein >1000 mg/m² per day or random urine protein-creatinine ratio > 3.0 mg/mg creatinine)

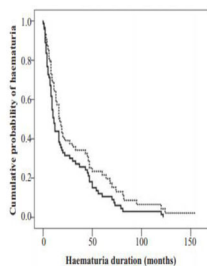
Nephrology 19 (2014) 101-106

Table 1 The causes of asymptomatic gross hematuria in children

Patient groups according to symptoms on initial evaluation	Patient no.	Sex (male:female)	Age at onset median (range)
Idiopathic	132 (69.9%)	102:30	6.3 (0.3-15.7)
PU (without hypocomplementemia)	55 (28.8%)	40:15	7.5 (1.3-15.6)
IgA nephropathy on Bx	31 (11.7%)		
Spontaneously resolved PU	11 (4.2%)		
Alport syndrome on Bx	6 (2.2%)		
No abnormality seen on Bx	3 (1.1%)		
APSGN on Bx	1 (0.4%)		
Thin GBM disease	1 (0.4%)		
r/o GN on Bx	1 (0.4%)		
Follow-up loss	1 (0.4%)		
Hypercalcaemia	36 (18.6%)	23:13	6.0 (0.5-14)
Serologic abnormality	19 (7.2%)	13:6	5.6 (0.8-11)
Urologic abnormality	9 (3.4%)		
Hydronephrosis/obstruction	6 (2.2%)		
Renal cyst	3 (1.1%)		
Renal stone	2 (0.8%)		
Renal mass (Wilms' tumor)	3 (1.1%)		
Hypocomplementemia	19 (9.8%)	4:6	6.5 (1.0-11)
APSGN	8 (3.0%)		
r/o lupus nephritis	1 (0.4%)		
Unknown (spontaneous recovery, ASO negative)	1 (0.4%)		
Family history of hematuria	9 (3.4%)	6:3	5.3 (2.1-11)
Bleeding tendency	4 (1.5%)	2:2	5.0 (2.1-8)
Willebrand	2 (0.8%)		
Aspirin	1 (0.4%)		
Glucosaminyl chondroitinase	1 (0.4%)		
Total	265 (100%)	196:75	6.4 (0.8-15.7)

Nephrology 19 (2014) 101-106

Causes and outcomes of asymptomatic gross hematuria in children



Median duration of gross hematuria: 11.0 months, (95% confidence interval 8.4- 13.6).

Median duration of microscopic hematuria: 17.0 months, (95% confidence interval 12.9-21.1)

Nephrology 19 (2014) 101-106

Nationwide, population-based, retrospective cohort study medical data from 1,203,626 persons aged 16 ~25 years

► Persistent asymptomatic isolated microscopic hematuria

3690 명 (0.3%), 21.88 (SD, 6.74) years of follow up

► ESRD

26 명(0.70%) with AMH vs 539 명(0.045%) without AMH

HR 19.5 (95% confidence interval [CI], 13.1-28.9)

► Primary glomerular disease, incidence rate

19.6 vs 0.55 per 100 000 person-years,

HR, 32.4 [95% CI, 18.9-55.7].

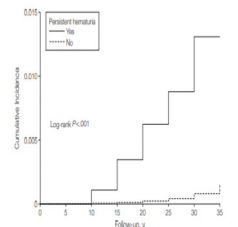


Figure 2. Cumulative incidence of treated ESRD among Participants With and Without Persistent Asymptomatic Isolated Microscopic Hematuria

JAMA 2011;306:729-736.

- Kliegman RM, Berhman RE, Jenson B, Stanton BF, Nelson textbook of Pediatrics, 20th ed.: Elsevier, 2016:
- Zelikovic I, Eisentein I. Practical Algorithms in pediatrics Nephrology. 1st ed. Switzerland: Karger, 2008:4-5
- Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, et al. Pediatric Nephrology. 7th ed. Berlin:Springer, 2016 :

Urologic considerations of hematuria in children

임 영 재

서울의대 어린이병원 소아비뇨의학과

Causes of hematuria in children

GROSS (macroscopic)

- Transient
- Hypercalciuria/nephrolithiasis
- Glomerulonephritis (all types)
- Cystitis
- Exercise
- Congenital anomaly of urinary tract
- Benign urethrorrhagia
- Wilms tumor or bladder tumor
- Bleeding dyscrasia
- Renal vein thrombosis
- Papillary necrosis
- Nutcracker syndrome

MICROSCOPIC

- Transient
- Hypercalciuria/nephrolithiasis
- Glomerulonephritis (all types)
- Cystitis/pyelonephritis
- Exercise
- Congenital anomaly of urinary tract
- Thin basement membrane disease
- Drugs
- Interstitial nephritis
- Sickle cell disease/trait

SNUH 서울대학교어린이병원

Diagnostic approach

Persistent microscopic hematuria lasting at least 6 months or gross hematuria warrants investigation.

Based on documentation of

History (Family history)

Physical examination findings

Laboratory findings (proteinuria)

Radiographic studies

SNUH 서울대학교어린이병원

History taking

Dysuria, frequency, urgency or flank or abdominal pain

→ Urinary tract infection or nephrolithiasis

Trauma, strenuous exercise, menstruation, catheterization

→ Transient hematuria

Sore throat or skin infection within past 2 to 4 wks.

→ Postinfectious glomerulonephritis

SNUH 서울대학교어린이병원

Physical examination

Fever or CVA tenderness

→ UTI

Abdominal mass

→ Tumor (Wilms' tumor, Rhabdomyosarcoma)
Hydronephrosis, MCDK or ADPKD

Rashes & arthritis

→ Henoch-Schonlein purpura and SLE

Edema → Nephrotic syndrome

SNUH 서울대학교어린이병원

Key points of diagnostic approach

Gross/Microscopic

Symptomatic/Asymptomatic

±Proteinuria

SNUH 서울대학교어린이병원

Categories of hematuria

Gross hematuria

Microscopic hematuria with clinical symptoms

Asymptomatic microscopic (isolated) hematuria

Asymptomatic microscopic hematuria with proteinuria

SNUH 서울대학교어린이병원

Gross hematuria

Gross hematuria in children is relatively unusual, accounting for approximately 1 in 1000 outpatients.

The implications of GH in children are very different than in adults, especially because urologic malignancies in children are less common.

