

육안적 혈뇨를 동반한 Nutcracker Syndrome 환자 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실, 비뇨기과학교실¹, 한림대학교 의과대학 내과학교실²

안철우 · 서정건 · 권건호 · 노현진 · 박형천 · 강신욱 · 최규현
윤정이² · 전노원² · 노정우² · 양승철¹ · 한대석 · 이호영

서 론

Nutcracker syndrome은 대동맥과 상장관막동맥 사이에서 좌신정맥이 압박되어 부분 폐쇄 현상이 나타나 좌신정맥내 압력의 증가로 인한 간헐적인 육안적 혈뇨, 요통, 좌측요부통, 복통 및 정맥류가 특징적인 질환이다^{1,2)}. 본 질환의 확진을 위해서는 좌신정맥조영술을 시행하여 좌신정맥과 하대정맥간의 압력의 차이를 측정해야 되는 것으로 알려져 있다³⁾.

비사구체성 혈뇨의 한 원인으로 알려진 nutcracker syndrome은 1972년 De Schepper가 처음 기술한 이후⁴⁾ 외국 문헌상에는 여러 예가 보고되었으나, 국내에서는 16례의 nutcracker syndrome의 진단에 관한 보고 등이 있다^{5,6)}. 이에 저자들은 3개월간 간헐적인 육안적 혈뇨를 주소로 내원한 17세 남자에서 nutcracker syndrome을 확진하고, 복막 외 측복부 절개를 통한 좌신정맥 재문합술로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

증례

환자 : 남자, 17세.

주 소 : 육안적 혈뇨.

현병력 : 환자는 3개월전 학교 신체검사에서 혈뇨가 있다는 것을 처음 알고, ○○병원에 입원하여 복부초음파 및 경정맥 신우조영술 등을 시행한 결과 특이한 소견은 없었으나, 이후에도 간헐적인 육안적 혈뇨가 계속되어 신장조직검사를 시행받고 국소성 비특이적 사구체신염으로 진단받고, 외래 추적관찰하던 중 육안

적 혈뇨가 심해져서 재입원하여 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 nutcracker syndrome¹⁾ 의심되어 본원으로 전원되었다.

과거력 및 가족력 : 특이소견 없음.

진찰 소견 : 입원당시 혈압 130/80mmHg, 맥박 70회/분, 호흡수 20회/분, 그리고 체온은 36.4°C이었다. 환자의 결막은 경도로 창백하였고 경부 임프절은 촉지되지 않았다. 호흡음은 정상이었으며, 수포음이나 천명은 청진되지 않았다. 정상 심음이었고 우상복부에 압통과 좌측복부통이 있었으나, 간비종대는 없었고 신장은 촉진되지 않았으며, 상·하지에 특이소견은 없었다.

검사 소견 : 입원당시 시행한 말초혈액 검사에서 혈색소 12.4g/dL, 헤마토크리트 37.2%, 백혈구 9,140/mm³(호중구 72.5%, 임파구 19.8%, 단핵구 3.0%, 호산구 0.8%), 그리고 혈소판은 249,000/mm³이었고, 적혈

책임저자 : 안철우 서울시 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 내과학교실
Tel : 02)361-7740, Fax : 02)

Fig. 1. Intravenous pyelography shows normal calyceopelvis and ureter.

구 침강속도는 1mm/hr이었다. 혈청전해질은 나트륨 137mEq/L, 칼륨 3.4mEq/L, 클로라이드 104mEq/L, 그리고 tCO₂ 25mM/L이었고, 소변검사에서 혈뇨(++)+, 단백뇨(-)이었으며, 적혈구이형성검사는 음성이었다. 혈청 생화학 검사에서 총단백 6.6g/dL, 알부민 3.9g/dL이었다. 이외에 HBsAg/Anti-HBc/Anti-HBs(-/-/+), ANA 1:40(-), Anti-DNA 1:10(-), LE cell(-),

IgG/A/M(416/64/147mg/dl), C₃/C₄(61/27mg/dl)이었고, 심전도는 정상이었다.

방사선 소견 : 내원 당시 외부에서 시행한 경정맥 신우조영술(Fig. 1)에서 특이 소견 없었으나, 복부 전 산화 단층촬영상 좌신정맥이 상장관막동맥과 대동맥에 의해 압박되어 신정맥이 확장된 소견을 보였다(Fig. 2). 내원 3일째 시행한 복부 초음파 도플러검사에서는 좌신정맥의 압력이 하대정맥보다 혈류가 증가되어 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 내원 5일째 시행한 신 정맥 조영술서 신정맥의 최고 정맥압과 하대정맥압의 차이는 11mmHg이었고, 좌신정맥이 대동맥 부위에서 급격히 좁아지면서 신문주위에서 원위부 확장을 보이고 좌신정맥 주위의 측부순환의 확장과 정맥류가 관찰되는 등 nutcracker syndrome에 합당한 소견이었다 (Fig. 4). 내원 7일째 신동맥조영술을 시행하여 신동정 맥기형이나 신동정맥류 등의 다른 혈관성 혈뇨의 원인을 배제하였다(Fig. 5).

