

기립성 단백뇨와 특발성 만성 피로를 동반한 Nutcracker 증후군 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 진단 방사선학 교실*

전지현, 유병원, 이재승, 김명준*

< 한 글 요약 >

Nutcracker 증후군은 좌측 신정맥이 대동맥과 상장간막 동맥에 압박되어 발생하는 드문 질환으로 혈뇨, 단백뇨, 기립성 단백뇨의 원인이 된다. 초음파와 도플러 검사로 진단이 가능하다. 저자들은 기립성 단백뇨와 특발성 만성 피로를 보인 보기드문 심한 Nutcracker 증후군 환이를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

서 론

Nutcracker 증후군은 좌측신정맥이 대동맥과 상장간막 동맥 사이에서 압박됨으로 생기는 드문 질환으로 좌측 신정맥의 압력이 증가되고 이로 인해서 좌신정맥 울혈^{1,3)}이 생기거나 가끔은 우회 정맥을 형성하는 질환이다. 이 질환의 병리 소견으로는 대동맥으로부터의 비정상적인 상장간막 동맥의 분지로 알려져 있다⁴⁾.

Nutcracker 증후군은 매우 드문 질환이긴 하지만, 좌측 요로의육안적 혈뇨, 단백뇨, 정계정맥류, 좌측복부통 및 복통의 잘 알려진 원인이다.⁵⁾ 좌측정맥 압박 증은 비침습적인 복부 초음파 및 도플러를⁶⁾ 통해 진단되어진다. 저자들은 기립성 단백뇨와 특발성 만성 피로를 동반한 심한 nutcracker 증후군을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환아 : 김OO, 13년 6개월

주소 : 내원 한달전부터의 지속적인 단백뇨와 피로감.

과거력 및 가족력 : 환아 8세때 Herpes zoster로 OO 병원에 입원함. 입원 당시 시행한 요검사상 단백뇨 있다는 얘기 듣고 외래에서 추적관찰 중 소실됨.

현병력 : 평소 건강히 지내던 중 내원 한달전부터의 기침, 인후통, 근육통, 간헐적인 두통등의 만성 피로증상을 주소로 개인병원 방문하여 시행한 요검사상 단백뇨 발견되어 본원으로 전원되었다.

이학적 소견 : 내원 당시 체온은 37도, 심박동수는 95회/분, 호흡수 19회/분 였다. 활동도는 양호하였고 흉부와 심장 청진상 특이 소견이 없었으며 전신 부종 및 얼굴 부종소견도 없었다.

검사 소견 : 일반 혈액 검사상 백혈구 7,200/mm³(다핵구 62%, 림프구 30%) 혈색소 11.7g/dl, 적혈구 용적은 39%, 혈소판 수는 320,000/mm³이었고 적혈구 침강속도는 18mm/hr이었다. 혈청 전해질은 정상이었고, 소변 pH 7.0, 비중 1.020, 뇨단백 3+ 이상, 적혈구 음성이었다. 혈액 화학 검사상 요소질소 13.6mg/dl, 크레아티닌 0.5mg/dl, 총단백 6.8g/dl, 혈청 알부민 3.9g/dl

접수 : 2001년 4월 1일, 승인 : 2001년 5월 14일
책임저자 : 이재승
연세의대 소아과학교실
전화: 02) 361-5517 Fax: 02) 393-9118
e-mail: jsyonse@yumc.yonsei.ac.kr

ASO : 음성, HBs Ag : 음성, Anti-HBs : 음성, ANA : 음성, Anti-DNA : 음성이었고, 24시간 낮소변 단백량 667mg, 낮소변 크레아티닌 264mg, 낮소변 단백량/크레아티닌량은 2.53, 밤소변 단백량 24.8mg, 밤소변 크레아티닌 226mg, 밤소변 단백량/크레아티닌량은 0.11이었다.

방사선 소견 : 흉부 X선과 KUB 소견은 정상이었다. 복부 초음파검사서 좌측 신정맥이 확장되어있고, 그 부위의 신정맥 지름이 10mm, 신정맥 혈류 속도가 19.3cm/sec였으며, 압박부위 좌측 신정맥 지름이 3mm, 신정맥 혈류 속도는 156.6cm/sec로 확장 부위의 신정맥 혈류 속도와 압박 부위의 최고 신정맥 혈류 속도의 비는 1대 8.1으로 Nutcracker 증후군에 합당한 소견을 보였다(Fig 1).

