2) 빈회재발(頻回再發)이 신생검의 적응증이었던 20례중 14례(70%)에서 MCNS가 아니었다.

3) 연령이 신생검의 적응증이었던 47례중 육안적 혈뇨를 동반하였던 3례, 고혈압을 동반하였던 3례는 모두 MCNS가 아니었으며, 현미경적 혈뇨를 동반하였던 16례중 8례(50%), 빈회재발을 동반하였던 15례중 11례(73%)는 MCNS가 아니었다. 그러나 연령이외의 다른 적응증을 동반하지 않았던 12례중 11례(92%)가 MCNS였고, 나머지 1례는 IgM Nephropathy였지만 스테로이드에 반응을 보였다.

4) 혈뇨가 신생검의 적응증이었던 32례중 육안적 혈뇨인 경우가 7례 였으나 모두 MCNS가 아니었으며, 현미경적 혈뇨를 보였던 25례중 13례(52%)는 MCNS가 아니었다.

5) HBsAg 양성이 신생검의 적응증이었던 10례중 7례(70%)는 MCNS가 아니었다.

소아 신증후군의 신생검 적응증 중 육안적 혈뇨를 보이는 경우는 100%, 빈회재발을 보이는 경우는 70%, HBsAg 양성인 경우는 70%, 현미경적 혈뇨를 보이는 경우는 52%에서 MCNS가 아니었다. 따라서 이러한 경우는 반드시 신생검을 시행하여야 하지만, 다른 적응증을 동반하지 않고 단순히 발병연령이 늦은 것은 신생검의 적응증이 되지 않는다고 사료된다.

—3—

원발성 신증후군 환아에서의 임상·병리학적 고찰

서울의대 소아과
정해일·최 용·고광욱

병 리 과
이 현 순·김 용 일

원발성 신증후군 소아에서 가장 중요한 임상적 접근의 하나는 신조직 소견상 미소병변(MCL)과 그 이외의 병변을 구별하는 것이며 이를 통하여 치료방침의 결정 및 예후판정에 큰 도움을 얻을 수 있다.

연자들은 신생검으로 병리조직학적 소견이 확인된 원발성 신증후군 환아들에서 병리소견의 차이에 따른 임상소견의 차이를 비교하여, 임상소견을 가지고 병리소견을 예견하는데 도움이 되도록 하기 위하여 본 고찰을 시행하였다.

대상환아는 1975년 6월부터 1987년 3월까지 서울대학교병원 소아과에 입원하여 신생검을 시행받은 329명의 원발성 신증후군 환아들로서 이중 MCL이 57.4%로 가장 많았고 소상 분절정 사구체경화증(FSGS)가 21.0%, 중맥증식성 사구체신염(Mes PGN)이 4.9%, 막증식성 사구체신염(MPGN)이 3.3%를 차지하였다.

남녀비는 MPGN을 제외한 모든 병변에서 남아에 호발하였으며 MPGN과 막성 신병병(MNP)의 경우 다른 병변에 비해 발병연령이 높았다. 발병시 동반된 혈뇨는 MPGN, MNP, Mes PGN 등에서 매우 빈번하였으며 고혈압은 MPGN, Mes PGN 및 소상 구성 사구체경화증(FGGS)에서, 고질소혈증은 MPGN에서 자주 동반되었다. 단백뇨의 선택성 지수는 MCL과 MNP 이외의 병변에서 불량하였고, 혈청보체 C_3의 감소는 MPGN에서 특징적이었다.

첫 Steroid요법에 대한 반응은 MCL의 약 90%에서 완전관해를 보였으며 Mes PGN의 50%에서도 완전관해를 나타내었지만 나머지 병변에서는 대부분 불량한 반응을 보였다.

추적관찰중 신부전으로의 진행은 MPGN의 경우 가장 예후가 좋지 않았으며 FSGS, FGGS, Mes PGN의 경우에도 상당수에서 신기능의 진행적 저하를 관찰할 수 있었다.