병리학적 소견 : ○○병원에 입원하여 복부초음파 및 경정맥 신우조영술 등을 시행한 결과 특이 소견은 없었으나, 이후에도 간헐적인 육안적 혈뇨가 계속되어 신장조직검사를 시행받고 국소성 비특이적 사구체신염으로 진단받았다(Fig. 6).

임상경과 및 치료 : 입원 당일부터 육안적 혈뇨는 계속되었으나 안정을 취하면서 점차 호전되는 양상을 보였으며, 내원 3일째 방광경검사를 시행하였으나 특

Fig. 2 Abdominal spiral CT reveals compression of left renal vein between superior mesenteric artery and aorta before the vein merges into inferior vena cava. This compression causes marked dilatation of the distal part of left renal vein. The renal venous congestion causes hematuria, presumably through the rupture of submucosal vein into renal pelvis.

Fig. 3 Doppler ultrasonography shows the pressure gradient between left renal vein and IVC, the difference in and ratio of AP diameter, and the peak velocity measured at hilar and aortomesenteric sites of left renal vein compatible with Nutcracker syndrome.

이한 소견이 없어, 복부초음파 도플러를 시행하였다. 내원 5일째 시행한 신정맥조영술상 nutcracker syndrome에 합당한 소견을 보였으며, 내원 7일째 신동맥

조영술을 시행하여 nutcracker syndrome으로 진단하였다. 이후 환자는 비뇨기과로 전파되어 좌신정맥 재문합술을 시행받은 후(Fig. 7, 8) 혈뇨가 소실되고, 임상증상이 호전되어 퇴원하였다.

Fig. 4. Left venography shows abrupt narrowing at the level of aorta and the distal luminal dilatation at hilar level. Dilated tortuous collateral vessels around left renal hilum are associated. Pressure gradient between hilum and distal renal vein is 11mmHg.

Fig. 5. Arterial angiography shows neither arteriovenous malformation nor arteriovenous fistula. It reveals the tortuosity and regurgitation of gonadal vein in venous phase.

Fig. 6. A slide of renal biopsy shows nonspecific glomerulonephritis.

Fig. 7. A photography shows the preoperative view of left renal vein entrapped between aorta and superior mesenteric artery.

맥의 압박으로 정의된다. 1972년 De Schepper는 혈뇨가 있는 환자에서 신정맥조영술로 발견한 후 이를 nutcracker 현상이라고 하였고⁴⁾, 이때 혈뇨의 기전은 좌신정맥이 압박되어 부분 폐쇄 현상이 나타나 좌신정맥내 압력이 증가하여 신배나 신원개로 정맥이 파열되어 생긴다고 주장하였다^{1, 2, 13)}. 이외에도 좌신정맥압의 증가로 인해 경계정맥(gonadal vein), 상행요정맥(ascending lumbar vein), 부신정맥(adrenal vein) 등으로의 측부순환이 발달하게 되거나 신주위나 요관주위에 정맥류를 초래할 수도 있다^{14, 15)}. 이러한 nutcracker syndrome의 진단을 위해서는 요검사상 혈피, 단백뇨, 적혈구원주, 이형적혈구 비율 등으로 사구체성 혈뇨와 비사구체성 혈뇨를 감별진단한 후, 경정맥 신우조영술, 초음파검사, 방광경검사 및 전산화 단층촬영을 시행한다^{16, 17)}. 최근에는 도플러 초음파 검사나 자기공명영상법으로 진단하기도 하지만⁶⁾, 확진은 좌신정맥조영술을 시행하여 좌신정맥과 하대정맥간의 압력의 차이를 측정하는 것이다^{2, 12, 16, 18)}.

