

# 2020년 대한소아신장학회 추계 학술대회 연수강좌 및 심포지움

일자 : 2020년 10월 23일(금)

장소 : Online Web Seminar



대한소아신장학회

THE KOREAN SOCIETY OF  
PEDIATRIC NEPHROLOGY



종근당

타크로벨<sup>®</sup>정 2mg

국내 유일 타크로리무스

2mg



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

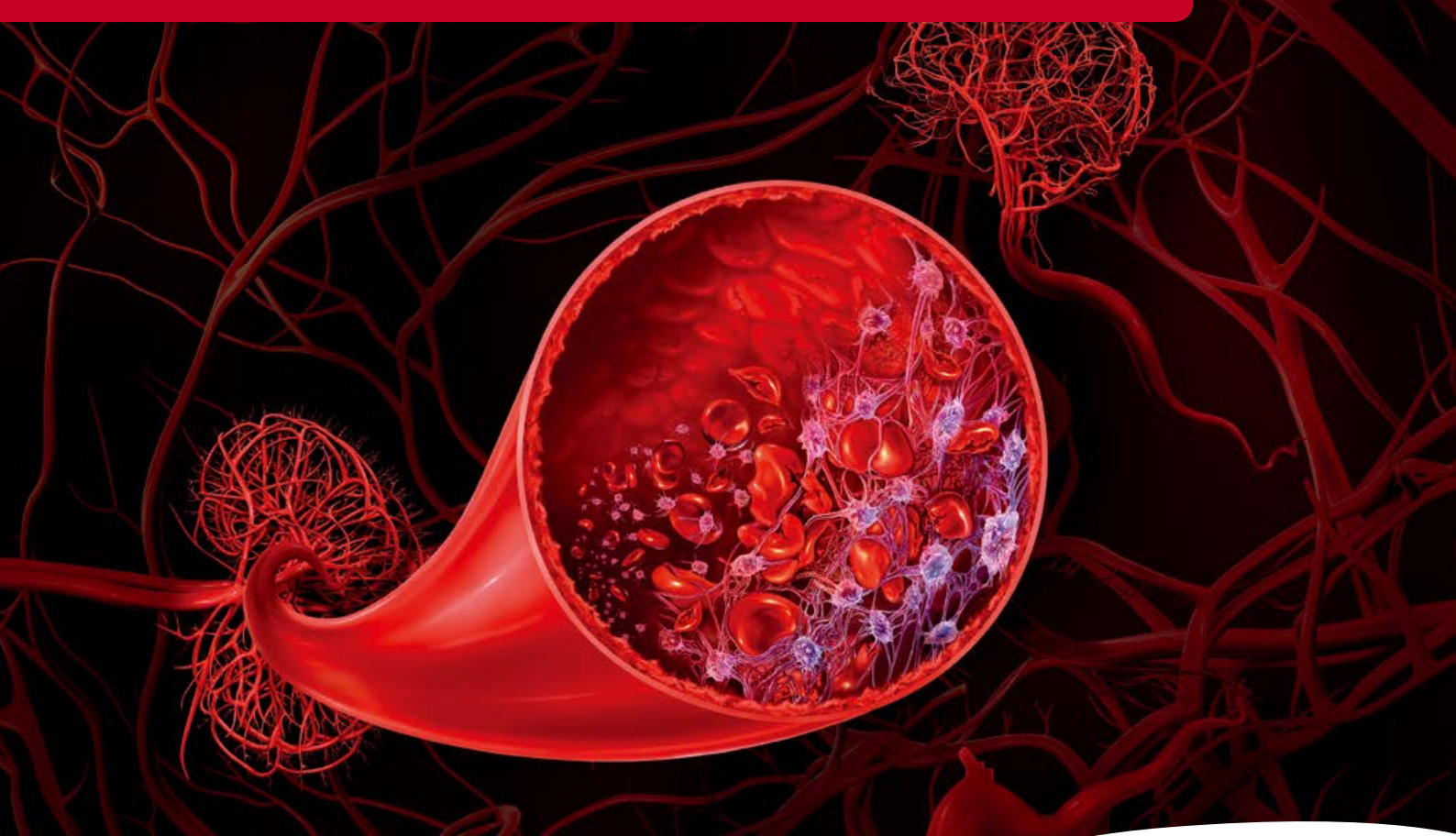
크기는 동일하게 함량은  
두 배로





# Patients with aHUS can be at continuous risk of the life-threatening consequences of unpredictable complement-mediated TMA<sup>1,2</sup>

Chronic, uncontrolled complement activity in aHUS leads to ongoing endothelial injury, organ damage, and sudden death<sup>2,3</sup>



**SOLIRIS**<sup>®</sup>  
(eculizumab)

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]** 솔리리스주 **[조성]** 1바이알(30mL)중 에쿨리주맙 300mg **[효능·효과]** 1) 발작성 야간 혈색소뇨증(PNH: Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria) 용혈을 감소시키기 위한 발작성 야간 혈색소뇨증(PNH) 환자의 치료. 수혈 이력과 관계없이, 높은 질병 활성을 의미하는 임상 증상이 있는 환자의 용혈에 임상적 이익이 확립되었다. 2) 비정형 용혈성 용독 증후군(aHUS: atypical Hemolytic Uremic Syndrome) 보체 매개성 혈전성 미세혈관병증을 억제하기 위한 비정형 용혈성 용독 증후군(aHUS) 환자의 치료 3) 항아세틸콜린 수용체 항체 양성인 환자의 불응성 전신 경직 근무력증(Refractory GMG : Refractory Generalized Myasthenia Gravis) **[용법·용량]** 심각한 감염에 대한 위험을 줄이기 위해서 환자들은 최신의 백신 접종 지침(ACIP recommendations)에 따라 백신 접종을 해야 한다. 정맥투여되어야 한다. (용법·용량 4항 참고) 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. 2) 비정형 용혈성 용독 증후군(aHUS) 및 불응성 전신 경직 근무력증(Refractory GMG): 만 18세 이상의 환자일 경우, 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. (만 18세 미만의 aHUS 환자일 경우, 체중에 따라 권장 일정으로 투여) 이 약은 권장 투여량과 일정에 맞게 투여, 혹은 예정된 일정의 2일 전/후로 투여되어야 한다. PE/PE(혈장 교환 요법(plasma exchange 또는 plasmapheresis), 또는 신선 동결 혈장 투여(fresh frozen plasma infusion))와 같은 부수적 시술을 받는 경우 추가 용량 투여가 필요하다. 급속중맥투여 또는 일시정맥투여로 투여해서는 안 된다. **[사용상의 주의사항]** 1) 경고 증대한 수막구균 감염: 작용기전으로 인하여 이 약의 사용은 증대한 수막구균 감염(패혈증 그리고/또는 뇌수막염)에 대한 환자의 감수성을 증가시킨다. 이 약의 투여 환자에서 치명적이고 생명을 위협하는 수막구균 감염이 발생하였다. 흔하지 않은 혈청군에 의한 질환이 발생할 수 있다. 이 약의 투여가 지연됨으로 인한 위험성이 수막구균 감염 발생의 위험성보다 큰 경우를 제외하고 모든 환자들은 반드시 이 약의 투여 시작 최소한 2 주 전에 수막구균 백신을 투여 받아야 한다. 만약 접종 받지 않은 환자가 긴급히 이 약의 치료를 받아야 하면, 최대한 빨리 수막구균 백신을 투여 받도록 한다. 수막구균 백신 접종 이후 2주 이내 이 약을 투여할 경우, 백신 접종 이후 2주 동안 적절한 예방적 항생요법으로 치료 받아야 한다. 최신의 백신 접종 지침에 따라 백신을 접종 혹은 재접종 받아야 한다. 백신 접종은 보체를 더욱 활성화시킬 수 있어 용혈(PNH의 경우)이나 혈전성 미세혈관병증(TMA; aHUS의 경우) 또는 증중 근무력증의 악화(불응성 GMG의 경우)와 같은 기저 질환의 징후 및 증상이 증가하는 경향을 할 수 있으므로, 백신 접종 이후 질환의 증상에 대해 면밀히 관찰되어야 한다. 백신 접종은 수막구균 감염 위험을 줄일 수 있지만, 완전히 없애지는 않는다. 적절한 항생제 사용에 대한 공식 지침을 고려하여야 한다. 수막구균 감염의 초기 징후나 증상이 나타나는 지 면밀히 관찰하고, 감염이 의심되면 즉시 검사받아야 한다. 환자는 이러한 징후와 증상 및 즉시 치료를 받는 절차에 대해 안내 받아야 하며, 담당 의사는 반드시 환자의 위험과 이익을 상의하여야 한다. 수막구균 감염은 초기에 발견하고 치료하지 않으면 급격히 치명적이고 생명을 위협하게 된다. 증대한 수막구균 감염을 치료하는 환자는 이 약의 투여를 중지하도록 한다. 2. 투여금지 1) 이 약의 주성분, 무린 단백질 또는 기타 구성성분에 과민반응이 있는 환자 2) 치료되지 않은 증대한 수막구균 (Neisseria meningitidis) 감염 환자 3) 수막구균 백신을 현재 접종하지 않은 환자 또는 백신 접종 이후 2주 동안 적절한 예방적 항생요법으로 치료를 받지 않은 환자(이 약의 치료를 늦추는 것이 수막구균 감염을 일으키는 것보다 증대하지 않은 경우) 3. 신중투여 1) 기타 전신 감염: 활성 전신 감염이 있는 환자들에게 주의하여 투여하여야 한다. 이 약은 말단 보체 활성을 차단하므로 환자들은 감염, 특히 Neisseria군 및 피낭성 세균 감염에 대한 환자 감수성이 증가할 수 있다. 패혈성 임균 감염을 포함하는 N. meningitidis 외의 Neisseria 종에 의한 증대한 감염이 보고되었다. 환자용 정보 안내서의 정보를 환자에게 제공해야 한다. 임질 예방에 관해 조언해야 하고 위임성이 있는 환자는 정기적인 검사를 권고한다. 면역력이 약화된 환자와 호중구 감소 환자에서 아스페르길루스 감염이 발생하였다. 이 약을 투여 받는 소아는 폐렴연쇄상구균(S.pneumonia)과 인플루엔자 B형(H.influenza type b, Hib)에 의해 증대한 감염을 일으킬 위험이 증가할 수 있어, 최신의 백신 접종 지침에 따라 백신 접종을 받도록 한다. 에쿨리주맙에 안정되고 유지 요법을 받는 환자에게 추가적인 백신 접종이 필요한 경우, 이 약 투여에 따른 백신 접종 시기를 신중히 고려해야 한다. 2) 실험실적 검사 결과 모니터링: 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)내에서 용법용량 조정이 필요할 수 있다(매 12일까지). 4. 주요 이상반응 시판 후 보고 및 완료된 임상시험에서 보고된 약물이상반응: 매우 흔하게(≥1/10) - 두통, 흔하게(≥1/100 ~ <1/10) - 메렘, 상기도감염, 비 인두염, 요로 감염, 구강 헤르페스, 백혈구감소증, 빈혈, 불면, 현기증, 미각이상, 떨림, 고혈압, 기침, 입안두통, 설사, 구토, 구역, 복부통증, 발진, 탈모, 소양증, 관상동맥, 근육통, 사지(팔다리) 통증, 열, 오한, 피로감, 인플루엔자 유사질환. 모든 임상시험에서 가장 증대한 이상반응은 수막구균 패혈증이었으며, 이 약으로 치료받은 환자에서 수막구균 감염증의 흔한 증상이었다. 수막구균 패혈증의 징후와 증상에 대해 환자에게 알리고 즉시 의료 조치 받을 것을 권고해야 한다. Neisseria gonorrhoeae, Neisseria sicca/subflava, Neisseria spp unspecified로 인한 패혈증을 포함하여 Neisseria 종의 다른 사례들이 보고되었다. **[제조원]** 일렉시온 **[수입판매인]** (주)한독 **[최종개정일]** 2019-04-06 \* 보다 자세한 정보는 제품 설명서를 참조하시기 바랍니다.

# Paediatric Dialysis

Special solutions for special people



#### *sleep•safe*

Cycler for automated peritoneal dialysis

#### PD-Paed Plus

For acute and chronic PD in premature babies, neonates and infants

#### multiFiltrate CRRT

Treatment of acute renal failure in paediatric intensive care

#### 5008

First HD machine validated for treatment of chronic patients > 10 kg

#### BCM - Body Composition Monitor

Assessment of hydration and nutritional status

“The right fit for paediatric patients”

(주)프레제니우스메디칼케어코리아는 콩팥병과 관련된 우수한 제품과 차별화된 서비스를 제공하는 콩팥치료 전문기업입니다.



**FRESENIUS  
MEDICAL CARE**

# Real Value RenVela®

• 체내에 흡수 및 축적이 되지 않는  
비칼슘계열 인결합제로  
심혈관계 사망률 감소 결과를 보여준 렌벨라®<sup>1,2</sup>

• 고인산혈증이 있는 혈액투석환자에서  
칼슘계 인결합제 대비  
유의한 생존율 개선(P<0.001)을 나타낸 렌벨라®<sup>3</sup>

• 국내에서 7년 이상의 Experience와  
Calcium-free, Metal-free, 폴리머 제제의 렌벨라®<sup>2,4,5</sup>



References 1. Renvela [package insert]. Cambridge, MA: Genzyme Corp. 2016 2. Rodríguez-Osorio L, et al. Nefrología. 2015;35(2):207-217. 3. Di Iorio B, et al. Am J Kidney Dis 2013;62:771-778. 4. 식품의약품안전처. 렌벨라 허가정보. nedrug.mfds.go.kr Accessed 16 Mar 2020 5. Connor et al J Polym. Sci. Part A: Polym. Chem. 2017; 55: 3146-3157

렌벨라®정(세벨라머탄산염) 렌벨라®산0.8그램(세벨라머탄산염) [원료약품 및 그 분량] 렌벨라정 1정 중 세벨라머탄산염(별규) 800.0mg, 렌벨라산 1포 중 세벨라머탄산염(별규) 800mg [효능 효과] 투석을 받고 있는 만성 신장질환 환자의 혈청인 조절 [용법·용량] 1일 3회 식사와 함께 복용. 산제 복용시 이 약 1포는 최소 30mL의 물로 완전히 혼합하여 30분 이내에 복용하고, 복용 전에 재진타한다. 1) 인산결합제를 복용하고 있지 않는 환자에 투여: 이 약의 권장초기용량은 0.8g 내지 1.6g이며, 이 약 1-2정(포)을 다 음과 같이 혈청 인 수치에 따라 매 식사와 함께 복용한다. 혈청 인 5.5 - 7.5 mg/dL의 경우 1회 1정(포), 1일 3회, 7.5 mg/dL이상의 경우 1회 2정(포), 1일 3회, 2) 세벨라머 염산염 정제를 복용하고 있는 환자에 투여: 동일 용량을 투여한다. 투석을 받는 만성신장질환 환자에서 연구된 세벨라머 탄산염의 최대 1일 용량은 14g이었다. 3) 세벨라머 탄산염의 정제에서 산제로 또는 산제에서 정제로 대체투여 동일 용량을 투여한다. 4) 초산칼슘제제를 복용하고 있는 환자에게 이 약을 대체 투여하는 경우 초산칼슘제제 (1정당 초산칼슘 667mg) 1회 1정, 1일 3회 시 이 약 1회 1정(포) 1일 3회, 초산칼슘제제 1회 2정, 1일 3회 시 이 약 2정(포) 1회, 1일 3회, 초산칼슘제제 1회3정, 1일 3회 시 이 약 1회 3정(포), 1일 3회 5) 이 약을 복용하고 있는 모든 환자에서 의 용량 조절 목표 혈청 인 수치에 도달하기 위해 적절한 용량 조절이 필요할 수 있다. 필요 시 2주 간격을 두고 1일 3회 이 약의 용량을 0.8g씩 증량 또는 감량한다. [사용상의 주의사항] [금기] 이 약의 주성분 및 부형제에 과민한 환자, 저인산혈증 환자, 장폐색 환자 (이 약은 장관내에서 팽윤하여 장관전공을 일으킬 우려가 있다) [신중투여] 장관협착 또는 변비가 있는 환자 [이상반응] - 혈액투석환자 대상으로 한 연구에서 세벨라머 탄산염 정제의 이상반응과 세벨라머 염산염에서 보고된 이상반응이 유사하였다. - 혈액투석환자를 대상으로 한 또 다른 교차연구에서 세벨라머 탄산염 산제의 이상반응과 세벨라머 염산염에서 보고된 이상반응이 유사하였다. - 세벨라머 염산염 연구에서, 세벨라머 염산염으로 치료받은 환자 (n=99)의 5% 이상에서 발생한 이상반응: 구토(2%), 구역(20%), 설사(19%), 소화불량(16%), 복통(9%), 고창(8%), 변비(8%) - 혈액투석환자 대상으로 한 세벨라머 염산염 연구에서 대부분의 이상반응은 혈액투석 환자에서 관찰된 이상반응과 유사하였다. - 세벨라머 탄산염 및 세벨라머 염산염의 시판 후 확인된 이상반응: 과민반응, 기러움증, 발진, 복통, 대변 막힘, 흔하지 않은 케이스로 장폐색증과 장폐색증, 장관전공, 변비증상이 나타나거나 기존의 변 비증상이 심해진 환자는 중증의 합병증을 피하기 위해 적절한 의료처치가 필요하다. ※ 보다 자세한 내용은 홈페이지나 제품설명서를 참고하시기 바랍니다. [문헌개정연월일] 2019.06.03.

# The Right Key

## to High Bleeding Risk Patients in HD & CRRT!



HD: hemodialysis, CRRT: continuous renal replacement therapy

### 후탄은 출혈성 병변 또는 출혈경향을 갖는 환자의 혈액체외순환 시 사용할 수 있는 **항응고제**입니다.<sup>1</sup>

- 반감기가 짧아(5~8분) 항응고작용이 체외순환로에 국한됩니다.<sup>2,3,4</sup>
- 일본 CRRT 표준매뉴얼의 제 1 선택 항응고제입니다.<sup>5</sup>
- HD환자의 출혈성 병변, 수술전, 수술후 혈소판수 50,000/mm<sup>3</sup> 미만의 저혈소판 혈증 환자에 급여 인정됩니다.<sup>6</sup>

# 주사용 후탄



전문의약품 분류번호 : 399

#### 제품요약정보!

**【제품명】** 주사용후탄(나파모스타트메실산염) • 주사용후탄50(나파모스타트메실산염) **【원료약품 및 그 분량】** 주사용후탄 1 바이알 중 유효성분: 나파모스타트메실산염(JP) 10mg • 주사용후탄50 1 바이알 중 유효성분: 나파모스타트메실산염(JP) 50mg **【효능·효과】** 1. 체염의 급성증상(급성체염, 만성체염의 급성 악화기, 수술후의 급성체염, 췌관조영술 후의 급성체염, 외상성 체염)의 개선 2. 파종혈관내응고증(DIC) 3. 출혈성 병변 또는 출혈경향을 갖는 환자의 혈액체외순환시 관류혈액 응고방지(혈액투석 및 혈장분리반출술) **【용법·용량】** 가. 투여방법 (중략) 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 혈액회로를 세정·충진하고 체외순환개시 후에는 나파모스타트메실산염으로서 매시 20~50mg을 5% 포도당주사액에 용해하여 항응고제 주입라인에 지속주입한다. 증상에 따라 적의 증감한다. 임상결과에서는 평균 투여용량이 매시간 35mg이었다. (생략) **【제조·회자, 판매자】** 에스케이케미칼(주) **【제조사】** 유한양행 충북 청원군 오창읍 연구단지로 219 / Tel. 02-828-0181 • (주)펜믹스 충남 천안시 서북구 직산읍 거리막길 33 / Tel. 02-703-8234 2018. 5. 28. 개정

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

**References** 1. 주사용후탄 허가정보, 의약품통합정보시스템 [Cited 2019 Dec 6]. Available from: <https://nedrug.mfds.go.kr> 2. H. Hirasawa, Theoretical consideration and practice of CHDF, Japan: 総合医学史;1998, p.25-30. 3. Ohtake Y et al. Contrib Nephrol. 1991;93:215-7. 4. Shinoda T. Contrib Nephrol. 2010;166:119-25. 5. 日本急性血液浄化学会 et al. 日本急性血液浄化学会標準マニュアル, 医学図書出版株式会社, 2013;1:51-9. 6. 보건복지부 고시 제2019-621호(2019.09.01)

# 2020년 대한소아신장학회 추계학술대회 초록집



일자: 2020년 10월 23일(금)

진행: Online Web Symposium

주최: 대한소아신장학회

후원: 대한소아청소년과학회, 사노피 아벤티스 코리아(주),  
아스텔라스(주), 종근당(주), FMC(주), 한독(주), SK케미칼(주),  
한국교와기린, 한국페링제약(주)



---

# 인사말

COVID-19 유행 시기에 여러 면으로 수고가 많으신 회원 및 관계자 여러분께 심심한 감사와 격려를 보냅니다.

이번 추계학술대회는 '감염병과 관련한 신장질환'에 대하여 연수강좌 및 심포지움을 Online Web Seminar로 열게 되었습니다. 비대면 학술활동을 하는데 불편한 점이 분명 있기는 하지만, 장점을 최대한으로 살릴 수 있도록 노력하였습니다. 이에 앞으로 더 나은 학술활동이 될 수 있도록 여러분의 적극적인 참여와 조언을 당부 드립니다.

우리 학회 회원들은 물론 학회와 관련된 여러 분야 선생님들께 변함없는 활력과 건승을 기원합니다. 감사합니다.

대한소아신장학회 이사장 **김기혁**

회 장 **배기수**

---

# 2020년 대한소아신장학회 추계학술대회

## 연수강좌 및 심포지움: Infection and the kidney

- 일자: 2020년 10월 23일(금)
- 진행: Online Web Symposium

### Program

#### 대한소아청소년과학회 신장분과 연제발표

시간	프로그램	좌장 / 연자
10:10 - 11:10	신장분과 연제발표 1 (신장-O-001 - 006)	좌장: 강희경(서울의대), 김성현(부산의대)
11:10 - 12:10	신장분과 연제발표 2 (신장-O-007 - 012)	좌장: 한경희(제주의대), 서진순(가톨릭의대)
상시 공개	ePoster	평가: 이정원(이화의대)
12:10 - 13:00	점심식사	

#### 2020년 대한소아신장학회 추계학술대회 연수강좌 및 심포지움: Infection and the kidney

진행: 학술이사 이주훈(울산의대)

시간	프로그램	좌장 / 연자
13:00 - 13:25	정기총회	
13:25 - 13:30	개회사	대한소아신장학회 회장 배기수
<b>연수강좌 I</b>		<b>좌장: 김지홍(연세의대)</b>
13:30 - 14:00	소아청소년 COVID-19 감염과 대응전략	김기환(가톨릭의대)
<b>연수강좌 II</b>		<b>좌장: 구자욱(인제의대)</b>
14:00 - 14:30	Post-infectious glomerulonephritis	이상택(성균관의대)
14:30 - 15:00	Infection-induced hemolytic uremic syndrome	박유진(한림의대)
15:00 - 15:20	Discussion / Q&A	
<b>심포지움 I</b>		<b>좌장: 유기환(고려의대)</b>
15:20 - 15:50	BK nephropathy	안요한(서울의대)
<b>심포지움 II (협연 연구)</b>		<b>좌장: 하태선(충북의대)</b>
15:50 - 16:10	한국 소아 만성 콩팥병 레지스트리 2020년도 연례 보고서	김지현(서울의대)
16:10 - 16:30	한국 요로감염의 내성균주 분포와 항생제 선택의 practice (후향적 다기관 연구)	이지원(충남의대)
16:30 - 16:50	유전성 신질환 진단 과정 및 레지스트리 구축	조희연(성균관의대)
16:50	폐회사 및 사진촬영	대한소아신장학회 이사장 김기혁

## 연제발표 1

- 신장-O-001. 바터 증후군 환자의 장기적 예후 추적관찰  
..... 최나예, 하일수, 정해일, 강희경, 현혜선, 김지현  
김성현, 배은희, 양은미, 이금화, 이상호, 이주훈 / 3
- 신장-O-002. 상염색체 열성 및 우성 알포트 증후군 유전형-표현형 연관성 분석  
..... 안요한, 임선희, 강희경, 하일수, 정해일, 박평강, 김지현  
장경미, 김성현, 조희연, 이주훈, 박영서, 배기수 / 5
- 신장-O-003. 전장 엑솜 분석을 통해 진단된 극희귀 유전 신질환 증례를 통한  
전장 엑솜 검사의 유용성 및 의의에 대한 고찰  
..... 정지원, 이주훈, 박영서, 이범희, 강희경, 이하정, 이상구, 조희연 / 7
- 신장-O-004. 신기능 저하가 동반된 바테르 증후군의 임상 양상 및 만성신부전의 위험인자에 대한 단일 기관 연구  
..... 김정연, 조희연 / 9
- 신장-O-005. 청소년기에서 성인기로 이행 시기의 적절한 신기능 평가 공식의 비교  
..... 임선희, 안요한, 하일수, 강희경 / 10
- 신장-O-006. ancomycin induced nephrotoxicity in non-intensive care unit pediatric patients:  
a single institute experience  
..... 곽신형, 김정연, 조희연 / 11

## 연제발표 2

- 신장-O-007. 소아청소년에서 중금속 노출과 신기능 및 고혈압과의 관련성  
..... 주상현, 조명현 / 13
- 신장-O-008. 인터루킨-4 와 덱사메타손이 인간 족세포의 RNA-Seq 기반 전사체 프로파일 링에 미치는 영향  
..... 이지원, 고윤희, 이철호, 이금화, 신재일, 오준,  
Andreas Kronbichler, Moin A Saleem, 전나라, 임범진 / 14
- 신장-O-009. 소아 스테로이드 저항성 신증후군의 치료 반응과 신기능의 장기예후:  
단일 3차 의료기관에서의 30년간의 경과 분석  
..... 정지원, 이주훈, 박영서 / 16

신장-O-010. 소아 환자에서 항핵항체의 임상적 중요성  
..... 장혜민, 백희선, 조민현 / 17

신장-O-011. Impact of Early-Life Weight Status on Urinary Tract Infection in Children:  
A Nationwide Population-based Study in South Korea  
..... 임형은, 한경도, 김봉성, 유기환 / 19

신장-O-012. 아에서 신장초음파 영상과 MATLAB 영상처리프로그램 및 딥러닝 기법을 이용한  
신장부피 측정 및 성장에 따른 기대 신장부피 결정  
..... 김동욱, 김지영, 양세정, 김지홍 / 21

### 연수강좌 I

소아청소년 COVID-19 감염과 대응전략  
..... 김기환(가톨릭의대) / 25

### 연수강좌 II

Post-infectious glomerulonephritis  
..... 이상택(성균관대의대) / 33

Infection-induced hemolytic uremic syndrome  
..... 박유진(한림의대) / 38

### 심포지움 I

BK nephropathy  
..... 안요한(서울의대) / 47

### 심포지움 II (협연 연구)

한국 소아 만성 콩팥병 레지스트리 2020년도 연례 보고서  
..... 김지현(서울의대) / 55

한국 요로감염의 내성균주 분포와 항생제 선택의 practice (후향적 다기관 연구)  
..... 이지원(충남의대) / 65

유전성 신질환 진단 과정 및 레지스트리 구축  
..... 조희연(성균관대의대) / 67

---

- 연 제 발 표1 신장-O-001 ~ 신장-O-006
- 연 제 발 표2 신장-O-007 ~ 신장-O-012



## 신장-O-001

**바터 증후군 환자의 장기적 예후 추적관찰**

최나예<sup>1</sup>, 하일수<sup>1</sup>, 정해일<sup>1</sup>, 강희경<sup>1</sup>, 현혜선<sup>2</sup>, 김지현<sup>3</sup>, 김성현<sup>4</sup>,  
배은희<sup>5</sup>, 양은미<sup>6</sup>, 이금화<sup>7</sup>, 이상호<sup>8</sup>, 이주훈<sup>9</sup>

서울대학교 어린이병원 소아청소년과<sup>1</sup>, 가톨릭대학교 성빈센트병원 소아청소년과<sup>2</sup>,  
분당서울대학교병원 소아청소년과<sup>3</sup>, 부산대학교 어린이병원 소아청소년과<sup>4</sup>,  
전남대학교병원 내과<sup>5</sup>, 전남대학교병원 소아청소년과<sup>6</sup>, 연세의대 세브란스 어린이병원  
소아청소년과<sup>7</sup>, 강동경희대학교병원 내과<sup>8</sup>, 울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과<sup>9</sup>

Bartter syndrome (BS) is a rare salt-wasting tubulopathy caused by mutations in gene encoding sodium, potassium, or chloride transporters of the thick ascending limb of the kidney. BS is characterized by polyuria, hypokalemia, metabolic alkalosis, hyperreninemia and hyperaldosteronemia. Potassium and/or sodium supplements, potassium sparing diuretics and NSAIDS are treatment options for BS. While presenting symptoms and initial management of BS are relatively well known, long-term outcome and treatment are still unclear. In this study, we retrospectively analyzed 70 Korean patients who were clinically and/or molecularly diagnosed with BS by reviewing their medical records between 1992~2020. We defined chronic kidney disease (CKD) when estimated glomerular filtration rate (GFR) was less than 60ml/min. We used Mann-Whitney U test and Chi-squared test using SPSS (IBM, Armonk, NY, USA) to investigate difference between CKD patients and other patients. P value of 0.05 was used as a threshold for statistical significance. 70 patients (M:F =1:1) were diagnosed as BS at their median age of 10 months [range 0-654] with chief complaint of growth retardation, poor oral intake, polyuria, lethargy. All the patients had severe hypokalemia, metabolic alkalosis, and high renin/aldosterone levels at presentation. 33 patients have homozygous or compound heterozygous mutations in the CLCNKB gene, 4 patients have SLC12A1 mutations, 2 patients have KCNJ1 mutations, 1 patient has BSND mutation, and 1 patient has CASR mutation. 29 patients were not molecularly diagnosed. In median follow-up of 8 years, [0-27] 62/69(90%) patients (median age of 10 months old [range 0-654]) were treated with potassium supplement and 45/69(65%) patients were treated with potassium sparing diuretics at their last visit. Nephrocalcinosis was observed in 14 out of 59 (24%) patients and sensorineural hearing loss (SNHL) was observed in 4 out of 67 (6%) patients. 24 out of 58 patients (41%) showed short stature (less than 3 percentile) and 8 out of 67 (12%) patients had been treated with

growth hormone with improvement of their height. 7 patients had CKD, with their onset of CKD at the ages of 8~21. In here, we summarized the long term prognosis of Korean patients with Batter syndrome. Most of the patients required potassium supplementation even when became adults, and CKD developed in 10%.

