

단백뇨를 동반한 Nutcracker 증후군 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 진단방사선학교실*

손 진태 · 노 광식 · 김 병길 · 김 명준*

서 론

Nutcracker 증후군이란 좌측신정맥이 복부대동맥과 상장간막동맥 사이를 주행하는 중이 두동맥에 의해서 압박되므로 좌측신정맥압의 상승, 요관 주위와 신우주위의 정맥류 형성, 이로 인한 편측 혈뇨, 정제 정맥류, 혹은 좌측 요통을 호소 하는 비교적 희귀한 질환을 말한다^{1,2,3}. 현재 까지 좌측신정맥이 상장간막동맥과 대동맥 사이에서 압박되는 원인은 분명히 밝혀지지 않았지만 혈뇨가 생기는 기전은 신정맥압 증가로 인해 신정맥에서 정맥계와 renal collecting system 사이의 격벽이 붕괴되어 혈뇨가 생기는 것으로 생각하고 있다. 임상증상으로 혈뇨, 요통, 복통 및 정맥류가 동반될수 있다⁴.

Nutcracker 증후군은 1972년 De Schepper⁵가 처음 기술한 이후 외국문헌상에서는 여러 예가 보고 되었고, 체위성단백뇨에서 진단된 Nutcracker 증후군의 보고^{6,7}가 있었다. 이에 저자들은 3개월전 학교 신체검사에서 우연히 발견된 단백뇨를 주소로 내원한 11년 11개월된 여아에서 nutcracker 증후군 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아 : 송 ○ 은, 여아, 11년 11개월

주 소 : 내원 3개월전 학교 신체검사에서 우연히 발견된 단백뇨

현병력 : 평소 건강하게 지내던 환아로 내원 3개월전 학교 신체검사에서 우연히 발견된 단백뇨를 주소로 개인병원에 내원하여 외래추적 관찰중 지속적인 단백뇨 소견보여 본원으로 전원 되었다. 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었다.

이학적 소견 : 혈압 110/60mmHg (50-75 percentile), 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.7℃였고 급성 병색은 보이지 않았으며, 영양 및 발육 상태는 양호하였다. 간헐적인 복통 및 측 측부통외에는 특이 증상은 없었고, 두경부에서 안검부종 및 안면부종 소견은 없었고 흉부

진찰소견상 심음 및 호흡음은 정상이었고 복부 진찰 소견상 복부팽만은 없었고 장음은 정상이었으며 간 및 비장비대 소견은 없었으며 하지의 함요부종 소견은 없었다.

검사 소견 : 혈액검사상 혈색소는 11.8 g/dl, 헤마토크리트는 41.5%, 백혈구수 9900/mm³ (neutrophil 54%, lymphocyte 39%, monocyte 5%), 혈소판 206,000/mm³였으며 전해질 검사와 화학검사상 이상 소견없었다. 소변 검사상 비중 1.025, pH 7.0, 적혈구는 음성, 뇨단백 100mg/dl 소견 보였다. 24시간 소변 검사상 단백은 456.6mg, 크레아티닌 875.2mg, 칼슘 61.0mg, 크레아티닌 청소율 113.3 ml/min/1.73m²였고 infrarenal renin 0.81mg/ml/hr, suprarenal renin 0.66mg/ml/hr, Rt. renal renin 0.66mg/ml/hr, Lt. renal renin 0.66mg/ml/hr이었다. C₃ 50mg/dl, C₄ 16mg/dl, IgG 1010mg/dl, IgA 145mg/dl, IgM 109mg/dl, ASO 72.2IU/ml이었다. 흉부 X-선 소견상 심비대 소견은 없었고, 복부 초음파검사상 좌측 신정맥은 대동맥과 상장간막 동맥사이에서 좁아져 보였다(Fig. 1). 복부 자기공명촬영상 복부 대동맥, 상장간막동맥의 기시부, 양측 신동맥은 정상소견 보였으며 양측 신장의 위치 이상은 관찰할수 없었다. 양측신 Intravenous Digital Subtraction angiography (IV-DSA)상에 하대정맥압은 2-

