



무증상 미세혈뇨로 확인된 뒤 호두까기 증후군

아주대학교 의과대학 신장내과학교실

박종훈 · 이나미 · 정종철 · 신규태 · 김흥수 · 박인휘

Posterior Nutcracker Syndrome with Microscopic Hematuria

Jong Hoon Park, Na Mi Lee, Jong Cheol Jeong, Gyu Tae Shin, Heung Soo Kim, and Inwhee Park

Department of Nephrology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Nutcracker syndrome (NCS) refers to left renal vein compression with impaired blood outflow. The etiology of NCS has been attributed to various anatomic anomalies. Posterior NCS is caused by compression of the retroaortic left renal vein between the aorta and spine. The classic symptoms of NCS include left flank pain with gross or microscopic hematuria. The frequency and severity of the syndrome vary from asymptomatic microhematuria to severe pelvic congestion. For this reason, diagnosis of NCS is difficult and often delayed. Here, we report a case of posterior NCS that was incidentally discovered. (Korean J Med 2019;94:221-224)

Keywords: Posterior nutcracker syndrome; Asymptomatic; Hematuria

서 론

호두까기 증후군(Nutcracker syndrome)은 El-Sa와 Mina에 의하여 1950년에 처음 증례 발표된 질환으로 좌측 신장정맥이 압박되어 다양한 증상이 발생하는 증후군을 의미한다[1]. 대부분의 전형적인 발생기전은 좌측 신장정맥이 위창자간막 동맥과 복부대동맥 사이에 주행하게 되고 이로 인하여 신장정맥이 눌리게 되어 증상이 발생하는 경우가 일반적이다[2]. 하지만 좌측 신장정맥이 대동맥과 척추체 사이에 주행하게 되어 증상이 발생하는 경우가 드물지만 관찰되고 있어 이 둘을 구분하기 위하여 각각 앞 호두까기 증후군, 뒤 호두까기 증후군으로 나누어서 부르고 있다[1].

호두까기 증후군 증상은 옆구리 통증, 복통, 혈뇨 등이 일반적이며, 무증상 미세혈뇨에서부터 심각한 골반 울혈 증상까지 개개인별로 다양하게 나타나고 있다[3]. 증상이 비특이적이며 다양하고 아직 진단 기준이 확립된 상태가 아니라는 점이 이 질병의 진단을 어렵게 하고 있다. 무증상 미세혈뇨 이외에 다른 증상이 없었던 뒤 호두까기 증후군 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자: 29세 여자

주소: 현미경적 혈뇨

Received: 2018. 6. 4

Revised: 2018. 8. 11

Accepted: 2018. 8. 15

Correspondence to Inwhee Park, M.D., Ph.D.

Department of Nephrology, Ajou University School of Medicine, 164 World cup-ro, Yeongtong-gu, Suwon 16499, Korea

Tel: +82-31-219-5131, Fax: +82-31-219-5987, E-mail: inwhee@aumc.ac.kr

Copyright © 2019 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

현병력: 특이 병력이 없는 자로 빈뇨 증상이 있어 2017년 3월 1차 병원 내원하여 시행한 검사에서 미세혈뇨가 발견되어 1주에 한번씩 3차례 추적 검사를 시행하였다. 추적 검사에서도 미세혈뇨가 한 달간 지속되어 2017년 4월 본원 내원하였다.

과거력 및 사회력: 특별한 병력은 없었으며 사회적인 음주는 하였으나 비흡연자였다.