SNUH 서울대학교어린이병원

Major causes of GH in children and adolescent

Glomerulopathy

UTI

Hypercalciuria/Urinary stone

Congenital anomaly of urinary tract

Trauma

Minor causes

Urologic malignancy

Angiomatous malformations of the collecting system

Nutcracker syndrome

Autosomal dominant polycystic kidney

Sickle cell disease

Hyperoxaluria

Idiopathic thrombocytopenic purpura

Schistosomiasis (주혈흡충증)

SNUH 서울대학교어린이병원

Gross Hematuria in Children: A Ten-Year Review

Greenfield SP et al. Urology. 2007

Total 342 patients (272 boys, 70 girls)

52 (15%, all boys) : benign urethrorrhagia

48 (14%) : urinary tract infection
10 : urologic anomalies

48 (14%) : trauma

45 (13%) : congenital urologic anomalies

18 (5%) : urinary stones

3 (0.9%) : low-grade bladder transitional cell ca.

1 : Wilms tumor

118 (34%; 95 boys and 23 girls) : no etiology

GH and co-conditions

GH and abdominal trauma

- emergency
- radiographic and/or surgical evaluation is immediately necessary

GH and fever, dysuria, urgency, or frequency

- urinary tract infection
- with flank pain : pyelonephritis

GH and unilateral sharp flank pain

- urolithiasis (urinary stone)

GH and a palpable mass : urologic malignancy

SNUH 서울대학교어린이병원

Timing of GH

GH before or at the beginning of the urine stream is likely **urethral in origin**.

Mid stream or late stream GH likely originates from **higher in the genitourinary tract**.

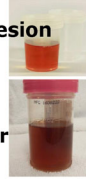
Respiratory symptoms, a proximate (within 1 week) or remote (within 2 to 3 weeks) history of GH could suggest IgA nephropathy or post-infectious glomerulonephritis.

SNUH 서울대학교어린이병원

Physical examination

Visual examination of the urine

- bright red blood : lower urinary tract lesion
- darker, tea-colored urine with clot
→ the presence of blood which has undergone oxidization in the bladder



Evaluation for elevated blood pressure or recent weight change.

Abdominal examination should note evidence of **ascites, trauma, masses, or tenderness** to palpation.

SNUH 서울대학교어린이병원

Physical examination

Assessing for edema in the face, extremities, or dependent regions of the **groin (scrotum or labial folds)** is key.

Costovertebral angle (CVA) tenderness

Urethral meatus in males or the vaginal introitus in females for evidence of frank blood or irritation.
→ **Urethrorrhagia**

****Young girls with recurrent gross hematuria
child abuse or insertion of a vaginal FB**

SNUH 서울대학교어린이병원

Imaging study of GH

Dillman JR et al. J Am Coll Radiol. 2018

Isolated asymptomatic gross hematuria

Imaging has a role to exclude nephrolithiasis, underlying urologic abnormalities, and rarely renal or bladder tumors.

Ultrasonography

Renal and bladder tumors. However, if unexplained hematuria persists in the absence of findings on US, cystoscopy may be indicated

KUB

Detecting suspected asymptomatic nephrolithiasis. Constipation

SNUH 서울대학교어린이병원

Isolated asymptomatic GH

CT scan

Generally, not indicated as a first-line imaging study.

Contrast enhanced CT has a role in evaluation of renal mass diagnosed by US or recurrent gross hematuria with negative US.

Non-enhanced CT (NECT) may also be used to evaluate for suspected asymptomatic nephrolithiasis.

SNUH 서울대학교어린이병원

Isolated asymptomatic GH

VCUG (Voiding cysto-urethrography)

Usually not indicated in the evaluation of isolated GH.

But, consider in

- suspected posterior urethral valves
- suspected urethral causes of hematuria
 - polyps*
 - meatal stenosis*
 - urethral stricture*

SNUH 서울대학교어린이병원

Painful (nontraumatic) GH

Principal differential diagnosis is
urolithiasis
tumor
ureteropelvic junction (UPJ) obstruction...

CT scan

useful in the painful hematuria, a negative kidney and bladder US, and high clinical suspicion for urolithiasis.

Ultrasonography

limited sensitivity in detection of renal and ureteral stones.

Traumatic GH

CT scan

Contrast-enhanced CT is the best modality for evaluating renal trauma.

Retrograde urethrography

If associated with pelvic fractures or straddle injury
 → risk for urethral injury and disruption

Should undergo retrograde urethrography before Foley catheter insertion.

Ultrasonography

Although US has been advocated as a first-line imaging test in abdominal trauma, renal injuries are sometimes missed.

Cystoscopic evaluation

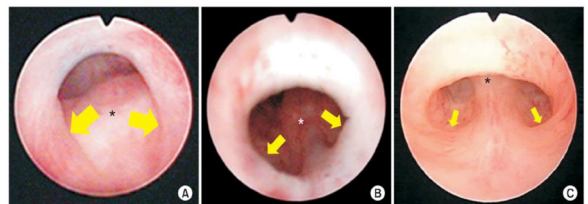
Cystoscopy can be useful at the time of hematuria

- ✓ Suspicious urethra and bladder pathology
- ✓ Lateralization
 - both: glomerular source
 - unilateral: urinary tract or vascular origin
 - RGP or URS
- ✓ Limitation : General anesthesia

136 patients (40%) underwent cystoscopy.
 60 cystoscopies (44%) : no findings

posterior urethritis 25, cystitis 25,
 PUV 10, urethral stricture 6,
 bladder mass 4

*The malignancy of the 4 patients was all initially identified by ultrasonography.
 Greenfield SP et al. Urology. 2007



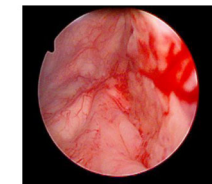
Posterior urethral valve



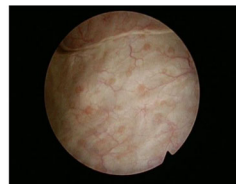
Urethral stricture



Lt. bloody efflux



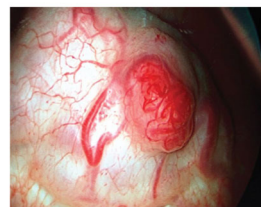
Hemorrhagic cystitis



Cystitis cystica

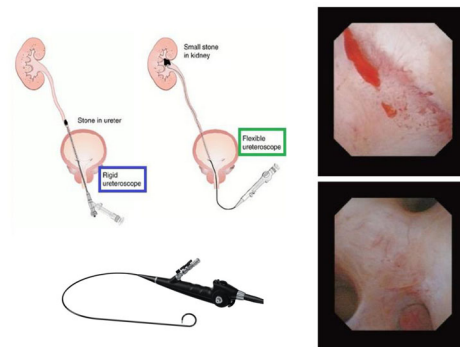


Transitional cell ca.