신장-O-002

## 상염색체 열성 및 우성 알포트 증후군 유전형-표현형 연관성 분석

안요한<sup>1</sup>, 임선희<sup>1</sup>, 강희경<sup>1</sup>, 하일수<sup>1</sup>, 정해일<sup>1</sup>, 박평강<sup>2</sup>, 김지현<sup>3</sup>,  
장경미<sup>4</sup>, 김성현<sup>5</sup>, 조희연<sup>6</sup>, 이주훈<sup>7</sup>, 박영서<sup>7</sup>, 배기수<sup>8</sup>

서울대학교 어린이병원 소아청소년과<sup>1</sup>, 보건복지부 보건소<sup>2</sup>,  
분당서울대학교병원 소아청소년과<sup>3</sup>, 영남대학교의료원 소아청소년과<sup>4</sup>,  
부산대학교병원 소아청소년과<sup>5</sup>, 성균관대학교 삼성서울병원 소아청소년과<sup>6</sup>,  
울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과<sup>7</sup>, 아주대학교병원 소아청소년과<sup>8</sup>

**Background:** Alport syndrome (AS), characterized by progressive kidney failure, sensorineural hearing loss (SNHL), and ocular abnormalities, is genetically heterogeneous: X-linked inheritance due to *COL4A5* mutations and autosomal recessive (AR) or dominant (AD) inheritance due to mutations in *COL4A3* or *COL4A4*. We evaluated genotype-phenotype correlations in patients with AR or AD AS.

**Methods:** From 2010 to 2020, pathogenic variants in *COL4A3* or *COL4A4* were detected in 29 patients (M:F=15:14) with AS.

**Results:** The median age at the onset with hematuria was 3 years. Kidney biopsy, obtained in 23 patients at the median age of 8 years, revealed typical glomerular basement membrane (GBM) changes (n=12), GBM thinning (n=2), focal segmental glomerulosclerosis (n=4), and others (n=5). SNHL developed in 9 patients at the median age of 16 years, while ocular involvement was noted in one patient. Five patients progressed to kidney failure with replacement therapy (KFRT) at the median age of 13 years. For genotype-phenotype analysis, the patients were divided into 2 groups based on their inheritance patterns: Group 1 including 21 patients with biallelic mutations in *COL4A3* or *COL4A4*, and Group 2 including 8 patients with single heterozygous mutations in one of the genes. While kidney survival was not different between the two groups, SNHL developed earlier in group 1 than in group 2. According to the presence of truncating mutations (TM) in group 1, SNHL in patients with TM progressed faster than in patients without TM.



**Conclusions:** This study showed that TM in *COL4A3* or *COL4A4* are associated with earlier SNHL. Kidney survival was not different between inheritance patterns and genotypes.

Table 1. Comparison of clinical manifestations according to genotypes and inheritance patterns.

	Group 1 (n=21)		P	Group 2 (n=8)	P between Groups 1 and 2
	TM (n=15)	No TM (n=6)			
Onset age, years	2 (1-3)	6 (2-10)	0.087	11 (2-18)	0.084
Kidney biopsy, n (%) Typical GBM changes Diffuse GBM thinning FSGS Others	n=14	n=5	0.574	n=4	0.092
	9 (64.3)	2 (40.0)		1 (25.0)	
	1 (7.1)	0		1 (25.0)	
	1 (7.1)	1 (20.0)		2 (50.0)	
	3 (21.4)	2 (40.0)		0	
KFRT, n (%)      Kidney survival, years	2 (13.3)	2 (33.3)	0.544	1 (12.5)	1.000
	24 (20-29)	18 (11-26)	0.485	42	0.186
SNHL, n (%)      Hearing survival, years	7 (46.7)	1 (16.7)	0.336	1 (12.5)	0.183
	18 (13-22)	27	0.042	38	0.019

신장-O-003

## 전장 엑솜 분석을 통해 진단된 극희귀 유전 신질환 증례를 통한 전장 엑솜 검사의 유용성 및 의의에 대한 고찰

정지원<sup>1</sup>, 이주훈<sup>1</sup>, 박영서<sup>1</sup>, 이범희<sup>1,7</sup>, 강희경<sup>2</sup>, 이하정<sup>3</sup>, 이상구<sup>4</sup>, 조희연<sup>6</sup>

울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과<sup>1</sup>, 서울대학교 어린이병원 소아청소년과<sup>2</sup>, 서울대학교 의과대학 서울대학교병원 신장내과<sup>3</sup>, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 신장내과<sup>4</sup>, 성균관대학교 삼성창원병원 소아청소년과<sup>5</sup>, 성균관대학교 삼성서울병원 소아청소년과<sup>6</sup>, 울산의대 서울아산 어린이병원 의학유전학 센터<sup>7</sup>

**Objective:** The aim of this study was to report the ultra-rare renal diseases and clinical utility of genetic diagnosis with the impact on management and outcome for these disease.

**Materials and methods:** Clinical, radiologic, pathologic, and molecular genetic findings were reviewed in patients diagnosed with ultra-rare disease involving the kidney with proven genetic alteration from Medical Genetics Center in Asan Medical Center.

**Results:** Ten patients from ten unrelated Korean families were included and evaluated. Among these ten patients, 8 different disease were diagnosed; autosomal dominant tubulointerstitial kidney disease(ADTKD) associated with UMOD mutation, recurrent urinary stones due to APRT deficiency, chronic kidney disease due to MUC1 mutation, Ayme-Gripp syndrome with MAF mutation, phenotype of Short rib-thoracic dysplasia due to IFT140 mutation, renal coloboma syndrome due to PAX2 mutations, idiopathic infantile hypercalcemia due to CYP24A1 mutation, and hypomagnesemia due to TRPM mutation. Twelve different mutations, including eight novel mutations, were identified, i.e., four truncating mutations, seven missense mutations, and one splice-acceptor variant. After genetic confirmation, strategies for the management of the following: medications, donor selection for renal transplantation, and surveillance for extra-renal manifestations were altered. In addition, genetic counseling was provided for the patients and their family members with respect to family member screening for affected but yet unidentified patients and future reproductive planning.

**Conclusion:** Etiologies for previously unknown hereditary renal disease are being lightened with WES. With the understanding of the pathogenesis, treatment and management for better prognosis can be tremendously affected, hence improving the comprehension and assisting in their reproductive plan for their family.

신장-O-004

## 신기능 저하가 동반된 바테르 증후군의 임상 양상 및 만성신부전의 위험인자에 대한 단일 기관 연구

김정연, 조희연

성균관대학교 삼성서울병원 소아청소년과

The variety of renal anomalies are reported in 50-80% of VACTER association (vertebral, anal, cardiac, tracheoesophageal fistula with or without atresia, renal and limb anomalies). Among them, certain portion of patients develop chronic kidney disease (CKD) and frequently progress to end-stage renal disease (ESRD) requiring renal replacement therapy (RRT). This study is aimed to evaluate the clinical characteristic, prevalence and risk factor of CKD in VACTER association patients analyzed in single medical center. The medical records of pediatric (age 0-18 year) VACTER association patients who visited Samsung Medical Center from January 2011 to December 2019 were reviewed retrospectively. In this study, traditional Schwarz formula was used to estimated glomerular filtration rate (eGFR) by serum creatinine (Cr). The CKD stage was classified according to Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) guideline and CKD in this study was defined as CKD stage 2 to 5. Total 43 VACTERL patients were enrolled. Male was 1.9 times more predominant (M/F=28/15) and 88.4% (n=38) of patients had renal anomalies (horseshoe kidney, hydronephrosis, multicystic dysplastic kidney, renal agenesis, renal dysgenesis, duplex, vesicoureteral reflux, ureteral anomalies, urethral anomalies bladder anomalies). The median follow-up period was 1.6 years and average eGFR was 138.0ml/min/1.73m<sup>2</sup>. Half of patients (51.2%) had urinary tract infection (UTI) and 82% of them experienced UTI more than once. Vesicoureteral reflux (VUR) was detected in 21 patients and one-third of them underwent correction procedure (deflux injection or ureteroneocystostomy). Eleven patients had prophylactic antibiotic medication including nine patients with VUR. Six patients experienced acute kidney injury (AKI) and half of them progressed to CKD. One of CKD patients required continuous renal replacement therapy and subsequently switched to peritoneal dialysis. In this study, the prevalence of CKD was 16.3% (3, 3 and 1 patients in stage 2, 3 and 5) and AKI increased risk of CKD progression 10 times in VACTER association. (CI 1.4-73.3, p=0.0235) The VACTERL association has several factors which might influence renal insufficiency. However, in this study, solely AKI was proven to be statistically significant risk factor of CKD development. Further longitudinal study of CKD in VACTER association is required.

신장-O-005

## 청소년기에서 성인기로 이행 시기의 적절한 신기능 평가 공식의 비교

임선희, 안요한, 하일수, 강희경

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

**Background:** 측정 사구체 여과율 (estimated glomerular filtration rate, eGFR) 은 신기능 평가에 가장 중요한 값으로 신기능 감소 및 진행 정도를 파악하는데 유용하다. eGFR은 나이, 성별, 키 등 변수에 영향을 받으므로 다양한 공식을 이용하는데 현재 소아청소년은 Schwartz 공식을, 성인기에는 CKD-EPI 공식을 적용한다. 그러나 청소년기에서 성인기 이행 시점에서 어떤 공식을 적용하는 것이 적절한지에 대한 논의가 부족하여, 성인 이행기 청소년의 eGFR의 적절성을 isotope를 이용한 GFR(iGFR)과 비교하여 평가하고자 한다.

**Methods:** 본 연구는 한국 소아 만성 콩팥병 코호트에 등록된 432명 중 7년 간 isotope를 이용하여 GFR을 측정한 354건 중 15세 이상의 청소년에서 초기 성인 이행기에 해당하는 연령의 138건을 대상으로 분석하였다.

**Results:** 성별 분포는 남자 68.1%, 여자 31.9%, 나이 17.6±2세, 연령군에 따른 환자 분포는 15-20세 87.0%, 20세 이상 13.0%였다. 기저질환은 비사구체질환 83.3%, 사구체 질환은 16.7%였다. Schwartz eGFR 기준 CKD stage는 1단계부터 각각 8.0%, 23.2%, 37.0%, 27.5%, 4.3%였다. 전체 환자의 iGFR은 평균 42.4±28.9ml/min/1.73m<sup>2</sup>, Schwartz 48.1±25.6ml/min/1.73m<sup>2</sup>, CKD-EPI 51.5±35.3ml/min/1.73m<sup>2</sup>였고, 두 값은 iGFR과 차이가 있었다(Schwartz P=0.019, CKD-EPI P=0.046). 추정값과 iGFR간의 차이(Bias)는 Schwartz -6.54, CKD-EPI -9.12로 두 군간 차이는 없었고(P=0.360), iGFR 의 ±10%, ±30% 이내 포함되는 비율(accuracy)은 Schwartz 에서 각각 23.9%, 57.2%, CKD-EPI 에서 각각 25.4%, 64.5%로 CKD-EPI에서 더 높았다. 연령에 따른 bias는 통계적으로 유의하지 않았고, 기저질환이 사구체질환인 경우 Schwartz의 bias는 -3.54로 CKD-EPI 보다 낮았다(P=0.038). 나이에 따른 CKD staging 별 bias는 20세 미만의 CKD stage 1, 2는 Schwartz 의 bias가 더 낮았고(-7.5 vs -32.3, P=0.00, 0.81 vs. -12.5, P=0.00), CKD 4,5는 CKD-EPI의 bias가 더 낮았다(-8.4 vs -3.3, P=0.00, -6.0 vs. -1.1 P=0.00). 20세 이상의 경우 CKD stage 4에서 CKD-EPI의 bias가 더 낮아서(-7.1 vs. -1.8, P=0.00), iGFR에 가까운 것을 확인하였다.

**Conclusion:** 청소년에서 성인 이행기에 적절한 estimated GFR의 적용을 고려해야 한다.

신장-O-006

## Vancomycin induced nephrotoxicity in non-intensive care unit pediatric patients: a single institute experience

곽신형, 김정연, 조희연

성균관대학교 삼성서울병원 소아청소년과

**Introduction:** Vancomycin, frequently used in methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infections in children, is well known for high risk of nephrotoxicity. Previous data suggested several risk factors of vancomycin induced nephrotoxicity (VIN) including higher daily dose, long use of vancomycin, underlying renal disease, intensive care unit (ICU) admission and concomitant nephrotoxin use. However, there are limited data to define a significant relationship between vancomycin trough level and nephrotoxicity. Purpose of this study is to investigate prevalence and risk factors, including vancomycin trough level, of VIN in non-ICU pediatric patients in single medical center.

**Methods:** The medical record of non-ICU pediatric patients (0.25-19 year), with evidence of no initial renal insufficiency, who received vancomycin more than 48 hours from January 2009 to December 2018 in Samsung medical center were reviewed retrospectively. The Pediatric Risk, Injury, Failure, Loss, End Stage Renal Disease (pRIFLE) criteria was used to determine and classify acute kidney injury (AKI).

**Results:** Of the 489 vancomycin-treated non-ICU pediatric cases, 27 patients (5.5%) developed AKI; 10 case of Risk (2.0%), 13 cases of Injury (2.7%) and 3 case of Failure (0.6%). Most of patients subsequently recovered to normal renal function, except 2 cases of stage 2 chronic kidney disease (CKD). In VIN group, concurrent piperacillin/tazobactam and furosemide were received in 9 (33.3%) and 13 (48.1%) cases, respectively. The longer duration of vancomycin therapy was associated to VIN (VIN 14.5 day vs. non-VIN 9.6day). The VIN case showed longer hospital days than other (VIN 45.8 day vs. non-VIN 24.8 day). The average level of maximum trough level within first 24 hour of vancomycin administration was 18.9mg/ml (23.3mg/L in VIN and 18.6mg/mL in non-VIN). The calculated cut-off value of vancomycin trough level within 24 hours for AKI prediction was 24.4 mg/L (p-value=0.0364).

**Conclusion:** The VIN in non-ICU pediatric patients is associated with duration of vancomycin therapy and affect hospital days. Even though most of AKI by vancomycin fully recover, still certain portion of them progress to CKD. The prediction of AKI by vancomycin trough level over 24.4mg/L within first 24 hours of may help clinicians to facilitate the timely prevention of VIN in non-ICU pediatric patients.

신장-O-007

## 소아청소년에서 중금속 노출과 신기능 및 고혈압과의 관련성

주상현, 조명현

한림대학교 의과대학 소아청소년과

**Purpose:** Exposure to chronic, intensive or excessive heavy metals is known as risk factor for kidney disease. Due to the characteristics of children, they are vulnerable to heavy metals. The effect of current low-level environmental heavy metal exposure is unclear in adolescents. The aim of this study is to assess the association of blood heavy metal levels with renal function and hypertension in Korean adolescents.

**Methods:** We performed cross-sectional study of 1,637 participants aged 10-17 years in the 2010-2017 Korea Nation Health and Nutrition Examination Survey. We investigated the association of blood level of lead, cadmium and mercury with estimating glomerular filtration rate (eGFR), and hypertension after adjustment of age, sex, survey year, body mass index and other heavy metals. Hypertension was defined as blood pressure at or above the 95th percentile for their age, sex and height.

**Results:** Median whole blood lead, cadmium and mercury level were 1.197 ug/dL (interquartile range [IQR] 0.909-1.508 ug/dL), 0.288 ug/L (IQR 0.206-0.411 ug/L) and 1.829 ug/L (IQR 1.354-2.493 ug/L) respectively. None of blood lead levels exceeded the children's reference (5 ug/dL) of the centers for disease control and prevention. Blood levels of lead, cadmium and mercury tended to decrease over time. A doubling of blood lead level was associated with a 1.45 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>-lower eGFR (p=0.025). The blood level of cadmium and mercury were not associated with eGFR. The blood level of lead, cadmium and mercury were not associated with risk of hypertension.

**Conclusions:** The blood levels of heavy metals are decreasing in Korean adolescents. However, higher blood lead levels are still associated with lower eGFRs.



신장-O-008

## 인터루킨-4 와 덱사메타손이 인간 족세포의 RNA-Seq 기반 전사체 프로파일 링에 미치는 영향

이지원<sup>1</sup>, 고윤희<sup>2</sup>, 이철호<sup>3,4</sup>, 이금화<sup>3</sup>, 신재일<sup>3</sup>, 오준<sup>5</sup>, Andreas Kronbichler<sup>6</sup>,  
Moin A Saleem<sup>7</sup>, 전나라<sup>8</sup>, 임범진<sup>8</sup>

충남대학교병원 소아과학교실<sup>1</sup>, 한국외국어 대학교 Biomedical Engineering<sup>2</sup>,  
연세대학교 의과대학 소아과학교실<sup>3</sup>, 연세대학교 의과대학 임상유전과<sup>4</sup>,  
함부르크 의과대학 소아과학교실<sup>5</sup>, 인스부르크 의과대학 내과학교실<sup>6</sup>,  
브리스톨 대학교 소아과학교실<sup>7</sup>, 연세대학교 의과대학 병리학교실<sup>8</sup>

**Aim:** Interleukin-4 (IL-4) has been implicated in the pathogenesis of minimal change nephrotic syndrome (MCNS). This study aimed to investigate the changes induced by IL-4 in transcriptomes of human podocytes and analyze whether the changes could be affected by simultaneous steroid treatment to the podocytes, in the effort to identify possible genes associated with IL-4 mediated pathogenesis of MCNS.

**Methods:** Three groups of human podocytes were treated with vehicle, IL-4, and IL-4 plus dexamethasone, respectively. We performed whole-transcriptome RNA sequencing to identify differentially expressed genes (DEGs) among the groups and investigated for the relevant biological pathways by Gene Ontology (GO) enrichment analyses. To identify whether IL-4 could induce the changes in intracytoplasmic actin filaments in podocytes which are known to be the main pathogenesis of MCNS, cytoplasmic actin filaments were visualized by immunofluorescent microscopy.

**Results:** A total of 176 genes were differentially expressed in intersection between the three groups. GO analyses showed that pathways including cytoskeleton organization and cell signaling were significantly enriched. In addition, we explored the role of the DEGs with PodNet and 12 genes were suggested to be involved in IL-4-induced changes in the podocytes; PIGRE4, CDKN1A, PARD3, PRKCI, WWC1, CASK, TLN2, PLCE1, RARB, BMP4, ARHGAP24, and CAMK2B. Of the twelve, BMP4, RARB, and PLCE1, showed reversed expression when simultaneously treated the podocytes with dexamethasone. In addition,

podocytes treated with IL-4 for 6 hr showed relatively small cell size and slightly decreased amount of intracytoplasmic actin filaments compared to vehicle-treated podocytes and human podocytes at 37°C without any treatment.

**Conclusion:** Our results suggest that IL-4 could induce the changes in podocyte cytoskeleton and we found 12 podocyte genes by bioinformatic analysis which could be involved in the pathogenesis of MCNS, In addition, steroid treatment could reverse the changes in 4 podocyte genes which suggest the beneficial role of steroids in the treatment of MCNS.

신장-O-009

## 소아 스테로이드 저항성 신증후군의 치료 반응과 신기능의 장기예후: 단일 3차 의료기관에서의 30년간의 경과 분석

정지원, 이주훈, 박영서

울산의대 서울아산 어린이병원 소아청소년과

**Purpose:** We aimed to evaluate the therapeutic response and long-term renal outcome in childhood steroid resistant nephrotic syndrome (SRNS).

**Materials and Methods:** We retrospectively reviewed treatment regimens, especially calcineurin inhibitor (CNI), pathologic diagnosis, and long-term renal outcomes of patients of these SRNS for 30 years from 1989.

**Results:** Of 516 patients with nephrotic syndrome, 52 (10.1 %) patients were classified as SRNS. Renal biopsies from 48 patients showed minimal change (MCD) in 23 (47.9 %), focal segmental glomerulosclerosis in 23 (47.9 %), and mesangio-proliferative glomerulonephritis in 2 (4.2 %). The mean follow-up period was  $81.5 \pm 67.5$  months, and 90.4 % of them took calcineurin inhibitor (CNI). CNI brought remission in 70.2 % within  $50.4 \pm 43.5$  days. 86.4 % (19/23) of the patients with MCD responded to CNI, while 47.4 % (9/23) of FSGS responded to CNI ( $p=0.009$ ). Mean time until remission after the use of CNI was longer with FSGS ( $90.4 \pm 54.0$  days) than in MCD ( $29.6 \pm 26.3$  days) ( $p=0.010$ ). CNI responsive patients with FSGS or MCD showed preserved renal function, and all CNI non-responsive MCD patients also showed preserved renal function during follow up. However, ESRD progressed only in patients with FSGS non-responsive to CNI after an average of  $89.3 \pm 63.6$  months after diagnosis.

**Conclusion:** Different response rates and times for remission were achieved with CNI according to the underlying pathology of SRNS. All CNI responsive patients with FSGS and MCD patients regardless of CNI response showed excellent renal outcome. However, all FSGS non-responsive to CNI eventually progressed to ESRD.

신장-O-010

## 소아 환자에서 항핵항체의 임상적 중요성

장혜민, 백희선, 조민현

경북대학교병원 소아청소년과

**Objectives:** This study was performed to confirm the positive rate of antinuclear antibodies (ANA) in pediatric patients and to confirm the clinical significance of ANA in diagnosing autoimmune diseases.

**Materials and Methods:** We have retrospectively reviewed medical records of 439 patients who underwent the ANA test at the department of pediatrics, Kyungpook National University Hospital from January to June 2018. ANA test was performed using an immunofluorescence assay using human larynx epidermoid carcinoma cells as a substrate at a screening dilution of 1:40. If positive, the titer was determined by diluting to 1:5120 according to the fluorescence intensity.

**Result:** Of the patients who visited the department of pediatrics for 6 months, 439 patients had undergone ANA test. These patients presented various clinical manifestations such as hematuria and/or proteinuria, prolonged fever, chronic diarrhea, persistent leukopenia and/or thrombocytopenia, abnormal liver function test, thyroid function test, hyperglycemia, skin rash, and sustained arthralgia, etc. The male to female ratio was similar at 231:208, and the average age at the time of examination was  $8.8 \pm 5.4$  years. 67 of total 439 children (15.3%) were positive for ANA and 10 of these 67 patients (14.9 %) were diagnosed with autoimmune diseases. Autoimmune diseases were identified in 1 with systemic lupus erythematosus, 2 with Crohn's disease, 2 with ulcerative colitis, 2 with myasthenia gravis, 1 with juvenile idiopathic arthritis, 1 with Grave's disease, and 1 with vasculitis of unknown cause. Patients with higher ANA titer of  $\geq 1:160$  had significantly more autoimmune diseases than those with lower titer of  $\leq 1:80$ . In the patterns of ANA in all patients, speckled pattern was the most common with 34 cases, followed by homogenous and nucleolar. 52.9% of non-autoimmune ANA-positive patients showed a speckled pattern, whereas ANA-positive patients with autoimmune disease had a greater proportion of homogenous, nucleolar, and others (56.2%).

**Conclusion:** We concluded that a diagnostic sensitivity of ANA was shown in about 2.3% and the clinical significance of the speckled pattern or low ANA titer is relatively low for the diagnosis of autoimmune diseases.

신장-O-011

# Impact of Early-Life Weight Status on Urinary Tract Infection in Children: A Nationwide Population-based Study in South Korea

임형은<sup>1</sup>, 한경도<sup>2</sup>, 김봉성<sup>2</sup>, 유기환<sup>3</sup>고려대학교 안산병원 소아청소년과<sup>1</sup>, 송실대학교 정보통계 보험수리학과<sup>2</sup>,  
고려대학교 구로병원 유기환<sup>3</sup>

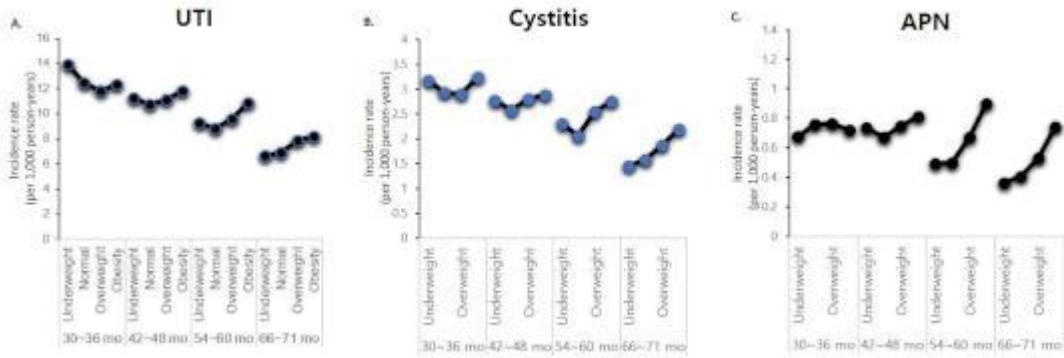
**Background:** Both underweight and obesity are associated with increased infection risks. Objectives: We aimed to evaluate the association between early-life weight status and urinary tract infection (UTI) risk in children.

**Methods:** A nationwide population-based study was conducted using the Korean National Health Screening (NHS) data and National Health Insurance Service data. A sample cohort was first selected using data from the 2014 and 2015 NHS for infants and children (4-71 months) and followed-up through 2017. Participants were divided into four groups (underweight, normal weight, overweight, and obese) based on the weight-for-age (< 2 years) or body mass index ( $\geq$  2 years). The hazard ratios (HRs) and 95% confidence interval (CI) for developing UTI, cystitis, and acute pyelonephritis (APN) were calculated using a Cox proportional-hazard model.

**Results:** Of 1,653,106 enrolled children, 94,185 patients developed UTI during the follow-up of  $37.6 \pm 0.4$  months. The underweight, overweight, and obesity group had a higher risk of UTI than the reference group after adjusting for age, sex, birthweight, and preterm birth. Between 2 and 6 years of age, boys with underweight had a high risk of UTI and APN, while girls with overweight and obesity revealed increased risks of UTI, cystitis, and APN. The HRs for APN in boys with underweight and in girls with obesity were 1.46 (95% CI, 1.03, 2.07) and 1.41 (95% CI, 1.13, 1.75), respectively, after adjusting for age, sex, birthweight, and preterm birth. U-shaped relationships between BMI-for-age and the risks of UTI, cystitis, and APN were observed in children aged 42-48 months. The incidence rate of APN decreased with age in normal

weight children; however, it did not decrease with age in the underweight and obese children between 2 and 6 years of age.

**Conclusions:** Children with underweight, overweight, and obesity may be at high risk for UTI.



## 신장-O-012

## 소아에서 신장초음파 영상과 MATLAB 영상처리프로그램 및 딥러닝 기법을 이용한 신장부피 측정 및 성장에 따른 기대 신장부피 결정

김동욱<sup>1</sup>, 김지영<sup>1</sup>, 양세정<sup>1</sup>, 김지홍<sup>2</sup>

연세대학교 미래캠퍼스 보건과학대학 의공학과<sup>1</sup>, 연세의대 강남세브란스병원 소아청소년과<sup>2</sup>

**서론:** 본 연구의 목적은 방사선 조사 및 수면 진정의 위험으로 소아에서 적용이 어려운 전산화단층촬영, 자기공명영상을 대체하기 위하여 편리하고, 안전한 신장 초음파 영상을 MATLAB 영상처리프로그램에 적용하고 딥러닝과정을 거쳐 정확하게 신장 부피를 측정하는 새로운 방법을 개발하고, 성장에 따른 정상 소아의 기대 신장 부피를 예측함으로써 신장질환의 진단 및 예후 결정에 도움을 주고자 하였다.

**대상 및 방법:** 신장초음파에서 정상의 형태와 정상 신기능을 가진 124명의 소아에서 시행된 223개의 신장 초음파 영상을 대상으로 하였다. 신장의 횡단면(transverse section) 초음파 영상을 MATLAB 프로그램에 적용하여 단면적을 구하고, 이를 관상면(coronal section)의 길이를 따라 적분해주는 방식으로 신장의 부피(MAT\_Vol)를 측정하였고, 컴퓨터단층촬영으로 측정한 신장 부피(CT\_Vol)를 기준으로 하여, 초음파를 이용하여 가상의 타원체 공식으로 계산된 부피(Ellip\_Vol)와 일치도를 비교 평가하였다.

**결과:** 1) MAT\_Vol 이 Ellip\_Vol 에 비하여 CT\_Vol에 더욱 근접한 결과를 보였다(일치도, ICC=0.925). 2) MAT\_Vol에 영향을 주는 변수에 대한 단일회귀분석에서 체중( $R^2=0.799$ ), BSA( $R^2=0.766$ ), 신장 장축길이( $R^2=0.765$ ), 키( $R^2=0.679$ ), 나이( $R^2=0.657$ ) 순서로 MAT\_Vol 과 의미있는 상관관계를 보였다. 3) 다중회귀 분석 결과 체중, 신장장축길이, 나이를 변수로 할 때 MAT\_Vol 과 상관관계가 가장 높았다. 기대신장부피 =  $[ 1.784 \times \text{체중(kg)} + 15.560 \times \text{신장장축길이(cm)} - 2.051 \times \text{나이(세)} - 64.389 ]$ ( $R^2=0.828$ ,  $P<0.001$ ). 4) 신장장축길이를 제외한 경우 체중과 키를 변수로 할 때 MAT\_Vol 과 상관관계가 가장 높았으며, 기대신장부피 =  $[ 2.135 \times \text{신장(kg)} + 0.293 \times \text{체중(cm)} + 1.672 ]$ ( $R^2=0.786$ ,  $P<0.001$ )였고, MAT\_Vol과 기대신장부피와의 오차율 =  $[ (\text{MAT\_Vol} - \text{기대신장부피}) / \text{MAT\_Vol} ] \times 100$  (%)의 범위(오차율평균  $\pm$  2SD)를 기준으로 -55% 에서 +43%를 실제 측정된 신장부피의 정상 예측 범위로 정하였다. 5) MATLAB이 신장 초음파 단면 영상의 경계를 정확하고 일관성 있게 자동으로 인식하도록 하기 위하여, 딥러닝 모델인



U-Net 을 적용함으로써 부피 측정 과정을 자동화하였고 측정오차를 줄일 수 있었다.

**결론:** 소아에서 초음파영상을 이용한 MATLAB 프로그램 및 딥러닝 기법의 적용은 CT 혹은 MRI를 대체할 수 있는 신속하고 간편하며 다기관연구에 적합한 방법으로써, 가상의 타원체 공식에 의존한 부피 측정에 비하여 정확한 신장 부피 측정 방법임을 확인하였다. 향후 본 연구의 방법을 이용하여 대규모 연령별 신장부피 자료를 축적함으로써 더욱 정밀한 정상 신장부피 성장곡선을 얻을 수 있을 것으로 예상되며, 이는 향후 신장부피 변화가 예상되는 다양한 신장 질환에서 진단 및 예후 결정에 큰 역할을 할 수 있을 것으로 기대된다.