치료 및 경과 : 환자 내원당시 감기증상은 개인병원에서 치료하면서 호전된 상태였고, 요검사상 여전히 단백뇨와 간헐적인 피로감을 호소하였다. 입원하여 시행한 복부 초음파 및 도플러검사상 Nutcracker 증후군 진단되었고, 간헐적인 두통, 목통증, 근육통증 및 수면 장애의 증상을 보여 Fukuda⁹⁾의 만성피로증후군 진단 기준에 의한 특발성 만성피로로 진단되었다. 환자 중증 혈뇨 소견이나 좌측부 복통은 없어 일상생활에 장애가 없는 상태로 환자 일상생활외의 운동을 제한하고 환자 및 보호자 교육시행후 외래에서 지속적인 관찰하기로 하고 퇴원하였다. 퇴원후 외래에서 시행한 요검사서 지속적인 단백뇨 소견되었고, 2년 후에 다시 시행한 복부 초음파검사상에서 확장 부위 최고 신정맥 혈류 속도 16.8cm/sec, 압박 부위 최고 신정맥 혈류 속도 182.9 cm/sec로 1대 10.9의 비율을 보였다(Fig 2). 현재까지 지속적인 단백뇨와 중등도 만성 피로를 가지고 외래에서 추적 관찰중이다.

고 찰

Nutcracker 증후군은 1950년 처음으로 보고되었으며 Chait¹⁰⁾와 De Schepper¹¹⁾에 의해 Nutcracker 증후군이라는 이름을 얻게 되었다. 이는 상장간동맥이나 대동맥에 의해 또는 양동맥에 의해 압박되는 것이다.¹²⁾

Nutcracker 증후군은 비사구체 좌측신 혈뇨와 설명할 수 없는 좌복부통 또는 복통의 드문 원인이 된다^{4,5,12,13)} 지난 10여년 동안 몇몇 학자들에 의해 단백뇨도 Nutcracker 증후군의 증상임이 보고되어 왔다^{6,7,14)} 이러한 연구결과 기립성 단백뇨는 경한 증상으로 좋은 예후를 보이며 다른 사구체성 질환과는 연관성이 없음이 밝혀지게 되었다^{15,16)} 진단은 임상증상과 함께 영상 조영법으로 진단할 수 있다. 복부 컴퓨터 전산화 단층 촬영이나 자기 공명영상으로 신정맥 압박 소견을 관찰 할 수 있고, 경정맥 신우조영술이나 방광경을 이용한 혈뇨 발생부위를 알 수 있다. 확진하는 가장 좋은 검사법으로 신정맥 조영술을 시행하여 신정맥이 대동맥 및 상장간막동맥에 의해 압박되는 것을 확인하는 방법이다. 최근엔 비침습적이며 간단한 방법으로 복부 초음파 및 도플러^{7,8)} 색채 도플러¹⁷⁾를 시행하여 압박 부위와 확장 부위의 혈류 속도, 지름 및 분지 각도를 측정하는 방법이 가장 널리 쓰이고 있다. 도플러 검사서 성인의 경우 압박부위와 확장부위의 좌측신정맥 최고 혈류 속도비가 5.0을 초과할 때 진단 할 수 있다⁷⁾ 그러나 아직 소아에서는 확실한 진단기준은 없는 실정이다. 치료로는 대개 경한 증상의 경우 추적 관찰하는 방법이 있고^{18,20)} 지속적인 혈뇨, 좌측부 복통과 대증 요법에 반응이 없는 경우엔 수술적 치료를 한다^{18,19,21,22)} 본 증례는 기립성 단백뇨와 함께 Fukuda⁹⁾에 의해 정의한 만성 피로 증후군 진단기준 중 특발성 만성 피로에 해당하는 환자이다. Nutcracker 증후군과 특발성 만성 피로와의 관계는 아직까지 뚜렷이 밝혀지지 않았지만, Takahashi²³⁾에 의하면 좌신정맥 압박은 신정맥 울혈을 초래하고 이는 레닌-안지오텐신 시스템과 부신 수질에 영향을 주어 카테콜라민 생성 촉진에 의한 자율 신경 부전에 의한 것이라고 설명하고 있다. 이 증례와 같이 흔히 지나치기 쉬운 피로감이나 사구체 질환이라고 생각하기 쉬운 단백뇨의 경우 간단한 복부 초음파 및 도플러를 통해 Nutcracker 증후군으로 진단하고 추적 관찰할 수 있음을 보고하는 바이다.

