

형제에서 발생한 Nutcracker syndrome

고려대학교 의과대학 소아과학교실

이나라 · 오정민 · 임형은 · 유기환 · 홍영숙 · 이주원

Nutcracker Syndrome in Two Siblings

Na Ra Lee, Jung Min Oh, Hyung Eun Yim, Kee Hwan Yoo, Young Sook Hong, Joo Won Lee

Department of Pediatrics, College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea

Nutcracker syndrome은 대동맥과 상장간막 동맥 사이에서 좌심 정맥이 압박되어 정맥확장을 일으키고 좌심 정맥 내 압력이 증가하여 혈뇨나 단백뇨가 보이는 임상 증후군을 말하며, 혈뇨, 요통, 복통, 단백뇨 등의 임상증상을 보일 수 있다. 소아에서 Nutcracker syndrome의 진단은 도플러 초음파를 통한 좌측 신정맥의 대동맥-장간막 경계부 대 콩팥문 peak velocity ratio가 4.2에서 4.8까지 문헌마다 다양하게 보고되고 있으나, nutcracker syndrome의 유전적인 관련성 여부에 대해서는 보고된 바가 거의 없다. 이에 저자들은 지속되는 혈뇨를 주소로 내원한 두 명의 남아 형제에서 발견된 nutcracker syndrome 증례를 보고하고자 한다. 두 환자 모두 5-6년 전부터 학교 검진상 우연히 혈뇨 발견되었으나 검사 받지 않고 지내던 중 혈뇨 지속되어 본원 신장 클리닉으로 의뢰되었다. 가족력상 친할아버지가 신장암, 외할머니가 신장 결석 및 사춘대에서 혈뇨의 병력이 있었으며, 환아들의 기저 질환이나 약물 복용력은 없었다. 14세 형은 6년 전부터 간헐적인 육안적 혈뇨가 동반되었고, 소변검사상 RBC 30-60/HPF, protein (2+), 이형 적혈구 100% 소견을 보였다. 24시간 요 검사상 단백뇨 (4.76 mg/m²/hr), 과옥살산노 (64.48 mg/day) 및 저구연산노 (301.37 mg/day) 소견을 보였으며, 칼슘은 1.94 mg/kg/day로 정상이었다. 혈액검사상 C4가 12로 감소되어 있었으나, C3, FANA, IgA 및 ENA profile은 특이소견을 보이지 않았다. 영상의학 검사상 DMSA, IVP에서 정상이었으며, 도플러 초음파상 좌측 신정맥의 대동맥-장간막 경계부 대 콩팥문 peak velocity ratio가 5로 측정되었다. 13세 동생은 특이 증상 없이 요검사상 RBC 10-29/HPF, protein (-), 이형 적혈구 100% 소견을 보였으며, 24시간 소변검사상 단백 2.48mg/m²/hr, 칼슘 2.33 mg/kg/day로 정상 범위를 보였다. 기타 혈액검사에서도 특이 사항 없었으며, 도플러 초음파상에서 좌측 신정맥의 대동맥-장간막 경계부 대 콩팥문 peak velocity ratio는 4.7로 측정되었다. 혈뇨를 주소로 내원한 형제에서 도플러 초음파로 진단된 nutcracker syndrome을 접하였기에 이에 대한 보고를 하는 바이다.

Key Words : 넛크랙커증후군, 혈뇨

Nutcracker syndrome, Hematuria