2020년 대한소아신장학회 추계학술대회 심포지엄

# 연수강좌 I

소아청소년 COVID-19 감염과 대응전략

김기환(가톨릭의대)



# 소아청소년 COVID-19 감염과 대응전략

김기환

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실  
가톨릭대학교 인천성모병원 소아청소년과

## 코로나바이러스

- Coronaviridae
  - Subfamily: Coronavirinae and Torovirinae.
- Coronavirinae
  - alphacoronaviruses, betacoronaviruses, and gammacoronaviruses
  - Delta..
- respiratory tract illness
- some undetermined fraction of viral diarrhea

- 2002-2003
  - a new coronavirus, the SARS-related coronavirus (SARSr-CoV)
  - origin in southern China
  - transmission from animal
    - via the palm civet
    - originating in bats
- 2012-2013
  - Middle East Respiratory Syndrome coronavirus (MERS-CoV)
  - in Saudi Arabia and neighboring countries
  - to spread at least to a limited extent in families and among patients and caretakers in hospitals



- first report of HCoV isolation in 1965
- in 1966, **HCoV-229E** (alphacoronavirus)
- In 1967, **HCoV-OC43** (betacoronaviruses)
- SARSr-CoV in 2003 (betacoronaviruses)
- **NL63** in 2004 (alphacoronavirus)
- HKU1 in 2005 (betacoronaviruses)
- MERS-CoV in 2013 (betacoronaviruses)

## 코로나바이러스의 일반

- The incubation period of HCoV colds is, on average, 2 days, and they usually last approximately 1 week
- be detectable in respiratory secretions for 3 weeks and longer
- surveys of 229E and OC43
  - at least 50 percent of infections were subclinical
- symptomatic versus asymptomatic patients were similar
- may be of low pathogenicity or are shed during long intervals
- duration of shedding of coronaviruses in immunocompromised patients varied from less than 2 weeks (35%) to more than 10 weeks (17%)

### 소아청소년 COVID-19 특징들

< 확진자 성별-연령별 발생 현황 >				
구분	급성 신규 (%)	확진자누계 (%)	인구비례당 발생률*	
계	91 (100)	25,199 (100)	48.60	
성별	남성	49 (53.85)	11,711 (46.47)	45.28
	여성	42 (46.15)	13,488 (53.53)	51.91
연령	80세 이상	1 (1.10)	1,054 (4.18)	55.50
	70-79	8 (8.79)	2,031 (8.06)	56.31
	60-69	15 (16.48)	4,022 (15.96)	63.40
	50-59	21 (23.08)	4,637 (18.40)	53.50
	40-49	14 (15.38)	3,355 (13.31)	39.99
	30-39	14 (15.38)	3,109 (12.34)	44.13
	20-29	12 (13.19)	4,979 (19.76)	73.15
	10-19	4 (4.40)	1,380 (5.48)	27.93
	0-9	0 (0.00)	632 (2.51)	15.23

\* 성별연령별 1일 이후 누적 확진자수 / 성별연령별 인구(2018년 12월 행정안전부 주민등록인구현황 기준)  
 ※ 역학조사 결과 변동 가능

### 다른 감염병과의 치명률 비교

Disease	Estimated case fatality rate (CFR)	구분		치명률(%)	
		사망누계 (%)	사망누계 (%)		
SARS-CoV	10% Venkatesh and Memish (2004) Munster et al. (2020)	계	444 (100)	1.76	
		성별	남성	235 (52.93)	2.01
			여성	209 (47.07)	1.55
MERS-CoV	34% Munster et al. (2020)	연령	80세 이상	224 (50.45)	21.25
			70-79	146 (32.88)	7.19
			60-69	47 (10.59)	1.17
			50-59	21 (4.73)	0.45
			40-49	4 (0.90)	0.12
Seasonal flu (US)	0.1 to 0.2% US CDC	연령	30-39	2 (0.45)	0.06
			20-29	0 (0.00)	0.00
			10-19	0 (0.00)	0.00
			0-9	0 (0.00)	0.00
			계	0 (0.00)	0.00
Ebola	50% 40% in the 2013-16 outbreak WHO (2020) Shultz et al. (2016)	계	0 (0.00)	0.00	
		연령	0 (0.00)	0.00	

Among children age 0 through 9 years, the frequency of symptoms was as follows:

- Fever, cough, or shortness of breath – 63 percent
- Headache – 15 percent
- Nausea/vomiting – 10 percent
- Fever – 46 percent
- Abdominal pain – 7 percent
- Cough – 37 percent
- Diarrhea – 14 percent
- Shortness of breath – 7 percent
- Loss of smell or taste – 1 percent
- Myalgia – 10 percent
- Rhinorrhea – 7 percent
- Sore throat – 13 percent

- Is there a way to distinguish COVID-19 clinically from other respiratory illnesses, particularly influenza?
- No

REVIEW ARTICLE

ACTA PEDIATRICA WILEY

### Systematic review of COVID-19 in children shows milder cases and a better prognosis than adults

Jonas F. Ludvigsson<sup>1,2,3,4</sup>

#### Keynotes

- The coronavirus disease 2019 (COVID-19) pandemic has affected hundreds of thousands of people worldwide, but data on how it affects children are rare.
- A systematic literature review identified 45 papers and letters published up to 18 March, and this showed that children have so far accounted for 1%-5% of diagnosed cases.
- Children often have milder disease than adults, and deaths have been extremely rare.

> JAMA Pediatr. 2020 Oct 12. doi: 10.1001/jamapediatrics.2020.4298. Online ahead of print.

### Outcomes of Neonates Born to Mothers With Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2 Infection at a Large Medical Center in New York City

No clinical evidence of vertical transmission was identified in 101 newborns of mothers positive for or with suspected SARS-CoV-2 infection, despite most newborns rooming-in and direct breastfeeding practices.

> [Pediatr Infect Dis J. 2020 Oct 6. doi: 10.1097/INF.0000000000002921. Online ahead of print.](#)

### The Direct and Indirect Impact of SARS-CoV-2 Infections on Neonates: A Series of 26 Cases in Bangladesh

**Results:** Of 83 neonates tested, 26 were positive (median age 8 days). Most neonates were admitted with diagnosis unrelated to SARS-CoV-2. 11 presented with serious non-communicable diseases, 7 with early-onset sepsis, 5 with late-onset sepsis and 2 with pneumonia. In 3 of 5 chest X-rays, infiltrates and ground-glass or patchy opacities were noted. Two neonates developed metabolic acidosis, one developed disseminated intravascular coagulation. Most SARS-CoV-2 positive neonates were referred to government-designated COVID-19 hospitals, leading to gaps in treatment. Twenty-three neonates could be followed-up: 12 were healthy, 8 died and 3 were still seeking medical care. Of 9 caregivers tested, 8 were positive.

**Conclusions:** SARS-CoV-2 may have serious adverse effects on children born in LMICs. The virus likely contributed directly to two deaths, but the remaining 6 neonates who died had serious comorbidities. Positive SARS-CoV-2 test results led to gaps in immediate clinical care for other morbidities, which likely contributed to adverse outcomes. This case series emphasizes the need to understand COVID-19 in neonates in LMICs and its indirect impacts.

> [Curr Opin Infect Dis. 2020 Oct 6. doi: 10.1097/QCO.0000000000000690. Online ahead of print.](#)

### COVID-19 in children: current evidence and key questions

**Recent findings:** International seroprevalence studies have found younger children to have lower prevalence of antibodies to SARS-CoV-2, indicating they have not been infected as much as adults. This may be due to shielding by school closures, or by a reduced susceptibility to infection, as indicated by a significantly lower attack rate in children than adults in household contact tracing studies. The most well recognized symptoms in adults of cough, fever, anosmia and ageusia are less frequent in children, who may often present with mild and nonspecific symptoms, or with gastrointestinal symptoms alone. Risk factors for severe disease in children include chronic lung, cardiac or neurological disease, and malignancy. However, the absolute risk still appears very low for these cohorts. A new hyperinflammatory syndrome has emerged with an apparent immune cause.

**Summary:** Important questions remain unanswered regarding why children have mild disease compared with adults; how children of different ages contribute to asymptomatic community transmission of the virus; and the pathophysiology of and most appropriate investigation and treatment strategies for the novel hyperinflammatory syndrome.

## 전파

- **Household transmission** – Limited evidence suggests that transmission from children to household contacts occurs but **is less common** than transmission from adults to household contacts
- **Transmission in educational or child care settings** – Limited evidence suggests that transmission by symptomatic preadolescent children may occur but is **uncommon** in educational or child care settings, particularly if the class size is small, other public health measures are strictly followed, and community transmission is low

- **Transmission by asymptomatic children** – Although there is little information about transmission of SARS-CoV-2 by truly asymptomatic (as opposed to presymptomatic) children, transmission from children with confirmed asymptomatic SARS-CoV-2 to household contacts **has been reported**

## 확진환자 격리해제 (지침 9-2판)

**[무증상 확진환자 격리해제 기준]**

○ (격리해제 기준) 임상경과 기반 기준 또는 검사 기반 기준 충족 시 격리해제 가능

① (임상경과 기반 기준) 확진 후 10일 경과, 그리고 이 기간 동안 임상증상이 발생하지 않음  
(예시) 무증상 상태로 6.1일 확진 후 임상증상이 계속 발생하지 않은 경우 6.11일 격리해제 가능

② (검사 기반 기준) 확진 후 7일 경과, 그리고 그 후 PCR 검사 결과 24시간 이상의 간격으로 연속 2회 음성  
(예시) 무증상 상태로 6.1일 확진 후 임상증상이 계속 발생하지 않은 경우, 6.3일부터 PCR 검사 연속 2회 음성으로 확인되면 2차 검사 음성 확인 시점 이후 격리해제 가능

**[유증상 확진환자 격리해제 기준]**

○ (격리해제 기준) 임상경과 기반 기준 또는 검사 기반 기준 충족 시 격리해제 가능

① (임상경과 기반 기준) 발병 후 10일 경과, 그리고 그 후 최소 72시간 동안  
- 해열제 복용없이 발열이 없고  
- 임상증상이 호전되는 추세  
(예시1) 임상증상이 2일간 지속된 경우  
- 6.1일 12시 발병하여 6.3일 12시 이후 임상증상이 호전되고,

## Discontinuation of Isolation for Persons with COVID-19 Not in Healthcare Settings

Interim Guidance

Updated July 20, 2020

**Updates as of July 20, 2020**

- A test-based strategy is no longer recommended to determine when to discontinue home isolation, except in certain circumstances.
- Symptom-based criteria were modified as follows:
  - Changed from "at least 72 hours" to "at least 24 hours" have passed since last fever without the use of fever-reducing medications.
  - Changed from "improvement in respiratory symptoms" to "improvement in symptoms" to address expanding list of symptoms associated with COVID-19.
- For patients with severe illness, duration of isolation for up to 20 days after symptom onset may be warranted. Consider consultation with infection control experts.
- For persons who never develop symptoms, isolation and other precautions can be discontinued 10 days after the date of their first positive RT-PCR test for SARS-CoV-2 RNA.

## 고위험군

고위험군은 중증으로 간주하여 의료기관의 병상으로 배정하고, 생활치료센터 입소 불가

- ① 65세 이상
- ② 만성기저질환(당뇨, 만성 신질환, 만성 폐질환, 만성 심혈관질환, 혈액암, 항암치료 암환자, 면역억제제 복용중인 환자 등)
- ③ 실내 공기질 산소포화도 90 미만으로 초기 산소치료 필요 환자
- ④ 특수상황: ▲고도 비만 ▲임신부 ▲투석환자 ▲이식환자 ▲정신질환자 등

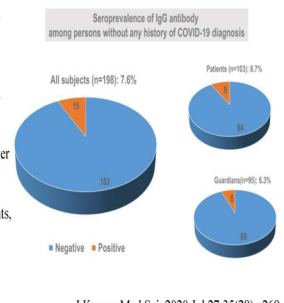
## 치료 (UpToDate, 9/28)

- For patients with nonsevere disease, care is **primarily supportive**, with close monitoring for disease progression
- For hospitalized patients with severe disease (ie, they have hypoxia) but who are not yet on oxygen, we suggest **remdesivir**, if available. We suggest not using dexamethasone in such patients.
- For hospitalized patients with severe disease who are receiving supplemental oxygen (including those who are on high-flow oxygen and noninvasive ventilation), we suggest remdesivir, if available, and **low-dose dexamethasone**
- If remdesivir supplies are limited, we prioritize it for patients with severe disease who are on low-flow oxygen. If dexamethasone is not available, other glucocorticoids at equivalent doses are reasonable alternatives.

## 면역

- Antibodies to the virus are induced in those who have become infected. Preliminary evidence suggests that some of these antibodies are protective, but this remains to be definitively established.

- we do not know what titre of neutralising antibodies would protect recovered patients from secondary infection
- immunity after SARS-CoV-2 infection is thought to be incomplete and temporary, lasting only several months to a few years
- A subset of asymptomatic SARS-CoV-2 cases shows a lower antibody response and titres that wane quickly
- Spanish study, which included more than 60 000 participants, showed a nationwide seroprevalence of 5.0%
- Study done in Wuhan approximately 4–8 weeks after the peak of infection reported a low seroprevalence of 3.8%

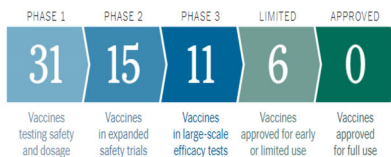


Lancet. 2020 22-28 August; 396(10250): 514–515

## 백신

### Coronavirus Vaccine Tracker

By Jonathan Corum, Sul-Lee Wee and Carl Zimmer Updated October 16, 2020



PHASE 3 | PAUSED

moderna NIH National Institutes of Health Saving Discovery Into Health | Johnson & Johnson Beth Israel Deaconess Medical Center

미국, RNA vaccine | 영국, viral vector vaccine, 중단

PHASE 2 | PHASE 3 | COMBINED PHASES

BIONTECH Pfizer FOSUN PHARMA

미국, RNA vaccine

PHASE 3 | APPROVED FOR LIMITED USE

CanSinoBio | PHASE 2 | PHASE 3 | COMBINED PHASES | PAUSED

중국, viral vector vaccine | AstraZeneca UNIVERSITY OF OXFORD

영국, viral vector vaccine, 중단, 재개

PHASE 3 | APPROVED FOR EARLY USE

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ | 러시아, viral vector vaccine

**PHASE 3** 미국, recombinant protein nanoparticle

**NOVAVAX**  
Creating Tomorrow's Vaccines Today

**PHASE 3 APPROVED FOR LIMITED USE**

**武汉生物制品研究所有限责任公司**  
WUHAN INSTITUTE OF BIOLOGICAL PRODUCTS CO., LTD.  
중국, Inactivated vaccine

**PHASE 3 APPROVED FOR LIMITED USE**

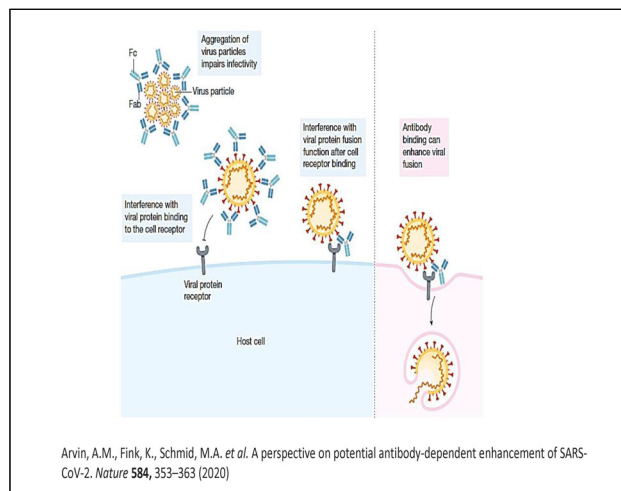
**sinovac**  
중국, Inactivated vaccine

**PHASE 3 APPROVED FOR LIMITED USE**

**중국, Inactivated vaccine**

**PHASE 3**

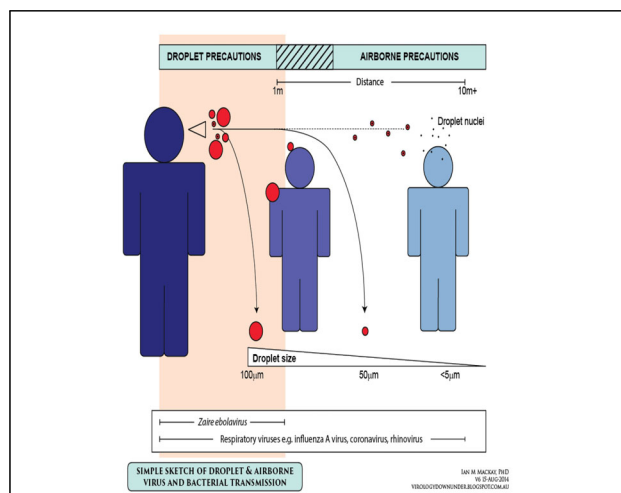
**murdoch children's research institute**  
호주, BCG vaccine



사회적 거리 두기 단계별 주요 내용 일일 확진자 수는 최근 2주간의 확진자 수를 의미.

1단계	2단계	3단계
일일 확진 환자 수 50명 미만	일일 확진 환자 수 50~100명 미만	일일 확진 환자 수 100명 이상 1주 2회 더불러 일일 확진 환자 수 2배 증가 발생한 경우
<ul style="list-style-type: none"> <li>모임·행사 허용</li> <li>스포츠행사 관중 허용수 제한</li> <li>다중이용시설 원칙적 허용</li> <li>등교 및 원각수업</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>실내 50인, 실외 100인 이상 모임 금지</li> <li>스포츠행사 무관중으로 진행</li> <li>고위험 다중이용시설 운영 중단</li> <li>등교 및 원각수업 하되, 등교 인원 축소</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>10인 이상 모임 금지</li> <li>스포츠행사 중지</li> <li>고·중위험시설 운영 중단</li> <li>원각수업 또는 휴업</li> </ul>

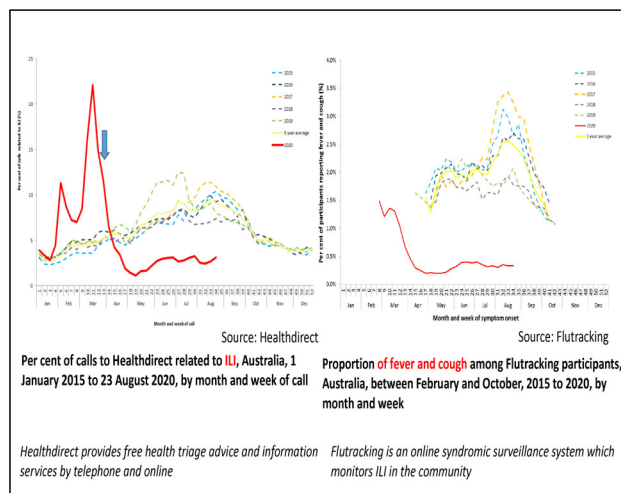
자료: 중앙재난안전대책본부

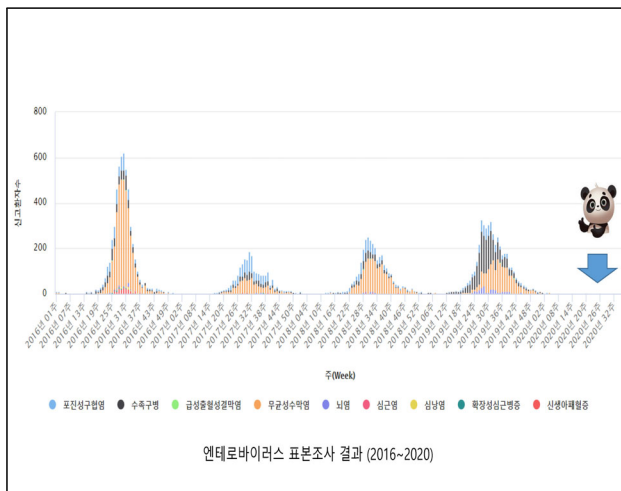
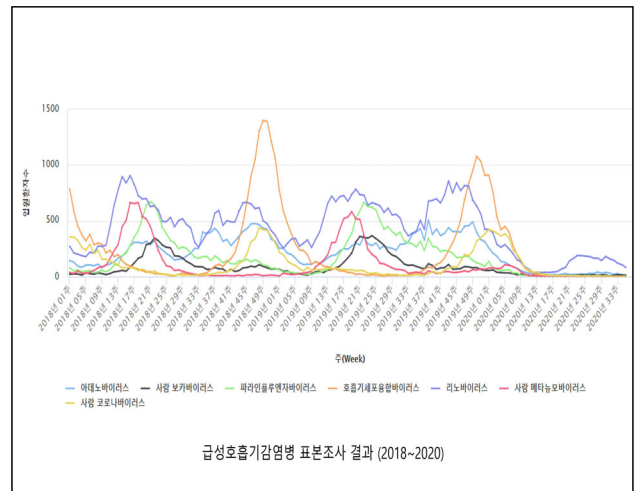
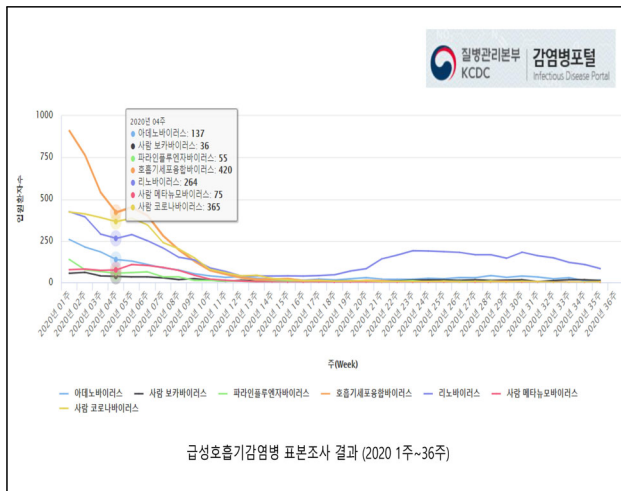
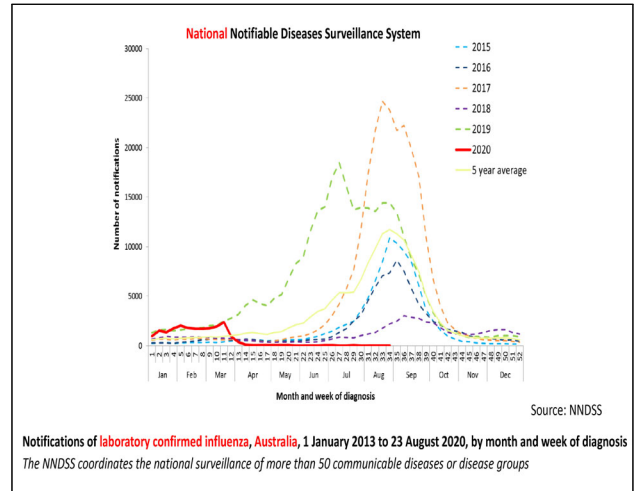
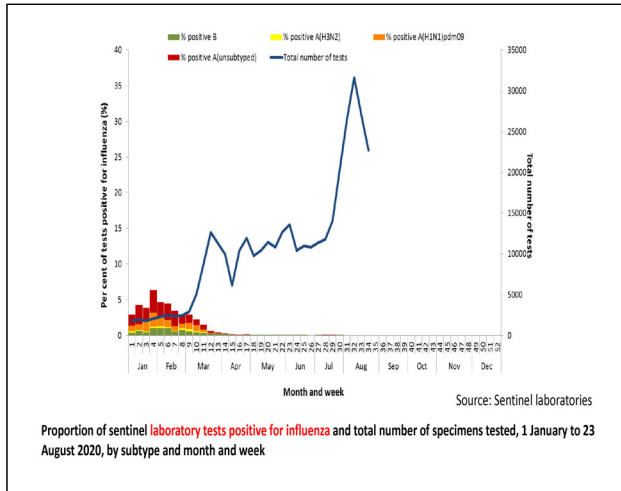


**Australian Government**  
**Department of Health**

**AUSTRALIAN INFLUENZA SURVEILLANCE REPORT**

No. 10, 2020  
10 to 23 August 2020







## 연수강좌 II

Post-infectious glomerulonephritis

이상택(성균관대의대)

Infection-induced hemolytic uremic syndrome

박유진(한림의대)

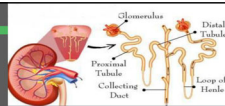


# Post infectious Glomerulonephritis

Sang Taek, LEE

Department of Pediatrics, Samsung Changwon hospital,  
Sungkyunkwan school of Medicine

## Introduction : PIGN



### Post infectioius glomerulonephritis

- m/c form of acute glomerulonephritis in children
- Caused by a wide spectrum of infective agents → acute glomerular injury
- From subclinical disease to acute renal failure
- Usually accompanied by transient hypocomplementemia
- Clinical course influenced by the course of underlying infection
- Representative disease of Acute nephritic syndrome: Inflammation of the glomerulus is manifested by proliferation of cellular elements secondary to an immunologic mechanism (cellular/humoral immunity)

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

## Epidemiology : PIGN

PIGN is seen all around the world (Incidence 9.3 cases/100,000 ~93/100,000)

**In tropics area**, Pyoderma due to hot climate and high humidity

- Minor skin injuries, insect bites, poor hygiene predispose
- infection with **group A beta hemolytic streptococcus** (GAHBS)

M protein types : 2, 47, 49, 55, 57 60

**In countries with moderate and cold climates**

PSGN due to URI (pharyngitis) during winter season

M protein types: 1,2,3,4,12,25, 45

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

## Epidemiology : PIGN, South Korea

### Original article

Child Kidney Dis 2015;19:112-117  
DOI: <http://dx.doi.org/10.33399/chikd.2015.19.2.112>

ISSN 2384-0342 (print)  
ISSN 2384-0250 (online)

### Changes in Acute Poststreptococcal Glomerulonephritis: An Observation Study at a Single Korean Hospital Over Two Decades

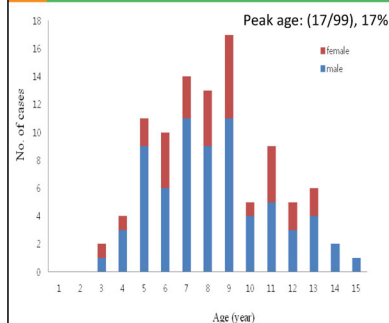
Retrospectively analyzed between 1987 and 2013

- 99 children (0-15 years of age)
- C3 (<70 mg/dL), ASO (>250 IU/dL)
- No previous skin infection
- No CKD after ASPGN
- All patients : microscopic hematuria

Jin-Soon Suh Child Kidney Dis 2015;19:112-117

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

## Epidemiology : PIGN, South Korea

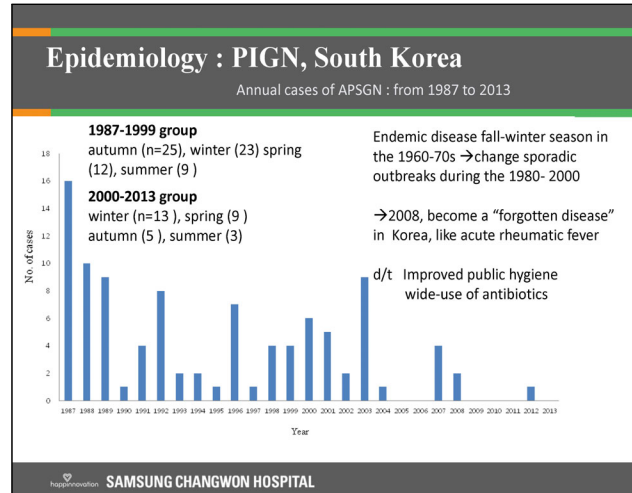
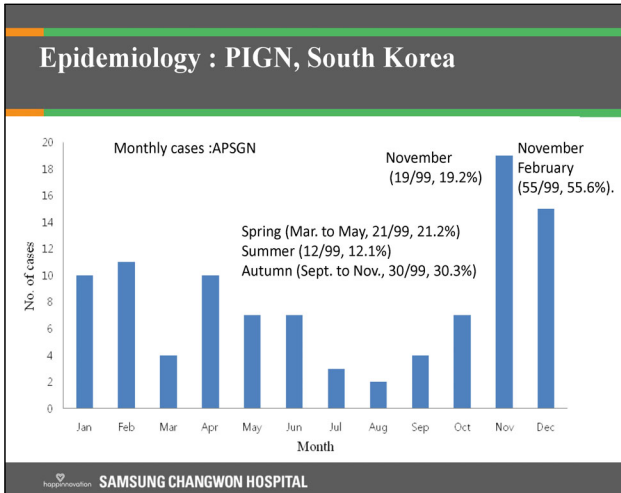


Peak age: (17/99), 17%

Mean age was 8.3 ± 2.7 years  
M:F = 2.3:1 (69:30)  
5-11 years old (79/99), 80%  
No patients < 2 years old

In very young children, it is postulated that APSGN is rare because of the low rate of streptococcal pharyngitis in this age group and an immature immune response.