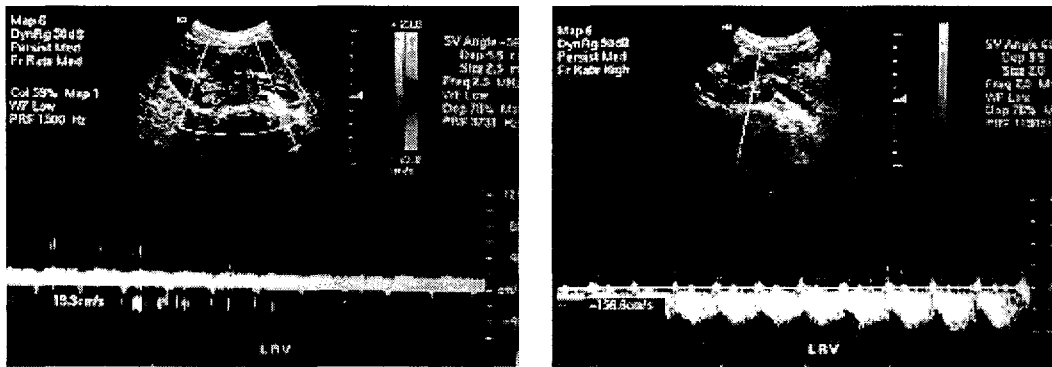


Fig. 1. Peak flow velocity at dilated (left) and compressed (right) portion of leftrenal vein on initial renal doppler ultrasonography are 19.3 cm/sec and 156.6 cm/sec (1:8.1).

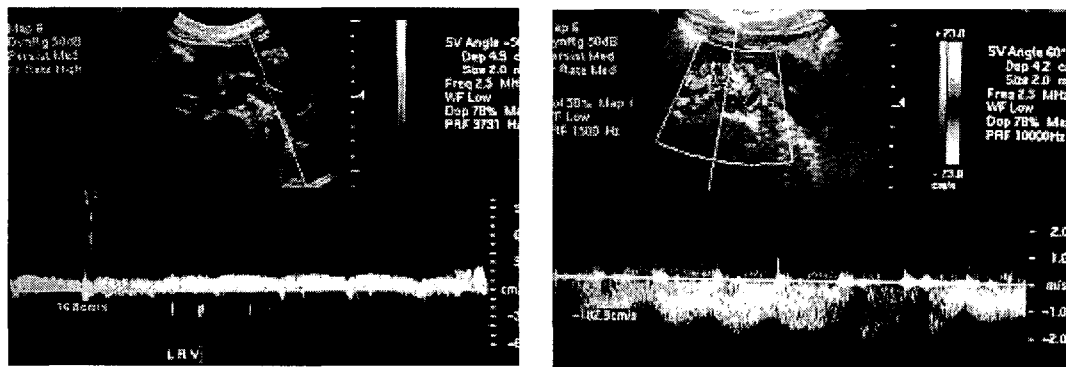


Fig. 2. Peak flow velocity at dilated (left) and compressed (right) portion of left renal vein on follow-up renal doppler ultrasonography, 2 years later are 16.8 cm/sec and 182.9 cm/sec (1:10.9).

참고문헌

- 1) Bull GM: Postural proteinuria. Clin Sci 7:77-108, 1948
- 2) Buchanec J, Kliment J, Javorka K, Belakova S: X-ray changes in the kidneys of children with orthostatic proteinuria. Int Urol Nephrol 15:3-9, 1983
- 3) Yoshioka T, Mitarai T, Kon V, Deen WM, Rennke HG, Ichikawa I: Role for angiotensin II in an overt functional proteinuria. Kidney Int 30: 538-45, 1986
- 4) Shokeir AA, EL-Diatsi TA, Ghoneim MA: The nutcracker syndrome :new methods of diagnosis and treatment. Br J Urol 74:139-43, 1994
- 5) Stewart BH, Reiman G: Left renal venous hypertension "nutcracker" syndrome. Urology 20:365-9, 1982
- 6) Shintaku N, Takahashi Y, Akaishi K, Sano A, Kuroda Y: Entrapment of left renal vein in children with orthostatic proteinuria. Pediatr Nephrol 4:324-7, 1990
- 7) Kim SH, Cho SW, Kim HD, Chung JW, Park JH, Han MC: Nutcracker syndrome: diagnosis with Doppler US Radiology 198:93-7, 1996
- 8) Okada M, Tsuzuki k, Ito S: Diagnosis of the nutcracker phenomenon using two-dimensional ultrasonography. Clin Nephrol 49:35-40, 1998
- 9) Fukuda K, Straus SE, Hickie I, Sharpe MC, Dubbins

