

## 미세변화형 신증후군(MCNS)으로부터 국소성 분절성 사구체 경화증(FSGS)으로 이행된 환아의 임상양상

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학교실\*, 신장질환연구소  
이지은, 육진원, 이의성, 김지홍, 김병길, 정현주\*

### < 한 글 요약 >

**목 적** : 소아의 원발성 신증후군 중 85% 이상을 차지하는 미세변화형 신증후군(MCNS)은 스테로이드 치료로 완전 관해가 잘 오는 예후가 양호한 질환이다. 반면 국소성 분절성 사구체 경화증(FSGS)은 치료에 잘 반응하지 않고 신부전으로의 진행 및 신이식 후의 재발률이 높아 장기 예후가 나쁜 것으로 알려져 있다. 신생검상 MCNS로 진단된 환아 중 여러 약물 요법에 반응이 불량하거나 증세의 악화가 있어 추적 관찰하며 시행한 2차 신생검상 FSGS로 조직 소견의 변화를 보이는 경우가 드물게 있어 본 저자들은 이들의 임상 양상의 특징을 비교 고찰하여 MCNS로부터 FSGS로 이행될 수 있는 위험 요인을 알아보고자 본 연구를 시행하였다.

**대상 및 방법** : 1988년 1월부터 1999년 5월까지 세브란스 병원 소아과에서 신장생검 상 미세변화형 신증후군 및 국소성 분절성 사구체 경화증으로 진단받고 치료 중인 환아 296명을 대상으로 하였다. 조직 병리 소견상 미세변화형 신증후군을 보인 군(MCNS군), 국소성 분절성 사구체 경화증을 보인 군(FSGS군) 및 MCNS로부터 FSGS로 이행된 군(이행군) 등 3개 군으로 나누어 이들 각 군의 임상 양상 차이를 비교하였다.

**결 과** : 대상 환아는 MCNS군 241명(81.4%), FSGS군 47명(15.9%), 이행군 8명(2.7%)으로 총 296명이었으며, 평균 발병 연령은 MCNS군 6.0±2.6세, FSGS군 7.2±4.3세, 이행군 8.3±2.6세였고, 남녀비는 MCNS군 3.7:1, FSGS군 1.8:1, 이행군 3:1이었다.

내원 당시의 혈뇨, 고혈압, 24시간 뇨단백량, 혈청 알부민, 혈청 콜레스테롤, 혈청 크레아티닌 등을 비교하였으며, 이중 이행군:FSGS군 간의 비교에서 24시간 뇨단백량 686:342mg/m<sup>2</sup>/hr( $P<0.05$ ), 혈청 알부민 1.92:2.47g/dL( $P<0.05$ ), 혈청 콜레스테롤 494:343 mg/dL( $P<0.05$ )으로 의미있는 차이를 보였고, 이외에는 이행군과 FSGS군 또는 MCNS군과의 사이에 의미있는 차이를 보이지는 않았다.

스테로이드 치료에 전혀 반응을 보이지 않는 경우는 MCNS군 13.3%, 이행군 12.5%, FSGS군 59.6%로 FSGS군이 의미있게 많았으며( $P<0.05$ ), 스테로이드 이외의 면역억제제 치료가 필요했던 경우는 MCNS군 58.5%, 이행군 100%, FSGS군 80.8%로 MCNS군에 비해 이행군과 FSGS군이 의미있게 높았다( $P<0.05$ ).

평균재발횟수는 MCNS군 0.84±0.21회/6개월, 이행군 1.07±0.53회/6개월로 의미있는 차이는 없었으며, 관해에서 첫 재발까지의 기간 역시 MCNS군 6.94±1.92개월, 이행군 6.71±4.89개월, FSGS군 5.27±12.48개월로 각 군간의 의미있는 차이는 없었다.

**결 론** : 미세변화형 신증후군에서 치료 경과중 국소성 분절성 사구체 경화증으로 이행된 예는 전체 MCNS의 249명중 8명으로 3.2%였다. 이들의 임상양상의 특징을 비교 고찰한 결과 이행여부를 예측할 수 있는 위험요인은 없었다. 미세변화형 신증후군으로 진단된 환아 중에서 스테로이드 치료에 반응이 없거나 자주 재발하는 경우, 또는 강력한 면역치료에도 관해가 오지 않는 경우 등에는 신장 조직 생검을 재시행하여 국소성 분절성 사구체 경화증으로의 이행 여부를 확인해야 하겠다.