Bladder hemangioma

Rigid/Flexible uretero-renaloscopy



Urethrorrhagia

A spotting of blood on the underwear after urination, or voiding of clear urine followed by a few drops of blood.

Most commonly seen in boys.

The etiology is unclear
 meatal stenosis, bladder bowel dysfunction



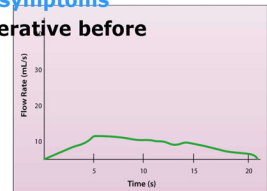
SNUH 서울대학교어린이병원

Urethrorrhagia

High rate of spontaneous resolution:
 up to 92% routine cystoscopy is not necessary.

Urethral strictures are diagnosed in 14% to 60%.

A careful analysis of voiding symptoms and uroflow is therefore imperative before cystoscopy is considered.



Urinary tract infection

Most common cause of GH in children is acute bacterial urinary tract infection.

Most commonly *E. coli*,
 Immunocompromised or catheterized children
 → *Candida*, *BK virus*, *adenovirus* infections

GH include fever, dysuria, urgency, or frequency.

Bladder bowel dysfunction place children (especially girls) at high risk for UTI.

SNUH 서울대학교어린이병원

Diagnostic consideration

Urine dipstick
 hematuria, pyuria, nitrites, and leukocyte esterase is strong enough to suggest UTI.

Foul smelling urine increases the probability of diagnosing UTI.

Bladder-bowel dysfunction.

Clinicians should concern for vesicoureteral reflux.

In adolescents, a history of sexual activity is important to identify sexually transmitted pathogens.

SNUH 서울대학교어린이병원

Hemorrhagic cystitis

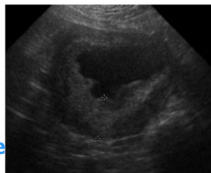
Exposure to the cyclophosphamide and ifosfamide.

→ a few days to months following CTx. and BMT

BK virus is the most common virus and *adenovirus* has been correlated with hemorrhagic cystitis.

Hydration and restoration of plt. count
 Continuous bladder irrigation, Transfusion

If needed, anticholinergics



SNUH 서울대학교어린이병원

Renal mass lesions

Autosomal dominant polycystic kidney disease

→ GH with flank pain and hypertension

Moderate or severe hydronephrosis

→ may present as a renal mass, particularly in neonates.

→ GH due to vulnerability of the dilated collecting system to minor trauma

Wilms' tumor

→ most common urological malignancy

SNUH 서울대학교어린이병원

Genitourinary tumors

Wilms' tumor

Renal cell carcinoma

Rhabdomyosarcoma

- 3rd most common malignant tumor
- hematuria, **dysuria** and urinary retention

Transitional cell carcinoma

Bladder hemangioma

Inflammatory myofibroblastic tumor of bladder

Patent urachus

SNUH 서울대학교어린이병원

Urolithiasis (urinary stone)

Gross hematuria ± flank pain, abd pain, **vomiting**

The majority of urolithiasis

Calcium based stone

(calcium oxalate, calcium phosphate)

Crystals irritate the urothelial lining, resulting in microscopic or gross hematuria.

SNUH 서울대학교어린이병원

Diagnostic consideration

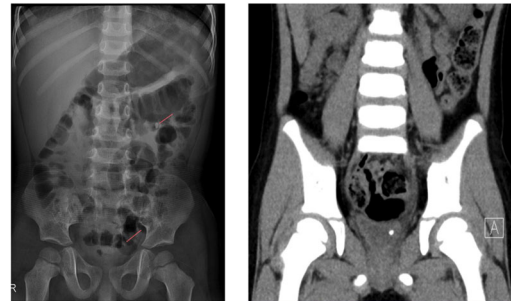
Random urine
analyze characteristic crystalline patterns

24-hour urine collection
urine volume, pH, and metabolic composition
(e.g. calcium, oxalate, and phosphorus excretion)

Direct analysis of a passed, fragmented stone

Calcium stones are radio-opaque, while uric acid stones are radio-lucent and will only appear on **non-enhanced CT (NECT)**.

SNUH 서울대학교어린이병원



Stone Analysis

성분	함량(%)
Calcium oxalate monohydrate	60 %
Calcium oxalate dihydrate	40 %

결과해석
 -Calcium oxalate monohydrate stone indicate old (>2months since formed) stone and rarely recur.
 -Calcium oxalate dihydrate stone indicate newly formed stone and recur frequently.

Stone Image & Weight

Stone Weight: 27.8 mg

SNUH 서울대학교어린이병원

Take-home message

Once glomerulopathies have been excluded, gross hematuria most often has a benign underlying cause in children and adolescents.

Obvious presentations, such as trauma or acute flank pain suggestive of stones, require specific imaging, usually CT.

Renal ultrasonography will identify most congenital urologic conditions and malignancies.

SNUH 서울대학교어린이병원

Take-home message

VCU may be useful in those with the ultrasound findings of hydronephrosis or thick walled bladder, those with a urinary tract infection, lower urinary tract symptoms.

Cystoscopy has a role in evaluating children with gross hematuria, but it should be reserved for the few in whom hematuria persists or those with ambiguous imaging study findings.

SNUH 서울대학교어린이병원

심포지움 III (협연연구)

한국 투석환자 등록사업_소아

김지현(서울의대)

유전 신질환 registry

이지원(질병관리청 희귀질환관리 과장)

국내 루푸스 신염의 임상적 특성

박유진(한림의대)



심포지움 III (협연연구)

우리나라 소아 신대체요법의 현황

- 인산 민병석 교수 기념 말기 신부전 환자 등록사업 2020 -
KOREAN RENAL DIALYSIS SYMTEM (KORDS) 2020

김지현

서울의대 분당서울대학교병원원

Contents

- Pediatric KORDS**
 - 변화사항 및 대한 신장학회 등록 사업 소아환자 등록 현황
- Suggestion**

Pediatric KORDS Registry

- 2020-, total 8 + α centers (서울대, 경북대, 제주대, 울산대, 전남대, 부산대, 경희대, 분당서울대)
- Established by the ESKD registry committee, Korean Society of Nephrology
- Voluntary enrollment of ESKD pediatric patients by KSN and KSPN members

Analysis : patients <18 years of age with CKD grade 5

- undergoing kidney transplantation or dialysis (HD/PD)

What's the differences?