- JG, Komaroff A: The chronic fatigue syndrome: a comprehensive approach to its definition and study. *Ann Intern Med* 121:953-9, 1994
- 10) Chait A, Matasar KW, Fabian CE, Mellins HZ: Vascular impressions on the ureters. *Am J Roentegenol Radium Ther Nucl Med* 111:729-49, 1971
- 11) De Schepper A: "Nutcracker" phenomenon of the renal vein and venous pathology of the left kidney. *J Belge Radiol* 55:507-11, 1972
- 12) Shaper KR, Jackson JE, Williams G: The nutcracker syndrome: an uncommon cause of haematuria. *Br J Urol* 74:144-6, 1994
- 13) Lau JL, Lo R, Chan FL, Wong KK: The posterior 'nutcracker': hematuria secondary to retroaortic left renal vein. *Urology* 28:437-9, 1986
- 14) Lee SJ, You ES, Lee JE, Chung EC: Left renal vein entrapment syndrome in two girls with orthostatic proteinuria. *Pediatr Nephrol* 11:218-20, 1997
- 15) Rytand DA, Spreiter S: Prognosis in postural (orthostatic) proteinuria: forty to fifty-year follow-up of six patients after diagnosis by Thomas Addis. *N Engl J Med* 305:618-21, 1981
- 16) Springberg PD, Garrett LE Jr, Thompson AL Jr, Collins NF, London RF, Robinson RR: Fixed and reproducible orthostatic proteinuria: result of a 20 year follow up study. *Ann Intern Med* 97:516-9, 1982
- 17) Takebayashi S, Ueki T, Ikeda N, Fujikawa A: Diagnosis of the Nutcracker syndrome with color doppler sonography: correlation with flow pattern on retrograde left renal venography. *AJR* 172:39-43, 1999
- 18) Weiner SN, Bernstein RG, Morehouse H, Golden RA: Hematuria secondary to left peripelvic and gonadal vein varices. *Urology* 22:81-4, 1983
- 19) Dever DP, Ginsburg ME, Millet DJ, Feinstein MJ, Cockett AT: Nutcracker phenomenon. *Urology* 27:540-2, 1986
- 20) Lopatkin NA, Morozov AV, Lopatkin LN: Essential renal haemorrhages. *Eur Urol* 4:115-9, 1978
- 21) Stewart BH, Reiman G: Left renal venous hypertension "nutcracker syndrome" managed by direct renocaval reimplantation. *Urology* 20:365-9, 1982
- 22) Hohenfellner M, Steinbach F, Scutz-Lampel D, Schantzen W, Walter K, Cramer BM, Thuroff JW, Hohenfellner R: The nutcracker syndrome: new aspects of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J Urol* 146:685-8, 1991
- 23) Takahashi Y, Ohta S, Sano A, Kuroda Y, Kaji Y, Matsuki M, Matsuo M: Does severe nutcracker phenomenon cause pediatric chronic fatigue? *Clin Nephrol* 53:174-81, 2000

= Abstract =

A Case of Nutcracker Syndrome Associated with Orthostatic Proteinuria and Idiopathic Chronic Fatigue in a Child

Ji Hyun Juhn, Byung Won Yoo, Jae Seung Lee, Myung Jun Kim*

Department of Pediatrics, Diagnosis Radiology Yonsei University, College of medicine, Seoul, Korea*

The nutcracker syndrome is the congestion of left renal vein due to the compression of left renal vein by the aorta and the superior mesenteric artery and has been known as the cause of hematuria with or without left renal flank pain, mild to moderate proteinuria and orthostatic proteinuria.

We present here one case of 13.5 year of girl has severe typical nutcracker syndrome with orthostatic proteinuria and idiopathic chronic fatigue. (J. Korean Soc Pediatr Nephrol 5 : 64- 8, 2001)

Key words : Nutcracker syndrome, Orthostatic proteinuria, Idiopathic chronic fatigue