접수: 2000년 3월 15일, 승인: 2000년 3월 15일  
책임저자: 김병길, 연세대 소아과학교실  
전화 : (02) 361-5532 FAX: (02) 393-9118  
E-mail : pcd@yumc.yonsei.ac.kr

## 서 론

신증후군은 발병연령이 증가됨에 따라 미세변화형 신증후군(MCNS:Minimal change nephrotic syndrome)이 차지하는 빈도가 줄고 상대적으로 국소성 분절성 사구체경화증(FSGS:Focal segmental glomerular sclerosis) 및 매산지움 증식성 사구체 신염의 빈도가 증가하면서 임상증상과 치료반응에 변화를 보이기 시작하고 소아기에 비해 전체적으로 치료에 대한 예후가 불량한 것으로 알려져 있다<sup>1,2)</sup>. 일부 문헌 보고에 따르면 FSGS는 MCNS로부터 진행되는 질환으로 McGovern등이 주장한 반면<sup>3,4)</sup> 다른 일부에서는 MCNS와 FSGS는 별개의 병리학적 질환으로 신장조직검사시 sampling error로 인해 FSGS의 초기상태인 경우에 있어 MCNS 양상으로 보일 수 있다고 보고하였다<sup>7,8)</sup>.

Glosscock 등<sup>10)</sup>에 의하면 미세병변이 혈소판 침착과 섬유소중합체(fibrin polymer)의 출현으로 MCNS에서 FSGS로 발전할 수 있다고 주장하고 있어, MCNS로 진단된 환자 중에서 스테로이드 치료에 반응이 없거나 자주 재발하는 경우, 또는 강력한 면역치료에도 관해가 오지 않는 경우 등에는 신장 조직생검을 재시행하여 FSGS로의 이행여부를 확인할 필요가 있다.

이에 저자들은 세브란스병원에 입원하여 신장 생검상 MCNS로 진단된 249명의 환아를 대상으로 추적 관찰하며 시행한 신장 생검상 FSGS로 조직 소견의 변화를 보이는 경우를 경험하여, 이들의 임상양상의 특징을 비교 고찰하여 MCNS로부터 FSGS로 이행될 수 있는 위험 요인을 알아보고자 본 연구를 시행하였다.

## 대상 및 방법

1988년 1월부터 1999년 5월까지 세브란스병원 소아과에서 신생검상 미세변화형 신증후군 및 국소성 분절성 사구체경화증으로 진단받고 치료중인 환자

296명을 대상으로 조직병리 소견상 미세변화형 신증후군을 보인 군(MCNS군), 국소성 분절성 사구체경화증을 보인 군(FSGS군) 및 MCNS로부터 FSGS로 이행된 군(Transitory MCNS군)등 3개군으로 나누어 이들 각 군의 임상양상의 차이, 즉 발병당시의 임상증상 및 이학적소견, 검사소견, 치료에 대한 반응 및 재발양상의 차이를 비교하였다.

통계적 방법으로는 SPSS-PC를 이용한 Student T-test와 Chi-square test를 이용하였으며 유의 수준은 P value 0.05 미만으로 정의하였다.

## 결 과

### 1. 발병연령 및 남녀비 분포

대상 환아는 MCNS군 241명 (81.4%), FSGS군 47명(15.9%), 이행군 8명 (2.7%)으로 총 296명이었으며, 1차 신장생검에서 총 249명이 MCNS로 진단되었다가 추후 관찰기간중 FSGS로 이행된 환자는 8명이었으며 이행률은 3.2%였다. 평균 발병 연령은 MCNS군 6.0±2.6세, FSGS군 7.2±4.3세, 이행군 8.3±2.6세였고, 남녀비는 MCNS군 3.7:1, FSGS군 1.8:1, 이행군 3:1이었다 (Table 1).