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL



### Epidemiology : PIGN, South Korea

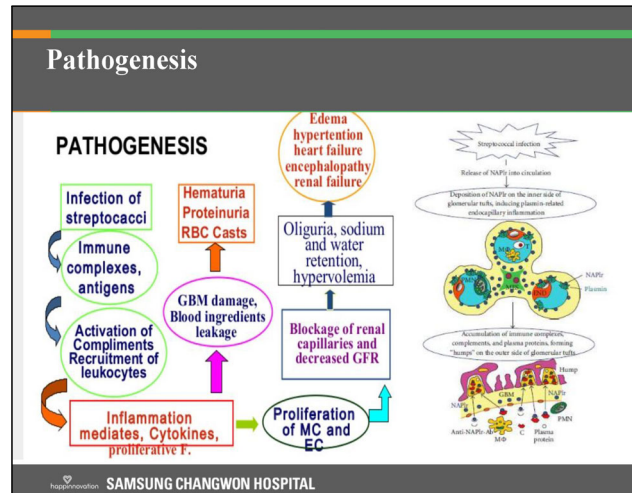
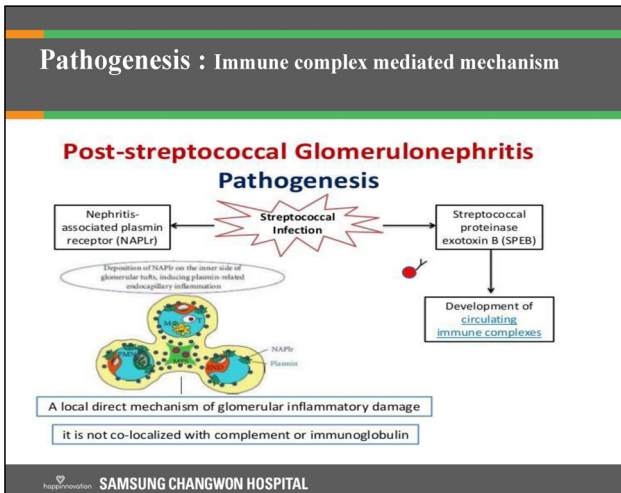
Age groups	1987-1999 (n=69)	2000-2013 (n=30)	P
Clinical characteristics			
Age (y)	8.9±2.7	7.0±2.8	0.002
Male:female	46:23	23:7	0.32
Hypertension (n,%)	23 (33.3)	2 (6.7)	0.005
Generalized oedema	49 (71)	8 (26.7)	< 0.001
Gross hematuria (n,%)	43 (62.3)	23 (76.7)	0.164
Hospitalization (d)	14.9±7.3	8.5±3.1	< 0.001
Laboratory findings			
Hemoglobin (g/dL)	11.3±1.1	10.9±0.9	0.193
Leukocyte (x103/μL)	10.5±4.7	8.7±2.8	0.063
ASO (IU/L)	493±284	1001±829	0.003
C3 (mg/dL)	24.3±18.5	32.6±19.1	0.052
BUN (mg/dL)	19.9±12.7	17.6±11	0.269
BUN >20 mg/dL (n,%)	20 (29)	5 (16.7)	0.195
Creatinine (mg/dL)	0.88±0.8	0.64±0.17	0.107
Total protein (g/dL)	6.6±0.6	6.4±0.7	0.209
Albumin (g/dL)	3.7±0.5	3.7±0.5	0.995

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Pathogenesis : 2 most widely proposed theories

1. Glomerular trapping of circulating immune complexes
2. In situ immune Ag-Ab complex formation resulting from Ab reacting with either streptococcal components deposited in the glomerulus or with components of glomerulus itself which has been termed “ Molecular mimicry”

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL



### Pathogenesis : Classic complement activation

Deposition of immune complex in the Bowman's space activates the classical complement systems by recruitment of C1 proteins from plasma.

A loss of plasma C3 levels correlates with complement activation and deposits of C3 protein can be detected in the Bowman's space

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Pathogenesis : Non immune complex mediated mechanism

**Delayed-type hypersensitivity, super antigens, and autoimmune phenomena**

A role for **delayed-type hypersensitivity** has been related with the pathogenesis

Early in the course of APSGN, resident endothelial and mesangial cells are predominantly proliferated, and this is accompanied by infiltration with polymorphonuclear leukocytes and monocytes.

Macrophages are effector cells that cause resident cellular proliferation.

The infiltration of macrophages in the glomeruli is mediated by complement-induced chemotaxis and, most likely, by an antigen-specific event related to delayed-type hypersensitivity mediated by helper/inducer T cells.

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Pathogenesis : Non immune complex mediated mechanism

**Delayed-type hypersensitivity, super antigens, and autoimmune phenomena**

**Superantigens** induce polyclonal B cell activation and production of auto-antibodies. Elevated levels of the inflammatory cytokines (IL-6, TNF-alpha) have been reported in APSGN.

A role for MRSA in the pathogenesis of a postinfectious immune complex nephritis via a superantigen mechanism has been suggested.

**Autoimmune phenomena**  
Cryoglobulins, rheumatoid factors, other autoimmune phenomenon do occur in APSGN, and a role for streptococcal superantigens in the initiation of glomerulonephritis

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Etiologic agents associated with PIGN

Bacterial	Viral	Fungal	Parasites
Strep group A B C Strep viridans	Coxsackievirus Echovirus	Coccidioides immitis	Plasmodium malariae/falciparum
Staphylococcus aureus	CMV, EBV, HIV		Schistosoma mansoni
Pneumococcus	Hepatitis B, C		Toxoplasma gondii
Neisseria meningitidis Mycobacteria	Rubella, Measles, Mumps		Filariasis
K.pn, E coli, Legionella	Varicella, Parvovirus		Trichinosis
Actinobacilli, brucella melitensis	Influenza, Adenovirus		Trypanosomes
Corynebacterium bovis	Rickettsial scrub typhus		

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Pathology

Hypercellular, Neutrophils  
Coarse granular pattern of C3 in pph capillary walls/mesangial regions  
Subepithelial hump

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Pathology

**Light microscopy**  
all glomeruli show hypercellularity (endothelial, mesangial, and inflammatory cells)  
These findings are non-specific and are present in other glomerular pathologies

**Immunofluorescence microscopy**  
shows deposits of IgG and C3 if the tissue sample was taken in the first 2 to 3 weeks of the disease.

**Electron microscopy**  
the most characteristic finding by electron microscopy is the presence of humps; which are electron-dense deposits in the subepithelial space near the glomerular basement membrane

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Renal biopsy

Early stage	Recovery stage
Short latent period Sever anuria RPGN Hypertension >2 weeks Depressed GFR >2 weeks Normal complement levels Non significant titers of anti-streptococcal Ab Extrarenal manifestations	Depressed GFR >4 weeks Hypocomplementemia >12 weeks Persistent proteinuria > 6months Persistent microscopic hematuria > 18 months

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Clinical features

**GLOMERULONEPHRITIS**

Antigen-Antibody Complex From Recent Strep Infection

Antigen-Antibody Complex in Glomeruli Causing: Inflammation ↓ Glomerular Filtration Rate

Headache  
 ↑ BP  
 Facial / Periorbital Edema  
 Lethargic  
 Low Grade Fever  
 Weight Gain (Edema)

Proteinuria  
 Hematuria  
 Oliguria  
 Dysuria

Latent phase  
 Acute phase  
 Recovery phase

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Clinical features

Latent phase : 10-14 days after pharyngitis, 2-3 weeks after pyoderma  
 Sudden onset Nephritic syndrome (Edema, HTN, Oliguria, azotemia, hematuria)

\* Nephritis develops 2-3 days after URI → IgAN or Alport

\* HTN in PSGN the low renin type d/t retention of water and salt → leads to expansion of the ECF with consequent suppression of the renin-angiotensin-aldosterone axis.

\* If elevated BP persists 4 weeks after disease onset, RPGN or chronic GN should be suspected

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Clinical Examination

\* Height, weight, estimated body surface area (an estimate of dry weight will give a more accurate surface area estimate)

\* Blood pressure, rashes (esp HSP, SLE)

\* Edema (usually mild - lower limb, sacral, ascites, scrotal, pleural effusions)

\* Cardiovascular status and perfusion (volume status)

Fluid overload: tachycardia, hypertension, respiratory distress, warm peripheries, hepatomegaly, raised JVP

Hypovolemia: tachycardia, hypertension, cool peripheries, delayed capillary refill time

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Treatment

\* Bed rest, limited activity in early stage

\* Fluid and salt restriction to prevent edema/HTN  
 Salt intake limited to less than 1.0g/day  
 Protein intake limited 1.0 g/kg/day

\* Diuretics and body weight monitored

Furosemide 1-2mg/kg/day (caution for severe azotemia, potential ototoxicity)

Thizide diuretics (not as effective when GFR < 30ml/min/1.73m<sup>2</sup>)

Potassium sparing diuretics should be avoided d/t existing risk of hyperkalemia

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

### Treatment

\* Moderate hypertension  
 should be treated with diuretics and oral anti hypertensive drugs (nifedipine, hydralazine)

\* Hypertensive emergency  
 Labetalol IV. 0.5-1.0 mg/kg/hour  
 Nitropruside 0.5-2mcg/kg/min IV

SAMSUNG CHANGWON HOSPITAL

## Treatment

### \* Antibiotics

indicated if there are still signs of streptococcal infection  
such as pharyngitis, pyoderma or patients have a positive throat or skin Cx

Oral penicillin V (or erythromycin for allergic patients)

Antibiotics treatment does not alter the course of disease

But very important to prevent the spread of nephritogenic strains of GABHS

## Prognosis

### \* Short term prognosis

Excellent in acute phase, Mortality < 1% d/t conservative management

\* Medium and long term prognosis : from unfavorable to excellent

\* Volume overload resolves rapidly, typically within 10 days, serum creatinine levels return to baseline within 3 to 4 weeks

\* Proteinuria often tends to resolve shortly after this, whereas microscopic hematuria can linger for several months to a few years

\* Recurrence of PSGN is extremely rare, although there have been case reports of this occurring, mainly with pyoderma from different nephritogenic strains

연수강좌 II

# Infection induced HUS

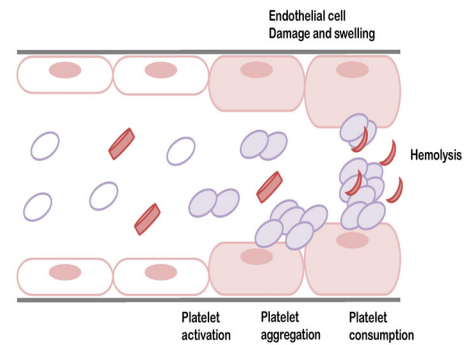
Eujin Park

Hallym University Kangnam Sacred Heart Hospital

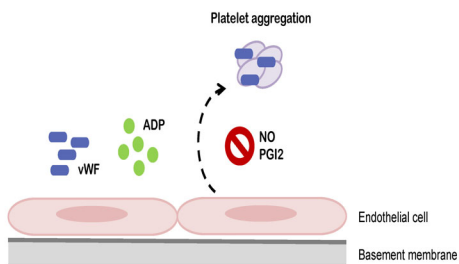
## Outline

- Hemolytic uremic syndrome (HUS)
- Current understanding of infection-induced HUS
- Proposed therapeutic strategies for STEC-HUS
- EHEC infection in Korea from KDCA data

## Common final phenotypes of HUS

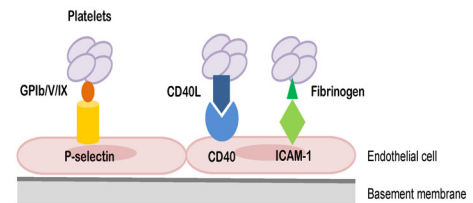


## Common final phenotypes of HUS

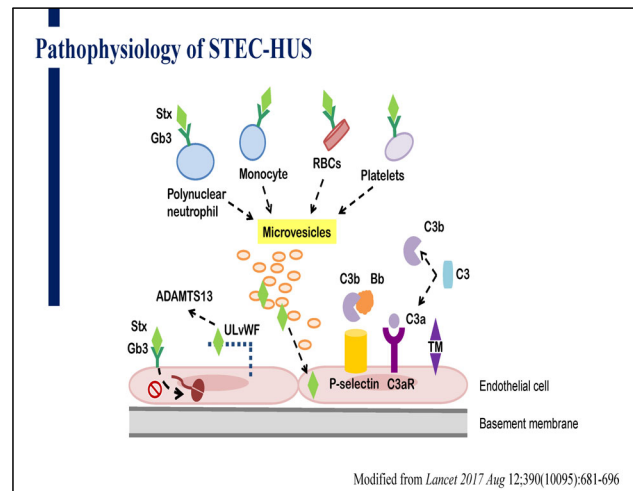
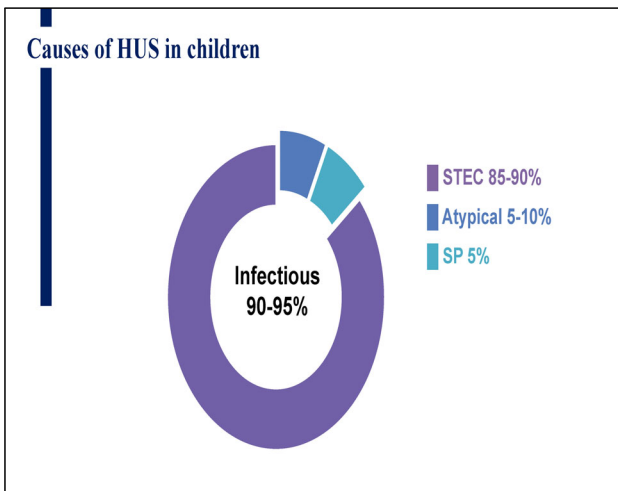
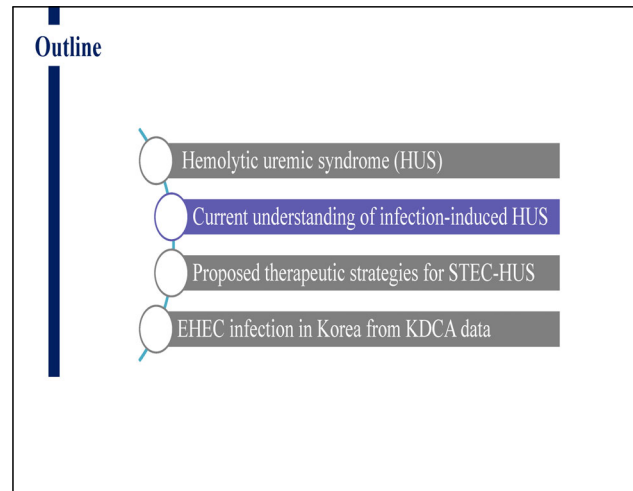
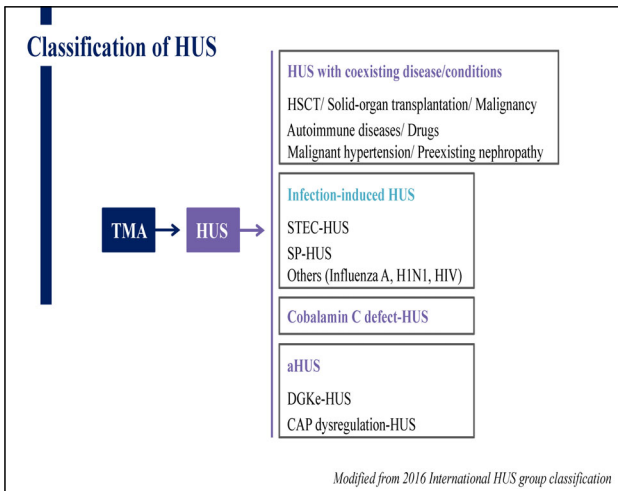
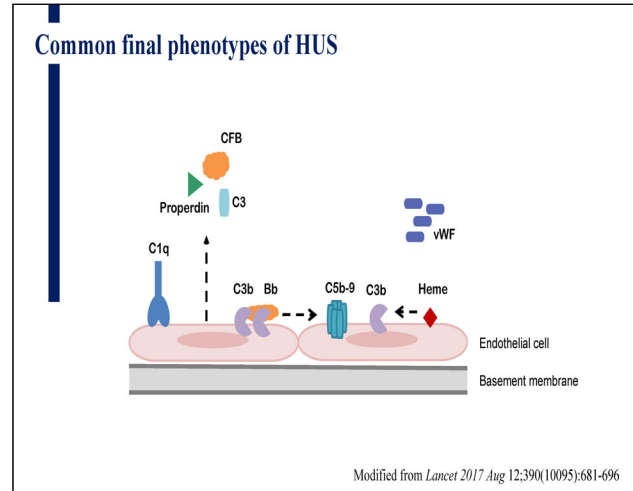
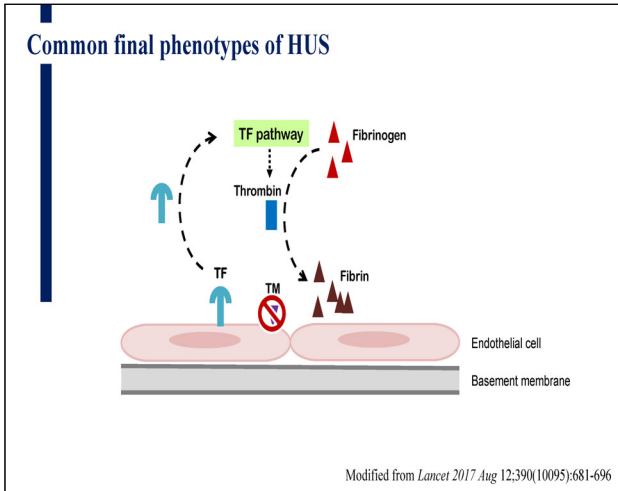


Modified from *Lancet* 2017 Aug 12;390(10095):681-696

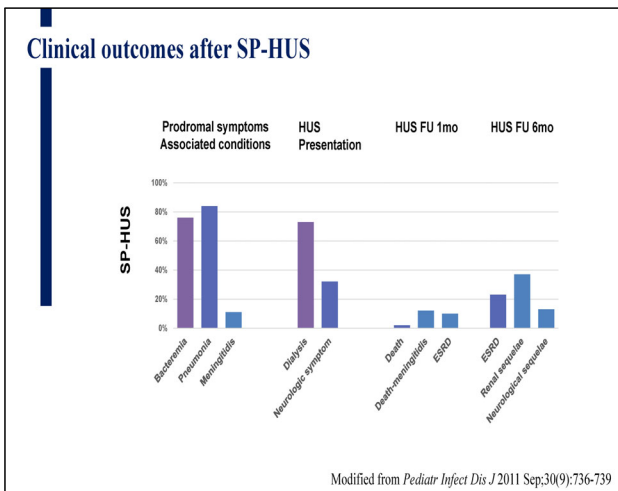
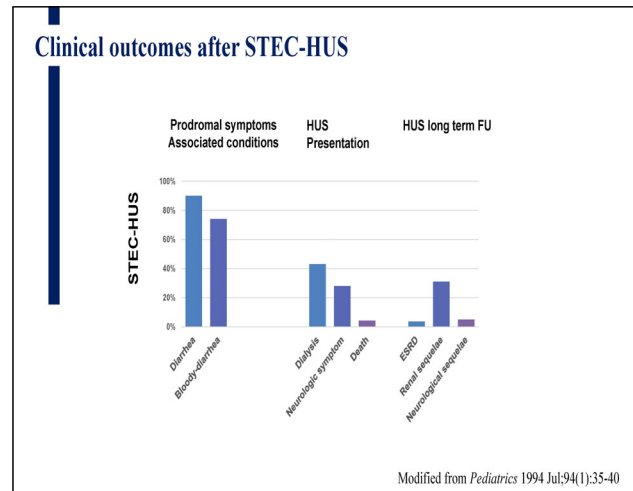
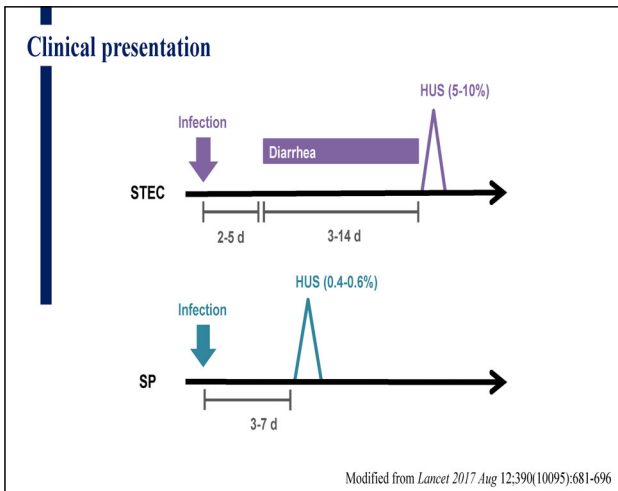
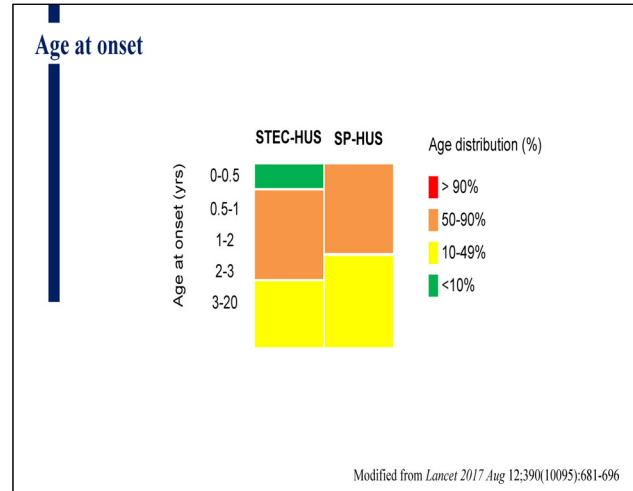
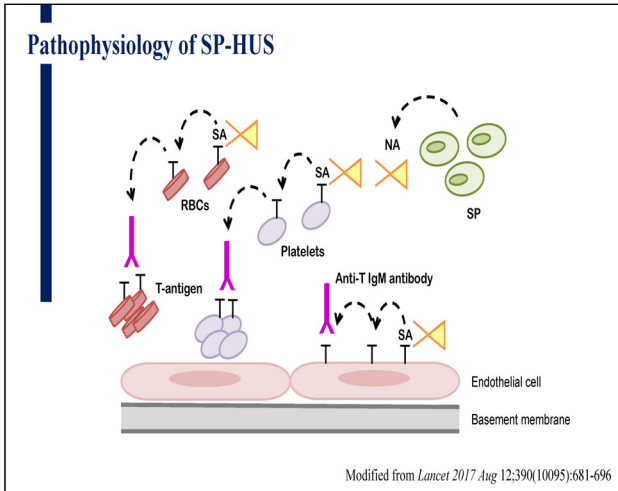
## Common final phenotypes of HUS



Modified from *Lancet* 2017 Aug 12;390(10095):681-696







### Practical diagnostic approach and treatment

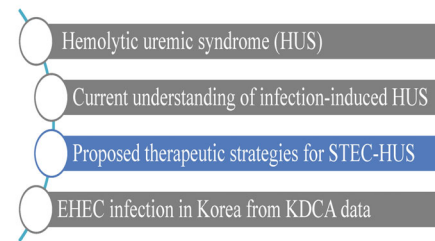
Identification	Diagnosis	Treatment
Stool culture for STEC PCR for stx genes test for free stx O157 Ag LPS serology STEC serogroups	<b>STEC-HUS</b>	Supportive care Antibiotics: controversy Avoid platelet transfusions unless indicated
Blood, CSF, Pleural fluid culture test for SP soluble Ag SP PCR Direct coombs test TF antigen detection Chest radiograph or CT scan	<b>SP-HUS</b>	Supportive care Amoxicillin or 3 <sup>rd</sup> generation cephalosporin Avoid plasma infusions Use washed RBC transfusions if necessary

Modified from *Lancet* 2017 Aug 12;390(10095):681-696

### What remains to be achieved

- Reliable biomarkers for the diagnosis and prognosis
- Role of complement activation in infection-induced HUS
- Disease-specific efficacious treatment

### Outline



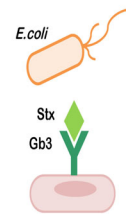
### Proposed therapeutic strategies for STEC-HUS



- **Stx-binding agents**
  - SYNSORB PK
  - SUPER TWIG, STARFISH, PC7-30, TF-1, INM004
- **Gb3 receptor analogues**
- **Monoclonal antibodies**
  - Urtoxazumab (haStx2)
  - Shigamabs® (caStx1, caStx2)

*Toxins* 2020 Jan 21;12(2):67

### Proposed therapeutic strategies for STEC-HUS



- **Antibiotics**
  - Benefits**
    - Eliminating the pathogen and reduce toxin production
    - Shortening the duration of fecal excretion of the pathogen
  - Risks**
    - Triggering bacterial SOS response and release Stx
    - Fluoroquinolones, TMP-SMX,  $\beta$ -lactams
    - Killing the normal gut flora

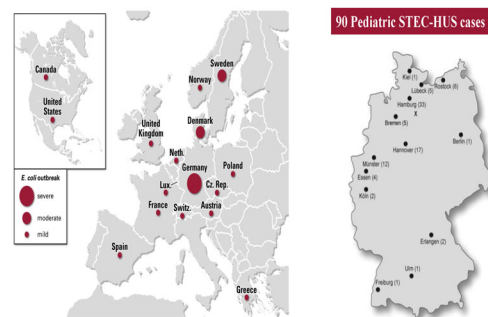
*Toxins* 2020 Jan 21;12(2):67

### Antibiotics

Source	Type of study	Outcome on HUS	<i>E.coli</i> serotype
Safdar (2002)	Meta-analysis	No significant increased risk of HUS by antibiotic treatment	O157:H7
Smith (2012)	Observational case-control	$\beta$ -lactams, bactericidal antibiotics only, increased the risk of HUS	O157:H7
Wong (2012)	Prospective cohort	Antibiotics increased the risk of HUS	O157:H7
Menne (2012)	Retrospective case-control	Antibiotic treatment reduced the severity of STEC-HUS and shortened the excretion of the pathogen	O104:H4
Mody (2013)	Prospective data collection	In children (5-14yrs), treatment with any antibiotic was associated with HUS	O157:H7
Geerdes-Fenge (2013)	Prospective observational	Antibiotic treatment did not increase the risk of developing HUS, ciprofloxacin may have reduced the risk	O104:H4
Freedman (2016)	Meta-analysis	Antibiotics increased the risk of developing HUS	Various

※ ZITHROSHU (FR, NCT02336516)

### Outbreak of *E.coli* O104:H4 in Germany



Modified from *Clin Infect Dis* 2012 Sep;55(6):753-759

### Plasma exchange and immunoadsorption

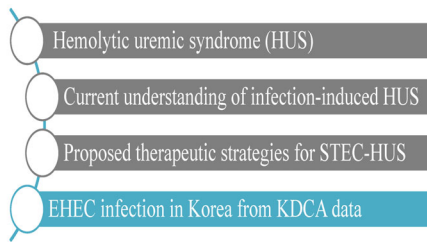
Source	Type of study	Outcome on HUS	E.coli serotype
Dundas (1999)	Retrospective case-control	TPE may have reduced the mortality rate	O157:H7 TPE
Nathanson (2010)	Retrospective cohort	Could not find direct benefits	O157:H7 TPE
Colic (2011)	Retrospective cohort	Recovery of a normal neurological status	O104:H4 Immunoadsorption
Greinacher (2011)	Prospective observational	Correlate with favorable course of the neurologic symptoms	O104:H4 Immunoadsorption
Kielstein (2011)	Retrospective case-control	Could not find direct benefits	O104:H4 TPE
Loos (2012)	Retrospective cohort	No adverse effects with TPE	O104:H4 TPE
Menne (2012)	Retrospective case-control	No benefit or only marginal benefit	O104:H4 TPE

### Eculizumab

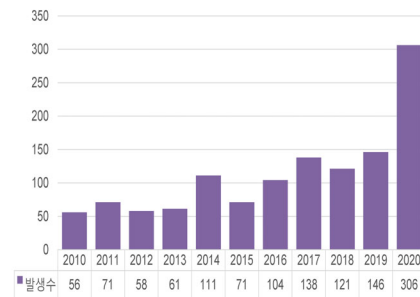
Source	Type of study	Outcome on HUS	E.coli serotype
Gitiaux (2013)	Prospective cohort	Favorable clinical and radiologic neurological outcome	Various
Kielstein (2012)	Retrospective cohort	Did not significantly improved clinical outcomes	O104:H4
Menne (2012)	Retrospective case-control	Did not improve the patients significantly compared with a control group	O104:H4
Loos (2012)	Retrospective cohort	No adverse effects	O104:H4
Delmas (2014)	Retrospective cohort	No adverse effects	O104:H4
Loos (2017)	Retrospective cohort	No clear benefit	O104:H4
Percheron (2018)	Retrospective cohort	May have positive effect in neurological outcome	Various
Agbas (2018)	Retrospective cohort	Renal outcome did not differ compared with a control group	O157:H7 O104:H4

※ ECULISHU (FR, NCT02205541), ECUSTEC (UK, ISRCTN8953116)

