

양성 혈뇨를 동반한 Fraley 증후군 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 병리학 교실*, 진단방사선과학교실**,
핵의학과학교실*** 및 신장질환 연구소
최인경, 김성아, 김지홍, 김병길, 이제승, 정현주*, 김명준**, 윤미진***, 이종두***

= Abstract =

A Case of Fraley's Syndrome with Benign Hematuria

In Kyoung Choi, M.D., Sung Ah Kim, M.D., Ji-Hong Kim, M.D., Pyung-Kil Kim, M.D.,
Jae Seung Lee, M.D., Hyeon Joo Jeong*, M.D., Myoung Jun Kim**, M.D., Mi Jin Yun***, M.D.,
Jong Doo Lee***, M.D.

Departments of Pediatrics, Pathology, Radiology**, and Nuclear of Medicine***,
The Institute of Kidney Disease, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Fraley's syndrome is a disorder of vascular impression on the renal infundibulum which is associated with unexplained disabling flank pain, painless microscopic hematuria, and urinary tract infection. We experienced one case of Fraley's syndrome in a 12-year-old girl whose chief complaint was persistent microscopic hematuria. We report this case with a brief review of related literatures. (*J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2002 ; 6 : 97-101)

Key Words : Fraley's syndrome, Micoscopic hematuria, Flank pain.

서 론

1966년 Fraley는 상부 신배의 확장을 초래하는 상부 누두부(superior infundibulum)위치에서의 요류를 방해하는 혈관 압흔(vascular impression)을 보고하였

으며, 이는 성인과 소아에서 수개월간 지속되는 간헐적인 옆구리 통증 및 혈뇨를 일으키는 것으로 알려져 왔다¹⁾. 성인에서는 옆구리 통증을 동반한 증례들이 수례 보고된바 있으나 소아에서는 보고된 예가 드문 실정이다. 이에 저자들은 내원 4개월전 학교 신체 검사에서 우연히 발견된 현미경적 혈뇨를 주소로 내원하여 시행한 경정맥 신우 조영술(intravenous pyelogram) 및 복부 비뇨기계 초음파상 Fraley 증후군으로 진단되었던 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

접수 : 2002년 2월 20일, 승인 : 2002년 3월 30일
책임저자 : 김병길
연세대학교 의과대학 소아과학교실
전화: 02) 361-5532 FAX : 02) 393-9118
E-mail : ped@yumc.yonsei.ac.kr

증 례

환아: 이○○, 11년 9개월 여아

주소: 지속적인 무증상의 현미경적 혈뇨

현병력: 평소 건강하게 지냈으며, 내원 4개월전 시행한 학교 신체검사상 요 잠혈 양성 반응 나와, 인근 병원에서 시행한 요검사상 RBC 5-10/HPF 소견보였고, 그후 주기적으로 시행한 요검사상 현미경적 혈뇨 소견 지속되어 정밀검사를 위해 2000년 3월 27일에 본원에 입원하였다.

과거력 및 가족력: 환아는 제태기간 40주에 3.2 kg 으로 정상 질식 분만으로 태어났으며, 과거력, 가족력상 특이사항은 없었다.

이학적 소견: 입원시 활력징후는 혈압 120/70 mmHg, 호흡수 20회/분, 맥박수 90회/분, 체온은 37 ℃로 정상이었다. 신체계측상 체중 37.7 kg, 신장 146.8 cm이었다. 의식은 명료하였으며, 외견상 병색은 없어보였으며, 결막은 창백하지 않았고, 공막의 황달 소견은 없었다. 후두의 발적이나 편도의 비대는 없었고, 경부 임파선 비대도 없었다. 흉부 청진 소견상 호흡음은 깨끗하였으며, 복부 진찰 소견상 간 비대나 비장 비대는 없었고, 촉진되는 종괴도 없었으며, 복부청진상 장음은 정상이었다. 양측 늑골척추각에 압통은 없었고, 양측하지에 부종도 없었다.

검사소견: 입원 당시 혈액검사상 백혈구 6,600/mm³, 혈색소 12.3 g/dL, 적혈구 용적치 36.3%, 혈소판 354,000/mm³, 요검사상 비중 1.015, pH 6.5, 백혈구 5-10 WBC/HPF, 적혈구 3-5 RBC/HPF 였고, 2일후 다시 시행한 요 검사에서는 10-20 RBC/HPF 소견을 보였다. 요세균배양 검사상 요로감염의 소견은 보이지 않았다. Random 요 검사상 칼슘 19.8 mg, 크레아티닌 185.6 mg으로 그 비는 0.1이었으며, 24시간 요검사상 단백질은 157 mg 나왔고, 칼슘은 39.2 mg이었으며, CCr은 117.8 mL/min/1.73m² 이었으며, 요량은 980 mL 이었다.