	Pediatric CKD Registry(~2019)	Pediatric KORDS Registry(2020~)
Grades	CKD grade 2 to 5	CKD grade 5 treated by dialysis or KT
Age	< 20 years	< 18 years

Pediatric KORDS (2020~)

기본정보	이름
생년월일	
성별	
ABO, Rh	
원인신질환	말액/색역/어식
전환사망	말액/색역/색역중/간/사망원인
통석 방법, 시작일	
말장전시	HBS, HCV
동원질환	심장/혈관/감염중/간/사망원인
HD	vascular access isolation dialyser frequency KT/V, PCR, URR, RRF... 만병증
PD	cartheter 중량(CAPD...) volume KT/V, PET, PCR, URR, RRF... 만병증
KRT 시	BSA (Ht, Bwt)
Lab	Hb, Ca/P, PTH...
중	
만병유무	
사망유무	심장/혈관/감염중/간...

Changes

- 원인신질환의 간소화
- 동반질환, 사망 원인, HD/PD 관련 사항에 대한 분석

Problems of the raw data

이름	생년월일	나이	성별	HD 시작년	PD 시작년	KRT 종류
권오기	2007-04-12	14.3	F	0		말액투석
정오영	2020-01-10	1.6	M	0.956164384		말액투석
이이현	2010-06-22	11.1	M	0.528787123		말액투석
고라	2007-11-16	13.7	F	0		전원
박오봉	2005-07-26	16.0	M	0		전원
정오석	2005-12-02	15.7	M	0		전원
홍이준	2005-07-21	16.0	M	0		전원
김오준	2005-09-12	15.9	M	0		전원
김요셉	2005-03-07	16.4	F	-0.117260274		전원
정희희	2006-05-09	15.2	F	0		사망
한우수	2006-05-24	15.2	M	0		사망
김오시	2005-10-26	15.8	M	-0.078712329		전원
한우숙	2005-04-23	16.3	F	0		사망
강우석	2006-04-01	15.3	F	0		전원
이아라	2007-03-20	14.4	F	0	0	사망
박이형	2007-08-07	14.0	M	0.054794521		사망
고이덕	2006-01-12	15.6	M	-0.02739726		전원
문오부	2006-11-07	14.7	M	0		전원
이승	2007-04-05	14.3	M	0		전원
김덕	2007-04-10	14.3	F	0		사망
김영형	2007-05-26	14.2	M	-0.112328767		전원
신오식	2008-03-17	13.4	M	0		사망
김오권	2008-01-12	13.6	M	0		사망

총 605명 중,

- 확실히 소아 = 77명
- 소아 가능성이 있어 확인 필요 = 53명
- 소아 가능성이 떨어지지만, 배제할 수는 없는 경우 = 56명
- 소아 가능성이 떨어지며, 정보가 불충분한 경우 = 7명
- 소아가 확실히 아닌 경우 = 412명

⇒ 소아 분석 total 87명

Primary renal disease classification

Pediatric CKD registry (~2019) → **Pediatric KORDS (2020*)**

Glomerulopathies	Primary/Secondary glomerulopathies Hereditary glomerulopathies (Alport syndrome, congenital NS)	원인 신질환 (원인불명=1, 만성사구체신염, 조직학적 확인=2, 만성사구체신염, 임상적 추정=3, 당뇨병성 신증=4, 고혈압성 신증/신경화증=5, 신장종결환=6, 신장결핵=7, 신우신염/간질성 신질환=8, 신독성약제=9, 투프스 신염=10, 통풍성 신염=11, 선천성 신질환=12, 신장종양=13, 기타=14)
CAKUT	Reflux nephropathy, renal hypoplasia, UPI/UVI obstruction, PUV, neurogenic bladder, Congenital obstructive uropathy	
Cystic kidney diseases	Medullary cystic disease, nephronophthisis, ADPKD/ARPKD, others	
Other non-glomerulopathies (Other NG)	Renovascular diseases, ischemic nephropathy Drug/radiation-induced nephropathies ATN, interstitial nephritis, Complications of transplantation, acquired uropathies, Trauma, tumors, etiology uncertain, others	

2,3 = Chronic GN (GP)
4 = DM nephropathy / 5 = HTN nephropathy
6 = Cystic kidney disease
8 = Acute pyelonephritis/interstitial nephritis (CAKUT + Other NG)
9,13,14 = Drug-induced, tumor (Other NG)
10 = Lupus nephritis (GP)
12 = Congenital kidney disease (CAKUT + GP)

Distribution of primary renal disease (KORDS, 2020)

Total 87

- 선천성 신질환
 - Genetic dz (Primary oxaluria, Alport syndrome, Glomerulopathy (DDS, SIOD, genetic FSGS..))
 - Genetic causer가 밝혀지지 않은 소아 glomerulopathy 등
 - CAKUT, preterm ...
- 기타
 - Joubert.. → cystic kidney dz

Pediatric KORDS의 향후 발전방향

Discussion point

- 원인 질환 분류**
 - 현재 진단명 체제로는 Glomerulopathy, CAKUT 구분이 모호
- Data Cleaning** - 대한신장학회 통해
- 연령 기준**
 - Pediatric KORDS registry : 18세 미만
 - 이전 CKD registry & 통계청, HIRA : 20세 미만 (USRDS 22세 미만)
 - KONUS data : 19세 미만

심포지움 III (협연연구)

유전 신질환 registry

이 지원

질별관리청 희귀질환관리 과장

심포지움 III (협연연구)