이학적 소견: 생체 활력 징후는 모두 정상이었으며 요로 감염을 시사하는 발열이나 복통, 옆구리 통증, 배뇨통 등의 소견은 관찰되지 않았고 빈뇨 증상은 처음 1차 병원을 내원하였을 때와는 달리 호전되어 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 혈액 검사에서의 백혈구 4,600/ μ L (중성구 51.2%, 림프구 41.2%, 단핵구 6.6%, 호산구 0.6%), 혈색소 13.2 g/dL, 혈소판 223,000/ μ L, 혈액요소질소 15.7 mg/dL, 크레아티닌 0.70 mg/dL, 나트륨 140 mEq/L, 칼륨 4.7 mEq/L, 염소 101 mEq/L, 총이산화탄소 28 mEq/L, 칼슘 10.1 mg/dL, 인 2.9 mg/dL, 총 단백질 7.5 g/dL, 알부민 4.6 g/dL, 아스파라테이트아미노전이효소 11 U/L, 알라닌아미노전이효소 8 U/L, 알칼리인산분해효소 53 U/L, 총콜레스테롤 184 mg/dL가 검출되었다. 소변 검사에서 비중 1.015, 산도 6.0, 혈뇨 4+, 단백뇨 1+, red blood cell (RBC) many/high power field, 소변단백질/크레아티닌비율(spot urine protein/creatinine)은 0.39 g/mg 이 검출되었다.

방사선 소견: 지속되는 현미경적 혈뇨에 대한 원인 감별을 위하여 신장 초음파를 진행하였으며 우측 콩팥 9.76 × 5.41 cm, 좌측 콩팥 10.10 × 5.42 cm 소견이 관찰되었으며 다른 특이 소견은 없었다. 추가 검사를 위하여 신장 전산화단층촬영을 하였으며 좌측 신장정맥이 대동맥과 척추체 사이로 주행하는 것을 확인하였다(Fig. 1).



Figure 1. The arrow indicates the passing of the left renal vein between the aorta and the vertebral body.

치료 및 경과: 처음 검사 후 6개월 후에 추적 관찰한 소변 검사에서 비중 1.017, 산도 8.0, 혈뇨 3+, 단백뇨 1+, RBC 10/high power field, 소변단백질/크레아티닌비율(spot urine protein/creatinine)은 0.16 g/mg으로 혈뇨와 단백뇨가 진행되고 있지 않음에 대하여 확인하였다. 그 외 다른 증상 또는 이상 소견이 없어 현재 정기적으로 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

본 환자는 빈뇨 증상으로 내원하여 시행한 검사에서 무증상의 미세혈뇨가 지속적으로 발견되어 원인 감별을 위하여 시행한 신장 전산화단층촬영을 통하여 뒤 호두까기 증후군이 진단된 사례이다. 국내에서는 9년간 지속적인 혈뇨와 이로 인한 빈혈 증상이 동반된 다운증후군 24세 남자와 지속적인 단백뇨를 동반한 10세 여자, 고혈압과 혈뇨를 동반한 26세, 50세 여환 사례가 보고된 적이 있었으나 본 증례와 같이 고혈압, 단백뇨 등 다른 증상의 동반 없이 우연히 발견된 무증상의 미세혈뇨만 있었던 경우는 보고되지 않았다[4].

호두까기 증후군의 가장 흔한 징후와 증상은 왼쪽 옆구리 통증, 복통, 혈뇨, 기립성 단백뇨, 정맥 정맥류 등이다[2]. 몇몇 환자들은 심각하고 지속적인 증상 호소를 하는 반면에 대부분의 경우 가벼운 증상 호소가 많으며 특히 어린이의 경우 무증상인 경우가 많다[3].

혈뇨는 가장 일반적인 증상으로 알려져 있으며 현미경적 미세혈뇨부터 수혈이 필요한 정도의 빈혈을 일으킬 정도의 혈뇨까지 다양하게 보고되고 있다[5,6]. 본 증례에서는 호소하는 증상은 없었다. 혈뇨 발생 기전은 좌측신장정맥과 하대정맥 간의 압력 차이에 의하여 발생하는 것으로 알려져 있다. 정상적으로 1 mmHg 미만의 압력 차이를 가져야 하지만 신장정맥이 눌리게 되어 두 정맥 간 압력 차이가 3 mmHg 이상 될 경우 이로 인하여 신장조직이 손상을 입으면서 혈뇨가 발생하는 것으로 알려져 있다[5,6].