### 2. 내원당시 임상양상의 비교

총 296명의 환자중 혈뇨의 빈도는 MCNS군 43명 (17.9%), FSGS군 20명(42.5%), 이행군 1명(12.5%)으로 유의한 차이는 없었으며, 24시간 요단백량은 MCNS군 402.2±165.8mg/m<sup>2</sup>/hr, FSGS군 342.9±334.3mg/m<sup>2</sup>/hr, 이행군 686.2±462.1mg/m<sup>2</sup>/hr로 이행군과 FSGS군 간의 비교에서는 이행군이 의미있게 높았으나(P<0.05) 이행군과 MCNS군 간에 유의한 차이를 보이지 않았다. 혈청알부민은 MCNS군 2.13±0.24mg/dL, FSGS군 2.47±1.05mg/dL, 이행군 1.93±0.44mg/dL로 이행군과 FSGS군 간의 비교에서만 이행군이 의미있게 낮았으며(P<0.05), 혈청 cholesterol의 경우 MCNS군 402±

Table 1. Age and gender of patients according to the renal histopathologic findings

	MCNS (n=241)	Transitory(MCNS) (n=8)	FSGS (n=47)	Total (n=296)
Age(years)	6.0±2.6	4.7±2.7	7.2±4.3	6.2±2.9
Gender, M:F	3.7:1	3:1	1.8:1	3.2:1

\* p>0.05

**Table 2.** Comparison of the initial manifestations of the patients

	MCNS (n=241)	Transitory (n=8)	FSGS (n=47)	P value
Hematuria	43(17.9%)	1(1.25%)	20(42.5%)	NS
24hr urine protein (mg/n <sup>2</sup> /hr)	402.2±165.8	686.2±462.1	342.9±334.3	<0.05 *
Serum creatinin (mg/dL)	0.59±0.21	1.15±1.49	1.46±2.40	NS
Albumin(mg/dL)	2.13±0.24	1.93±0.44	2.47±1.05	<0.05 *
Cholesterol(mg/dL)	402±36	494±112	343±144	<0.05 *

\*  $P<0.05$  with FSGS and Transitory group

**Table 3.** Clinical course of the patients according to the renal histopathology

	MCNS (n=241)	Transitory (n=8)	FSGS (n=47)	P value
Steroid responder	209(86.7%)	7(87.5%)	19(40.4%)	<0.05 *
non-responder	32(13.3%)	1(12.5%)	28(59.6%)	<0.05 *
Need for secondary drugs (CTX/CsA/CB)	141(58.5%)	8(100%)	38(80.8%)	<0.05 †
Relapses/6months	0.839±0.79	1.07±0.53		NS
First remission (duration;mo)	6.94±1.93	6.71±4.89		NS

CTX ; Cycloxan, CsA ; Cyclosporine A, CB ; Chlorambucil

\*  $P<0.05$  with FSGS and Transitory group

†  $P<0.05$  with FSGS and Transitory group

36mg/dL, FSGS군 343±144mg/dL, 이행군 494±112mg/dL로 이행군과 FSGS군간의 비교에서만 FSGS군이 의미있게 높았고( $P<0.05$ ), 혈청 creatinine의 경우는 MCNS군 0.59±0.21mg/dL, FSGS군 1.46±2.40mg/dL, 이행군 1.15±1.49mg/dL로 통계학적으로 의미있는 차이는 없었다(Table 2).

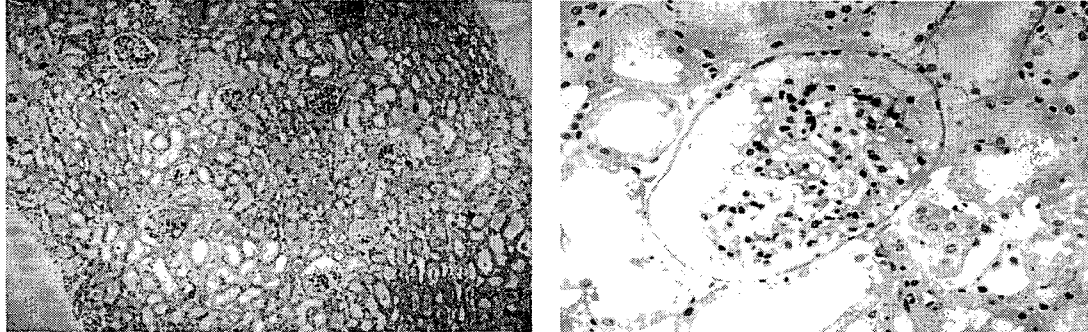
### 3. 초기치료시 Steroid에 대한 반응

스테로이드 치료에 전혀 반응을 보이지 않는 경우는 MCNS군 32명(13.3%), FSGS군 28명(59.6%), 이행군 1명(12.5%)으로 FSGS군이 의미있게 많았으며( $P<0.05$ ), 스테로이드 이외의 면역억제제 치료가 필요했던 경우는 MCNS군 141명(58.5%), FSGS군 38명(80.8%), 이행군 8명(100%)으로 MCNS군에 비해 이