—4—

소아 미세변화형 신증후군이 임상적 고찰

연세의대 소아과
김병길·이재승·양재승

병 리 과
최 인 준

소아과 영역의 신증중 85%이상이 미세변화형으로 이들은 대부분 Steroid에 반응을 잘 하는 것으로 되어 있다. 연세의대 소아과에서 과거 8년간 치료받은 168명의 미세변화형 신증 환아의 치료효과를 분석해 본 결과 90%인 151명이 Steroid치료에 좋은 효과를 보였

으나 나머지 10%는 처음부터 Steroid에 반응을 보이지 않았다. 첫 반응자(initial responder) 151명을 장기 관찰했을 때 48명, 즉 28.6%는 평균 22개월간의 추적관찰기간동안 재발이 없었으며 30명(17.8%)는 빈번한 재발군(frequent relapser; 6개월에 2회 이상, 또는 1년에 4회 이상 재발되는 경우)으로 밝혀졌고 나머지 65명은 재발은 했으되 년 4회 이내로 드물게 재발되는 환아로 조사되었다. 빈번한 재발군 30명중 8명은 후에 결국 Steroid에 전혀 반응을 보이지 않게 되었다.

한편으로 처음부터 Steroid에 반응이 없었던 17명(10%)중 5명은 그후에 Steroid에 반응을 보이기 시작하였다. 고로 소아형 미세변화형 신증을 누구든 맨 먼저 Steroid 요법부터 시작하여야 하며 반응여하를 막론하고 Prednisone 2 mg/kg/day 또는 60 mg/M² BSA/day의 용량으로 4주간 분복 치료후 반응이 있는 경우는 역시 2 mg/kg 용량을 단회용량으로 격일제 치료를 다음 4주간 계속 좋은 효과를 보이면 그후 감량조치로 약을 끊게된다.

단, 첫 4주의 매일치료에 전혀 반응이 없으면 2주정도 같은 치료법을 더 지속해 보거나 아니면 전술한 격일제 치료를 시도해 보면서 반응을 기다리되 6~8주까지는 계속해 보아야 한다.

이렇게 Steroid치료에도 불구하고 반응이 없거나, Steroid의존형, 혹은 빈번한 재발을 보이는 경우에는 부득이 면역억제제를 시도하게 된다. 본 연구에서도 17명이 이에 해당되어 16명에게는 Cyclo-phosphamide를, 1명에게는 Chlorambucil을 투여하였는데, 6명에서는 완전관해가 있었고 다른 5명에서는 관해가 왔다가 다시 재발되었으며 나머지 4명에서는 전혀 효과가 나타나지 않았다. 이러한 결과는 면역억제제를 6~8주간 투여하여 7~32개월간의 관찰결과이다.

그러나 이러한 면역억제제는 때로는 심각한 부작용이 있기 때문에 사용시 부모와의 합의가 반드시 있어야 하며 부작용에 대한 세밀한 관찰이 필요하다.

또 다른 치료법으로 methyl prednisolone으로 pulse 요법을 시도할 수 있는데 본 연구에서도 7명에 대해 이런 요법을 시도하여 1~25개월의 관찰기간중 5명에서 완전관해가 있었고 1명은 무반응, 1명은 즉시재발을 보였다.

이와 같이 Steroid치료에 대부분은 좋은 반응을 보이지만 일부환자는 면역억제제까지 사용함에도 불구하고 만족한 결과를 얻지 못하고 있다.

—5—

소아의 미세변화형 신증후군

— 세(細)분류에 따른 임상고찰 —

서울의대 소아과

최 용 · 진동규 · 이홍진

정혜일 · 고광욱

병 리 과

이 현 순 · 김 용 일

소아의 미세변화형 신증후군의 병리학적 세(細)분류에 따른 임상상 및 경과를 알아보기 위하여 1977년 1월부터 1986년 12월까지 서울대학교병원 소아과에 입원하여 신생검을 통하여 미세 변화형 신증후군으로 확진된 예중 101예를 대상으로 임상상, 스테로이드 반응도 및 추적관찰소견을 분석하였다.

결과는 다음의 표 1,2와 같다.

표 1. 병리학적 세분류에 따른 임상상

	Nil (n=47)	FGO (n=12)	MMT (n=14)	FTC (n=18)	MMH (n=10)
Female	13%	17%	36%	44%	20%
Age≤6	38%	75%	64%	39%	60%
Hematuria	13%	8%	29%	39%	30%
SI≥2	34%	29%	36%	42%	14%

사용약자 FGO : Focal Global Obsolescence FTC : Focal Tubular Change
MMT Mild Mesangial Thickness MMH : Mild Mesangial Hypercellularity