통증은 혈뇨 다음으로 흔한 증상이다. 환자들은 복통 또는 옆구리 통증이나 때때로는 허벅지와 엉덩이 쪽으로 퍼져 나가는 방사통을 호소한다. 이러한 통증은 앉거나 일어서 있을 때, 그리고 걷거나 교통수단 탑승으로 인한 진동 발생시 악화되는 것으로 보고되고 있다[7]. 특히 왼쪽 옆구리 통증은 혈전이 왼쪽 요관을 통과하면서 발생하는 것으로 생각되고 있다[2]. 진단 방법으로는 혈액 검사, 소변 검사와 같은 기본적인 검사와 신혈관 조영술, 전산화단층촬영을 이용한 혈관

조영술, 도플러 초음파 검사 같은 영상 검사 그리고 신장 조직 검사도 이용되고 있다[2]. 본 증례에서는 환자가 호소하는 다른 증상이나 미세혈뇨 이외에 다른 이상 소견이 없었으므로 침습적이거나 추가적인 다른 영상 검사를 하지 않고 혈액 검사, 소변 검사, 신장 초음파 검사, 신장 전산화단층촬영을 통해서만 진단하게 되었다.

이렇듯 무증상에서부터 지속적이고 심각한 증상까지 개인마다 증상의 종류와 정도가 다양하게 표현되고 있어 질환의 예측 및 발견이 어렵고 진단이 늦어지는 경우가 많다. 대부분 진단이 옆구리 통증이나 혈뇨를 발생시킬 수 있는 다른 질환이 배제된 후 진단이 되기 때문에 일반적으로 진단이 늦어지는 경우가 많다. 이러한 이유로, 상당히 오래 전 질환이 알려진 것에 비하여 아직까지 병의 기전, 이환율, 경과, 예후에 대한 설명이 제한적이므로 저자들의 경험을 증례로 보고하게 되었다.

현재까지 치료는 환자의 나이나 증상의 심각한 정도를 고려하여 다양하게 시도되고 있지만 예후에 대한 자료가 부족하여 명확한 치료의 가이드 라인은 아직 정립되지 않은 상태이다[2]. 현재 이에 대한 치료는 대부분 경과 관찰하는 것이나 드물게는 신장절제술까지 다양하게 시도되고 있다[1,7,8]. 본 증례에서는 다른 합병증이나 증상, 이상 소견이 없어 경과 관찰만 하고 있다. 하지만 심각한 혈뇨나 신기능 저하가 있거나 통증이 환자가 견디기 힘들 정도로 과도하다면 중재 시술이 필요하다.

좌측 신장정맥의 압박으로 이러한 증상이 생기는 것으로 추정되기 때문에 심각한 혈뇨나 신기능 저하가 있거나 통증이 환자가 견디기 힘들 정도로 과도하면서 24개월 이상의 보존적 치료에 반응이 없는 경우에는 현재 인터벤션이 시도되고 있다[8]. 또한 좌측 신장정맥의 압력을 줄이기 위하여 신장고정술, 좌측 신장정맥우회술, 신장자가이식, 신장절제술이 시도되고 있다[1,7,8].

소아에서는 혈뇨만 관찰되는 18세 이하 환자들을 보존적 치료만 유지하면서 추적 관찰해 본 결과 2년 이내 75%의 환자에서 자연 관해가 관찰된다고 보고되었다[9]. 소아의 경우 이러한 자연 관해는 성장으로 인한 해부학적 구조 변화로 인한 것으로 생각되고 있지만 성인에서는 아직 이러한 기전이나 예후에 대하여 명확히 밝혀진 것은 없는 상태이다.

현재 앞, 뒤 호두까기 증후군에 대해서는 알려져 있지만 비특이적인 증상이 많고 진단 기준이 모호하여 발견이 늦어지는 경우가 많다. 특히 뒤 호두까기 증후군의 경우 빈도가

더욱 낮고 이 증례와 같이 다른 증상 없이 미세혈뇨만 존재하는 경우가 있기 때문에 혈뇨를 일으키는 질환을 감별할 때 이 질환을 고려하는 것이 필요하다.