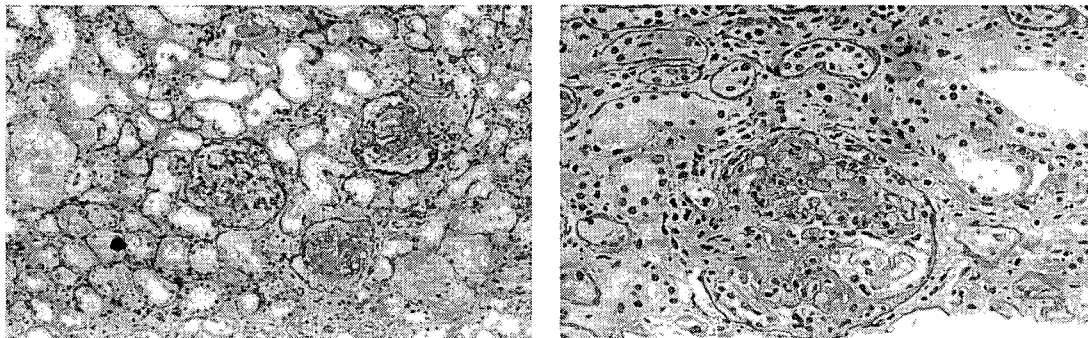
행군이 의미있게 높았으나( $P<0.05$ ), 이행군과 FSGS군간의 비교에서는 통계적으로 의미있는 차이는 없었다(Table 3).

### 4. 치료후의 경과

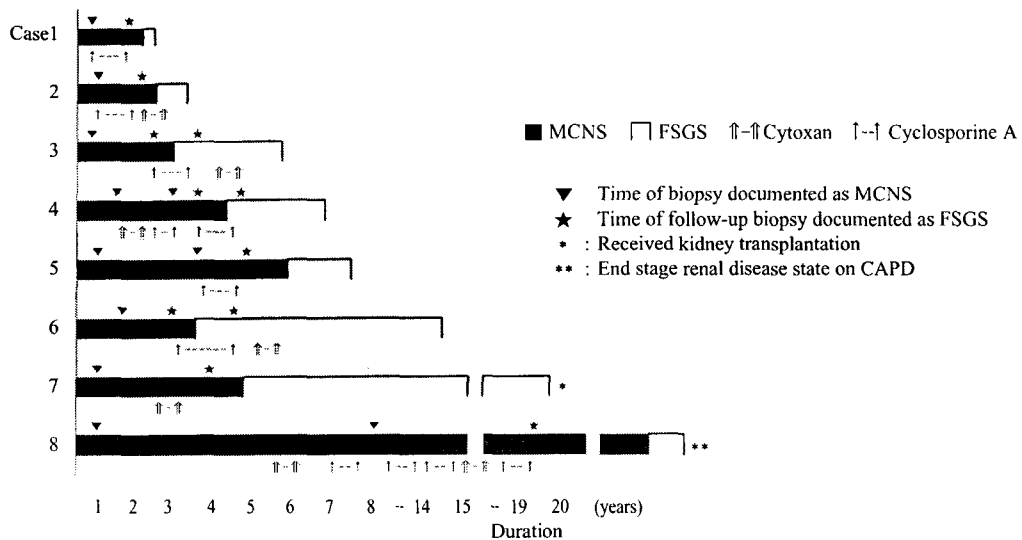
평균재발횟수는 MCNS군 0.84±0.21회/6개월, 이행군 1.07±0.53회/6개월로 의미있는 차이는 없었으며, 관해에서 첫 재발까지의 기간 역시 MCNS군 6.94±1.92개월, FSGS군 5.27±12.48개월, 이행군 6.71±4.89개월로 각 군간의 의미있는 차이는 없었다(Table 4). 이행군의 8명의 환아는 발병후 2년-20년까지 추적 관찰중이며, 이 기간중 cyclosporin-A나 cyclophosphamide 등의 면역억제제 치료가 1회이상 시행되었고, 2-4회의 신장생검이 시행되었으며(Fig. 1), 초기 생검시의