일반화학검사상 calcium 9.6 mg/dL, phosphorus 4.8 mg/dL, uric acid 4.4 mg/dL, BUN 9 mg/dL, creatinine 0.5 mg/dL, total protein 7.5 g/dL, albumin

4.6 g/dL, SGOT 25 IU/L, SGPT 13 IU/L, total cholesterol 161 mg/dL, triglyceride 89 mg/dL이었고, ASO titer 46.2 IU/mL, C3 104 mg/dL, C4 22.6 mg/dL이었다. 혈청 면역글로불린 전기영동 검사상 IgG 1330 mg/dL, IgA 165 mg/dL, IgM 180 mg/dL 이었으며, PT/PTT 100%/34.8 sec 였다. HBsAg은 음성이었고, CRP 및 ANA는 음성이었다. 심전도는 정상이었고, 흉부 단순 X-선 촬영 및 KUB는 정상 소견이었다.

방사선 소견: 복부비뇨기계 초음파 검사상 우측 신장의 상극의 주 신배(major calyx)가 확장되어 있는 소견 보였다(Fig. 1).

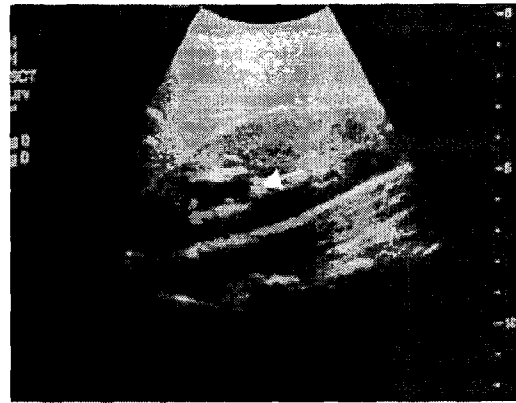


Fig. 1. Ultrasonographic Examination of the Right Upper Pole demonstrates Dilatation of the Major Calyx (arrow).

경정맥 신우조영술상 우신 상부의 주 신우에 확장 소견과, 그 근위부에 막대모양의 충만결손 소견 (tubular filling defect)이 관찰되었고, 지연영상 (delayed image)에서 우측 신우의 확장 소견이 여전히 관찰되었다. 결석음영은 관찰되지 않았고, 가로지르는(crossing) 막대모양의 충만결손 소견이 관찰되는 것으로 보아 상부 주 신우를 가로지르는 신장내 혈관 (intrarenal vessel)에 의한 압박(compression)으로 생각되었으며, 좌측 신장은 정상 소견이었다(Fig. 2). DMSA scan상 양측 신장의 크기 및 형태는 비교적 좌우대칭을 유지하였으며, pin-hole spot image상에서도 피질부위의 섭취(cortical uptake)는 정상적으로 유

지되고 있으며, 국소 피질 섭취 결여부위는 없었다. Cortical split function은 우측은 48.5%이며, 좌측은 51.5 %였다.

MAG3 diuretic renogram상 상부신우의 확장파 방사성 동위원소의 저류가 보이며, cortical transit time에는 변화가 없으나(Fig. 3A), clearance는 지연되어 있는 것으로 보아 경미한 폐색(obstruction)에 대해 아직은 보상(compensation)하고 있는 단계로, 기능적으로 유의한 폐색을 유발하고 있지 않은 것으로 나타났다(Fig. 3B).



Fig. 2. Intravenous Pyelogram demonstrates Hydrocalycosis of the Upper Pole of the Right Kidney. A Persistent Linear Filling Defect is Present at the Infundibulum (arrow).

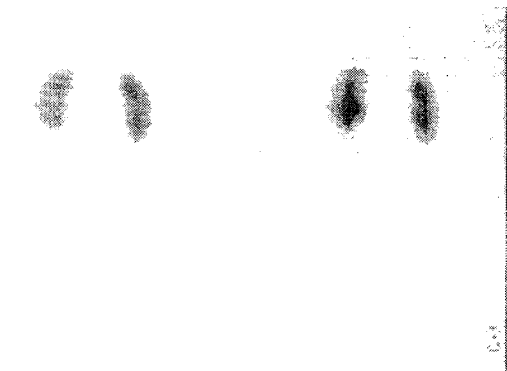


Fig. 3A. Two Coronal View of MAG3 Renogram demonstrate no Significant Delay in Cortical Transit Time in the Right Upper Calyx compared to the Rest of the Calyceal System.