국내 루푸스 신염의 임상적 특성

박 유 진

한림의대

소아청소년기 전신 홍반 루푸스 (systemic lupus erythematosus)는 성인 전신 홍반 루푸스에 비하여 증상이 심하게 나타나고 빨리 진행하며 신장과 신경계로의 침범이 흔하다. 특히 루푸스 신염 (lupus nephritis)은 전신 홍반 루푸스의 가장 심각한 합병증 가운데 하나로 전체 소아청소년 전신 홍반 루푸스 환자의 약 80%까지도 보고되었으며 이 중 5-22%는 투석과 신이식을 필요로 하는 말기 신부전으로 이행한다. 다행히 2000년대 이후 적극적인 면역억제제 치료와 신대체 요법의 발전으로 소아청소년기 루푸스 신염 환자의 장기적 예후는 향상되고 있다. 소아청소년기 루푸스 신염에 대하여 해외에서 진행된 연구에서 환자들의 장기적인 예후 향상이 보고된 바 있으며 이외에도 질환의 임상적 특성이나 치료에 대한 반응, 신장의 예후를 예측할 수 있는 인자 등에 대한 연구들이 보고된 바 있다. 하지만 아직까지 국내 소아청소년기 루푸스 신염에 관한 연구는 거의 없는 실정이었다. 본 연구는 만 18세 이전에 임상 증상이 발병하여 신장조직검사로 루푸스 신염을 진단 받은 환자를 대상으로 2000년 1월 1일부터 2020년 12월 30일까지 국내 기관에 내원한 환자의 임상 정보에 대하여 후향적으로 분석하였다. 총 12개 기관에서 253례 환자의 임상 정보를 수집하였으며 일차 연구 결과로 치료 반응에 대한 평가와 생존률, 신장 예후에 대한 분석을 시행하였다.

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회 발표 초록

제28차 대한소아신장학회 정기총회



제28차 대한소아신장학회 정기총회

식 순

1. 회장 인사
2. 전 회의록 낭독 (총무)
3. 결산보고 (총무)
4. 감사보고 (감사)
5. 각부보고
 - 1) 총무이사
 - 2) 학술이사
 - 3) 정보이사
 - 4) 간행이사
 - 5) 세부전문의이사
 - 6) 보험법제이사
 - 7) 교육수련이사
 - 8) 협연이사
6. 시상
 - 1) 김영기 우수논문상
 - 2) CKD 우수인용상, 우수심사상
 - 3) 2021년 대한소아신장학회 연구비
7. 회장 이임사 및 감사장 전달
8. 기타보고 및 토의

1. 전 회의록 보고

- 1) 제27차 정기총회
일시: 2020년 10월 23일 금요일
장소: Online Web Seminar
- 2) 김영기 우수 논문상 1편
- 3) 2021년 대한소아신장학회 연구비 수여 (총 1편)
- 4) 회칙 개정: 정회원 자격기준 수정
- 5) 차기 회장 및 감사 인준

2. 결산보고

1) 2021년 대한소아신장학회 결산보고 (2020.10.15-2021.10.15)

구분	금액
수입계 총 합	142,832,368
지출계 총 합	82,155,890
수입 - 지출	60,676,478

구분	금액
이월금 총액 [2020. 10. 15]	244,489,144
당기 순이익 [2020. 10.15 ~ 2021 10.15]	60,676,478
차기 이월금 총액 [2021. 10. 15]	305,165,622

통장 현황 [2021. 10. 15 기준]	금액
경상비 통장	290,249,265
간행 통장	14,916,357
합계	305,165,622

2) 수입, 지출 상세 내역

2020년 추계학술대회		2020년 추계학술대회	
구분	수입 금액	구분	지출 금액
종근당: 1 배너광고, 표 4 광고	4,400,000	다운 제작물 및 행사대행	4,400,000
페링: 1 배너광고, 표 2 광고	3,850,000	좌장비: 20 만원 9 명	1,800,000
한독: 1 배너광고, 표 3 광고	3,300,000	연자비: 30 만원 7 명	2,100,000
FMC: 1 배너광고, 1 내지 광고	2,970,000	우수논문상 상금 1 명	500,000
아스텔라스: 1 배너광고	2,200,000	소아청소년과 회원 메일발송	275,000
한국교와하코기린: 1 배너광고	2,200,000		
사노피아벤티스: 1 내지광고	770,000		
SK 케미칼: 1 내지광고	770,000		
등록비(전문의 5 만원 38 명)	1,900,000		
등록비(전공의 2 만원 49 명)	980,000		
연회비 납부(6 만원 23 명)	1,380,000		
합계	24,720,000	합계	9,075,000
		수입 - 지출	15,645,000

2021년 추계학술대회	수입
구분	금액
한독: 1 배너광고, 표 4 광고	4,400,000
종근당: 1 배너광고 표 2 광고	3,850,000
아스텔라스: 1 배너광고, 표 3 광고	3,300,000
FMC: 1 배너광고, 1 내지광고	2,970,000
한국교와기린: 1 배너광고	2,200,000
페링: 1 배너광고	2,200,000
한국오가는: 1 배너광고	2,200,000
SK 케미칼: 1 내지광고	770,000
사노피아벤티스: 1 내지광고	770,000
등록비(전문의 5만원 63명)	2,900,000
등록비(전공의 2만원 40명)	800,000
연회비 납부(6만원 43명)	2,580,000
신입회원 가입(26만원 4명)	1,040,000
합계	29,980,000

2021년 추계학술대회	지출
구분	금액
다운 제작물 및 행사대행	5,082,000
작장비: 20만원 4명	800,000
연자비: 30만원 8명	2,400,000
소아청소년과 회원 메일발송	275,000
합계	8,557,000
수입 - 지출	21,423,000

학회 홈페이지	수입
한독 배너광고: 1년 연장	11,000,000
FMC 배너광고: 1년 연장	11,000,000
아스텔라스 배너광고: 1년 연장	11,000,000
박스터 배너광고: 1년 연장	11,000,000
종근당 배너광고: 1년 연장	11,000,000
한국교와기린 배너광고: 1년 신규	11,000,000
합계	66,000,000

학회 홈페이지	지출
월 관리 운영비 (2021년 1월~12월)	1,320,000
도메인 연장(9년)	218,900
합계	1,538,900
수입 - 지출	64,461,100

분과전문의 자격 시험	수입
응시료: 6명 각 50만원	3,000,000
합계	3,000,000

분과전문의 자격 시험	지출
소아청소년학회 운영비 및 자격시험 제반비용	2,961,250
2020년 출제비: 5명 각 10만원	500,000
2021년 출제비 5명 각 20만원	1,000,000
합계	4,461,250
수입 - 지출	(1,461,250)