**Fig 2.** Histologic findings of the 1st renal biopsy of 6 5/12 year old male patient. Normal-appearing glomeruli in histologic section compatible with MCNS. (PAS, × 40, × 200)



**Fig 3.** Histologic findings of the 2nd renal biopsy of same patient as Fig.2. The segmental glomerular scars that involve part of three glomeruli and the segmental lesion comprises collapsed capillaries with obliteration of the lumens compatible with FSGS. (PAS, × 40, × 200)



**Fig 1.** Clinical progress of the eight patients with transitory MCNS to FSGS

MCNS에 부합하였던 조직소견에 비해 추적관찰중 재 시행한 신장조직생검소견에서는 명백한 FSGS의 양상이 관찰되었다(Fig. 2, Fig. 3).

## 고 찰

미세변화형 신증후군과 원발성 국소성 분절성 사구체 경화증의 초기 임상양상은 매우 유사하나 두 질환의 기전, 스테로이드 치료에 대한 반응률 및 장기적 예후에 있어서 큰 차이를 보인다. 미세변화형 신증후군은 소아의 원발성 신증후군의 85% 이상을 차지하며 광학현미경상 사구체는 정상으로 보이며, 면역 현미경 검사상 대부분 면역 글로블린의 침착이 없으며 전자 현미경에서 미만성으로 족돌기의 소실이나 융합을 볼 수가 있다<sup>11)</sup>. 원발성 국소성 분절성 사구체 경화증은 전체 소아 원발성 신증후군 중 7-15%의 빈도를 차지하며 미세변화형 다음으로 흔한 병리 소견으로, 광학 현미경소견상 사구체의 분절성경화, 세뇨관 위축, 세뇨관 기저막의 국소적 비후, 신간질의 섬유화등이 관찰된다<sup>12-13)</sup>. MCNS의 스테로이드 치료에 대한 반응률은 80-90%로 알려져 있으나<sup>14)</sup>, FSGS는 스테로이드 치료에 대한 초기 반응 및 장기적 예후는 불량하여, Cameron(1979)<sup>15)</sup>은 5년 및 10년 생존율을 각각 70%, 40%로 보고하였으며, Southwest Pediatric Nephrology Study Group의 보고에 따르면 75명의 FSGS환아의 추적관찰상 21%에서 말기 신부전을, 23%에서 신기능의 감소를, 단지 11%만이 완전 관해를 보였다<sup>16)</sup>. 치료에 있어 불량한 예후를 보이는 반면 상당수의 환아에서 신부전으로 진행하며 신이식후에도 재발을 잘하는 경우로 보고되고 있다.

상이한 예후를 보이는 이 두질환에 있어 MCNS로부터 FSGS로의 이행에 관한 가능성을 주장하는 여러 문헌보고가 있었으며, 일부 보고에서는 미세병변이 혈소판 침착과 섬유소중합체(fibrin polymer)의 출현으로 MCNS에서 FSGS로 발전할 수 있다고 주장하고 있다<sup>10)</sup>. Hirzel<sup>17)</sup> 등은 MCNS로부터 FSGS로 이행된 76례를 보고하였고, 실제 조직생검상 이행을 경험한 2례를 보고하였다. Trainin 등은 첫회 시행한 신장조직생검상 MCNS로 진단받은 환아들의 일부에서 FSGS로 발전된 예를 보고한바 있으며<sup>18)</sup>, Southwest Pediatric Nephrology Study Group에서는 26명의 환아중 1/4에서 MCNS에서 FSGS로의 발전을 보고하였다<sup>19)</sup>. 그러나 Andal 등은 스테로이드 치료에 반응이 없었던 환자들의 2차 조직생검상 이행소견을 발견할 수 없었음

을 보고하여, 일부 주장은 신조직 생검시 sampling error가능성을 완전히 배제할 수 없음을 강조하였으며 따라서 첫 신조직 생검시 경화되지 않은 부분만 채취되었을 경우와 특히 초기상태일 경우에 소수의 사구체만이 이환되었을 경우 segmental sclerosis를 보이는 부위를 채취하지 못하였을 가능성으로 설명하고 있다<sup>20)</sup>. McVicar(1980)<sup>21)</sup>의 주장대로 처음부터 FSGS이었을 가능성도 있으며, 처음 시행한 신생검이 적절하지 못했거나 이미 존재하고 있었던 경화성 병변을 놓쳤을 가능성이 있다는 주장도 있다<sup>22)</sup>.