Fig. 3B. MAG3 Diuretic Renogram shows Delayed Clearance of Radiotracers in the Right Upper Calyx.

신조직소견: 신생검 조직검사상 29개의 사구체가 관찰되었고, 이들은 정상 크기였으며, 사구체 모세혈관 고리는 정상이었다. 사구체는 간질 영역이 약간 확장되어 있었으며, 6개의 사구체에서는 경증의 사구체 간질세포의 증가를 보였다. 신세뇨관, 간질, 혈관에는 특이소견이 관찰되지 않았다. 면역 형광 염색상 사구체내 면역글로불린이나 보체의 침착은 뚜렷하지 않았다. 전자 현미경 소견상, 사구체 기저막은 정상 두께로 전자고밀도 물질의 침착이 관찰되지 않았다. 사구체 간질은 증가된 세포간질(matrix)로 인해 확장되어 있었으나, 뚜렷한 전자 고밀도 물질은 발견되지 않았으며, 상피 세포의 족돌기들은 잘 유지되어 있었다.

치료 및 경과: 입원 2일째 시행한 요검사항 적혈구 10-20 RBC/HPF 소견 보였으며, 입원 3일째 부터는 현미경적 혈뇨 소견 보이지 않았으며, 입원 3일째 신조직 검사 시행하였으며, 조직 검사 시행후 발열이 있어 시행한 요세균배양 검사상 *Echerichia coli*(>100,000 CFU/mL)가 나타나 항생제 정맥 투여 하였으며, 5일째 다시 시행한 요세균배양 검사상 음성 소견보여 퇴원하였으며. 현재 별다른 증상은 없으나 현미경적 혈뇨가 지속되는 상태로 외래에서 추적관찰 중이다.

고찰

Fraley 증후군은 혈관의 압흔으로 인하여 상부 누두부의 폐색에 의한 상부신배의 확장을 동반하는 질환으로, 상부 누두부의 폐색을 일으키는 원인을 살펴보면, 외적원인으로는 신장 혈관, 신장의 낭종, 종양이 있으며, 내적원인으로는 결석, 종양, 혈액응괴, 결핵과 연관된 협착이 있으며, 가장 흔한 원인은 외적 혈관 압박으로 알려져 있다² 상부 요로에서의 혈관 압흔은 때때로 조영검사에서 보여지며, 임상적으로 심각한 폐색을 초래하는 경우는 드물다³.

1966년 Fraley에 의해 처음 보고된 이후로 이 증후군은 신장통을 동반한 상부 누두부의 혈관 폐색과 관련 있으며, 흔한 임상증상으로 감염을 동반할 수 있는 간헐적인 옆구리 통증으로 나타나며¹, Benz와 willich⁴는 통증없는 현미경적 혈뇨를 보고하였으며, 더 나아가 Doppman⁵은 요로감염을 상부 누두부 폐색 증후군의 진단기준에 포함시켰다. Fraley 증후군은 성인과 소아에서 모두 관찰되며⁶, 오른쪽 신장이 왼쪽에 비해 보다 흔히 침범되며, 양쪽 모두에서 나타난 경우도 보고되었다^{4,8}.

혈관 압흔은 신우나 요관신우 접합부에서도 나타날 수 있으며, 폐색은 신동맥, 신정맥 분지들이나 그 조합에 의해 초래된다^{1,2,4,7} Baum과 Gillenwater⁹는 상부 누두부에서의 혈관 압흔은 대부분 주신장동맥의 복측 분지들이나 복측과 배측 분지들의 조합에 의해서 초래된다고 보고하였다.

이러한 혈관들에 의한 누두부 폐색의 정확한 기전은 밝혀져 있지 않지만, 대부분의 저자들은 여러 가지 인자의 조합에 의해 폐색이 초래된다고 보고하고 있다^{10,11}. 예를 들면, 침범된 신장은 대개 하수되어 있는데, 이렇게 하강할 때, 장축에 대해 배측 회전을 하게 되며, 배측으로 위치한 고정된 신장 혈관들은 집합관(collecting system)과 보다 근접하게 위치하게 되어 요관신우 접합부에서 압력을 증가시키면서, 집합관을 압박하게 된다고 설명하였다.

체중감소가 중요한 유발인자로 보고되고 있으며, 이는 후복막과 신장주위 지방을 감소시켜 신장의 유

동성을 증가시키고 따라서 누두부 폐색의 해부학적인 구간을 촉진시킬 것으로 생각되고 있다.