분과전문의 자격증 갱신	수입
3명 심사비 (1인 당 7만원)	210,000
합계	210,000

분과전문의 자격증 갱신	지출
총 3명 갱신료 (대한소아청소년과학회)	150,000
2021년 관리운영비(대한소아청소년과학회)	1,000,000
합계	1,150,000
수입 - 지출	(940,000)

2021년 연구비	수입
종근당[22년 연구비 1000만원 입금 예정]	0
합계	0

2021년 연구비	지출
2020년 충남의대 충남대학교병원 이지원	5,000,000
2021년 한림의대 강남성심병원 박유진	5,000,000
합계	10,000,000
수입 - 지출	(10,000,000)

2021년 월요세미나	수입
합계	0

2021년 월요세미나	지출
2020년 하반기 연자비: 8회	2,400,000
2021년 상반기 연자비: 9회 각 30만원	2,700,000
2021년 하반기 연자비: 총 10회 각 30만원	3,000,000
합계	8,100,000
수입 - 지출	(8,100,000)

간행 정리	
2020년 학회지 10월호	수입
FMC: 1 내지광고	770,000
한독: 1 내지광고	770,000
SK 케미칼: 1 내지광고	770,000
한국교와기린: 1 내지광고	770,000
경일메디칼: 1 내지광고	770,000
합계	3,850,000

간행 정리	
2020년 학회지 10월호	지출
광문출판사 출판비	1,708,215
하반기 M2 저널페이지 운영비	660,000
M2 24 권 2호 구축비	660,000
2020년 의편협 레코드 처리비	63,000
합계	3,091,215
수입 - 지출	758,785

2021년 학회지 6월호	
	수입
한독: 표 4 광고	2,200,000
사노피: 1 내지광고	770,000
FMC: 1 내지광고	770,000
SK 케미칼: 1 내지광고	770,000
한국교와기린: 1 내지광고	770,000
합계	5,280,000

2021년 학회지 6월호	
	지출
광문출판사 출판비	1,296,240
M2PI 25 권 1호 구축비	495,000
M2PI 저널페이지 연 유지보수비	1,980,000
합계	3,771,240
수입 - 지출	1,508,760

메뉴얼북	
	수입
2020년 판매수익금 4분기	315,000
판매수익금 1분기	195,000
판매수익금 2분기	225,000
판매수익금 3분기	165,000
합계	900,000

메뉴얼북	
	지출
합계	0
수입 - 지출	900,000

간행 기타 운영비	수입
과총 학술대회 발행 지원비 1	5,626,161
과총 학술대회 발행 지원비 2	2,990,000
간행통장 이자	10,196
합계	8,626,357

간행 기타 운영비	지출
간행위원회 회의비 1: 7명 각 2만원	140,000
간행위원회 회의비 2: 7명 각 2만원	140,000
간행위원회 회의비 3: 7명 각 2만원	140,000
합계	420,000
수입 - 지출	8,206,357

세무관련 정리	수입
합계	0

세무관련 정리	지출
2020년 3분기 부가세 납부	785,540
1분기 부가세 납부	658,630
2분기 부가세 납부	4,108,630
3분기 부가세 납부	4,709,650
세무사무소 2021년 연 소모품비	110,000
기장료(1월~12월)	1,320,000
법인세 조정료	550,000
기타소득세 1분기	894,540
지방소득세 1분기	89,380
기타소득세 2분기	324,490
지방소득세 2분기	32,420
합계	13,583,280
수입 - 지출	(13,583,280)

다운 사무국 운영비	수입
합계	0

다운 사무국 운영비	지출
2020년 1월~12월	12,100,000
합계	12,100,000
수입 - 지출	(12,100,000)

회의비	수입	회의비 지급	지출
		이사회 1월 26일 : 11명 각 2만원	220,000
		이사회 4월 6일: 14명 각 2만원	280,000
		이사회 6월 16일: 11명 각 2만원	220,000
		진료지침위원회 강의로: 2회 각 30만원	600,000
		진료지침위원회 회의비 1: 10명 각 2만원	200,000
		진료지침위원회 회의비 2: 11명 각 2만원	220,000
합계	0	합계	1,740,000
		수입 - 지출	(1,740,000)

기타 수입	수입	기타 지출 및 학회 운영비	지출
통장이자	230,031	과편협 연회비 납부	300,000
세금환급금	35,980	대한의학회 연회비	1,500,000
		의편협 연회비	500,000
		ASPNA 연회비 납부	147,268
		ASPNA 등록비 지원	239,667
		의협 연수교육 관리운영비	1,000,000
		임상진료지침 워크숍 등록비 지원: 14건 각 3만원	420,000
		강희경 교수님 화환	80,000
		김수진 선생님 화환	89,900
		통장 개설비용	9,000
		후원사 및 기타서류 우편발송비	262,370
		공동인증서 발급 2건	8,800
		이체수수료	11,000
합계	266,011	합계	4,568,005
		수입 - 지출	(4,301,994)

3. 감사보고(감사)



감사보고서

대한소아신장학회 감사 김지홍은 2020년 10월 15일부터 2021년 10월 15일까지의 학회 업무 및 회계자료에 대한 감사를 2020년 10월 15일 실시하였으며 그 결과 모두 적절하게 운영되고 집행되었음을 감사 보고합니다.

2021년 10월 16일

대한소아신장학회 감사 김지홍

4. 각부보고

◆ 총무이사

1) 정기 상임 이사회

- ▶ 1차: 2021년 1월 26일 (화) 온라인 서면회의
- ▶ 2차: 2021년 4월 6일 (화) 온라인 서면회의
- ▶ 3차: 2021년 6월 16일 (수) 온라인 서면회의
- ▶ 4차: 2021년 10월 13일 (수) 온라인 서면회의

2) 학회 행사

- ▶ 한,중,일 초록발표회 & 신년하례식 (취소)
- ▶ 4월 25일 한중일 소아신장세미나 (Online 으로 개최됨, 주최-일본)
- ▶ 6월 19일 대한소아신장학회 추계학술대회 (Online)
- ▶ 9월 2-5일 대한신장학회 (KSN 2021)
- ▶ 10월 22일 대한소아신장학회 추계학술대회 (Online)

3) 2021년 신입 정회원 및 학회 정회원 정리

회원구분	인원	정회원 연회비 납부			
		3 회 완납	2 회	1 회	미납
정회원	123	37	14	14	58
준회원	458	/			
원로회원	4				
특별회원	4				
종신회원	2				
총 합	591				
2021년 신입회원 가입자	33	/			
정회원(신입회원)	3				
준회원(신입회원)	15				
2021년 미승인 가입자	15				
누적 미승인 가입자	58				