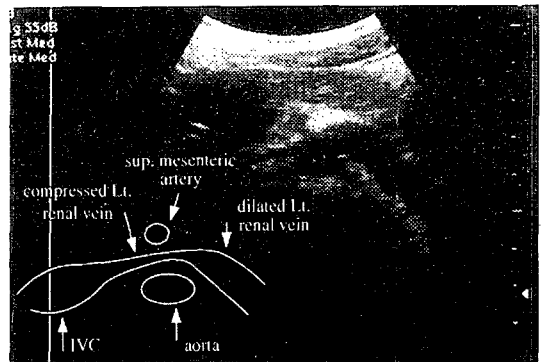


Fig 1. Ultrasonography shows severely compressed left renal vein between aorta and superior mesenteric artery and marked dilatation of left renal vein.

고 찰

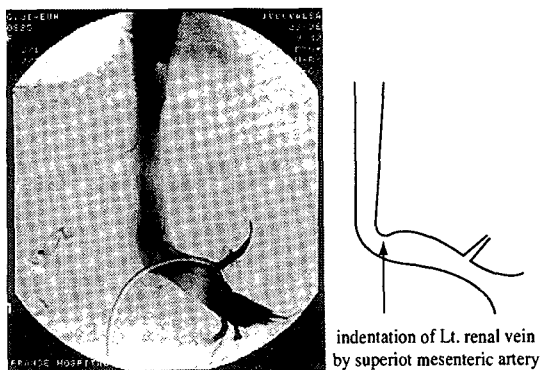


Fig 2. Intravenous digital subtraction angiography shows indentation of left renal vein by superior mesenteric artery and dilatation of left renal vein.

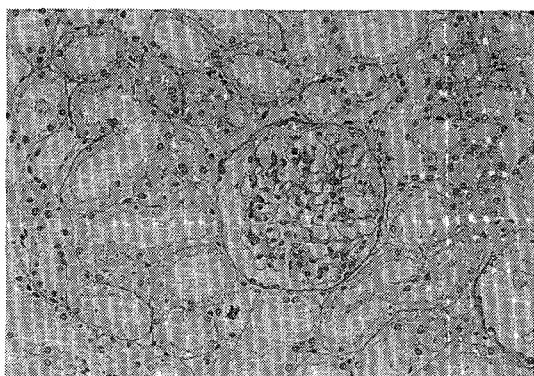


Fig 3. The glomerulus is normal in size and cellularity and the glomerular basement membrane is thin and even.(H-E stain, $\times 400$)

3mmHg, 좌측 신정맥압은 8-9mmHg, 우측 신정맥압은 5-6mmHg 이었고 하대정맥과 좌측 신정맥과의 압력 차이가 6mmHg였으며, 좌측 신정맥이 상장간막동맥부위에서 압박되는 소견보였고, 좌측 신정맥의 확장소견 보이며, 좌측신정맥 부위에서 조영제 투여시 좌측 신정맥과 연결되어 발달한 측부혈관(collateral vessel)을 관찰할 수 있었다(Fig. 2). 단백뇨가 지속되어 시행한 신조직검사상 미세변화형 신병증과 유사한 조직 병리 소견을 보였다(Fig3.). 단백뇨 및 좌측배부통을 호소하였으나 입원 기간중 특별한 처치없이 복통 및 좌측배부통이 호전되어 수술적 처치 하지 않았고, 단백뇨에 대한 치료로 스테로이드를 사용한후 퇴원하였으며 추적 5개월까지 스테로이드에 대한 반응이 미미하며 단백뇨 지속되나, 혈뇨, 부종, 요통등의 증상없어 수술적 고려없이 외래 관찰 중이다.