이행의 예측인자에 대한 문헌사례로 Fogo<sup>23)</sup>등은 신장조직생검상 사구체비후(Glomerular hypertrophy)가 MCNS에서 FSGS로의 이행의 선택성 높은 예측인자라고 주장하였다. 본 연구에서는 신장 생검상 MCNS로 진단된 환아를 대상으로 추적관찰하며 시행한 신장 생검상 FSGS로 조직 소견의 변화를 보이는 경우를 249명중 8명(3.2%)에서 경험하여, 이들의 임상양상을 비교하여 MCNS로부터 FSGS로 이행될 수 있는 예측 요인을 알아보고자 하였다. 우리나라의 경우 MCNS 발병 연령별로 볼 때 12세 미만이 전체 원발성 신증후군중 77%인데 비해 13세 이상 18세까지는 51%로 감소하고 있다<sup>24)</sup>. 저자의 경우 평균발병연령은 MCNS군이 6.0±2.6세, 이행군은 8.3±2.6세, FSGS군은 7.2±4.3세로 통계학적으로 의미있는 차이는 없었다. 혈뇨의 빈도, 24시간 요단백량, 혈청 알부민, 혈청 cholesterol을 비교하였으나 이 중 이행군:FSGS군 간의 비교에서 24시간 뇨단백량 686:342mg/m<sup>2</sup>/hr( $P<0.05$ ), 혈청 알부민 1.92:2.47g/dL( $P<0.05$ ), 혈청 콜레스테롤 494:343 mg/dL( $P<0.05$ )으로 의미있는 차이를 보였고, 이외에는 이행군과 FSGS군 또는 MCNS군과의 사이에 통계학적으로 의미있는 차이를 보이지는 않았다. MCNS의 스테로이드 치료에 대한 반응률은 80-90%로 알려져 있으며, FSGS는 스테로이드 치료에 대한 초기 반응 및 장기적 예후는 불량하여 각 군간에 스테로이드 치료에 대한 반응률 및 면역억제제에 대한 반응에 차이가 있는지 비교하였으나 통계학적으로 의미있는 차이는 없었다. 스테로이드 치료에 전혀 반응을 보이지 않는 경우는 MCNS군 13.3%, 이행군 12.5%, FSGS군 59.6%로 FSGS군이 의미있게 불량한 반응을 보였으며( $P<0.05$ ), 스테로이드 이외의 면역억제제 치료가 필요했던 경우는 MCNS군 58.5%, 이행군 100%, FSGS군 80.8%로 MCNS군에 비해 이행군과 FSGS군이 의미있게 높았다( $P<0.05$ ). 평균재발횟수는 MCNS군 0.84±0.21회/6개월, 이행군 1.07±0.53회/6개월로

의미있는 차이는 없었으며, 관해에서 첫 재발까지의 기간 역시 MCNS군 6.94±1.92개월, 이행군 6.71±4.89개월, FSGS군 5.27±12.48개월로 각 군간의 의미 있는 차이는 없었다.

병리 소견상 MCNS 환아에서 극소적 세뇨관 병변이 동반되는 경우에는 FSGS 가능성으로 고려하여야 한다는 보고가 있어<sup>21)</sup>, 세뇨관 병변의 유무를 보았으나 이행된 환아 8명의 조직학적 소견상 초기신장 생검시 병리 소견상 이행군이 다른 MCNS군과 비교하여 차이점은 없었고, MCNS에서 FSGS로의 이행의 예측인자로 추정할 수 있는 소견은 없었다. Ellis<sup>20)</sup>등에 따르면 20%이상의 분절성 경화도를 보인 예에서 신부전으로 이행될 가능성이 높다고 하였고, 세뇨관의 변화 정도가 심할수록 예후가 불량하다고 하였다. 저자들의 경우 이행군에 있어서 FSGS의 병리소견은 segmental sclerosis의 정도가 8.7%에서 87.5%까지 다양하였다. 20%이상의 segmental sclerosis를 보인 3례에서 1례는 외래 추적관찰이 중단되었던 환자로 다시 본원에 내원당시 시행한 신생검상 FSGS로 진단되었고 말기 신부전으로 진행되어 현재 지속성 복막 투석을 하고 있으며, 1례는 신장생검상 FSGS의 소견을 보인 후 3년 후에 신이식을 받았고, 만성 신부전으로 외래 관찰중인 1례가 있었다.