- ▶ 2021년 신입회원 가입: 33명
- ▷ 정회원 승인(이사회 승인, 입회비 및 연회비 납부 기준): 3명
- ▷ 준회원 승인: 15명
- ▷ 가입자 중 미승인 처리: 15명
- ▷ 누적 미승인 가입자: 58명

- 연회비 3회 이상 미납 인원: 58명

- # 연회비 3회 이상 미납 정회원에 대한 회칙 개정안

대한소아신장학회 회칙상 연회비 미납 정회원에 대한 규정이 없어 이를 추가하고자 함 (총 3회의 연회비를 미납한 정회원은 회원 자격이 정지됨을 공지하고, 미납된 회비를 전부 납부한 후 이사회의 승인을 거쳐 다시 정회원 자격을 획득할 수 있음)

◆ 학술이사

- 1) 2021년 학술행사 (유관학회 행사 포함)
 - (1) KSN 2021 (2021.9.2.~5) 성료 / Pediatric CRRT 2021 취소
 - (2) 2021년 대한소아청소년과 학회 소아신장 연제발표
 - 초록접수; 구연 20, 포스터 16
 - 선정; 구연 16건, 포스터 20건
 - (3) 2021년 대한소아신장학회 추계학술대회 (2021.10.22.)

- 2) 진료지침 제작: 소아의 혈뇨_2022년 춘계학술대회에서 발표 목표
 - (1) 내용; 정의/원인/검사(lab, 영상, 침습적 검사)/치료가 필요한 경우/추적
 - (2) Key question/key words 선정 완료, 문헌검색, 권고안 작성 예정
 - (3) 대한신장학회 진료지침 제작 참여
 - ① 혈액투석(완성); 강희경, 지나트륨혈증(제작중); 서진순
 - ② 혈뇨(예정); 강희경, 박유진

3) 월요세미나 "Pediatric nephrology PGE course"

일정	시간	주제	연자
9월 6일(월)	19:00 - 20:00	From big data to precision medicine	황대희(서울대학교 생명과학부)
9월 13일(월)	19:00 - 20:00	Disease modeling using kidney organoids derived from human induced pluripotent stem cells	정병하(가톨릭의대 신장내과)
9월 27일(월)	19:00 - 20:00	circulating factors in nephrotic syndrome	조명현(한림의대)
10월 18일(월)	19:00 - 20:00	Single cell biology: technologies and biomedical applications	박지환(광주과학기술원 대학원 생명과학부)
	19:00 - 21:00	Pediatric aHUS Medical Symposium	좌장: 강희경(서울의대)
10월 26일(화)	19:00 - 20:00	Atypical hemolytic uremic syndrome in children	Larry A. Greenbaum (Emory Children's Center)
	20:00 - 21:00	Korea case sharing: An approach for improving diagnosis of pediatric aHUS	이금화(연세의대)
11월 8일(월)	19:00 - 20:00	Genetic steroid-resistant nephrotic syndrome/FSGS	박유진(한림의대)
11월 15일(월)	19:00 - 20:00	Steroid-Sensitive Nephrotic Syndrome in Children: Recent Guidelines from KDIGO	조민현(경북의대)
11월 22일(월)	19:00 - 20:00	Microbiome studies in human diseases	김봉수(한림대학교 생명과학과)
11월 29일(월)	19:00 - 20:00	Childhood nephrotic syndrome cohort study: a review of current findings	양은미(전남의대)
12월 6일(월)	19:00 - 20:00	Proteomics와 신질환	한도연(서울대학교병원)

- 4) 의학한림원 주관 대한소아청소년과학회 사업 “현명한 선택” 제언
 “증상이 없는 건강한 소아에서 발견된 세균뇨는 치료하지 않는다.”
 → 근거, 예외사항을 추가 기술하여 제출할 예정

◆ **정보이사:** 2021년 신입 정회원 및 학회 정회원 정리 내용 동일

◆ **간행이사**

- 1) 2021년 7.20일, 9.14일 간행위 3, 4차 회의
 - 논문투고 및 논문게재율 개선, 출판윤리, 학술지 국제화 건 등 논의
- 2) 정시발행 12월호 준비 중 (종설 1, 원저 3, 증례 4)
- 3) 출판윤리
 - (1) 표절프로그램 (turn-it-in/cross check등) 적용: 저자가 직접 적용 후 투고
 - (2) Conflict of interest: personal connections (minors (age under 19) or researchers' family members (spouse, offspring, relatives, and so on) 명시 추가
 - (3) 저자와 같은 기관 논문심사 배제
- 4) 학회회원공지
 - (1) 종설논문 지원금 (2021.12월호~, 20만원)
 - (2) 추계학회 우수인용상, 우수 심사상, 우수 논문상 시상
 - (3) 소아신장학회 연구비 수혜조건 (2022년~)
- 5) 학술지 국제화: Pubmed central 등재 신청 (2021.9.17)

◆ 분과전문의이사

1) 분과전문의 신규 합격: 6명

- 김정연(성균관의대 삼성서울병원)
- 김지현(서울의대 분당서울대학교병원)
- 송지연(부산의대 양산부산대학교병원)
- 임선희(울지의대 의정부병원)
- 장혜민(경북의대 경북대학교병원)
- 정지원(울산의대 서울아산병원)

2) 분과전문의 갱신: 3명

- 서진순(가톨릭의대 부천성모병원)
- 신재일(연세의대 세브란스병원)
- 이현경(강원의대 강원대학교병원)

3) 분과전문의 수련병원 현황: 14곳

- 연세의대 강남세브란스병원,
- 경북의대 경북대학교병원
- 고려의대 구로병원,
- 고려의대 안산병원,
- 가톨릭의대 부천성모병원,
- 성균관의대 삼성서울병원,
- 인제의대 상계백병원
- 서울의대 서울대학교병원
- 가톨릭의대 서울성모병원
- 울산의대 서울아산병원
- 가톨릭의대 성빈센트병원
- 연세의대 신촌세브란스병원
- 아주의대 아주대학교병원
- 제주의대 제주대학교병원