증상은 소변에 의한 상부 신배(superior calyx)의 주기적인 과확장에 의해 초래되며, 폐색된 신배를 제거하면, 완전히 증상이 소실된다. 또한, 요 저류가 초래되어 요로감염이나 결석이 발생하기 쉽다¹. 상부 누두부에서의 혈관 압흔은 언제나 임상적으로 의미가 있는 것은 아니며, K reel과 Pyle¹²은 이러한 폐색의 대부분은 복부 압박이나 Trendelenburg position에 의해 소실된다고 보고하였다.

Fraley는 외부폐색을 진단하는데 방사선학적인 진단기준을 보고하였는데, 경정맥 신우 조영술상 폐색된 신우(obstructed calix)의 조기 영상(early visualization)과 느린 배액(delayed drainage), 지속되는 누두부에서의 충만 결손(persistent filling defect in infundibulum), 폐색된 신우에서의 신우확장(caliectasis in obstructed calyx), 그리고, 침범된 신장의 나머지 부위와 반대편 신장에서는 정상 소견을 보이며, 경정맥 영화 신우조영술(cine intravenous pyelography)상 폐색된 부위에서의 직접적인 요 흐름의 방해소견을 보이며, 역행성 신우 조영술(retrograde pyelography)상 집합관의 과확장 소견과 함께 누두부의 지속적인 충만결손 소견(persistence of infundibular filling defect even with overdistention of collecting system)과 폐색된 신우로부터의 느린 배액(differential delayed drainage from obstructed calyx) 소견을 보이는 것이다¹. 또한, 신혈관 조영술로 폐색을 일으키는 변형된 혈관의 구조(aberrant vascular anatomy)를 침습적으로 규명할 수 있으며, 외적 혈관 폐색을 내적 폐쇄로부터 감별할 수 있다².

상부 누두부의 혈관폐색에 대한 수술적 치료는 요통 발작 경험이 있거나, 방사선과적 검사상 상부신배의 배액에 의미있는 장애가 있을 때 요구되어진다¹³. 수술적 치료방법으로 누두부 성형술(infundibuloplasty), 정맥 결찰술(venous ligation), 상극 신장 절제술(upper pole nephrectomy)이 있으며, 이 치료로 임상증상의 만족스러운 호전이 보고되었다^{3,14}.

한 글 요 약

저자들은 특이적인 증상없이 학교 신체검사중 우연히 발견된 현미경적 혈뇨를 주소로 내원하여 시행한 경정맥 신우조영술 및 복부비뇨기계 초음파 검사상 Fraley 증후군 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Fraley EE. Vascular obstruction of superior infundibulum causing nephralgia: a new syndrome. *New Engl J Med* 1966;275: 1403-9.
2. Fraley EE. Surgical correction of intrarenal disease. I. Obstructions of the superior infundibulum. *J Urol* 1967;98:54-64.
3. Frank RG, Lefkon BW, Sanders L, Rubin C, Gerard, PS. Twenty one year old woman with flank pain. *Urology* 1993;41: 85-7.
4. Benz G, Willich E. Upper calyx reno-vascular obstruction in children: Fraley's syndrome. *Pediatr Radiol* 1977;5:213-8.
5. Doppman JL, Fraley EE. Arteriography in the syndrome of superior infundibular obstruction. A simplified technique for identifying the obstructing vessel. *Radiology* 1968;91:1039-41.
6. Fraley EE. Dismembered infundibulopyelostomy: improved technique for correcting vascular obstruction of the superior infundibulum. *J Urol* 1969;101:144-8.
7. Deckers PJ, Fraley EE, Paulson DF, Harbert JC. Vascular obstruction of the superior renal infundibulum in children. *Surgery* 1970;67:856-62.
8. Gold JM, Bucy JG. Fraley's syndrome with bilateral infundibular obstruction. *J Urol* 1974;112:299-301.
9. Baum S, Gillenwater JY. Renal artery impressions on renal pelvis. *J Urol* 1966;95: 139-45.
10. Pick JW, Anson BJ. Renal vascular pedicle: anatomical study of 430 body-halves. *J Urol* 1940;44:411-34.
11. Smith PG, McKim GF, Rush TW. Nephropexy for disabilities due to abnormal renal mobility. *Ann Surg* 1936;103:924-34.
12. Kreel L, Pyle R. Arterial impressions on renal pelvis. *Brit J Radiol* 1962;35:609-13.
13. Johnston JH, Sandomirsky SK. Intrarenal vascular obstruction of the superior infundibulum in children. *J Pediatr Surg* 1972;7:318-323.
14. Surena FM, Stevan BS. Nephron sparing management of Fraley's syndrome with a pyelopyelostomy. *J Urol* 1998;159:487-9.