### Outline

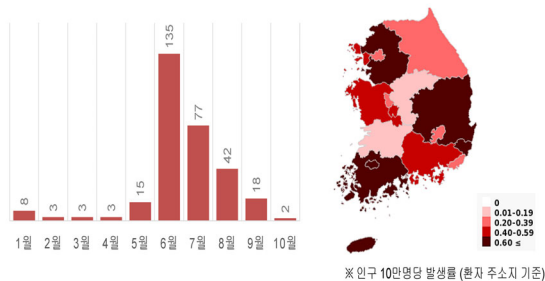


### EHEC infection in Korea (2020)



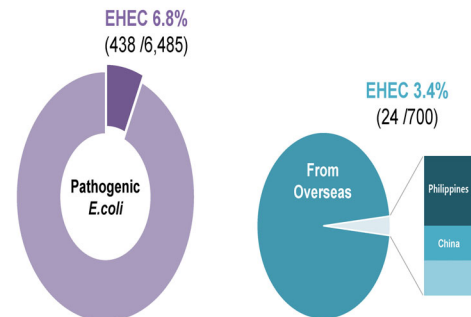
KDCA Infectious disease portal, 2020

### EHEC infection in Korea (2020)

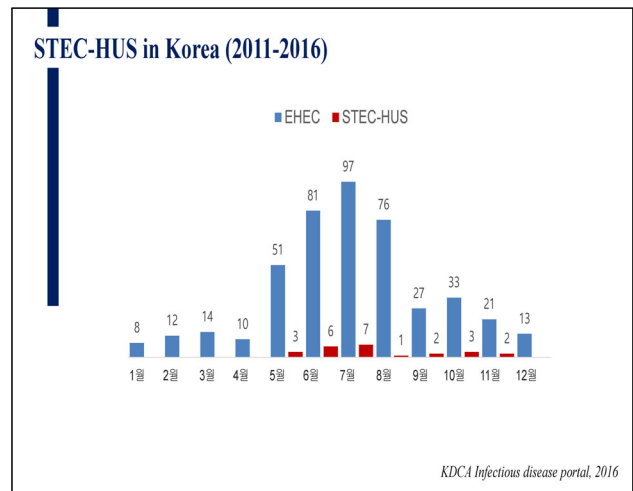
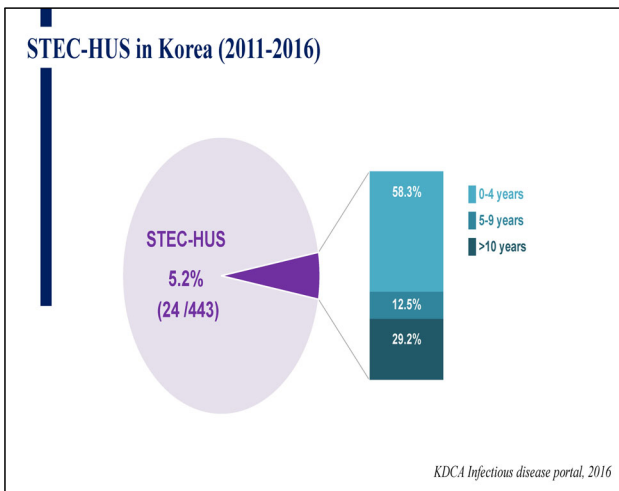
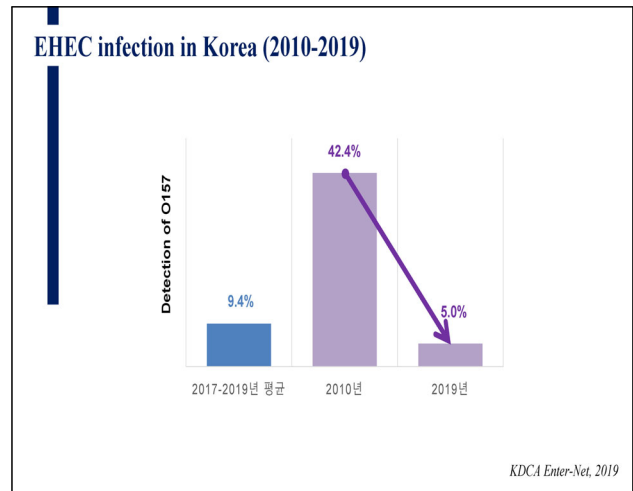
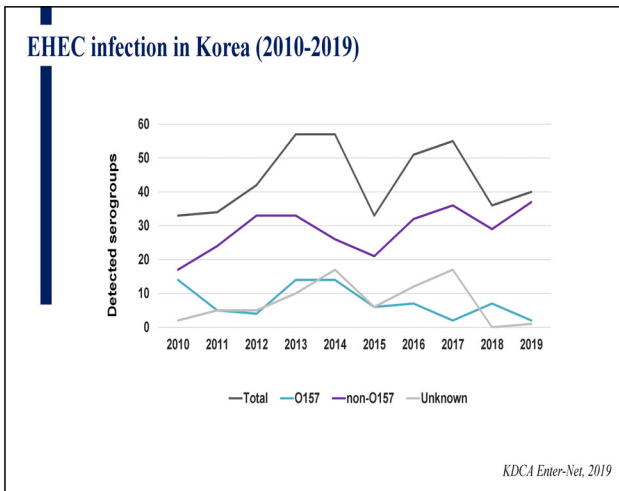
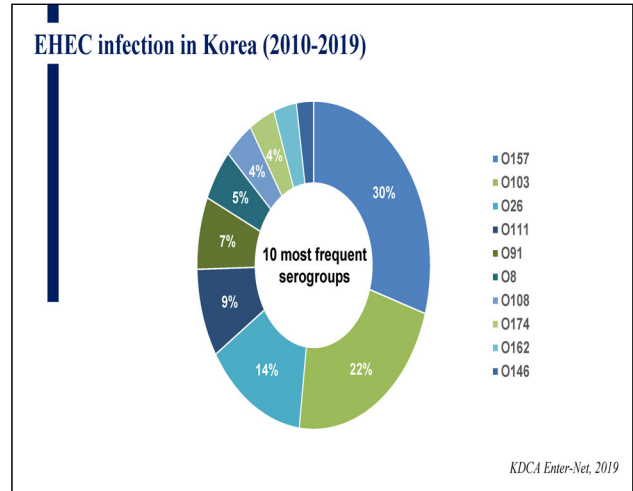
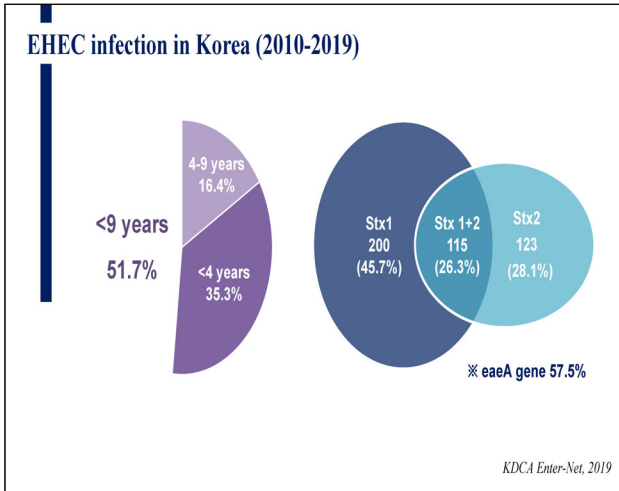


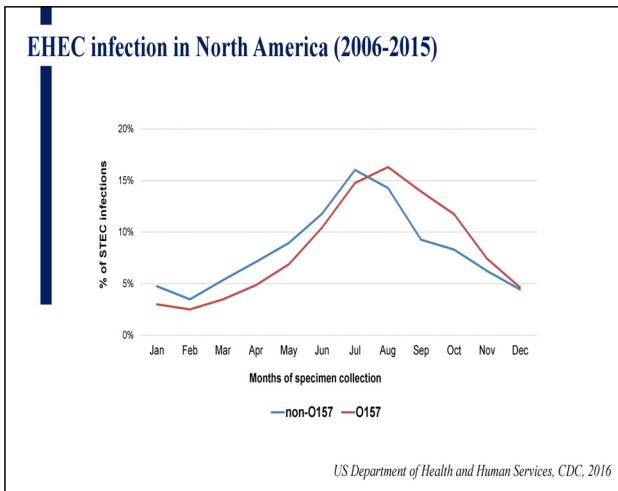
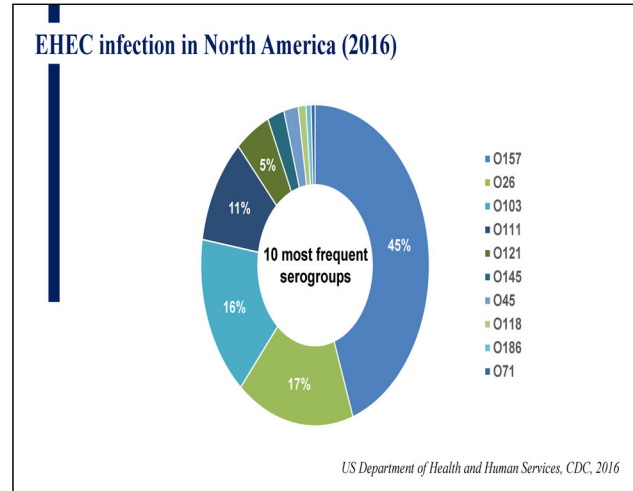
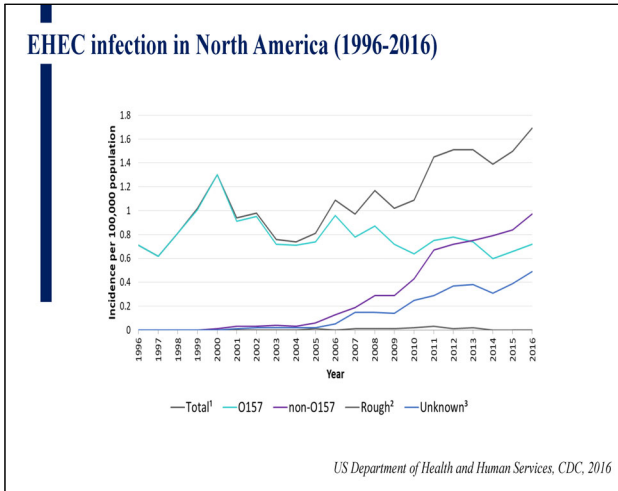
KDCA Infectious disease portal, 2020

### EHEC infection in Korea (2010-2019)



KDCA Enter-Net, 2019





- ### Summary
- Major achievement in understanding infection induced HUS
  - Disease-specific treatment remain elusive for STEC-HUS
  - From KDCA data,
    - 5.2% of EHEC infection developed HUS
    - 58.3% were under 4-years old
  - Clinical importance of non-O157 STEC is emerging

2020년 대한소아신장학회 추계학술대회 심포지엄

# 심포지움 I

BK nephropathy

안요한(서울의대)

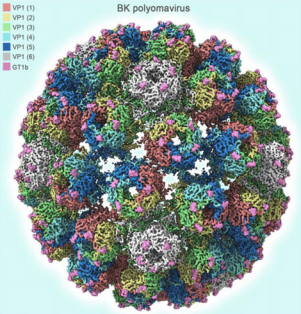


# BK Virus Nephropathy

안 요 한

서울대학교 어린이병원 소아청소년과

### BK Virus (BKV)



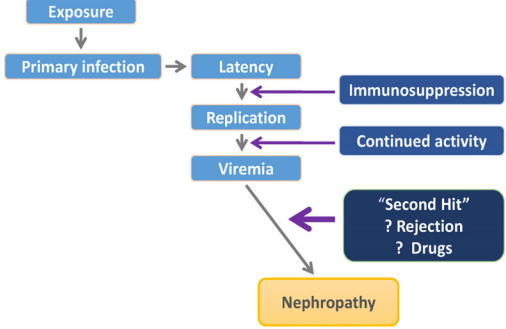
- Non-enveloped ds DNA virus
- Nephropathy and hemorrhagic cystitis in immunosuppressed host
- Limited treatment options

Hurdiss DL et al Cell 2017

### Type and Prevalence of BKV Infections in Kidney TPL

Bohol DL and Brnnan DC Clin J Am Soc Nephrol 2007

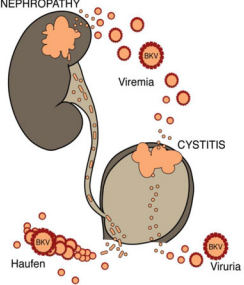
### From Primary Infection to Nephropathy



Slide from Hee Gyung Kang

### BKV Infection

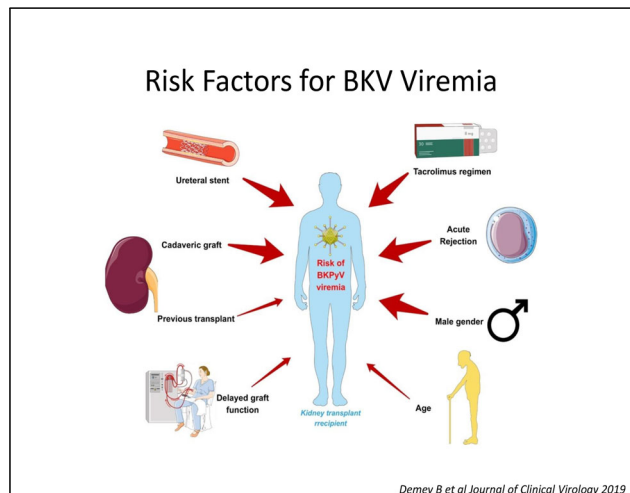
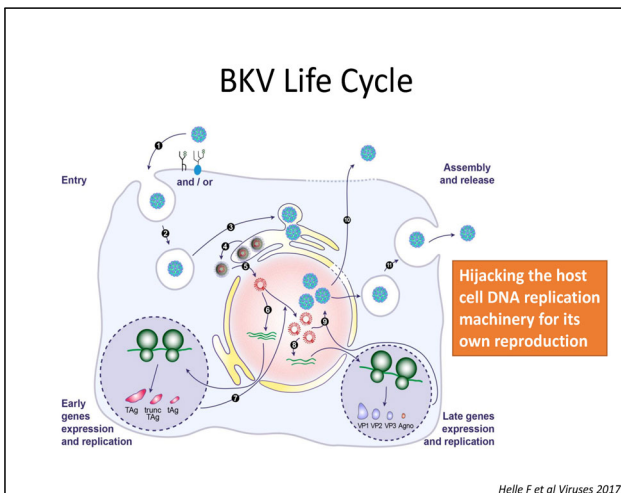
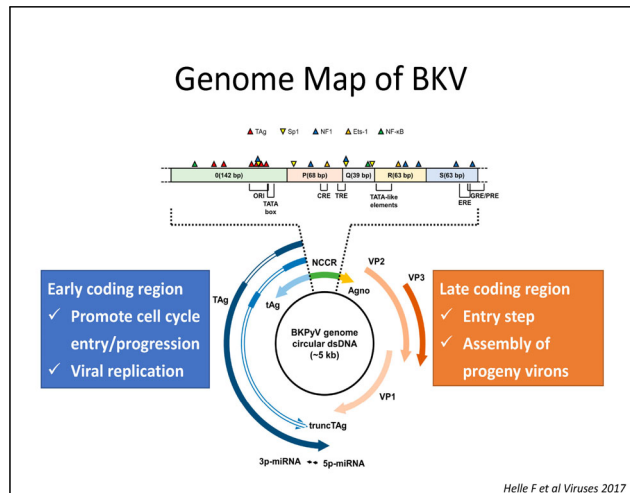
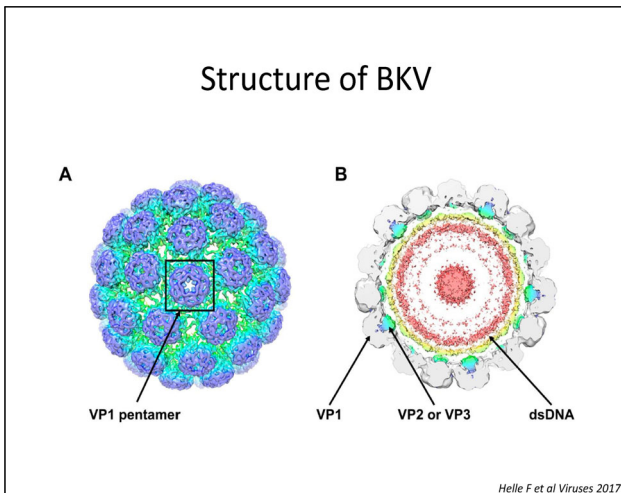
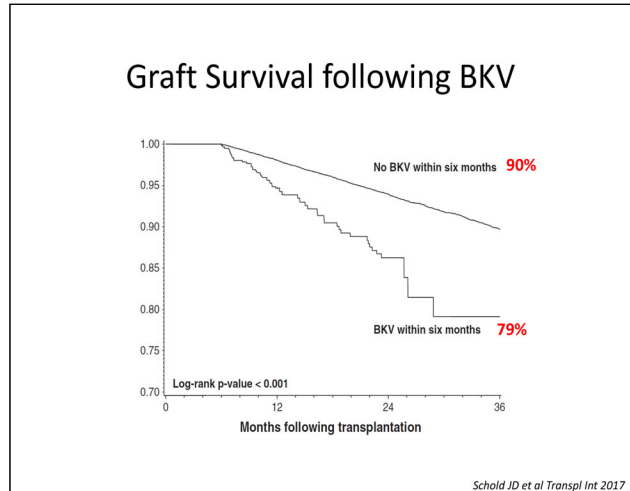
- Seroprevalence >80% in adults
- Primary infection (subclinical)
  - latency in uroepithelium & renal tubular epithelial cells
  - reactivates on immunosuppression
  - tubular cell lysis & viruria
  - (1/3) viremia
  - tubulointerstitial lesions & BKVN



Laskin BL et al Transplant 2016

### BKV Nephropathy (BKVN)

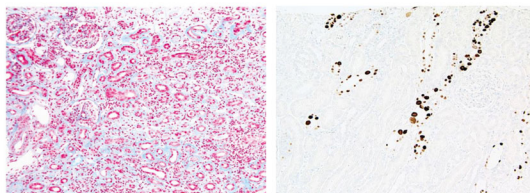
- A serious complication of kidney transplantation (TPL)
- 10-30% BK viremia, 2% BKV nephropathy
- m/c early after TPL when immunosuppression is at its peak
- Often asymptomatic





## Diagnosis of BKVN

- BKV >10,000 copies/mL ± elevated serum Cr
- Histology
  - Tubular atrophy, fibrosis, inflammatory lymphocytic infiltrate  
↔ Acute cellular rejection
  - Intranuclear BKV inclusion bodies, large T Ag (+)



Nickeleit V et al J Am Soc Nephrol 2018

## Noninvasive Tests for BKV

Test	Threshold value	PPV (%)	NPV(%)
Plasma BKV DNA PCR (copies/mL)	Presence to ≥10,000	50-85	100
Decoy cells (/cytospin)	Presence to ≥10	27-90	99-100
Urine BKV DNA PCR (copies/mL)	≥1 x 10 <sup>7</sup>	67	100
Urine BKV mRNA RT-PCR (copies/ng total RNA)	≥6.54 x 10 <sup>5</sup>	75	97

Bohol DL and Brnman DC Clin J Am Soc Nephrol 2007

## Screening for BKV

- Prospective screening in the urine or plasma
  - ✓ Identify early viral replication
  - ✓ Permit intervention
  - ✓ Prevent progression to nephropathy or allograft loss
- Plasma viral load
  - ✓ monthly until month 9, then every 3 months until 2 years posttransplant
  - ✓ when undergoing allograft biopsy for surveillance or for cause /indication to inform histopathology studies
  - ✓ unexplained allograft dysfunction

Sawinski D et al Clin J Am Soc Nephrol 2018

## Kidney Biopsy

- Indication
  - ✓ BKV viremia: viral load sustained >1,000 copies/mL or >10,000 copies/mL
  - ✓ risk of acute rejection and/or impaired baseline renal function: biopsy → reducing immunosuppression
  - ✓ no risk of acute rejection and baseline kidney function: reducing immunosuppression → biopsy ?
- Staging classifications
  - ✓ Greater fibrosis and inflammation: worse outcomes
  - ✓ Updated classification
- Biopsy provides valuable prognostic insights, especially serially, but biopsy-related risks must be considered.

## Histologic patterns of BKV Nephropathy

Pattern	Biopsy Findings	Outcome (ESRD)
A	Intranuclear viral inclusions Minimal inflammation tubular cell necrosis fibrosis	13%
B	Intranuclear viral inclusions Moderate to severe interstitial inflammation Tubular cell necrosis Minimal tubular atrophy and fibrosis	55%
C	Intranuclear viral inclusions Moderate to severe tubular atrophy and fibrosis	100%

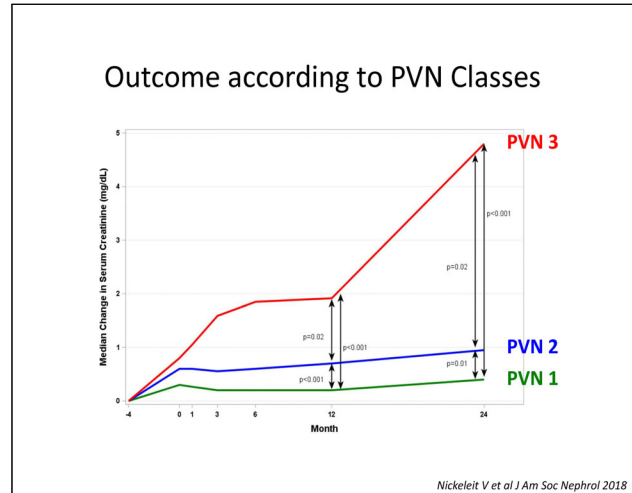
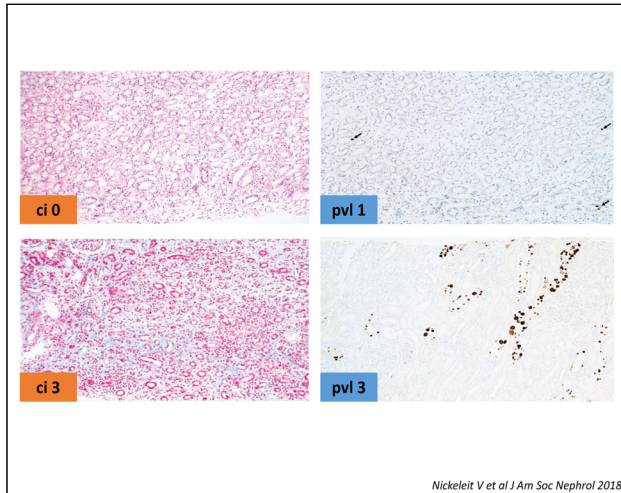
Drachenberg CB et al Am J Transplant 2004  
Bohol DL and Brnman DC Clin J Am Soc Nephrol 2007

## Banff Working Group Classification

Polyomavirus Replication/Load (pvl)	Banff Lesion Score ci (interstitial fibrosis)
pvl1 <1% positive tubules/ducts	ci0 up to 5% of cortical area
pvl2 1%– 10%	ci1 6 to 25% (mild)
pvl3 >10%	ci2 26 to 50% (moderate)
	ci3 >50% (severe)

Class 1		Class 2		Class 3	
pvl	Banff ci Score	pvl	Banff ci Score	pvl	Banff ci Score
1	0-1	1	2-3	–	–
–	–	2	0-3	–	–
–	–	3	0-1	3	2-3

Nickeleit V et al J Am Soc Nephrol 2018



### Treatment

- Reduction of immunosuppressive agents
- Antiviral agents
  - ✓ Cidofovir
  - ✓ Leflunomide
- Fluoroquinolone
- Intravenous immunoglobulin (IVIg)

### Immunosuppression Reduction

- CNI 25-50% → antimetabolite 50% → antimetabolite discontinue
- Antimetabolite 50% → CNI 25-50% → antimetabolite discontinue
- Tac <6 ng/mL, CsA <150 ng/mL
- From CNI to sirolimus

**Consideration**

- ✓ Immunologic risk
- ✓ Viral load
- ✓ Kidney dysfunction

Bohol DL and Brnnan DC Clin J Am Soc Nephrol 2007  
Sawinski D et al Clin J Am Soc Nephrol 2018

### Antiviral Agents: Cidofovir

- Antiviral spectrum: polyomaviruses, adenoviruses, herpesviruses, and poxviruses
- High concentration levels in renal tissue and urine, making it both **nephrotoxic**
- Low-dose cidofovir (0.25–1.0 mg/kg/dose every 2–4 wk) strategies in children
- Monitor serum Cr, WBC, eye symptoms and vision, plasma BKV q 2 weeks
  - ✓ Anterior uveitis was observed in 12-35% cases

### Leflunomide

- Disease-modifying antirheumatic drug (DMARD)
- **Pyrimidine synthesis inhibitor**, an immuno-modulatory drug, inhibiting an enzyme involved in de novo pyrimidine synthesis)
- Proven genuine antiproliferative activity & an anti-inflammatory effect
- S/E: liver damage (jaundice to hepatitis, 0.5%), myelosuppression with leukopenia, and/or hypoplastic anemia, and/or thrombocytopenia, infections, interstitial lung disease

### Systemic Review

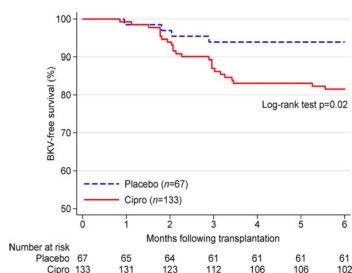
- 12 studies (n=267)
- Clearance of BKV viremia 33.3-92.3%
- Graft losses 27 (10.1%)
- Adverse events 34 (12.7%) \*hemolytic anemia, thrombotic microangiopathy
- Overall, the risk of bias in the studies was assessed as high and the quality of evidence was rated low.

Schneidewind L et al Transplant Rev 2020

### Others

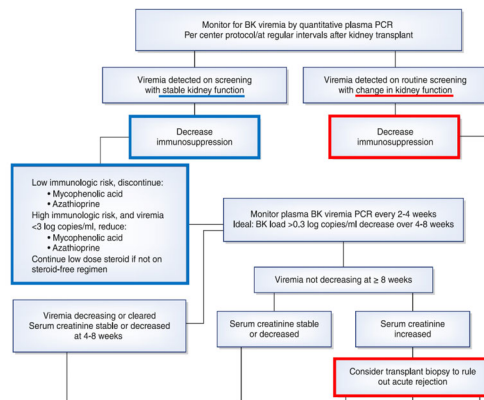
- **IVIg**
  - ✓ contain high titers of potent BKV neutralizing antibodies
  - ✓ 0.2 to 2.0 g/kg/dose
  - ✓ direct neutralizing activity & indirect immunomodulatory effects
- **Fluoroquinolones**
  - ✓ inhibit BKV replication
  - ✓ an effect on the helicase activity of virus encoded large T antigen

### Ciprofloxacin for BKV Prophylaxis in Kidney TPL

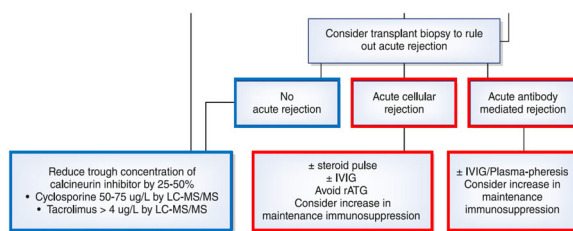


- RCT
- BK viremia ↑
- Fluoroquinolone-resistant gram-negative infections ↑

Patel SJ et al Am J Transplant 2019



Sawinski D et al Clin J Am Soc Nephrol 2018



Sawinski D et al Clin J Am Soc Nephrol 2018

### KDIGO Guideline

- We recommend not screening for BK virus infection in candidates (1C).
- We recommend not excluding patients for repeat transplantation if a previous graft was lost due to BK nephropathy (1C).

#### Rationale

- BK viremia or viruria pre-transplant affects graft outcomes?
- Limited data on graft nephrectomy and the risk of subsequent BKN

## Summary

- BK nephropathy, although uncommon, represents a threat to allograft survival.
- Prospective screening strategies exist, but we have not eradicated this disease.
- Judicious immunosuppression reduction with awareness of the accompanying risks remains the best therapeutic option.
- The BKV life cycle explains the absence of approved specific antiviral and the lack of effective treatment.

## 심포지움 II (협연연구)

한국 소아 만성 콩팥병 레지스트리 2020년도 연례 보고서      김지현(서울의대)

한국 요로감염의 내성균주 분포와 항생제 선택의 practice (후향적 다기관 연구)  
이지원(충남의대)

유전성 신질환 진단 과정 및 레지스트리 구축      조희연(성균관의대)



심포지움 II (협연연구)

# Pediatric CKD Registry in Korea

JI HYUN KIM

Seoul National University Children's Bundang Hospital  
 Pediatric CKD Cooperative Study Group  
 Korean Society of Pediatric Nephrology

**Point prevalent**

	대체요법전	혈액투석	복막투석	신이식	계
2012년말	13	18	38	179	233
2013년말	14	20	51	179	264
2014년말	14	20	53	190	277
2015년말	32	23	60	215	330
2016년말	45	24	67	223	359
2017년말	49	25	73	227	374
2018년말	50	34	88	234	402
2019년말	50	30	92	221	393

**Contents**

1. Korean Pediatric CKD Registry
2. Incidence and Prevalence
3. RRT (Renal Replacement Therapy) modalities
4. Etiology
5. Outcomes

**The Korean Pediatric CKD Registry**

January 2004 – present, 29 centers.

**Patients <20 years of age with CKD.**  
 (ESKD : undergoing kidney transplantation or dialysis(HD/PD).)

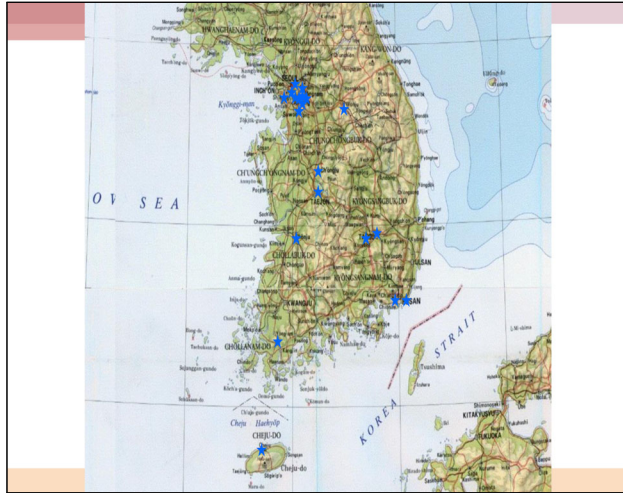
Established by the CRF Cooperative Study Group of KSPN.

Voluntary enrolment of all CKD stages by KSPN members.  
 (from Pre-end-stage CKD to Transplantation)

Updating the data at least every 1 year anonymization to comply with IRB & the law.

**Data Entered in Korean Pediatric CKD Registry**

1. Basic data: Name Initial, Gender, Birth date, Residence  
 Underlying disease
2. Common data: RRT mode: Pre-ES CKD, HD, PD, Transplantation  
 Growth indices: Weight, Height, Tanner stage  
 Termination: Transfer, Death
3. Data for Specific Modalities
  - 1) Pre-ES: BUN/creatinine, cystatin C
  - 2) PD: Adequacy, PET, PD related infection
  - 3) HD: Adequacy
  - 4) Transplantation: Immune suppressants, Rejection, Recurrence, Infection, Neoplasm



## 참여기관 (2020. 04. 기준)

<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ 가톨릭대학교 부천성모병원</li> <li>▶ 건국대학교병원</li> <li>▶ 경북대학교병원</li> <li>▶ 분당서울대학교병원</li> <li>▶ 분당차병원</li> <li>▶ 삼성서울병원</li> <li>▶ 서울대학교병원</li> <li>▶ 서울아산병원</li> <li>▶ 연세대 신촌세브란스병원</li> <li>▶ 연세대 원주세브란스기독병원</li> <li>▶ 연세대 강남세브란스병원</li> <li>▶ 양산부산대학교병원</li> <li>▶ 영남대학교병원</li> <li>▶ 인하대학교 의과대학부속병원</li> <li>▶ 전남대학교병원</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ 전북대학교병원</li> <li>▶ 제주대학교병원</li> <li>▶ 이화대부속목동병원</li> <li>▶ 아주대학교병원</li> <li>▶ 고려대학교 안산병원</li> <li>▶ 고려대학교 구로병원</li> <li>▶ 을지외과대학 부속병원</li> <li>▶ 인제대학교 일산백병원</li> <li>▶ 인제대학교 부산백병원</li> <li>▶ 인제대학교 상계백병원</li> <li>▶ 청주성모병원</li> <li>▶ 충북대학교병원</li> <li>▶ 중앙대학교병원</li> <li>▶ 순천향대학교 천안병원</li> </ul>
---	---

<http://www.pedckd.or.kr> 2004-2019 (이전 홈페이지)

환자등록/자료보내기  
 - 환자등록  
 - 진단등록  
 - 담당정보  
 - 주동원정보  
 - 진단정보  
 - 진단정보  
 - 진단정보  
 - 진단정보  
 - 진단정보

이 등록시스템은 대한소아신장학회 인성신장진단 협회원회가 다음과 같은 목적으로 운영하고 있습니다.