본 예에서는 소변검사에서 혈뇨가 있었으나, 단백뇨는 없었고, 적혈구이형성검사도 음성이어서 비사구체성 혈뇨를 의심케 하였으나 외부에서 시행한 복부 초음파검사, 경정맥 신우조영술 및 신장조직검사에는 특이소견이 없었고, 복부 전산화 단층촬영에서만 nutcracker syndrome을 강력히 의심하는 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 결국 이러한 nutcracker syndrome의 진단은 우선 비사구체성 혈뇨임을 확인한 후 비침습적인 초음파를 실시하여, 좌신정맥 압박 징후가 관찰되면 방광경검사로 좌측에 국한된 일측성 혈뇨임을 확인한 다음 신혈관조영술과 좌측 신정맥압 측정을 시행하는 과정을 거치는 것이 바람직하다^{16, 19)}. 실제 nutcracker syndrome 환자에서 경정맥 신우조영술상 좌측 요관의 협요도 진단에 도움을 주는 소견이나, 본 예에서는 경정맥 신우조영술상 특이한 소견은 없었고, 신정맥 조영술에서 nutcracker syndrome에 합당한 소견을 보이고 측부순환의 확장과 정맥류가 관찰되며, 복통을 동반한 육안적 혈뇨가 반복되어 수술적 치료를 고려하게 되었다.

일단 nutcracker syndrome으로 진단되면 이는 양성 질환으로 대부분의 경우 특별한 치료를 요하는 질환은 아니다. 좌신정맥의 압박은 기립자세나 앙와위자세에서는 소장과 장간막으로 인해 더욱 심해질 수 있으며, 복와위에서는 압박이 완화되므로 가능하면 복와위자세

Fig. 8 A photography shows the postoperative view of left renal vein implanted end to side into lateral aspect of inferior vena cava after resection of perirenal and periureteral veins.

고 찰

혈뇨의 원인을 규명하는 데에 있어 최우선적으로는 사구체 질환과 비사구체 질환을 감별하는 것이 중요하다⁷⁾. 비사구체 질환에 의한 혈뇨의 원인으로는 외상, 수신증, 악성종양, 고칼슘뇨증, 혈관종, 요석 및 요로감염 등이 있으며⁶⁾, 비사구체 질환에 의한 혈뇨가 의심될 때에는 소변 배양검사, 경정맥 신우조영술 및 초음파검사를 시행한 후 방광경검사 등을 시행하는 경우도 있는데⁹⁾, 이상의 검사로도 확실한 원인을 규명할 수 없는 경우에는 혈관이상에 의한 경우가 많기 때문에 신혈관조영술을 시행하게 된다¹⁰⁻¹²⁾.

비사구체성 혈뇨의 한 원인으로 알려진 nutcracker syndrome은 대동맥과 상장관막동맥에 의한 좌측 신정

로 수면을 취하게 하는 것도 어느 정도 도움이 될 수 있다. 심한 혈뇨가 지속되는 경우에는 안정 및 휴식이 필요하고, 만일 빈혈을 초래할 정도의 심한 혈뇨가 계속되거나 정계정맥증후군(gonadal vein syndrome)으로 요통, 복통이 심할 경우 좌측 신정맥의 재문합, 즉 부혈관의 제거 혹은 결찰 등과 같은 외과적 처치가 필요할 수도 있다²⁰⁾.

저자 등은 육안적 혈뇨를 동반한 17세 남자환자에서 nutcracker syndrome이 진단되어 좌신정맥 재문합술을 시행하여 혈뇨가 소실된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

= Abstract =

A Case of Nutcracker Syndrome in a Patient with Gross Hematuria

Chul Woo Ahn, M.D., Jung Guen Se, M.D.

Kun Ho Kwon, M.D., Hyun Jin Noh, M.D.

Hyung Cheon Park, M.D.

Shin Wook Kang, M.D., Kyu Hyun Choi, M.D.
Jung Ie Yoon, M.D.², Rho Won Chun, M.D.²
Jung Woo Noh, M.D.², Seung Choul Yang, M.D.¹
Dae Suk Han, M.D. and Ho Yung Lee, M.D.

Department of Internal Medicine and Urology¹,

Yonsei University College of Medicine,

Seoul, Department of Internal Medicine²,

Hanlim University College of Medicine,

Chuncheon, Korea

Nutcracker syndrome(renal vein entrapment syndrome) is probably more common than previously suspected. The nutcracker phenomenon refers to compression of left renal vein between aorta and superior mesenteric artery that results in elevation of pressure in left renal vein and development of collateral veins. This syndrome occurs in relatively young and previously healthy patients and is characterized by intermittent gross hematuria due to left renal vein hypertension, at times associated with flank pain, abdominal pain or varicocele.

We report a 17 years-old male patient with this syndrome presented with flank pain, abdominal pain, and intermittent gross hematuria for 3 months. Urinalysis revealed protein(-), blood(+++), many RBC with only 1% of dysmorphic RBC. IVP and cystoscopy showed no remarkable finding but doppler ultrasonography and abdominal spiral CT revealed compression of left renal vein between aorta and superior mesenteric artery. Renal veno-

graphy showed compression of left renal vein and collateral circulation to left gonadal vein and the pressure gradient between left renal vein and inferior vena cava was 11mmHg.