내원당시 임상양상을 비교 고찰한 결과 MCNS로부터 FSGS로 이행될 수 있는 위험요소를 예측할 수 있는 요소는 없었다. MCNS로 진단된 환아중에서 steroid치료에 반응이 없거나 자주 재발하는 경우, 또는 강력한 면역치료에도 관해가 오지 않는 경우등에는 신장 조직생검을 재시행하여 FSGS로의 이행여부를 확인하여 치료계획과 예후 예측에 고려되어야 하며, 본 고찰의 결과 임상양상과 치료에 대한 반응도, 병리소견상 위험요소를 예측할 수 없었지만 이에 대한 지속적인 연구가 필요할 것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. 고재성, 안강모, 박혜원, 하일수, 정해일, 최 용, 고광옥 : 조기(2세 미만)에 발병한 신증후군. 소아과 36: 1395-401, 1993
2. International study of kidney disease in children: Identification of patients with minimal change nephrotic syndrome from initial response to prednisone. J Pediatr 98:561-4, 1981
3. McGovern V.: Persistent nephrotic syndrome: a

renal biopsy study. Australias. Ann Med 13:306-12, 1964

4. Berger J, de Montera H, Hinglas N: Comment evaluent les lesions renales des malades atteints de syndrome nephrotique: in: Actualites nephrologiques de l' Hopital Necker, 265-71(Flammaation, Paris 1966)
5. Hayslett J, Krassner L, Bensch K, Kashgarian M, Epstein F; Progression of 'lipoid nephrosis' to renal insufficiency. New Engl J Med 281:181-7, 1969
6. Siegel N, Kashgarian M, Spargo B, Hyslette J: Minimal change and focal sclerotic lesions in lipoid nephrosis. Nephron 13:125-37, 1974
7. Habib R, Kleinnecht C: The primary nephrotic syndrome of childhood. Classification and clinicopathologic study of 406cases. Pathol A 6:417-4, 1971
8. Habib R: Focal glomerular sclerosis. Kidney Int 4:355-61, 1973
9. Hyman L, Burkholder P: Focal sclerosing glomerulonephropathy with segmental hyalinosis. A clinicopathologic analysis. Lab Invest 533-44, 1973
10. Glasscock RJ, Adler SG, Ward HJ, Cohen AH: Primary glomerular diseases. In Brenner, B.M., and Rector, F.C.Jr.(eds): The Kidney, 4th ed. W.B. Saunders, Philadelphia, 1991, p1182-279
11. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM: Nelson textbook of Pediatrics. 15th ed. Philadelphia, W.B.Saunders company, 1996, p1500-2
12. Beaufile H, Alphonse JC, Guedon J, Legarin M: Focal glomerulosclerosis: Natural history and treatment: A report of 70 cases. Nephron 21:75-85, 1978
13. Habib R, Kleinknecht C: The primary nephrotic syndrome of childhood: Classification and clinicopathologic study of childhood: Classification and clinicopathologic study of 406 cases. Path Ann 6: 417-20, 1971
14. Nolasco F, Carmeron JS, Heywood EF, Hicks J, Ogg C, williams DG: Adult onset minimal change nephrotic syndrome: A long term follow up. Kidney Int 29:1215-22, 1986