하지만 무증상의 요 이상을 호두까기 증후군에 의한 것으로만 단정하기보다는 다른 동반된 사구체 질환이 없는지도 확인이 필요하다. 호두까기 증후군으로 진단된 환자에서 IgA 신증이 우연히 발견된 증례가 보고된 적이 있다는 점이 이를 뒷받침한다[10]. 본 증례에서는 현재까지 다른 임상증상 및 이상 소견이 없어 경과 관찰 중이지만 이에 대한 고려는 항상 필요하다.

이 환자의 경우 신장 전산화단층촬영을 통하여 진단되었으나 도플러 초음파를 통하여 혈류 속도나 압력 측정 등의 검사를 해보지 못하였다는 점은 아쉬움으로 남는다. 현재 정기적 외래 추적 관찰을 하고 있는 상태로 혈뇨 외 다른 증상이 발생하지 않는지, 특별한 처치 없이 혈뇨가 사라지는지 정기적 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

또한 아직까지 대규모로 이루어진 추적 관찰을 통한 질병의 장기간 예후에 대한 연구가 없는 상태로 이에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다. 현재 치료로는 간간히 시도되고 있는 수술적 치료, 인터벤션을 통한 치료가 있지만 증상이 심할 때 간간히 시도되고 있을 뿐 명확한 치료 기준이 없고 질병에 대한 장기간 예후에 대한 자료가 없어 치료 효과에 대해서도 불분명한 상태이다.

또한 성인에서 발병 혹은 소아에서 발병한 경우를 대상으로 하여 성인에서 첫 진단된 경우와 소아에서 진단된 경우 그 질병의 증상 기전 예후에 차이가 있는지 등에 대해서도 연구가 필요할 것으로 생각된다.

요 약

저자들은 다른 증상 없이 지속적인 현미경적 미세혈뇨만 관찰되어 시행한 신장 전산화단층촬영에서 발견된 뒤 호두까기 증후군 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 대부분 증례의 경우 복통이나 단백뇨 또는 육안적 혈뇨 등 다양한 증상을 동반하고 있었지만 이 증례는 증상 없이 우연히 발견되었다는 점이 주목할 만하다고 생각된다. 이러한 특징으로 인하여 아직까지 명확한 진단 기준, 발생 기전, 예후 및 치료에 대하여 밝혀지지 않은 것이 많아 추후 지속적인 연구 및 추적 관찰이 필요하다.

중심 단어: 뒤 호두까기 증후군; 무증상; 혈뇨

REFERENCES

1. Ali-El-Dein B, Osman Y, Shehab El-Din AB, et al. Anterior and posterior nutcracker syndrome: a report on 11 cases. *Transplant Proc* 2003;35:851-853.
2. Kurklinsky AK, Rooke TW. Nutcracker phenomenon and nutcracker syndrome. *Mayo Clin Proc* 2010;85:552-559.
3. Shin JI, Park JM, Lee JS, Kim MJ. Effect of renal Doppler ultrasound on the detection of nutcracker syndrome in children with hematuria. *Eur J Pediatr* 2007;166:399-404.
4. Koh ES, Kim MY, Chang YS, Chung S. Posterior nutcracker phenomenon with down syndrome. *Kidney Res Clin Pract* 2015;34:245-246.
5. Beinart C, Sniderman KW, Tamura S, Vaughan ED Jr, Sos TA. Left renal vein to inferior vena cava pressure relationship in humans. *J Urol* 1982;127:1070-1071.
6. Nishimura Y, Fushiki M, Yoshida M, et al. Left renal vein hypertension in patients with left renal bleeding of unknown origin. *Radiology* 1986;160:663-667.
7. Coolsaet BL. Ureteric pathology in relation to right and left gonadal veins. *Urology* 1978;12:40-49.
8. Shokeir AA, el-Diasty TA, Ghoneim MA. The nutcracker syndrome: new methods of diagnosis and treatment. *Br J Urol* 1994;74:139-143.
9. Shin JI, Lee JS, Kim MJ. Re: endovascular stent placement for the treatment of nutcracker phenomenon in three pediatric patients. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:1063; author reply 1063-1064.
10. Mazzoni MBM, Milani GP, Persico C, et al. Nutcracker phenomenon and idiopathic IgA nephropathy. *NDT Plus* 2011; 4:453-454.