Nutcracker 증후군은 원인 미상의 혈뇨의 원인을 규명하던중 1972년 De Schepper¹⁾에 의해 처음 기술되었으며, 십이지장이 상장간막동맥에 의해 압박되는 상장간막 동맥 증후군(Superior mesenteric artery syndrome)과 유사한 기전으로 좌측신정맥이 대동맥과 상장간막동맥 사이에서 압박되어 나타나는 현상이라고 보고하였다. 좌측 신정맥이 압박되는 원인은 분명히 밝혀져 있지는 않지만, Hohenfellner등²⁾은 Nutcracker 현상으로 인한 혈뇨 환자에서 신정맥 압박의 원인을 규명하기 위한 자기공명영상검사를 시행하여 정상인과 비교해볼때 환자에서는 좌측 신장의 위치 이상, 좌측 신정맥의 주행이상, 상장간막동맥이 대동맥으로부터의 분지이상 등의 소견을 발견할 수 있었다고 한다. Nutcracker 증후군의 신조직검사에서 신유두나 신원개(fornix)주위의 정맥과 신원개(fornix)나 신배(renal calyx)사이의 통로가 확인되었고, 이 통로는 신정맥압이 상승하여 신정맥 과 신원개(fornix) 사이의 얇은 격벽이 붕괴되어 새로 생긴 통로로 여겨지고 있다^{8,9,10)}. Nutcracker 증후군이있는 환자에서 가장 흔한 증상은 혈뇨이지만, 그외에 남성에서는 정계정맥류(varicocele), 여성에서는 월경불순을 동반할수 있고 전신성 고혈압을 동반할수 있다^{1,2,3)}.

진단에 있어 초음파소견에서 대동맥좌측의 늘어난 좌측 신정맥의 직경이, 대동맥과 상장간막동맥 사이의 좌측 신정맥의 직경보다 50%가 더 크면 의미가 있다고 하였고⁴⁾, Takahashi등¹¹⁾은 좌측 신정맥이 늘어나지 않은 경우 측부혈관, 특히 성선 정맥(gonadal veins)의 발달 소견이 진단적 의의가 높다고 하였으며, 신혈관 조영을 통하여 좌측 신정맥이 상장간막동맥에 의해 눌리는 소견과 성선정맥(gonadal vein), 상행 요추정맥(ascending lumbar vein), 부신정맥(adrenal vein), 요관정맥(ureteral vein)등의 측부혈관이 조영됨으로써 진단된다고 하였다. 또한 Nutcracker 증후군의 진단에는 좌측 신정맥압의 증가 소견이 중요한데 좌측 신정맥압과 하대정맥과의 압력 차이는 정상인에서 1mmHg 이하이거나 2cmH₂O 이하이고 만약 압력차이가 3mmHg이상이거나 5-6cmH₂O 이상일때 좌측 신정맥압이 증가 하었다고 볼수있다^{12,13,14)}. 최근에는 하대정맥에 비하여 좌측 신정맥의 압력이 3mmHg이상이면 의미가 있다고 보고되고 있다¹⁵⁾. 본 증례는 복부초음파 소견상 좌측 신정맥이 대동맥과 상장간막 동맥 사이에서 좁아진 소견을 보였고, IV-DSA상 하대정맥과 좌측 신정맥의 압력차

이가 6mmHg로 높았으며 일부 측부혈관이 관찰되었다.

Nutcracker 증후군으로 진단되었을 경우 치료 방법은 임상증상의 정도에 따라 달라질 수 있다. 일반적으로 증상이 경미하거나 간헐적인 증상을 보일 경우에는 엎드린 자세나 무릎을 꿇은 자세를 취하면 좌측 신정맥의 압박이 감소 될수 있으므로 증상의 호전을 기대할수 있고 특별한 치료없이 보존적인 치료를 시행하며, 혈뇨가 지속되거나 요통 및 복통이 동반될 경우 수술적 적응이 될수 있다". 본 증례에서는 단백뇨 및 간헐적인 복통 및 좌측배부통을 호소 하였으나 입원기간중 특별한 처치 없이 복통 및 좌측배부통 호전 되어 수술적 처치 하지 않았고, 단백뇨에 대한 치료로 스테로이드를 사용한 후 퇴원하였으며, 현재 추적 5개월까지 스테로이드 치료에 반응이 미미하며 단백뇨가 지속되고 있으나, 혈뇨 및 요통, 복통등의 증상없이 지내고 있어 수술적 처치를 고려하지 않고 외래 관찰중이다.