The nutcracker syndrome should be considered as one of the causes of nonglomerular hematuria. All patients with unexplained severe left flank or abdominal pain, or unilateral hematuria from the left on cystoscopy, should be studied by selective renal venography and pressure measurement in inferior vena cava and renal veins. The patient with this typical syndrome could be treated surgically, by transposition of left renal vein and resection of collateral veins as the procedure of choice to correct the underlying pathologic process and eliminate these troublesome symptoms.

Key Words : Nutcracker syndrome, Left renal vein entrapment syndrome, Gross hematuria

참 고 문 헌

- 1) David PD, Mark EG, David JM, Michael JF, Abraham TKC: Nutcracker phenomenon. *Urology* 27:540-542, 1986
- 2) Wendel RG, Crawford ED, Hehman KN: The nutcracker phenomenon: An usual cause for renal varicositis with hematuria. *J Urol* 123: 761-761, 1980
- 3) Hohenfellner M, Steinbach F, Schultz-Lampel D, Schantzen W, Walter K, Cramer BM, Thuroff JW, Hohenfellner R: The nutcracker syndrome: New aspects of pathophysiology, diagnosis and treatment. *J Urol* 146:685-688, 1991
- 4) De Schepper A: Nutcracker phenomenon of the renal vein causing left renal vein pathology. *J Beig Rad* 55:507-511, 1972
- 5) 박영서, 이창연, 진동규, 정해일, 고광육, 김인원, 연경모, 김광명, 최황: Nutcracker 증후군 1예. 대한신장학회지 8:136-140, 1989
- 6) Kim SH, Cho SW, Kim HD, Jung JW, Park JH, Han MC: Nutcracker syndrome: Diagnosis with Doppler US. *Radiology* 198:93-97, 1996
- 7) Birch DF, Fairley KF: Hematuria, glomerular or nonglomerular? *Lancet* 2:845-846, 1979
- 8) Tapp DDC, Whitaker WR, Copley JB: Primary renal hematuria presenting as unilateral gross hematuria: *Am J Nephrol* 6:217-219, 1986
- 9) Gittes R, Varady S: Nephroscopy in chronic unilateral primary hematuria. *J Urol* 126:297-300, 1981
- 10) Abuelo JG: Evaluation of hematuria. *Urology* 21:215-225, 1983

- 11) 한진석, 윤형진, 김윤구, 염재호, 김성권, 이정상, 이종욱, 김승협, 이현순, 김용일: 편측성 육안적 혈뇨에 대한 연구. 대한신장학회지 8:85-93, 1989
- 12) Jonsson K: *Renal angiography in patients with hematuria*. Am J Radiol 116:758-765, 1972
- 13) Nishimura Y, Fushiki M, Yoshida M, Nakamura K, Imai M, Ono T, Morikawa S, Hatayama T, Komatz Y: *Left renal hypertension in patients with left renal bleeding of unknown origin*. Radiology 160:663-666, 1986
- 14) Weiner SN, Bernstein RG, Morehouse H, Golden RA: *Hematuria secondary to left peripelvic and gonadal vein varices*. Urology 22:81-84, 1993
- 15) Hayashi M, Kune T, Nihira H: *Abnormalities of renal venous system and unexplained renal hematuria*. J Urol 123:761-763, 1980
- 16) Wolfish NM, McLaine PN, Martin D: *Renal vein entrapment syndrome: frequency and diagnosis. A lesson in conversation*. Clin Nephrol 26:96-100, 1986
- 17) Buschi CF, Harrison RB, Brenburg ANAG, Williamson BRJ, Gentry RR, Colr R: *Distended left renal vein: CT/sonographic normal variant*. Am J Radiol 135:339-342, 1980
- 18) Takahashi Y, Akaishi K, Sano A, Kuroda Y: *Intra-arterial digital subtraction angiography for children with idiopathic renal bleeding: a diagnosis of nutcracker phenomenon*. Clin Nephrol 135:339-342, 1988
- 19) Beniart C, Sinderman KW, Tanura S, Vaughan ED Jr, Sos TA: *Left renal vein to inferior vena cava pressure relationship in humans*. J Urol 127:1070-1071, 1981
- 20) Bruce HS, Girt R: *Left renal vein hypertension; "Nutcracker" syndrome managed by direct renovascular reimplantation*. Urology 20:365-369, 1982