15. Cameron JS: The problem of focal segmental glomerulosclerosis. In Kincaid-Smith, P., d'Apice, AJF., and Atkins RS(eds.): Progress in glomerulosclerosis. John Wiley and Sons, New York, 1979, p209
16. Southwest Pediatric Nephrology Group: Focal and segmental glomerulosclerosis in children with idiopathic nephrotic syndrome. *Kidney Int* 27:422-49, 1985
17. Hirszel P, Yamase HT, Carney WR, Galen MA, Graeber CW, Johnson KJ, Kennedy TL, Lapkin RA, McLean RH, Resensorcel E, Rowett DA: Mesangial proliferative glomerulonephritis with IgM deposits; Clinicopathologic analysis and evidence for morphologic transitions. *Nephron* 38: 100, 1984
18. Trainin EB, Gomez-Leon G: Development of renal insufficiency after long-standing steroid-responsive nephrotic syndrome. *Int J Pediatr Nephrol* 3:55-8, 1982
19. Southwest Pediatric Nephrology Group: Childhood nephrotic syndrome associated with diffuse mesangial hypercellularity. *Kidney Int* 24:87-94, 1983.
20. Andal A, Saxena S, Chellani HK, Sharma S: Pure mesangial proliferative glomerulonephritis. A clinicomorphologic analysis and its possible role in morphologic transition of minimal change lesion. *Nephron* 51:314, 1989
21. McVicar M, Exeni R, Susin M: Nephrotic syndrome and multiple tubular defects in children, an early sign of focal segmental sclerosis. *J Pediatr* 97: 918-22, 1980
22. Fogo A, Hawkins EP, Berry PL, Glick AD, Chiang ML, MacDonell RCJr, Ichikawa I : Glomerular hypertrophy in minimal change disease predicts subsequent pregression to focal glomerular sclerosis. *Kidney Int* 38:115-23, 1990
23. 최정윤, 김지홍, 김병길: 청소년기와 소아기 미세변화형 신증후군의 임상양상에 대한 비교 연구. *대한소아신장학회지*, 3(1): 11-9, 1999
24. Ellis D, Kagur S, Antonovych T, Salcedo JR, Yunis EJ: Focal glomerulosclerosis in children: correlation of histology with prognosis. *J Pediatr* 93: 762-8, 1978

=Abstract=

## **Clinical Analysis of Children with Transitory Minimal Change Nephrotic Syndrome (MCNS) to Focal Segmental Glomerulosclerosis (FSGS)**

Ji Eun Lee, Jinwon Yook, Eui Seong Lee, Ji Hong Kim, Pyung-Kil Kim, Hyun Joo Chung\*

*Departments of Pediatrics Pathology\*, The Institute of Kidney Disease, Yonsei University College of Medicine, Seoul Korea*

**Purpose:** MCNS is found in approximately 85% of the idiopathic nephrotic syndrome in children and shows good prognosis with initial steroid therapy. However in FSGS, there is poor prognosis with initial therapy and shows higher rate of progression to chronic renal failure and relapse after kidney transplantation. We have experienced 8 patients who were diagnosed as MCNS on initial renal biopsy and then progressed to FSGS on follow-up biopsy. So we have investigated their clinical course and risk factors for transition of MCNS to FSGS.

**Methods:** We conducted a retrospective study with a review of histopathologic findings and clinical manifestations of 296 cases of MCNS and FSGS that were diagnosed from January 1988 to May 1999. We classified them into 3 groups according to the histopathologic finding; MCNS, FSGS, MCNS progressed to FSGS in follow-up biopsy.

**Results:** The number of children was 296 cases comprising 241 cases(81.4%) showing MCNS, 8 cases(2.7%) transition group, 47 cases(15.9%) FSGS. The mean onset age was  $6.0 \pm 2.6$  years in MCNS, transition group  $8.3 \pm 2.3$  years, FSGS  $7.2 \pm 4.3$  years, and the gender (M:F) ratio was 3.7:1 in MCNS, 3:1 in transition group, 1.8:1 in FSGS.

Comparing the presence of initial hematuria, hypertension, 24 hour urine protein, serum albumin, serum creatinine, there were significant difference between the transition group and the FSGS group in the following points; 24hour urine protein  $684:342$  mg/m<sup>2</sup>/hr ( $P < 0.05$ ), serum albumin  $1.92: 2.47$  g/dL ( $P < 0.05$ ), serum cholesterol  $494:343$  mg/dL ( $P < 0.05$ ).

Refractoriness to steroid therapy was 13.3% in MCNS, 12.5% in transition group, 29.6% in FSGS; significantly higher in FSGS ( $P < 0.05$ ). Immunosuppressant therapy was performed in 58.5% of MCNS, 100% in transition group, 80.8% in FSGS; transition group showed significantly higher rate ( $P < 0.05$ ) comparing with MCNS.

Mean number of relapse and duration from onset to first relapse showed no significance difference between these groups.

**Conclusion:** 249 patients with MCNS have been followed and 3.2% (8 patients) of them has shown change in pathologic diagnosis from MCNS to FSGS. The risk factor for transition could not be found. Our results point to the need for a follow-up biopsy to certify the possibility of transition to FSGS in some MCNS cases with refractory cases to steroid therapy, frequent relapsing cases, or in case of no remission in spite of vigorous immunosuppressant therapy.

---

**Key Words:** Minimal Change Nephrotic Syndrome, Focal Segmental Glomerulosclerosis