결 론

저자들은 11년 11개월된 여아에서 전형적인 혈뇨는 없었고 단백뇨가 동반되었던 Nutcracker 증후군 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이며 Nutcracker 증후군과 단백뇨의 원인관계가 아직 불분명한만큼 지속적인 추적관찰 및 단백뇨의 원인규명에 관한 연구가 필요할 것으로 사료된다.

참고 문헌

- 1) De schepper A: Nutcracker fenomeen van de vena renalis en veneuze pathologie van de linker nier. J Belge Radiol 55: 507-511, 1972
- 2) 박영서, 이창언, 진동규, 정해일, 최 용, 고광욱, 김인원, 연경모, 김광명, 최 황: Nutcracker 증후군 1예. 대한신장학회지 8(1): 136-140, 1989
- 3) 김수균, 박중훈, 김영옥, 장수일: Nutcracker 현상: 좌신정맥-하대정맥 재문합술. 대한맥관외과학회지 8(1): 187-193, 1992
- 4) Wolfish NM, Molaine PN, Nartin D: Renal vein entrapment syndrome: frequency and diagnosis, J Urol 127: 1070, 1982
- 5) Seung Joo Lee, Eun Sun You, Ji Eun Lee, and Eun Chul Chung: Left renal vein entrapment syndrome in two girls with orthostatic proteinuria. Pediatr Nephrol 11: 218-220, 1997
- 6) Shintaku N, Takahushi Y, Akaishi K, Sano A, Kuroda Y (1990) Entrapment of left renal vein in children with orthostatic proteinuria. Pediatr Nephrolo 4: 324-327
- 7) Hofenfeller M, Strinbach F, Schultz-Lampel D, Schantzen W, Walker K: The Nutcracker syndrome, new aspects of pathophysiology, diagnosis & treatment. J Urol 146: 685-688, 1991
- 8) Pytel A: Renal fornical hemorrhages their pathogenesis and treatment. J Urol 83: 783, 1960
- 9) Stewart RH, Reiman G: Lef renal venous Hypertension. "Nutcracker" syndrome managed by direct renocaval reimplantation. Urology 20: 365-369, 1982
- 10) Hayashi M, Kune T, Nihira H: Abnormalities of renal venous system and unexplained renal hematuria. J Urol 124: 12-14, 1980
- 11) Takahashi Y, Akaishi K, Sano A, Kuroda Y: Intraarterial digital subtraction angiogrphy for children with idiopathic renal bleeding; a diagnosis of nutcracker phenomenon. Clin Nephrol 30: 134, 1988
- 12) Nishimura Y, Fushiki M, Yoshida M, Nakamura T, Komatz Y: Left renal vein hypertension in patients with left renal bleeding of unknown origin. Radiology 160: 663-666, 1986
- 13) Beinart. C, Sniderman KW, Tanura S, Vaughan ED Jr, Sos TA: Left renal vein to inferior vena cava pressure relationship in humnans. J Urol 127: 1070-1071, 1981
- 14) Bechmann CF, Abrams HL: Renal venography: anatomy, technique, applications, analysis of 132 venograms, and a review of the literature. Cardiovas intervent Radiol 3: 43-70, 1980
- 15) Beinart C, Sniderman KW, Tamuras, Vaughan ED, Sos T: Left renal vein to inferior vena cava pressure relationship in humans. J Urol 127: 1070, 1982

=Abstract=

A case of Nutcracker Syndrome Associated with Proteinuria

Jin-Tae Son, Kwang-Sik Rho, Pyung-Kil Kim, Mung-Jun Kim*

Departments of Pediatrics, Radiology
Yonsei University, College of Medicine, Seoul, Korea*

The nutcracker syndrome refers to compression of the left renal vein between the aorta and the superior mesenteric artery which results in renal vein, left gonadal vein varices, hematuria and left sided flank pain.

We report this experience of 11yr-11mon of girl has typical Nutcracker syndrome with persistent proteinuria and without typical hematuria. According to the renal biopsy for persistent proteinuria, biopsy shows pathologic findings similar to minimal change nephrotic syndrome. All symptoms relieved without any specific treatments but she had no response to steroid treatment for persistent proteinuria. Now she was followed up through OPD base without symptom and consideration of surgical intervention.

Key words: Nutcracker syndrome, Proteinuria