4) 분과전문의 취득과 갱신 전에 소아청소년과 학회 “분과전문의 연수 교육” 이수 요망

5) 분과전문의 규정 수정 사항

〈별표 4〉 수련내용

조항	현행	개정	비고
<p>논문제출</p>	<p>〈별표 4〉 수련내용</p> <p>수련개시일로부터 2년 이내에 대한소아신장학회지, Korean Journal of Pediatrics, 대한 신장학회지 혹은 SCI, SCIE 등재잡지에 신장 및 요로 관련 논문으로, 제1저자로 최소한 1편이상의 원저 논문을 게재하거나 게재예정 증명서를 제출하여야 한다.</p>	<p>〈별표 4〉 수련내용</p> <p>수련개시일로부터 2년 이내에 대한소아신장학회지(Childhood Kidney Diseases)에, 제1저자로 최소한 1편이상의 원저 논문을 게재하거나 게재예정 증명서를 제출하여야 한다.</p> <p>〈보칙〉</p> <p>분과전문의 수련 종료 2년 후 게재된 논문이더라도 다음 요건 중 하나를 만족하는 경우에 인정한다</p> <p>(1) 분과전문의 수련 중 데이터를 모아 작성된 논문이라는 사실이 증명되는 경우</p> <p>(2) 같은 내용이 분과전문의 수련 중 구연 또는 지상발표가 되었던 경우</p> <p>(3) 외국학회지 (SCI, SCIE 급이상) 에 분과전문의 수련중 제출하였던 논문으로 게재가 거부되어 재차 제출되어 발간된 사항이 증명되는 경우</p>	<p>학술지 제한</p> <p>보칙 추가</p>

이 개정안은 2020년 3월 1일부터 시행한다.

보칙은 2021년 5월 24일부터 시행한다.

◆ 보험이사

1) 한국의료기기안전정보원 '희소 긴급 도입 필요 의료기기 사업'

Medcomp사의 SPLIT CATH III 제품 (10~30kg HD catheter) 도입 여부에 대해 자문 요청하였고 '대체제 없어 반드시 도입이 필요함'으로 의견 보냄

2) 심평원 약국 약제비 본인부담 차등제 제도개선 관련 의견 요청 건

“대한소아청소년과 의사회”에서 전체 N30 상병 방광염에 대해서 '1차 의료기관에서 이미 다 진료하고 있는 질환으로 세부 상병을 나누는 것은 의미가 없으며 3단 상병으로 경질환에 포함되어야 한다.'는 의견을 보내옴

→ 이에 대한소아청소년과학 보험이사 최병민 교수님과 학회 총무이사 조민현 교수님과 상의 후 N30.0 급성 방광염에 대하여만 연령 제한 (만6세 미만 소아의 경우 약제비 본인부담 차등제 적용 예외)을 하는 것으로 의견 제출함

◆ 수련교육이사

- 행사명: 2021년 대한소아신장학회 춘계학술대회 및 제22회 연수강좌
- 일시: 2021년 6월 19일(토) 07:55 - 12:30
- 진행: Online Web Seminar
- 프로그램

시간	프로그램	좌장, 연자
07:55 - 08:00	개회사	대한소아신장학회 이사장 하태선
	연수강좌 I	좌장: 신재일(연세의대)
08:00 - 08:30	연구자와 심사자가 알아야 할 출판윤리	유영(고려의대)
	연수강좌 II	좌장: 배기수(아주의대)
08:30 - 09:00	Acid-base disorder	강희경(서울의대)
09:00 - 09:30	Fluid therapy	구자욱(인제의대)
09:30 - 10:00	Q&A	
	연수강좌 III	좌장: 김기혁(국민건강보험 일산병원)
10:00 - 10:30	Disorders of Sodium balance	이연희(가톨릭의대)
10:30 - 11:00	Disorders of Potassium balance	한경희(제주의대)
	연수강좌 IV	좌장: 유기환(고려의대)
11:00 - 11:30	Renal Tubular Acidosis	이주훈(울산의대)
11:30 - 12:00	Bartter/Gitelman syndrome	현혜선(가톨릭의대)
12:00 - 12:30	Urinary tract infection	이정원(이화의대)
12:30	폐회사 및 사진촬영	대한소아신장학회 회장 남궁미경

◆ 협연이사: 보고사항 없음

5. 시상

1) 김영기 우수논문상

- 제목: Malignancy after Pediatric Kidney Transplantation: The 30-Year Experience of a Single Center

- 저자: 정지원

Jiwon Jung¹, Young Seo Park^{2*}, Duck-Jong Han²

- 소속: 울산의대 서울아산병원

¹Department of Pediatrics, Asan Medical Center Children's Hospital, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea, Seoul, Republic of Korea

²Department of Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Republic of Korea

2) Childhood Kidney Diseases 우수인용상

- 성명: 임형은

- 소속: 고려의대 안산병원

3) Childhood Kidney Diseases 우수심사상

- 성명: 정해일

- 소속: 한림의대 성심병원

4) 대한소아신장학회 협연연구비

- 성명: 양은미

- 소속: 전남의대

- 제목: 한국 소아 텐트병의 임상 양상 및 유전자 변이 분석

5) 대한소아신장학회 공모연구비

- 성명: 안요한

- 소속: 서울의대

- 제목: 신증후군 환자의 치료 반응 예측 인자에 대한 연구

6. 회장 이임사 및 감사장 전달

7. 기타보고 및 토의

- 1) 2022년 한중일 세미나 서울 개최: 현재 코로나19 유행 상황을 고려할 때 2022년 4월 서울 현장 개최가 어렵다고 판단되어, 이사회 논의를 거쳐 2023년으로 연기하여 현장 개최를 추진하고 이때에도 현장 개최가 불가능한 경우 온라인으로 진행하기로 함
- 2) 차기 회장 및 이사장 인준 (하태선 이사장님 진행)
 - 차기 회장: 구자욱 (인제의대)
 - 차기 이사장: 김지홍 (연세의대)

2021년 대한소아신장학회 추계학술대회 초록집

발행처 | **대한소아신장학회**

대구광역시 중구 동덕로 130

경북대학교병원 소아청소년과

E-mail: kspn@kspn.org

발행인 | **하태선**

편집인 | **강희경**

편집제작 | **다운기획**

경기도 김포시 김포한강1로 240, 블루동 403호

Tel: 031-981-5964 Fax: 031-981-5965

E-mail: daonics@naver.com