- 1. 담당 환자의 자료를 저장하고 필요할 때 쉽게 조회할 수 있도록 한다.
- 2. 진료에 필요한 검사 (생화학: Z score, eGFR, 투석 적정도, PCT 등) 기능을 제공한다.
- 3. 진료지침, 참고문헌, 참고 사이트, 관련 제령 규정 등 자료 제공한다.
- 4. 개별 병원과 전국 통계 자료를 제공한다.

이 등록시스템에는 등록에 동의한 환자의 개인 정보만 등록되며 등록한 환자의 개인 정보는 영장외적으로 제공할 수 없습니다.

**환자등록/자료보내기**    **우리병원통계**    **전국통계**  
**자료실**    **참고사이트**    **관련회사**

공지사항    문의답하기  
 nephrology@pedckd.or.kr    2019-02-08  
 소아신장학회 등록 안내 및 부속    2018-02-03

등록환자목록

대입역\_CKD-ID\_혈액투석\_백막투석\_선역서\_내과이상\_사망\_감염장단\_총 검색 환자 :

주병력	ID	성별	연령	병력번호	원인상관관	백막투석 시작	결산일자	비고
	20040089	E	여	20	***** Renal hypoplasia, dysplasia, oligonephronia	2012-11	2012-10-27	
	20140026	M	남	17	***** Etiology uncertain	2014-10	2016-07-21	uphone
	20040025	M	남	14	***** Renal hypoplasia, dysplasia, oligonephronia	2016-01	2015-09-07	
	20130054	W	남	17	***** Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS)	2013-08	2013-09-12	
	20090024	A	여	18	***** Glomerulonephritis of unknown histology	2016-01	2013-12-23	
	20040080	L	여	18	***** Membrano-proliferative GN, unspecified (MPGN, unspecified)	2016-05	2012-05-18	
	20040013	S	여	20	***** Lupus (SLE) nephritis	2014-04	2017-03-02	uphone

등록환자 목록

환자번호	성별	연령	병력번호	원인상관관	백막투석 시작	결산일자	비고
20040089	E	20	*****	Renal hypoplasia, dysplasia, oligonephronia	2012-11	2012-10-27	
20140026	M	17	*****	Etiology uncertain	2014-10	2016-07-21	uphone
20040025	M	14	*****	Renal hypoplasia, dysplasia, oligonephronia	2016-01	2015-09-07	
20130054	W	17	*****	Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS)	2013-08	2013-09-12	
20090024	A	18	*****	Glomerulonephritis of unknown histology	2016-01	2013-12-23	
20040080	L	18	*****	Membrano-proliferative GN, unspecified (MPGN, unspecified)	2016-05	2012-05-18	
20040013	S	20	*****	Lupus (SLE) nephritis	2014-04	2017-03-02	uphone

등록환자 목록

환자번호	성별	연령	병력번호	원인상관관	백막투석 시작	결산일자	비고
20040089	E	20	*****	Renal hypoplasia, dysplasia, oligonephronia	2012-11	2012-10-27	
20140026	M	17	*****	Etiology uncertain	2014-10	2016-07-21	uphone
20040025	M	14	*****	Renal hypoplasia, dysplasia, oligonephronia	2016-01	2015-09-07	
20130054	W	17	*****	Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS)	2013-08	2013-09-12	
20090024	A	18	*****	Glomerulonephritis of unknown histology	2016-01	2013-12-23	
20040080	L	18	*****	Membrano-proliferative GN, unspecified (MPGN, unspecified)	2016-05	2012-05-18	
20040013	S	20	*****	Lupus (SLE) nephritis	2014-04	2017-03-02	uphone

등록 후 최소한 연회 자료 입력 요망

전국병원동계

1. 1년 대체요법명 변경 등록환자 수

연도	대체요법명 변경	말기부위	복합부위	신이지	내과	사망	총계
등록환자수	398	42	129	365	228	79	1224

2. 2018년 대체요법명 변경 (수용환자-20세 미만) - 2018년(2018년5) 12월 31일차 기준

연령	대체요법명 변경					말기부위	복합부위	신이지	총계
	Stage 1	Stage 2	Stage 3	Stage 4	Stage 5				
남자	39	33	23	17	5	11	52	93	273
여자	17	16	12	11	0	7	25	71	160
총계	56	49	35	28	5	18	76	164	433

3. 2018년 대체요법명 변경 (수용환자-20세 미만) - 2018년(2018년5) 12월 31일차 기준

연령	대체요법명 변경					말기부위	복합부위	신이지	총계
	Stage 1	Stage 2	Stage 3	Stage 4	Stage 5				
<1세	0	0	2	2	0	0	1	0	5
1세	0	0	0	1	0	0	3	0	4
2세	0	2	2	0	0	0	3	0	7
3세	0	0	2	0	0	0	2	3	7
4세	0	3	1	0	0	3	9	1	11
5세	0	3	0	3	2	2	2	3	15
6세	2	3	1	1	1	2	3	3	12
7세	1	2	1	1	1	1	1	5	10
8세	2	5	1	2	1	1	1	0	21
9세	5	2	1	2	1	1	1	12	23
10세	7	3	1	1	1	1	1	9	22
11세	3	1	2	1	1	1	2	4	13
12세	1	2	1	3	1	1	5	10	23
13세	5	1	1	1	1	1	6	7	20
14세	6	5	1	1	1	1	5	20	37
15세 이상	24	22	16	11	1	9	41	79	203

4. 2018년 대체요법명 변경 현황 (수용환자-20세 미만) - 2018년(2018년5) 12월 31일차 기준

원인신질환	대체요법명 변경					말기부위	복합부위	신이지	총계
	Stage 1	Stage 2	Stage 3	Stage 4	Stage 5				
Primary glomerulopathy	6	0	2	0	0	4	20	45	77
Secondary GN/Vasculitis	4	2	1	0	0	0	6	4	17
Reflux/Pyelonephritis/Interstitial nephritis	10	6	4	3	0	3	7	9	42
Congenital/Hereditary/Cystic disease	5	0	10	10	3	5	26	55	122
Necrosis/Tumor	5	3	1	0	0	0	0	1	10
Complication of organ transplantation	0	0	0	0	0	2	1	1	4
Miscellaneous conditions	3	1	2	1	1	1	3	6	18
Etiology uncertain	3	2	0	2	0	0	12	23	42
기타	1	3	1	2	0	4	11	2	24
총계	37	25	21	18	4	19	86	146	356

5. 2018년 환자 상태/대체요법명 변경 (수용환자-20세 미만) - 2018년 1월 1일 ~ 2018년 12월 31일차 기준

연	환자 상태	대체요법명 변경						총계	
		말기부위	복합부위	신이지	사망	내과이송			
초상	진료중(신환)	0	0	0	0	0	0	1	0
	대체요법명 변경	0	194	9	11	1	0	2	208
	말기부위	0	0	15	1	1	1	1	17
	복합부위	0	0	1	71	0	0	0	72
	신이지	0	0	0	0	144	1	0	144
대	총계	0	194	19	83	146	2	4	442

### 연도별 신환 등록 현황

Year	Newly enrolled patients	Year	Newly enrolled patients
2004	182	2012	74
2005	306	2013	86
2006	46	2014	31
2007	63	2015	139
2008	45	2016	60
2009	39	2017	21
2010	91	2018	40
2011	127	2019	19

연도	병원명	환자 수
2018	서울대어린이병원	18
	서울아산병원	9
	부산대병원	7
	제주대병원	3
	삼성서울병원	1
	경북대병원	1
2019	서울대어린이병원	7
	삼성서울병원	6
	제주대병원	3
	서울아산병원	2
	성빈센트병원	1

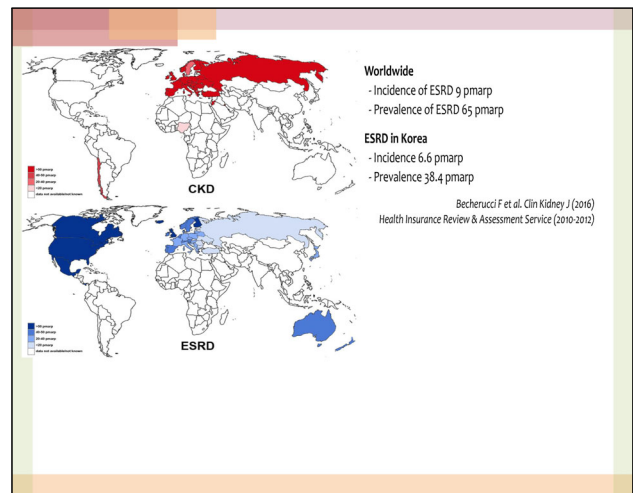
### 주소 이전

- ▶ 한국소아만성콩팥병등록 site가 기존 운영업체의 사정으로 주소를 이전하게 되었습니다.
- ▶ <http://pedckd.e-crf.co.kr/>
- ▶ 이전과 관련하여 해당 site가 아직은 원활하게 작동하지 않습니다만, 새로운 운영업체에서 다각도로 해결 방법을 모색하고 계시니 근일간 작동할 것으로 생각됩니다.
- ▶ ID/PW는 모두 이전과 같습니다.

### Incidence and Prevalence

[References]

- Number of patients : Korean Pediatric CKD Registry
- Population with <20 years of age: National Health Insurance Service



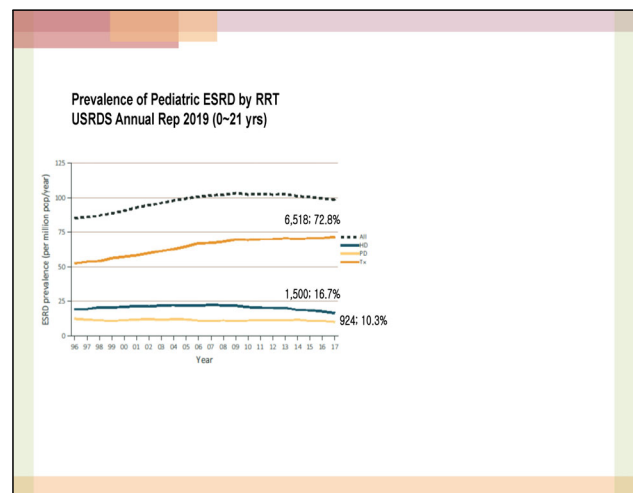
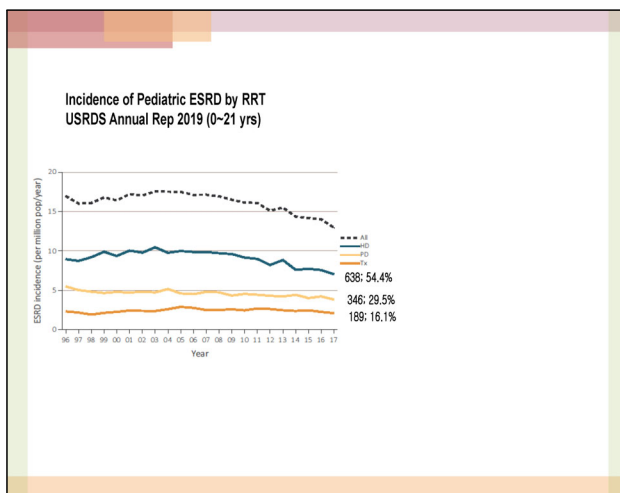
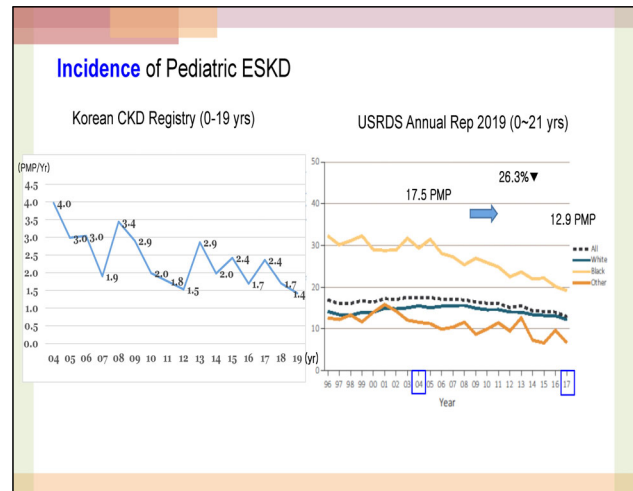
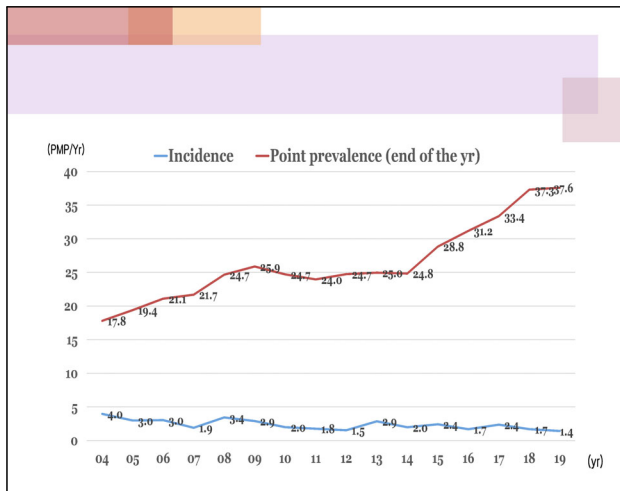


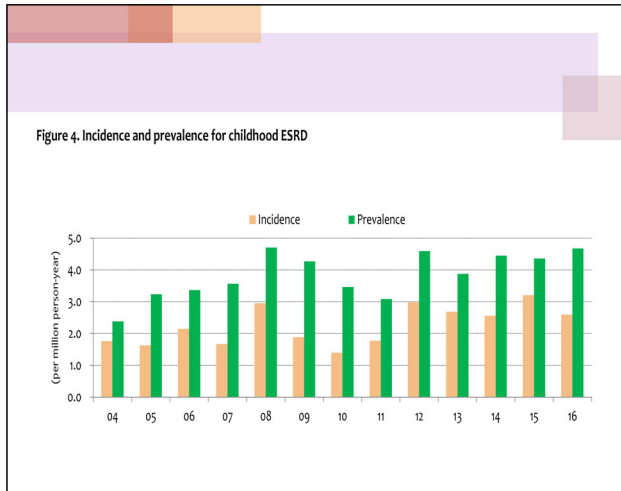
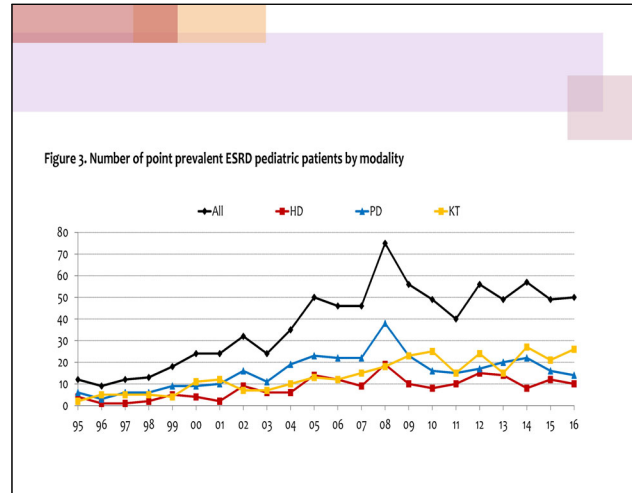
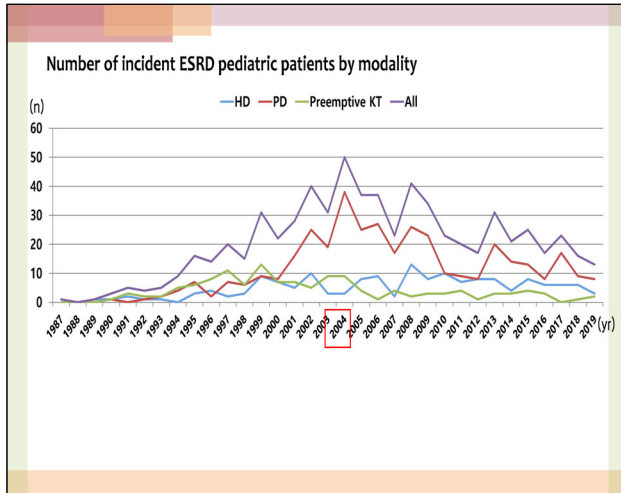
**(2019) Enrolled patients; baseline characteristics**

	Total (n=393)
Sex, M:F	242:151
Age at CKD diagnosis, years	6.2 ± 5.0
ESKD age, years	8.7 ± 5.4
Primary renal disease	
Glomerulopathy	151 (38.4)
CAKUT	88 (22.4)
Cystic kidney disease	32 (8.1)
Other non-glomerulopathy	122 (31.0)
FU duration after ESRD	8.5 ± 5.6

Values are expressed as numbers (%) or mean ± standard deviation.

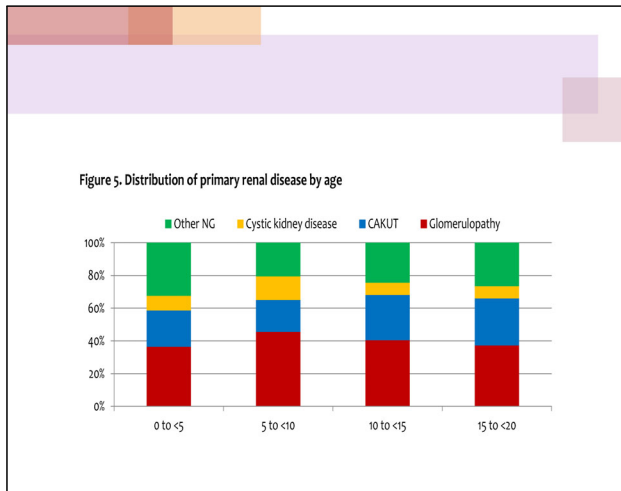
## Incidence





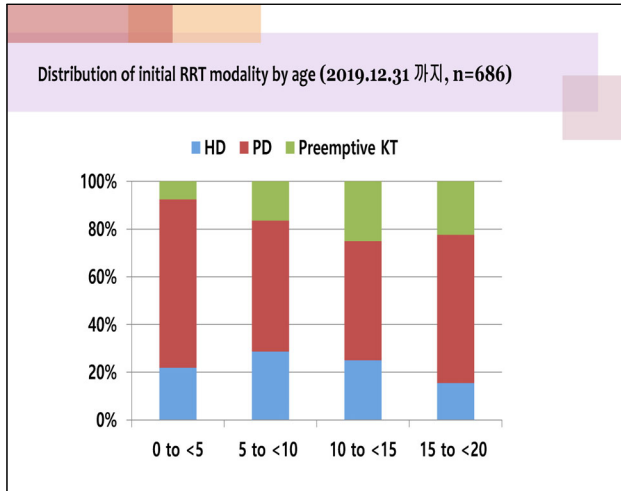
**(2019) Primary renal disease by sex and age of enrolled patients (해아환)**

	Glomerulopathy (n=176)	CAKUT (n=106)	Cystic kidney disease (n=42)	Other NG (n=109)	P value
<b>Sex</b>					
Male	94 (34.6)	83 (30.5)	28 (10.3)	67 (24.6)	<0.001
Female	82 (50.9)	23 (14.3)	14 (8.7)	42 (26.1)	
<b>Age, years</b>					
0 to <5	33 (36.7)	20 (22.2)	8 (8.9)	29 (32.2)	0.300
5 to <10	54 (45.7)	23 (19.5)	17 (14.4)	24 (20.3)	
10 to <15	59 (40.7)	40 (27.6)	11 (7.6)	35 (24.1)	
15 to <20	30 (37.5)	23 (28.8)	6 (7.5)	21 (26.3)	



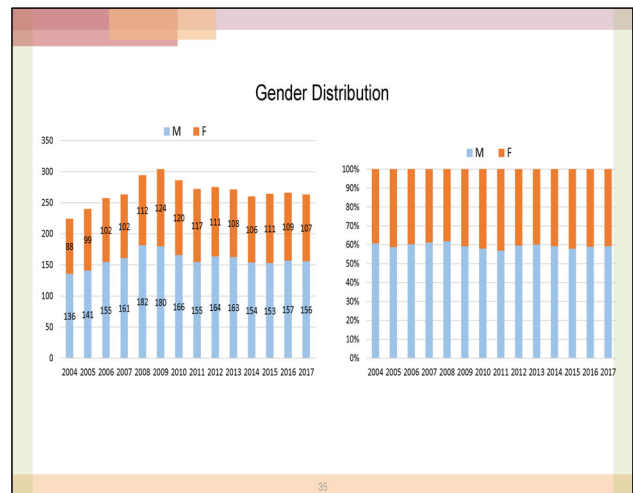
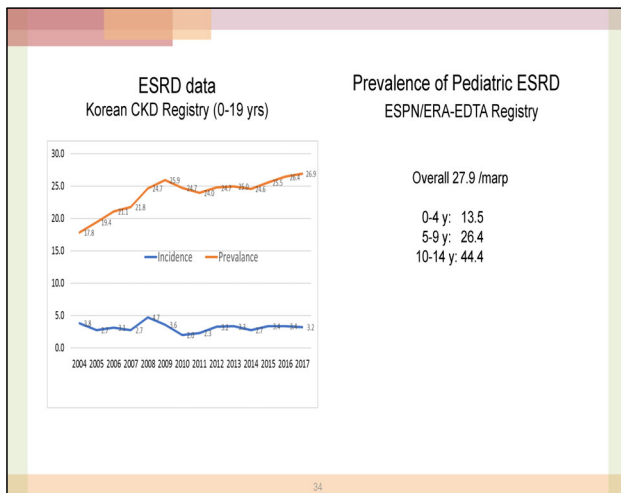
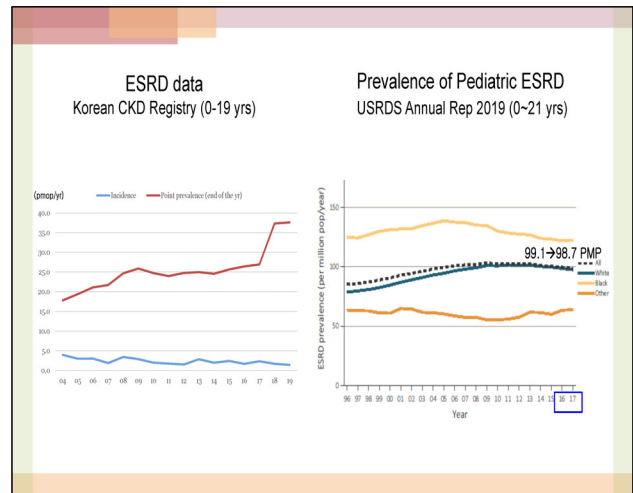
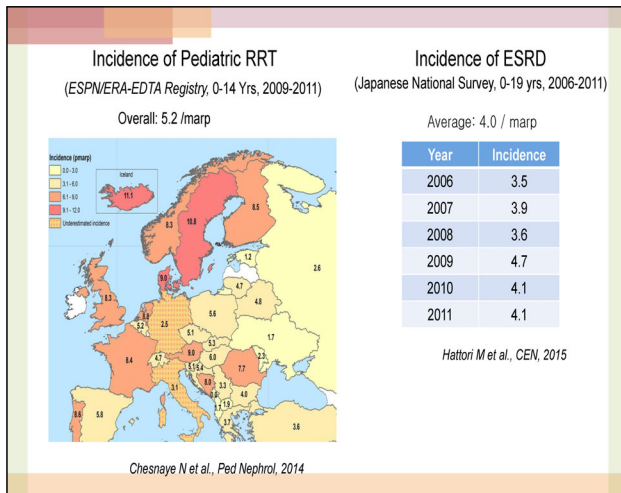
**Initial RRT modality by demographic characteristics (2019.12.31 까지, n=686)**

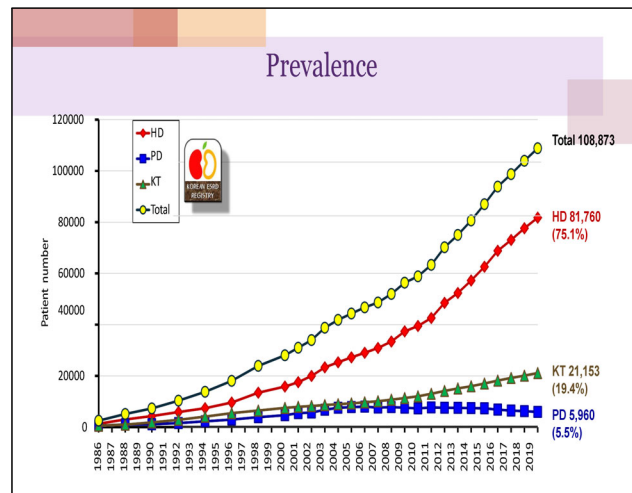
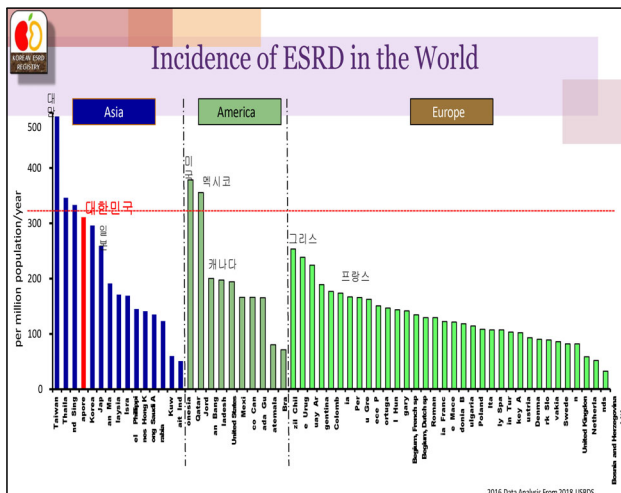
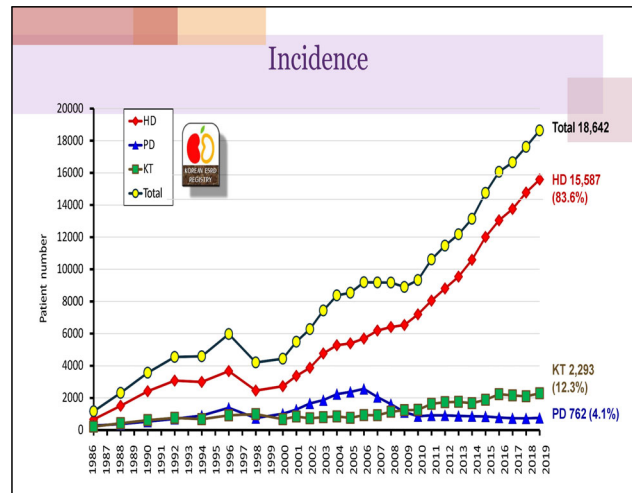
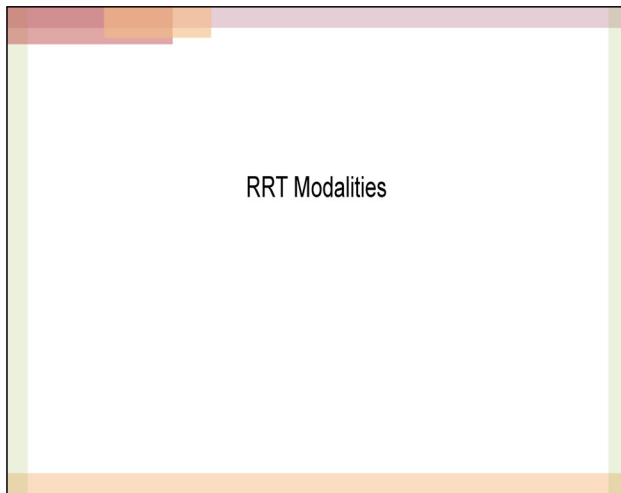
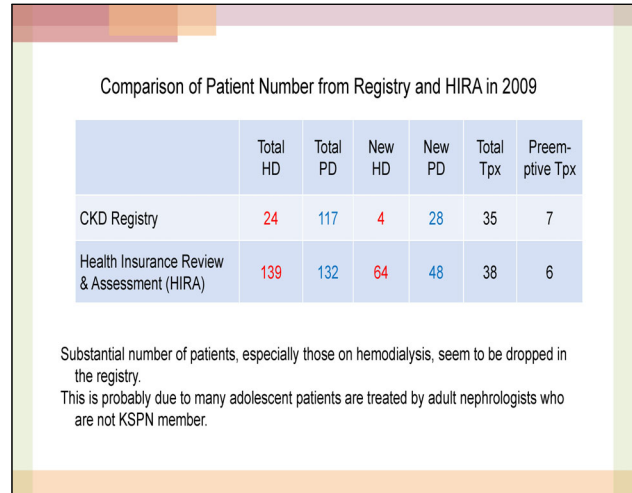
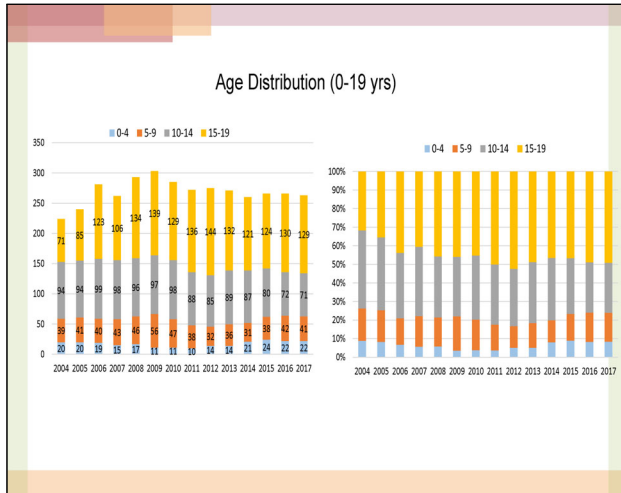
	Total	HD (n=164)	PD (n=390)	KT (n=133)	P value
<b>Sex</b>					
Male	403	96 (23.8)	221 (54.8)	85 (21.1)	0.196
Female	283	68 (24.0)	167 (59.0)	48 (17.0)	
<b>Age, years</b>					
0 to <5	146	32 (21.9)	103 (70.5)	11 (7.5)	<0.001
5 to <10	171	49 (28.7)	94 (55.0)	28 (16.4)	
10 to <15	244	61 (25.0)	122 (50.0)	61 (25.0)	
15 to <20	103	16 (15.5)	64 (62.1)	23 (22.3)	
<b>Primary renal disease</b>					
Glomerulopathy	307	73 (23.8)	175 (57.0)	59 (19.2)	0.002
CAKUT	113	15 (13.3)	65 (57.5)	33 (29.2)	
Cystic kidney disease	44	15 (34.1)	26 (59.1)	3 (6.8)	
Other non-glomerulopathy	220	61 (27.7)	122 (55.5)	37 (16.8)	

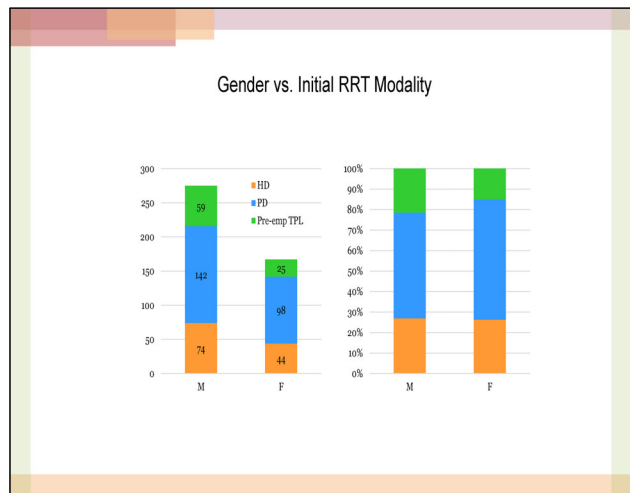
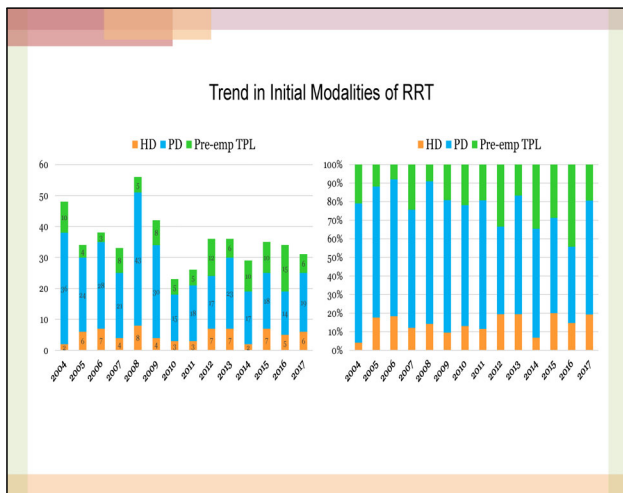
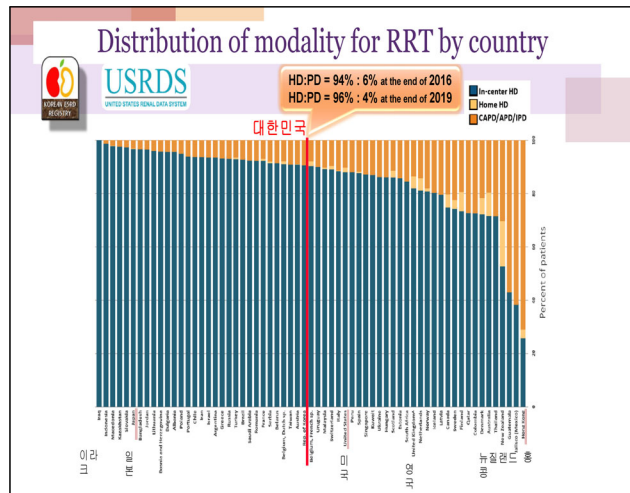
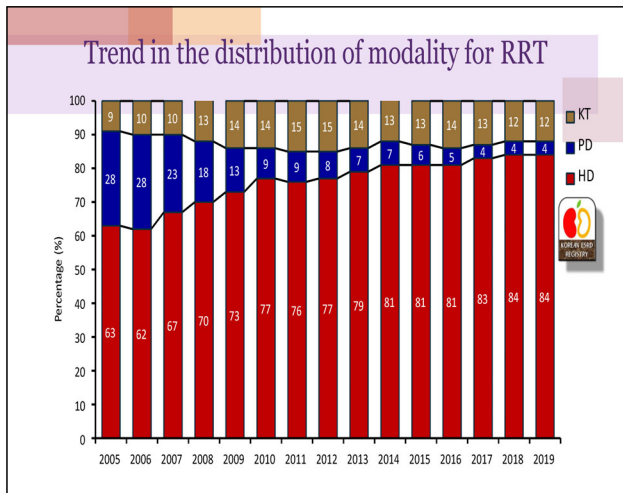
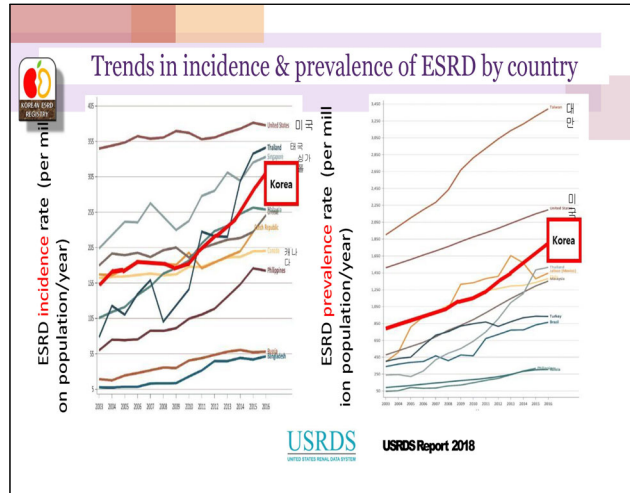
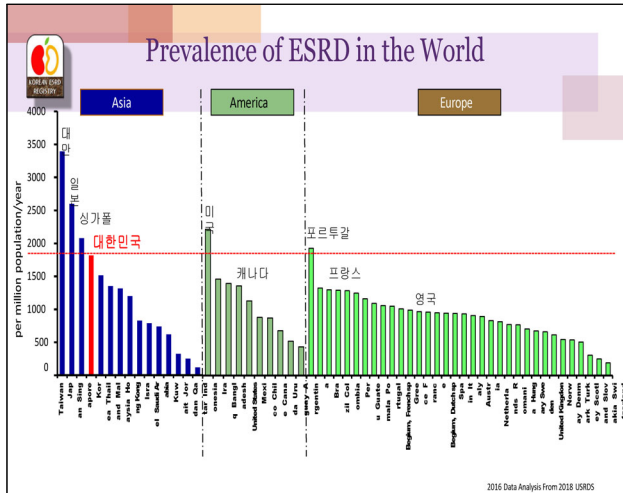


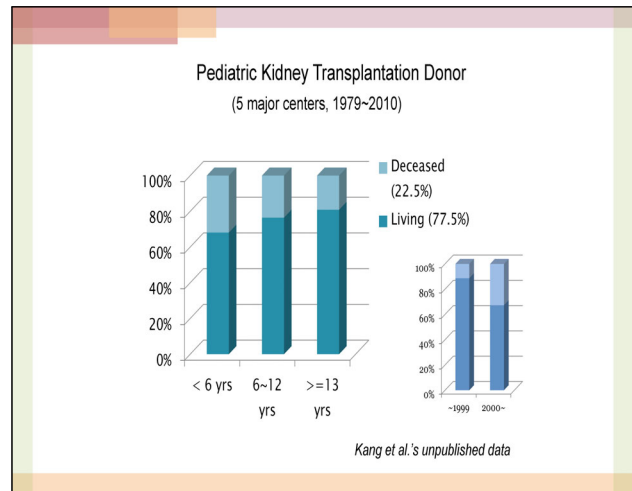
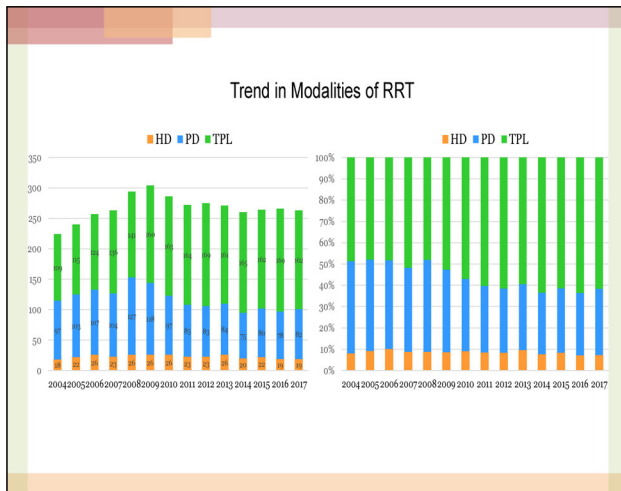
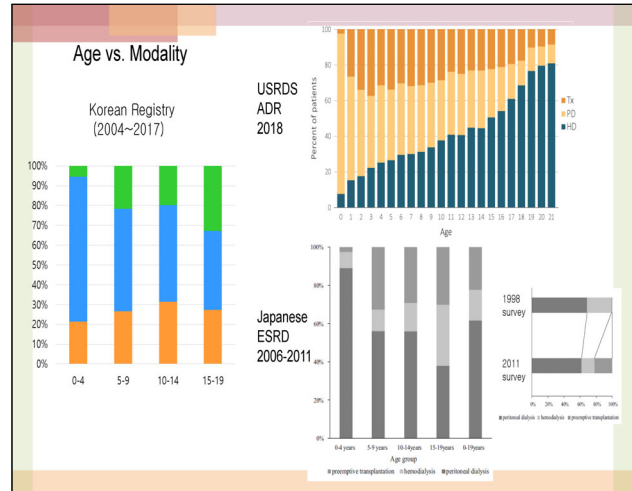
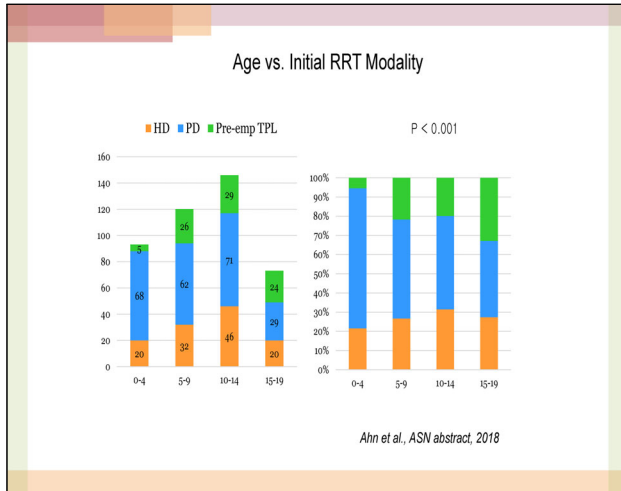
**Abbreviations**

- CKD, chronic kidney disease; ESRD, end stage renal disease; HD, hemodialysis; PD, peritoneal dialysis; KT, kidney transplantation; FU, follow up; RRT, renal replacement therapy; CAKUT, congenital anomalies of kidney and urinary tract; other NG, other non-glomerulopathy



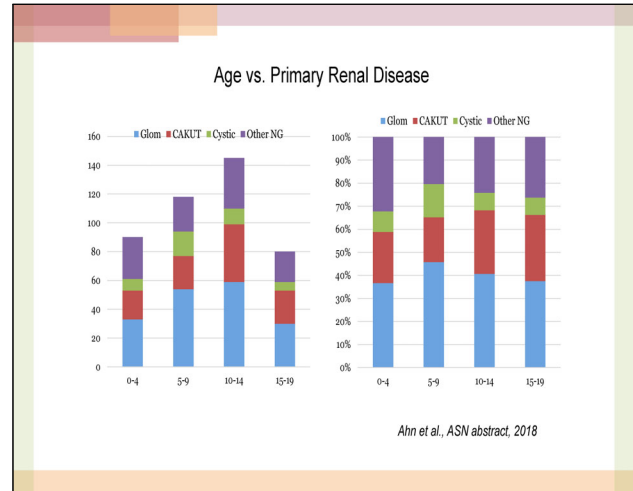
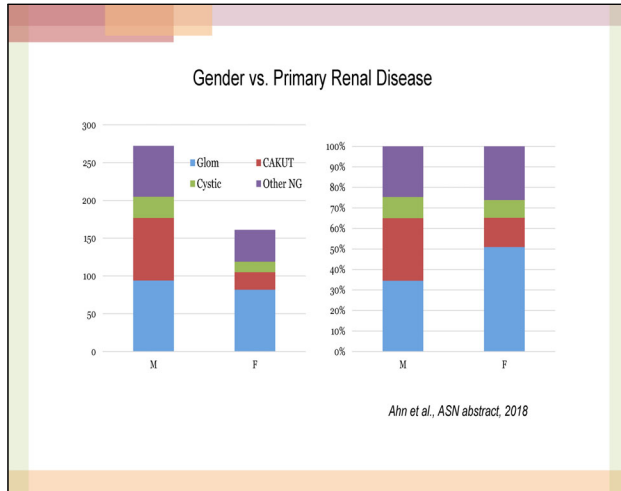






### Primary Renal Diseases

- ### Primary Renal Diseases
1. Glomerulopathies: Primary/Secondary glomerulopathies  
Hereditary glomerulopathies (Alport syn, congenital NS)
  2. CAKUT
  3. Cystic diseases: Medullary cystic disease, PKDs
  4. Other non-glom. dis. Renovascular diseases  
Ischemic nephropathy  
Drug/radiation-induced nephropathies  
Interstitial nephritis  
Complications of transplantation  
Acquired uropathies  
Trauma  
Tumors



- ### Summary
1. In Korea, incidence of pediatric ESRD seems stable, while the prevalence still tends to increase.
  2. Boys have more CAKUT while girls have more glomerulopathies as their primary renal disease.
  3. Discrepancy in age-distribution of primary renal disease needs further investigation.
  4. Survival on dialysis is significantly higher in children than adults, but the patients of less than 2 years of age have higher risk.
  6. In order to produce better statistical data, it is necessary to include the pediatric patients' data in KSN's adult registry.

- ### CONCLUSION
- ▶ The number of pediatric patients with ESRD have steadily increased.
  - ▶ Glomerulopathy was a main cause of ESRD in all age groups.
  - ▶ CAKUT causing ESRD was more prevalent in boys.
  - ▶ Peritoneal dialysis was a preferred method of renal replacement therapy for children in Korea.
  - ▶ Pre-emptive transplantation increased with age.

- ### 향후 발전 방향 Future of KSPN Registry
- ▶ 등록률 향상 및 등록내용 내실화
  - ▶ 자율등록 → 수가 청구와 연결 고려
  - ▶ 등록자료 운영 및 분석 전문 요원
  - ▶ 등록자료 연구 활성화

- ▶ 등록률을 올리기 위한 방법
- ▶ 복막염, 항생제, 면역억제제 등 제외

## 심포지움 II (협연연구)

## 한국 소아 발열성 요로감염에 대한 다기관 연구: 지역별 ESBL 양성 균주의 출현 양상과 항생제 선택

이 지 원

충남의대

대표적인 소아기 발열성 질환인 요로감염은 최근 내성 균주로 인한 감염이 증가하는 추세이나, 이에 대한 국내 치료 지침은 정해진 바가 없다. 문헌에 따르면, 이러한 내성균에 의한 요로감염은 큰 폭으로 증가하고 있는데 이에 대한 소아와 성인을 합친 통계는 지역별 차이를 보여, 북미에서 7.4%, 유럽에서 18.8%, 서남아시아에서 27.7%, 인도에서는 60%에 달한다. 그중 24개월 미만의 소아 요로감염에서 ESBL 양성 균주에 의한 감염은 10-40% 를 차지하는 것으로 보고되고 있다. 이 같은 증가 추세는 항생제의 오남용에 의한 것으로 생각되고 있다. 이처럼 발열성 요로감염에서 ‘내성균’ 으로 간주되는 ESBL 양성균이 배양될 경우에는 그에 감수성이 있는 carbapenem 계열의 약을 변경하여 10-14일간 치료하는 것이 원칙이나, 경구 체제가 없어 장기간 입원을 유지한 채 항생제 정주요법으로 치료해야하는 부담이 있다. 그러나 환자의 임상상에 호전이 있다면 기존의 경험적 항생제를 유지하는 것과 감수성이 있는 항생제로 변경하는 것과 유의한 경과 차이가 없다는 보고들이 발표된 바 있다. 한편, 프랑스의 다기관 연구에서는 (Médecine et maladies infectieuses, 2018) clinical vignette 을 제시하고 각 지역병원 별 소아과 전문의들에게 이러한 ESBL(+) 요로감염 상황이라면 어떤 약을 처방하겠는가에 대한 questionnaire 를 보내서 그 답의 분포를 실제 진료하였던 환자들과 비교하여 아래와 같이 보고하였는데, 결과는 많은 전문가들이 이론적으로 알고 있는 것보다 실제 임상에서 과도하게 강한 항생제를 사용한다는 것이었다.

본 연구에서는 국내 각 지역 별로 ESBL 양성 균주로 인한 요로감염에 대하여, 각 지역 기관 별 항생제 선택 및 치료방침에 대해 분석하여 통일된 가이드라인을 제시해보고자 한다.

### References

1. Lagree M, Bontemps S, Dessein R, Angoulvant F, Madhi F, Martinot A, Cohen R, Dubos F (2018) Extended-spectrum beta-lactamase-producing Enterobacteriaceae, national study of antimicrobial treatment for pediatric urinary tract infection. *Medecine et maladies infectieuses* 48:193-201.
2. Kizilca O, Siraneci R, Yilmaz A, Hatipoglu N, Ozturk E, Kiyak A, Ozkok D (2012) Risk factors for community-acquired urinary tract infection caused by ESBL-producing bacteria in children. *Pediatrics international : official*



- journal of the Japan Pediatric Society 54:858-862.
3. Hyun HS, Kim JH, Cho MH, Park E, Ha IS, Cheong HI, Kang HG (2019) Low relapse rate of urinary tract infections from extended-spectrum beta-lactamase-producing bacteria in young children. *Pediatric nephrology* (Berlin, Germany).
  4. Fatima S, Muhammad IN, Usman S, Jamil S, Khan MN, Khan SI (2018) Incidence of multidrug resistance and extended-spectrum beta-lactamase expression in community-acquired urinary tract infection among different age groups of patients. *Indian journal of pharmacology* 50:69-74.
  5. Lee B, Kang SY, Kang HM, Yang NR, Kang HG, Ha IS, Cheong HI, Lee HJ, Choi EH (2013) Outcome of Antimicrobial Therapy of Pediatric Urinary Tract Infections Caused by Extended-Spectrum beta-Lactamase-Producing Enterobacteriaceae. *Infection & chemotherapy* 45:415-421.
  6. Madhi F, Jung C, Timsit S, Levy C, Biscardi S, Lorrot M, Grimprel E, Hees L, Craiu I, Galeme A, Dubos F, Cixous E, Hentgen V, Bechet S, Urinary-tract Infection due to Extended-Spectrum Beta-lactamase-producing Enterobacteriaceae in Children G, Bonacorsi S, Cohen R (2018) Febrile urinary-tract infection due to extended-spectrum beta-lactamase-producing Enterobacteriaceae in children: A French prospective multicenter study. *PloS one* 13:e0190910.
  7. Uyar Aksu N, Ekinçi Z, Dundar D, Baydemir C (2017) Childhood urinary tract infection caused by extended-spectrum beta-lactamase-producing bacteria: Risk factors and empiric therapy. *Pediatrics international : official journal of the Japan Pediatric Society* 59:176-180.

## Hereditary renal disease

Heeyeon Cho

Department of Pediatrics, Samsung Medical Center,  
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, South Korea

Hereditary renal disease occurs in about 1 per 1,500-2,500 people. Based on end-stage renal disease (ESRD) patients, about 10-12% of adults and about 20-30% of children have the hereditary renal diseases. Hereditary renal disease can be roughly divided into glomerular disease, tubulo-interstitial disease and polycystic kidney disease. Dramatic advances in DNA technology could define the genetic basis of more than 200 rare kidney diseases. Hereditary renal disease could occur by mutations in genes coding for a wide range of proteins such as receptors, channels and transporters, enzymes, transcription factors, and structural components that might also have a role in extrarenal organs (bone, eye, brain, skin). Due to the development of the DNA technology, it is possible to improve our understanding of pathogenesis, to provide new tools for genetic counseling, and to raise prenatal diagnosis and pre-symptomatic testing in late-onset inherited disorders.

For diagnosis, it is necessary to go through the following process; prenatal diagnosis, full clinical assessment, assessment of renal function, imaging of the urinary tract, renal biopsy, genome testing, and full evaluation for associated defects. DNA sequencing has continued to evolve. 1<sup>ST</sup> generation method was Sanger sequencing which based on the selective incorporation of chain-terminating dideoxynucleotides by DNA polymerase during in vitro DNA replication. More recently, higher volume Sanger sequencing has been replaced by "Next-Generation" sequencing (NGS) methods, especially for large-scale, automated genome analyses. NGS means the massive parallel sequencing that analyzes genes by configuring tens to hundreds of genes into one panel at a time. Among NGS, whole exome sequencing (WES) offers the opportunity to detect dozens of additional genes at a rather low cost. However, the Sanger method remains in wide use, for smaller-scale projects, and for validation of NGS results. In a group of patients suspected to have genetic diseases, the diagnostic rate of WES has been found to range from 30% to 40%. WES are time-consuming and labor-intensive to match large numbers of candidate variants with various clinical symptoms in each subject analyzed. Many variants remain variants of uncertain significance. Therefore, the bioinformatic tools

which prioritize genetic variants in each patients and ranked them according to the biological function of each gene have been developed and tried. These tools could improve the speed and rate of diagnosis of a variety of genetic diseases.

Hereditary renal diseases differ by ethnicity, and data from Koreans are lacking. With the development of such genetic diagnostic technology, establishing a Korean hereditary renal disease registry will be of great help in understanding the pathogenesis, development of treatment, and predicting the disease prognosis in the future.

2020년 대한소아신장학회 추계학술대회

# 제27차 대한소아신장학회 정기총회



## 제27차 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) 교육수련이사
  - 4) 세부전문의이사
  - 5) 간행이사
  - 6) 협연이사
  - 7) 보험법제이사
  - 8) 정보이사
6. 시상
  - 1) 김영기 우수논문상
  - 2) 2021년 대한소아신장학회 연구비
7. 기타보고 및 토의
8. 차기 임원 인준
9. 김기혁 이사장 이임사
10. 신임 하태선 이사장 인사말

## 1. 전 회의록 보고

1) 제26차 정기총회

일시: 2019년 10월 25일 금요일

장소: 워커히호텔 그랜드4(제9회의실)

2) 김영기 우수 논문상 1편

3) 2020년 대한소아신장학회 연구비 수여 (총 1편)

4) 차기 이사장: 하태선 교수 선출

## 2. 결산보고 (총무이사)

## 1) 2020년 대한소아신장학회 결산보고

구분	금액
수입계 총 합	77,395,585
지출계 총 합	81,004,376
수입 - 지출	(3,608,791)

구분	금액
이월금 총액 [2019. 10.25]	258,097,935
당기 순이익 [2019. 10.15 ~ 2020 10.15]	(3,608,791)
종근당 학술상(연구비) 1년 누락	(10,000,000)
차기 이월금 총액 [2020. 10. 15]	244,489,144

통장 현황 [2020. 10. 15 기준]	금액
경상비 통장	238,862,983
간행 통장	5,626,161
합계	244,489,144

## 2) 수입, 지출 상세 내역

2019년 추계학술대회		수입
구분		금액
부스전시 및 광고: 7 부스, 표 4, 5 내지 광고		23,760,000
등록비(전문의 37명)		1,890,000
등록비(전공의 53명)		1,060,000
연회비 납부(19명)		1,140,000
합계		27,850,000

2019년 추계학술대회		지출
구분		금액
다운 제작물 및 행사대행		8,019,000
호텔 점심, 커피, 간선 비용		5,858,700
저녁식사		1,859,000
좌장비/각 20만원/9명		1,800,000
연자비/각 30만원/7명		2,100,000
우수논문상 상금		500,000
합계		20,136,700
수입 - 지출		7,713,300

2020년 한,중,일 초록발표회	수입
초록집 광고: 표 2, 3, 2 내지	4,290,000
<b>합계</b>	<b>4,290,000</b>

2020년 한,중,일 초록발표회	지출
초록집 제작	1,320,000
다과비	73,300
저녁식사	688,000
대관료	360,500
<b>합계</b>	<b>2,441,800</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>1,848,200</b>

2020 CRRT 워크샵	수입
초록집 표지 광고: 표 2, 3	2,750,000
사노피: 표 4 / 220만원 입금 예정	0
등록비(간호사 및 기타 16명)	160,000
등록비(전공의 20명)	200,000
등록비(전문의 비회원 39명)	780,000
등록비(전문의 회원 27명)	540,000
연회비 납부(20명)	1,200,000
<b>합계</b>	<b>5,630,000</b>

2020 CRRT 워크샵	지출
다운 제작물 및 행사대행	4,114,000
좌장비/2명/각 20만원	400,000
연자비/6명/각 30만원	1,800,000
소아청소년과학회 전체회원 메일 발송	275,000
<b>합계</b>	<b>6,589,000</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>(959,000)</b>

학회 홈페이지	수입
한독(1년)/20년~21년	11,000,000
아스텔라스(1년)/20년~21년	11,000,000
<b>합계</b>	<b>22,000,000</b>

학회 홈페이지	지출
월 관리 운영비 (2019년 6월~12월)	660,000
월 관리 운영비 (2020년 1월~12월)	1,320,000
콩팥지킴이 2020년 운영비	550,000
도메인 연장(5년)	110,000
<b>합계</b>	<b>2,640,000</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>19,360,000</b>

분과전문의 자격 시험	수입
지원자 없음	0
<b>합계</b>	<b>0</b>

분과전문의 자격 시험	지출
지원자 없음	0
<b>합계</b>	<b>0</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>0</b>



분과전문의 자격증 갱신	수입
4명 심사비 (1인 당 7만원)	280,000
<b>합계</b>	<b>280,000</b>

분과전문의 자격증 갱신	지출
총 4명 갱신료 (대한소아청소년과학회)	200,000
2020년 관리운영비(대한소아청소년과학회)	1,000,000
<b>합계</b>	<b>1,200,000</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>(920,000)</b>

2020년 연구비	수입
종근당[21년 연구비 1000만원 입금 예정]	0
<b>합계</b>	<b>0</b>

2020년 연구비	지출
충남대학교병원 이지원(500만원 지출예정)	0
<b>합계</b>	<b>0</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>0</b>

2020년 월요세미나	수입
<b>합계</b>	<b>0</b>

2020년 월요세미나	지출
강의료: 각 30만원 17명	5,100,000
저녁식사 비용	330,000
<b>합계</b>	<b>5,430,000</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>(5,430,000)</b>

간행 정리	수입
2019년 학회지 10월호	
내지광고 2	1,540,000
<b>합계</b>	<b>1,540,000</b>

간행 정리	지출
2019년 학회지 10월호	
광문출판사	1,631,920
M2 CKD 23권 2호 XML 구축비용	660,000
심사비 25명	1,300,000
<b>합계</b>	<b>3,591,920</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>(2,051,920)</b>

2020년 학회지 4월호	수입
내지광고 2	1,540,000
<b>합계</b>	<b>1,540,000</b>

2020년 학회지 4월호	지출
광문출판사	1,400,900
M2 CKD 24권 1호 XML 구축비용	495,000
<b>합계</b>	<b>1,895,900</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>(355,900)</b>

메뉴얼북	수입
판매수익금 1 분기	840,000
판매수익금 2 분기	2,250,000
판매수익금 3 분기	1,995,000
합계	5,085,000

메뉴얼북	지출
우편 발송비	102,000
대한소아청소년과학회 회원 홍보발송	275,000
제작비	7,130,500
합계	7,507,500
수입 - 지출	(2,422,500)

간행 기타 운영비	수입
합계	0

간행 기타 운영비	지출
M2 2020 년 투고시스템 유지보수료	1,980,000
2019 년 M2 하반기 운영 미수금	660,000
19 년 2 차 레코드 처리비	36,000
과편협 연회비 납부	300,000
회의비	180,000
합계	3,156,000
수입 - 지출	(3,156,000)

세무관련 정리	수입
법인세 환급금	31,380
지방세 환급금	3,110
19 년 지방소득세 환급	46,650
합계	81,140

세무관련 정리	지출
2019 년 법인세 조정료	550,000
2020 년 연소모품비	110,000
기장료(1 월~12 월)	1,320,000
지방소득세	127,370
기타소득세	1,274,740
2019 년 4 분기 부가세	1,830,770
2019 년 3 분기 부가세	2,003,480
2020 년 1 분기 부가세	604,090
합계	7,820,450
수입 - 지출	(7,739,310)

다른 사무국 운영비	수입
합계	0

다른 사무국 운영비	지출
2020 년 1 월~12 월	12,100,500
합계	12,100,500
수입 - 지출	(12,100,500)

기타 수입	수입
20년 신입회원 가입비 4명	800,000
20년 신입회원 가입 당 해 연회비	240,000
미납 연회비 납부	480,000
이자	199,445
19년 사노피 CRRT 부스 및 내지 미수금	2,530,000
19년 한독 CRRT 부스 및 내지 미수금	3,300,000
20년 추계학술대회 등록비	1,550,000
<b>합계</b>	<b>9,099,445</b>

기타 지출 및 학회 운영비	지출
학회 화환 2건	140,000
발송비	55,600
한국만성콩팥병 등록: 7명 자료수집비 이체	2,345,000
대한의학회 연회비	1,500,000
의편협 연회비	500,000
KMA 연수교육 관리운영비	1,000,000
공인인증수수료	8,800
IPNA 저녁식사	945,206
<b>합계</b>	<b>6,494,606</b>
<b>수입 - 지출</b>	<b>2,604,839</b>

### 3. 감사보고 (감사)

## 감사보고서

대한소아신장학회 감사 구자욱은 2019년 10월 15일부터 2020년 10월 15일까지의 학회 업무 및 회계자료에 대한 감사를 2020년 10월 21일 실시하였으며 그 결과 모두 적절하게 운영되고 집행 되었음을 감사 보고 합니다.

2020년 10월 21일

대한소아신장학회 감사 구자욱



## 4. 각부보고

### 총무이사

#### 1) 정기 상임 이사회

- 1차: 2020년 5월 6일 (수) 온라인 서면회의
- 2차: 2020년 9월 9일 (수) 온라인 서면회의

#### 2) 학회 행사

- (1) 1월 17일 한,중,일 초록발표회-아주대병원 (구연 12편, 포스터 17편 발표됨)
- (2) 2월 27일 신년하례식 및 이사회 (코로나19로 취소됨)
- (3) 4월 25일 한중일 소아신장세미나 (일본, 후쿠오카-코로나19로 2021년 4월 9일로 연기됨  
: 장소 동일)
- (4) 5월 7-10일 대한신장학회 춘계학술대회 (코로나19로 9월 24-27일로 연기됨)
- (5) 6월 20일 대한소아신장학회 춘계학술대회 및 이사회 예정 (코로나19로 취소됨)
- (6) 9월 10-12일 ACPN 2020 (대만-2021년으로 연기)
- (7) 9월 12일 Pediatric CRRT workshop (온라인으로 진행 예정)
- (8) 10월 23일 대한소아신장학회 추계학술대회 (온라인으로 진행 예정)

#### 3) 2020년 신입 정회원 (총 5명)

- 박성만 (고려대 안암병원)
- 김진섭 (한양대 서울병원)
- 양은애 (대전성모병원)
- 조원희 (대전코젤병원)
- 최희원 (동아대병원)

#### 4) 대한소아신장학회 회원 현황 (확인 필요)

- (1) 정회원: 116명 (명예회원: 9명, 정회원 유지: 65명, 3회 이상 연회비 미납: 42명)
  - 2020년 연회비 납부
    - > 48명 납부: 2,880,000원 / 59명 미납

- 연회비 납부 현황 정리

구분	인원	2017	2018	2019	2020
납부대상[정회원]	116 명	43 명 납부	42 명 납부	46 명 납부	44 명 납부
2020 년 정회원 승인	5 명 승인				
2019 년 정회원 승인	4 명 승인				
2020 년 정회원 승인 대기	16 명 대기중				
연회비 3 회 완납	29 명				
연회비 3 회 미납	53 명				
연회비 2 회 미납	14 명				
연회비 1 회 미납	15 명				

(2) 준회원: 440명

(3) 신입회원 접수: 2020년 1월~9월까지: 48명 접수

- 정회원 승인: 4명
- 준회원 승인: 28명
  - > 전문의: 1명
  - > 전공의: 21명
  - > 간호사: 3명
  - > 의과대학생: 2명
  - > 영양사: 1명
- 자료 미접수 미승인: 16명

• 연회비 3회 이상 미납 정회원에 대한 회칙 개정안

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

## 5) 학회 전문위원 추천 명단

대한소아청소년과학회	20 전문의 시험출제	이금화	연세의대
한국의약품안전관리	첨단바이오약품 전문가	조민현	경북의대
건강보험심사평가원	솔리리스 전문자문	강희경	서울의대
건강보험심사평가원	진료심사평가위원회(약제분과) 전문자문	강희경	서울의대
대한소아청소년과학회	식품의약품안전처 중앙약사심의위원회	김기혁	일산병원
한국의료분쟁조정중재원	의료사고 감정자문위원	이지원	충남의대
		양은미	전남의대
대한의학회	임상진료지침 대표 개발자	이금화	연세의대
질병관리본부	소아신장분과 전문분과위원	이상택	성균관의대
		이연희	가톨릭의대
대한소아청소년과학회	소아신장분과 레지던트 필기시험 출제위원	안요한	서울의대
법원	학회 법원 소송관련 학회 자문위원 추천	강희경	서울의대
대한영상의학회	질병관리본부 정책용역사업인 영상진단 가이드라인 제작을 위한 자문위원	백희선	경북의대
대한소아청소년과학회	청소년위원회 위원 후보	서진순	가톨릭의대
질병관리본부	예방접종 이상반응 피해보상 분야별 전문가 자문위원	이상택	성균관의대
질병관리본부	만성콩팥병예방관리 자문위원회	양은미	전남의대
		현혜선	가톨릭의대
대한소아청소년과학회	분과학회 의료정보 콘텐츠 작성 집필진	이지원	충남의대
대한소아청소년과학회	특별위원회인 환경보건연구회	조명현	한림의대
대한소아청소년과학회	소식지 의료정보 원고 집필	이정원	이화의대
대한소아청소년과학회	의료정보 및 홍보위원회 위원	현혜선	가톨릭의대
		이정원	이화의대
한국의약품안전관리원	의약품 부작용 피해구제 사업을 위한 전문위원	안요한	서울의대

## 학술이사

### 1) 2019년 추계학술대회

- (1) 일시: 2019년 10월 25일 금요일
- (2) 장소: 워커히호텔 그랜드4 (제9회의실)
- (3) 심포지움 주제: Systemic factors associated with the kidney (Hyperuricemia, obesisty, gut microbiota)
- (4) 등록인원: 전문의 50명, 전공의 50명, 기타 2명, 총 인원 102명

### 2) 2020년 한중일 소아신장세미나 대비 초록발표회

- (1) 연말에 있던 병리집담회 및 송년회를 연초 초록발표회 및 신년회로 변경함.
- (2) 일시: 2020년 1월 17일 금요일
- (3) 장소: 아주대학교병원 본관 지하 1층 아주홀
- (4) 등록인원: 발표자 포함 30여명

### 3) 2020년 춘계학술대회 및 한중일 소아신장세미나

: 신종 코로나로 취소 및 연기



## 교육수련이사

1) 2020년 춘계학술대회 및 연수강좌는 COVID-19로 취소하고, 추계학술대회와 함께 진행하기로 결정함

2) 2020 CRRT 심포지움 온라인 개최

- 일시: 2020년 9월 12일 금요일

- 총 참석인원: 120명

> 전문의(회원): 39명, 전문의(비회원): 40명, 전공의 및 기타 23명, 간호사: 18명

시간	프로그램	좌장, 연자
09:20 - 09:30	개회사	대한소아신장학회 이사장 김기혁
<b>I. How to Conduct Pediatric CRRT</b>		<b>좌장: 조희연(성균관의대)</b>
09:30 - 10:00	CRRT prescription	이주훈(울산의대)
10:00 - 10:30	Prismaflex priming, Circuit and Initiation of CRRT	윤선(Baxter)
10:30 - 10:50	What to do when the alarm goes off	최영자(삼성서울병원)
10:50 - 11:00	Break	
<b>II. CRRT in Specific situations</b>		<b>좌장: 조민현(경북의대)</b>
11:00 - 11:30	CRRT in Sepsis-induced AKI	이연희(가톨릭의대)
11:30 - 12:00	CRRT application in infants	안요한(서울의대)
12:00 - 12:30	ECMO and CRRT	신재일(연세의대)

3) 2020년 추계학술대회 및 연수강좌 온라인 개최

- 일시: 2020년 10월 23일 금요일

	<b>연수강좌 I</b>	<b>좌장: 김지홍(연세의대)</b>
13:30-14:00	소아청소년 COVID-19 감염과 대응전략	김기환(가톨릭의대)
	<b>연수강좌 II</b>	<b>좌장: 구자욱(인제의대)</b>
14:00-14:30	Post-infectious glomerulonephritis	이상택(성균관의대)
14:30-15:00	Infection-induced hemolytic uremic syndrome	박유진(한림의대)

## 세부전문의이사

- 1) 분과전문의 신규신청: 2020년 신청 없음.
  
- 2) 2020년 갱신 / 2015.9.1 - 2020.8.31
  - 4명 갱신 / 1명 조건부 갱신
  - (1) 양은미(전남의대)
  - (2) 안요한(서울의대)
  - (3) 이지원(충남의대)
  - (4) 최유미(디올조병수의원)
  - 총 점 120점 중 114점 이수
  - > 2021년 8월까지 6평점 보완 조건부 합격

## 간행이사

- 1) 학술지 발행: 4월호 9 편, 10월 호 12편 (중설 2 원저 5 증례 5)
- 2) 2021년부터 6월호 및 12월호로 간행일 변경: 논문 및 논문심사의 질 향상, 업무효율 등 고려  
- 2021년 6월 및 12월호로 변경되어도 논문투고 마감은 3월1일, 9월 1일로 지정
- 3) 우수논문상: 서울대학교 정해일 교수님 팀 (1저자 Yunsoo Choe, Primary Hyperoxaluria in Korean Pediatric Patients)
- 4) 우수인용상 및 우수심사상 신설 → 2021년 10월 학회 때부터 수여
  - (1) 우수인용상
    - 취지: 학술지 인용은 연구재단 학술지 평가 및 학술지 국제화 사업에 필수 항목으로 학술지의 질적 향상 도모
    - KCI (연구재단 우수등재지 및 등재지, 등재후보학술지 ), SCIE 및 SCPOUS 저널에 논문투고시 Chikd (가능한 2년 이내 논문) 논문 인용
    - 시상기준 (상금 30만원)
      - ① Chikd 2년 이내 인용 (인용횟수 산정 기간, 직전 2년): 1점 \* 횟수
      - ② Chikd 2년 - 5년 인용: 0.5점 \* 횟수
      - ③ 동점일 경우 저널의 impact factor 평가
  - (2) 우수심사상
    - 취지: 논문심사의 질 향상 고취, 학술지의 질적향상 도모 및 심사격려금 지원
    - 시상기준 (상금 30만원)
      - ① 심사 횟수, ② 기간 내 심사여부, ③ 심사의 질
    - 올해 10월 호부터 적용 후 내년 추계학회에서 시상
- 5) 2020년 과총 학술지 지원사업 추가선정 (2,990,000원)
- 6) 소아신장 매뉴얼 판매 (2019.10~ 2020.9.30) 총 407권, 총 수익 6,105,000원
  - 2019년 4분기 56권 840,000원
  - 2020년 1분기 68권 1,020,000원

- 2020년 2분기 150권 2,250,000원
- 2020년 3분기 133권 1,995,000원

7) 연구재단 등재지/우수등재지 등재 및 학술지 국제화 (SCIE, SCOPUS, PMC) 사업 지속추진 계획

## 협연이사

### 1) 2017년 학회 협연연구

한국 소아청소년기 횡문근 용해증의 임상양상과 급성 신손상의 위험인자 규명: 부산대 김성현 교수가 책임저자로 논문을 투고함

### 2) 2018년 학회 협연연구

“Lower albumin level and longer duration of NS are risk factors of Acute Kidney Injury in Pediatric Nephrotic Syndrome”의 제목으로 Ped Neph 게재

### 3) 2019 학회 협연연구 진행

한국 요로감염 내성균주의 전국분포와 항생제 선택의 실태 (실무 이지원, PI 양은미/강희경); 18개 기관 참여, 6월 자료 취합, 10월 학회 보고 예정

### 4) 2020 학회 협연연구 (기획 중)

- 우리나라 lupus nephritis의 실태

### 5) 정책연구 “한국 유전 신질환 레지스트리

- IRB 심의 진행중

### 6) 한국 소아 만성 콩팥병 등록

- DB 업체 변경으로 2020년 11월 중 site open 예정

### 7) 신장학연구재단 (대한신장학회); 소아신장학 연구비 책정 (연 1000만원)

- 신장학회 정회원의 자격 필요 (2023년부터는 KRCP 원저 실적 필요)

### 보험이사

- 1) 2020년 10월 1일부터 소아 신증후군에서 리툽시맵 급여화 인정 됨
- 2) 해당 자료 - 아래

[214] 혈압강하제				
현행		개정(안)		사유
구분	세부인정기준 및 방법	구분	세부인정기준 및 방법	
[214] Bosentan hydrate 경구제 (품명 : 트라클리어정 62.5밀리그램)	(생략)	[214] Bosentan hydrate 경구제 (품명 : 트라클리어정 62.5밀리그램 등)	(현행과 같음)	○ ‘카나보센정25밀리그램’ 등이 등재되어, 해당 개별 고시의 품명에 ‘등’ 추가

[421] 항악성종양제				
구분	세부인정기준 및 방법		사유	
	현행	개정(안)		
[421] Rituximab 주사제 (품명 : 밍테라주 등)	1. (생략) 2. 허가사항 범위를 초과하여 아래와 같은 기준으로 투여 시 요양급여를 인정함. - 아 래 - 가. ~ 아. (생략) < 신 설 >	1. (현행과 같음) 2. 허가사항 범위를 초과하여 아래와 같은 기준으로 투여 시 요양급여를 인정함. - 아 래 - 가. ~ 아. (현행과 같음) 자. 소아 난치성 신증후군 1) 투여대상 가) 스테로이드 의존성(빈번 재발형 포함)인 난치성 신증후군에서 스테로이드와 1종 이상의 면역억제제(Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus, Mycophenolate mofetil 등) 투여에도 빈번재발(Frequent Relapser)을 보이는 경우 나) 스테로이드 저항성인 난치성 신증후군에서 스테로이드와 1종 이상의 면역억제제(Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus,	○ 교과서, 가이드라인, 전문가자문회의 등을 참조하여, 허가사항을 초과하여 소아 난치성 신증후군에 급여를 확대함.	

[421] 항악성종양제			
구분	세부인정기준 및 방법		사유
	현행	개정(안)	
		<p>Mycophenolate mofetil 등) 투여에도 관해(Remission)를 보이지 않거나 빈번재발(Frequent Relapser)을 보이는 경우</p> <p>다) 스테로이드, 면역억제제(Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus, Mycophenolate mofetil 등)를 금기 또는 심각한 부작용 등으로 사용할 수 없는 경우</p> <p>※ 신증후군 환자 유형의 일반적 정의(Common Definitions of Patients With Nephrotic Syndrome)</p> <p>(1) 스테로이드 의존성 신증후군(Corticosteroid dependent): 스테로이드 감량 중 재발하거나, 스테로이드 치료 중단 2주 이내에 재발하는 경우(Relapse during tapering or within 2 weeks of discontinuation of corticosteroid</p>	

[421] 항악성종양제			
구분	세부인정기준 및 방법		사유
	현행	개정(안)	
		<p>therapy)</p> <p>(2) 스테로이드 저항성 신증후군(Corticosteroid resistant): 4주간 의 스테로이드 치료에도 관해를 보이지 않는 경우(Inability to induce a remission within 4 weeks of daily corticosteroid therapy)</p> <p>(3) 빈번 재발형 신증후군(Frequent relapser): 초치료 후 6개월 이내에 2회 이상 재발하거나, 12개월 이내에 4회 이상 재발하는 경우(<math>\geq 2</math> Relapses within 6 months after initial therapy or <math>\geq 4</math> relapses in any 12-month period)</p> <p>(4) 관해(Remission): 'Urine protein:creatinine ratio' &lt;0.2 이거나, 소변 Dipstick 검사에서 3일 연속 음성 혹은 약양성을 보이는 경우('Urine</p>	

[421] 항약성증양제			
구분	세부인정기준 및 방법		사유
	현행	개정(안)	
		<p>protein:creatinine ratio' &lt;0.2 or dipstick negative or trace reading for 3 consecutive days)</p> <p>2) 투여방법 - 375mg/m2(최대 500mg) 용량으로 1회 투여를 인정하며, 투여 3~6개월 후 1회 추가 투여를 인정함(1년간 최대 2회) - 이후 재발 시 재투여할 수 있음.</p> <p>3) 제외 대상 가) 만성 혹은 급성 감염이 있는 경우 나) 생백신 투여 1개월 이내인 경우 다) <u>호중구산수준(ANC 500/mm<sup>3</sup> 이하)이 있는 경우</u></p>	
	3. (생략)	3. (현행과 같음)	
<p>※ 관련근거</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>· Nelson textbook of Pediatrics 2020 &gt; Chapter 545, 2752-2760.e3</li> <li>· Current Diagnosis &amp; Treatment: Pediatrics, 24e &gt; Chapter 24: Kidney &amp; Urinary Tract &gt; PROTEINURIA &amp; RENAL DISEASE</li> </ul>			

[421] 항약성증양제			
구분	세부인정기준 및 방법		사유
	현행	개정(안)	
			<ul style="list-style-type: none"> <li>· Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerulonephritis Work Group. KDIGO clinical practice guideline for glomerulonephritis, Kidney Int Suppl. 2012;2:139 - 274.</li> <li>· Kenji Ishikura et al, Clinical practice guideline for pediatric idiopathic nephrotic syndrome 2013: medical therapy, Clin Exp Nephrol. 2015 Feb;19(1):6-33</li> <li>· DG Noone et al, Idiopathic nephrotic syndrome in children, Lancet 2018; 392: 61 - 74</li> <li>· Thalgahagoda et al, Therapies for Steroid Sensitive Nephrotic Syndrome, Asian J Pediatr Nephrol 2018;1:56-61.</li> <li>· Kjell Tullus et al, Management of steroid-resistant nephrotic syndrome in children and adolescents, Lancet Child Adolesc Health 2018 Dec;2(12):880-890</li> <li>· L. Tan et al, Efficacy and acceptability of immunosuppressive agents for pediatric frequently-relapsing and steroid-dependent nephrotic syndrome, Medicine (2019) 98:22(e15927)</li> <li>· Zhao et al, The efficacy and safety of rituximab in treating childhood refractory nephrotic syndrome: A meta-analysis, SCIENTIFIC REPORTS  (2015) 5 : 8219</li> <li>· K Iijima et al, Rituximab for childhood-onset, complicated, frequently relapsing nephrotic syndrome or steroid-dependent nephrotic syndrome: a multicentre, double-blind, randomised, placebo-controlled trial, Lancet 2014; 384: 1273 - 81</li> <li>· A Magnasco et al, Rituximab in Children with Resistant Idiopathic Nephrotic Syndrome, J Am Soc Nephrol(2012) 23: 1117 - 1124</li> <li>· Kamei K et al, Rituximab therapy for refractory steroid-resistant nephrotic syndrome in children, Pediatr Nephrol. 2020 Jan;35(1):17-24</li> <li>· YH Ahn et al, Efficacy and safety of rituximab in childhood-onset, difficult-to-treat nephrotic syndrome, Medicine (2018) 97:46(e13157)</li> <li>· M Jellouli et al, Rituximab in The Management of Pediatric Steroid-Resistant Nephrotic Syndrome: A Systematic Review Manel, J Pediatr 2018 Jun;197:191-197.e1</li> <li>· M Kallash et al, Rituximab Use in the Management of Childhood Nephrotic Syndrome, Front Pediatr. 2019; 7: 178.</li> <li>· J Hogan et al, Effect of different rituximab regimens on B cell depletion and time to relapse in children with steroid-dependent nephrotic syndrome, Pediatric Nephrology (2019) 34:253 - 259</li> </ul>



[421] 항악성종양제

구 분	세부인정기준 및 방법
[421]  Rituximab 주사제 (종명 : 매펀타주 등)	<p>1. 각 약제별 허가사항 범위 내에서 아래와 같은 기준으로 투여 시 요양급여를 인정하며, 동 인정기준 이외에는 약값 전액을 환자가 부담토록 함.</p> <p style="text-align: center;">- 아 래 -</p> <p>가. 림프종, 만성 림프구성 백혈병 「암환자에게 처방·투여하는 약제에 대한 요양급여의 적용기준 및 방법에 관한 세부사항」 범위 내에서 인정</p> <p>나. 류마티스 관절염</p> <p>1) 투여대상: ACR/EULAR 진단기준(2010년 제정)에 부합하는 성인 류마티스 관절염 환자 중 1종 이상의 중앙피사인자알파2형제(TNF-<math>\alpha</math> inhibitor)에 반응이 불충분하거나 부작용 등으로 치료를 중단한 중증의 활동성 류마티스 관절염 환자</p> <p>※ TNF-<math>\alpha</math> inhibitor요법에 반응이 불충분한 경우란 다음 조건에 해당하는 경우로 함</p> <p style="text-align: center;">- 나 음 -</p> <p>가) TNF-<math>\alpha</math> inhibitor를 6개월간 사용 후 평가시 DAS28이 1.2 이상 감소하지 않은 경우</p> <p>나) TNF-<math>\alpha</math> inhibitor를 6개월간 사용 후 평가에서 계속 투여조건에 적합한 경우에는 지속적으로 6개월마다 평가를 하여 첫 6개월제의 평가결과가 유지되지 않는 경우</p> <p>2) 제투여 요건 직전 코스 투여 16주 후 반응평가에서 최초 투여시점 보다 DAS28이 1.2 이상 감소하는 반응을 보인 이후, 직전 코스 투여 후 최소 6개월 경과 재투여시 직전 코스 평가 DAS28보다 0.6 이상 악화된 경우</p> <p>※ 1코스: 1회 1,000mg씩 2주 간격 2회</p> <p>3) 동 약제에 효과가 없거나 부작용으로 투약을 지속할 수 없이 이전에 투여한 적이 없는 다른 TNF-<math>\alpha</math> inhibitor (Adalimumab, Etanercept, Golimumab, Infliximab 주사제) 또는 Abatacept</p>

- 35 -

구 분	세부인정기준 및 방법
	<p>Tocilizumab 주사제, Baricitinib, Tofacitinib 경구제로 교체투여(Switch)하는 경우 급여를 인정하며, 이 경우에는 교체투여에 대한 투여소견서를 첨부하여야 함.</p> <p>다. 항호중구세포질항체(ANCA: Anti Neutrophil Cytoplasmic Antibodies) 양성인 배게너육아종증(Wegener's granulomatosis) 및 현미경적 다발혈관염(Microscopic polyangiitis)</p> <p>○ 투여 대상: 표준치료(고용량 스테로이드 등)에 불응하거나 재발하는 경우 또는 주요장기를 침범하여 생명을 위협하는 중증인 경우</p> <p>2. 허가사항 범위를 초과하여 아래와 같은 기준으로 투여 시 요양급여를 인정함.</p> <p style="text-align: center;">- 아 래 -</p> <p>가. ABO 혈액형 부조합 신이식 환자의 거부반응 예방에 375mg/m<sup>2</sup> 용량으로 1회</p> <p>나. 패혈반응성항체(Panel reactive antibody)&gt;50% 또는 교차반응검사에서 양성에 해당하는 고도 감각된 신이식 환자의 거부반응 예방에 375mg/m<sup>2</sup> 용량으로 1회</p> <p>다. 면역글로블린/혈장교환술 등의 치료에 반응하지 않는 신이식 후 발생한 급성 체액성 거부반응에 375mg/m<sup>2</sup> 용량으로 1회</p> <p>라. 면역억제제 감량에 반응하지 않는 이식 후 발생한 림프증식성 질환(Posttransplant lymphoproliferative disease)에 375mg/m<sup>2</sup> 용량으로 4회</p> <p>마. 소장이식후 거부반응 치료시에 375mg/m<sup>2</sup> 용량으로 1회</p> <p>바. 시신경척수염(Neuromyelitis optica)으로 진단된 환자 중 기존 치료제에 부작용이 있거나 반응이 없는 경우</p>

- 36 -

구 분	세부인정기준 및 방법
	<p>사. 중증의 난치성 심상성(보통) 천포창, 뇌막상 천포창, 수포성 유사천포창, 반흔성(흉터) 유사천포창, 후천성 수포성 표피박리증 환자로서 아래의 1)2) 조건을 동시에 만족하는 경우 375mg/m<sup>2</sup>/주씩 4주까지 또는 1000mg/회씩 2회까지 인정</p> <p>1) 20mg/일 이상의 Prednisone 투여에도 2년 이상 재발하거나 1.5mg/kg/일 용량으로 8주간 투여한 Prednisone에 불응인 경우 또는 Steroid에 답기인 경우</p> <p>2) 기존 면역억제제(Azathioprine 등) 치료에 부작용이 있거나 반응이 없는 경우</p> <p>아. 자가면역성뇌척수막염(Autoimmune encephalitis) 환자 중 Human immunoglobulin G(IVIg)에 불충분한 반응을 보이거나 답기 또는 부작용 등으로 투여할 수 없는 경우</p> <p>자. 소아 난치성 신증후군</p> <p>1) 투여대상</p> <p>가) 스테로이드 의존성(빈번 재발형 포함)인 난치성 신증후군에서 스테로이드와 1종 이상의 면역억제제(Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus, Mycophenolate mofetil 등) 투여에도 빈번재발(Frequent Relapses)을 보이는 경우</p> <p>나) 스테로이드 저항성인 난치성 신증후군에서 스테로이드와 1종 이상의 면역억제제(Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus, Mycophenolate mofetil 등) 투여에도 관해(Remission)를 보이지 않거나 빈번재발(Frequent Relapses)을 보이는 경우</p> <p>다) 스테로이드, 면역억제제(Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus, Mycophenolate mofetil 등)를 답기 또는 심각한 부작용 등으로 사용할 수 없는 경우</p>

- 37 -

구 분	세부인정기준 및 방법
	<p>※ 신증후군 환자 유형의 일반적 정의(Common Definitions of Patients With Nephrotic Syndrome)</p> <p>(1) 스테로이드 의존성 신증후군(Corticosteroid dependent): 스테로이드 감량 중 재발하거나, 스테로이드 치료 중단 2주 이내에 재발하는 경우(Relapse during tapering or within 2 weeks of discontinuation of corticosteroid therapy)</p> <p>(2) 스테로이드 저항성 신증후군(Corticosteroid resistant): 4주간의 스테로이드 치료에도 관해를 보이지 않는 경우(Inability to induce a remission within 4 weeks of daily corticosteroid therapy)</p> <p>(3) 빈번 재발성 신증후군(Frequent relapses): 초치료 후 6개월 이내에 2회 이상 재발하거나, 12개월 이내에 4회 이상 재발하는 경우(<math>\geq 2</math> Relapses within 6 months after initial therapy or <math>\geq 4</math> relapses in any 12-month period)</p> <p>(4) 관해(Remission): 'Urine protein:creatinine ratio' &lt; 0.2 이거나, 소변 Dipstick 검사에서 3일 연속 음성 혹은 악화성을 보이는 경우 ('Urine protein:creatinine ratio' &lt; 0.2 or dipstick negative or trace reading for 3 consecutive days)</p> <p>2) 투여방법</p> <p>- 375mg/m<sup>2</sup>(최대 500mg) 용량으로 1회 투여를 인정하며, 투여 3~6개월 후 1회 추가 투여를 인정함(1년간 최대 2회)</p> <p>- 이후 재발 시 재투여할 수 있음.</p> <p>3) 제외 대상</p> <p>가) 만성 혹은 급성 감염이 있는 경우</p> <p>나) 생백신 투여 1개월 이내인 경우</p> <p>다) 호중구감소증(ANC: 500/mm<sup>3</sup>이하)이 있는 경우</p> <p>3. 허가사항(표준·표파·통법)을 초과하여 아래와 같은 기준으로 투여 시 약값 전액은 환자가 부담토록 함.</p> <p style="text-align: center;">- 아 래 -</p> <p>○ 만성 저항성 특발성 혈소판 감소성 자반증(Chronic refractory ITP)에 스테로이드, 면역글로블린, Anti-D 항체, Vincristine,</p>

- 38 -

### 정보이사

- 1) 신입회원 가입안내 및 연회비 납부안내 바로가기 팝업창 오픈
- 2) 소아청소년과 의사를 위한 “소아신장 진료매뉴얼” 발간과 구매 팝업창 오픈
- 3) 2020년 월요세미나 (온라인 강의) 홈페이지 회원공간-온라인 강좌에 업로드

날짜	주 제	연자
2020-03-30	단백뇨의 이해	경북의대 조민현
2020-04-13	혈뇨의 접근	서울의대 임영재
2020-04-27	저항성 고혈압의 진단과 치료	서울의대 이해영
2020-05-11	만성콩팥병의 영양	서울의대 송지영
2020-05-25	Pediatric rheumatologic diseases and the kidney	부산의대 김성현
2020-06-08	Pediatric dialysis	서울의대 하일수
2020-06-22	Hemodialysis	서울의대 안요한
2020-07-06	Pediatric renal transplantation overview	가톨릭의대 이연희
2020-09-07	Cystic kidney disease	한림의대 박유진
2020-09-14	Genetics of IgAN	가톨릭의대 서진순
2020-09-21	SRNS 치료의 실제	충남의대 이지원
2020-10-05	Hyperuricemia and genetics	한림의대 조명현
2020-10-12	NDI & Genetics	성균관의대 이상택

## 5. 시상

- 1) 김영기 우수논문상 (Child Kidney Dis 2019;23(2):59-66)

제목: Primary Hyperoxaluria in Korean Pediatric Patients

저자: Yunsoo Choe<sup>1</sup>, Jiwon M Lee<sup>2</sup>, Ji Hyun Kim<sup>1</sup>, Myung Hyun Cho<sup>3</sup>, Seong Heon Kim<sup>4</sup>,  
Joo Hoon Lee<sup>5</sup>, Young Seo Park<sup>5</sup>, Hee Gyung Kang<sup>1</sup>, Il-Soo Ha<sup>1,6</sup>, Hae Il Cheong<sup>1,6\*</sup>

<sup>1</sup>Seoul National University Children's Hospital, Korea, Seoul, Republic of Korea

<sup>2</sup>Chungnam National University Children's Hospital, Daejeon, Republic of Korea

<sup>3</sup>Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Republic of Korea

<sup>4</sup>Pusan National University Children's Hospital, Yangsan, Republic of Korea

<sup>5</sup>Asan Medical Center, Seoul, Republic of Korea

<sup>6</sup>Kidney Research Institute, Medical Research Center, Seoul National University College of  
Medicine, Seoul, Republic of Korea

- 2) 2021년 대한소아신장학회 연구비 (총 1편)

연구제목: 한국 소아청소년기 발병 루푸스 신염의 임상적 특성에 관한 다기관 연구

(Clinical characteristics of childhood onset lupus nephritis in Korea: a multicenter study)

부산의대 김성현

## 6. 기타보고 및 토의

### 1) 회칙 개정

〈회칙 개정안〉

#### 제2장 4조

본회는 아래의 회원으로 구성한다.

정회원: 전문의 또는 이에 상응하는 학자로서 본회의 목적에 찬동하는 자로 한다.

준회원: 전공의, 간호사, 연구원, 약사 등으로 본회의 목적에 찬동하는 자 중 정회원의 자격을 얻지 못한 자로 한다.

명예회원: 본회의 발전에 공로가 있는 국내외 인사 또는 단체로서 상임이사회에서 추대한 자로 한다.

#### 제2장 5조

본회의 입회를 원하는 자는 아래의 절차를 거쳐야 한다.

정회원: 학회 홈페이지에서 회원 가입 신청과 입회금 납부 후, 상임이사회 심의를 거쳐 이사장의 승인을 얻어야 한다.

준회원: 학회 홈페이지에서 회원 가입 신청 후, 특별한 결격 사유가 없는 한 그 자격을 인정한다.

#### 제2장 6조

(정회원) 회원은 본회의 회칙과 제 규정 및 의결사항을 준수하여야 하며, 입회금, 회비 및 기타 부담금을 납부할 의무가 있다. 총 3회의 연회비를 미납한 정회원은 회원 자격이 정지되며, 미납된 회비를 전부 납부한 후 이사회의 승인을 거쳐 다시 정회원 자격을 획득할 수 있다. 단, 명예회원 및 준회원에게는 입회금, 회비 및 기타 부담금의 납부를 면제한다.

### 2) 차기 회장 및 감사 인준

- (1) 차기 회장: 남궁미경 (연세의대)
- (2) 차기 감사: 김지홍 (연세의대)

## 2020년 대한소아신장학회 추계학술대회

발행처 | **대한소아신장학회**

경기도 고양시 일산동구 일산로 100

국민건강보험공단 일산병원 소아청소년과

E-mail: [kspn@kspn.org](mailto:kspn@kspn.org)

발행인 | **김기혁**

편집인 | **이주훈**

편집제작 | **다운기획**

경기도 김포시 김포한강1로 240, 블루동 403호

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

E-mail: [daonics@naver.com](mailto:daonics@naver.com)