

신우요관이행부협착으로 인한 거대수신증에 의해 유발된 이차 적혈구증가증

Secondary Polycythemia Caused by Giant Hydronephrosis due to Ureteropelvic Junction Obstruction

Soo Hyung Lee, Jung Hwan Lee, Jong Tak Park, Il Han Kim, Hyun Wook Im, Young Soo Kim, Se Joong Kim

From the Department of Urology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Secondary polycythemia is a condition for which the red blood cell count is increased due to the physiologic response to hypoxia, autonomous erythropoietin production or deliberate erythropoietin administration. Hydronephrosis and postrenal obstruction have rarely been reported as the causes of secondary polycythemia. We report here on a case of a 30-year-old man with secondary polycythemia that was caused by giant hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction, and this patient was successfully treated by nephrectomy. (*Korean J Urol* 2007;48:984-985)

Key Words: Polycythemia, Hydronephrosis, Nephrectomy

대한비뇨기과학회지
제 48 권 제 9 호 2007

아주대학교 의과대학 비뇨기과학교실

이수형 · 이정환 · 박종탁 · 김일한
임현욱 · 김영수 · 김세중

접수일자 : 2007년 5월 25일
채택일자 : 2007년 6월 22일

교신저자: 김세중
아주대학교병원 비뇨기과
경기도 수원시 영통구 원천동 산
5번지
☎ 443-721
TEL: 031-219-5272
FAX: 031-219-5276
E-mail: sejoong@ajou.ac.kr

적혈구증가증 (polycythemia)은 혈액 내 적혈구수가 증가하는 것을 말하며, 일차 및 이차 적혈구증가증으로 분류한다. 일차 적혈구증가증은 후천적 혹은 유전적 돌연변이에 의해 조혈 (hematopoietic) 줄기세포나 적혈구 선조 (erythroid progenitor) 내에 변화를 유발함으로써 적혈구가 축적되는 경우이다. 진성 적혈구증가증 (polycythemia vera)이 가장 흔한 원인이며, 적혈구생성인자 (erythropoietin) 수치가 낮다. 이차 적혈구증가증은 높은 곳에 살거나 심장 혹은 폐질환에 의해서 초래되는 저산소증에 대한 생리적 반응, 간암이나 여러 신장 질환 등에 의한 적혈구생성인자의 자율 (autonomous) 생산, 적혈구생성인자의 투여 등에 의해 발생한다. 이 경우에는 적혈구생성인자 수치가 증가되어 있다.^{1,2}

이차 적혈구증가증이 수신증으로 인하여 발생한 경우는 외국에서는 드물게 보고되어 있으나^{3,7} 국내에서는 아직 보고된 바 없다.

저자들은 30세 남자에서 신우요관이행부협착으로 인한 거대수신증에 의해서 유발된 이차 적혈구증가증이 단순 신 절제술 후 치료된 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

30세 남자가 좌측 손에 하얀 반점이 생겨서 개인병원을 방문하여 시행한 일반혈액검사에서 혈색소 및 적혈구용적률 (hematocrit)이 증가된 소견을 보여 본원 중앙혈액내과로 전원되었다. 환자는 평소에 자주 소화불량 및 복부팽만감이 있었고, 과거력에서 흡연력이나 수면장애 병력은 없었으며, 가족력에서 특이사항은 없었다. 신체검사서 활력징후는 정상이었고, 복부가 전체적으로 팽만되어 있었다. 내원당시 시행한 일반혈액검사에서 적혈구 $5.95 \times 10^6/\mu\text{l}$, 혈색소 20.8g/dl, 적혈구용적률 60.2%로 증가되어 있었고, 백혈구 및 혈소판 수치는 정상이었으며, 적혈구생성인자가 19.2mU/ml (정상범위: 3.5-16.2)로 증가되어 있었다. 혈액화학검사 및 요검사는 정상이었다.

이차 적혈구증가증의 원인 질환을 확인하기 위하여 시행한 흉부단순촬영, 동맥혈액가스분석 및 심전도검사는 정상 소견을 보였다. 복부초음파촬영에서 간은 정상 소견을 보였고, 좌측 신장에 심한 수신증이 관찰되었다. 전산화단층촬영에서 좌측 신장에 신실질이 거의 소실되어 있는 심한 수신증이 보였고 요관은 확장되어 있지 않았으며, 우측 신



Fig. 1. Contrast-enhanced CT scan shows severe hydronephrosis and the lack of renal parenchymal tissue of the left kidney.

장은 정상 소견을 보였다 (Fig. 1). 이상의 소견으로 좌측 신우요관이행부협착으로 인한 거대수신증에 의해서 유발된 이차 적혈구증가증으로 진단하고, 수술을 위해 비뇨기과로 전과되었다.

혈색소 수치를 낮추기 위하여 정맥절개술 (phlebotomy)을 두차례 시행하고 좌측 단순 신절제술을 시행하였다. 수술 소견에서 신실질은 매우 얇아져 있었고, 수신증이 심하여 약 6,000ml의 소변을 배액한 후 신장을 절제하였다.

적출한 신장의 육안적 소견은 27x12x9cm로, 신실질이 매우 얇아져 있었고 신배 및 신우는 심하게 확장되어 있었으며, 요관은 정상 소견을 보였다. 광학현미경 소견에서는 수신증, 만성 신우신염 및 신우요관이행부협착 소견을 보였다.

술 후 40일째와 6개월째 측정된 적혈구생성인자, 혈색소 및 적혈구용적률 수치는 각각 9.86mU/ml, 13.3g/dl, 37.7%와 8.43mU/ml, 14.5g/dl, 42%로 정상이었다.

고 찰

이차 적혈구증가증을 유발하는 신장 질환으로는 윌름즈 증양, 다낭신, 그리고 신세포암이나 신혈관종과 같은 von Hippel-Lindau 증후군과 연관된 병변들이 보고되어 있다. 신이식 후 합병증으로 신수혜자의 20%에서 이차 적혈구증가증이 발생할 수 있는데, 이를 이식 후 적혈구증가증 (post-transplant erythrocytosis)이라고 한다. 이차 적혈구증가증은 신세포암의 신생물떨림증후군 (paraneoplastic syndrome)으로 나타날 수도 있는데, 신세포암 환자의 1-5%에서 이차 적혈구증가증이 나타나며, 적혈구증가증 환자 중에는 4%에서 신세포암이 발견된다. 신세포암에서 적혈구증가증이 발

생하는 기전으로는 신종양 자체에서 적혈구생성인자를 생산하거나 종양에 의해 유발된 저산소증에 대한 반응으로 주위 정상 신실질에서 적혈구생성인자의 생산이 증가하기 때문으로 생각된다.^{1,2,4}

드물게는 수신증이나 요로폐색에서도 이차 적혈구증가증이 발생할 수 있다.^{3,7} 본 예와 같이 거대수신증에서는 국소적으로 신장 허혈을 유발하며, 수신증이 심해지면서 신장이 전위 (displacement)되면 신동맥 분지를 침해하고 (encroach) 전위시켜 신장 허혈을 유발함으로써 적혈구생성인자의 생성을 증가시킨다. 따라서 다른 원인은 없이 신장 질환에 의한 이차 적혈구증가증인 경우에는 신절제술을 시행하면 적혈구 수치가 정상화된다.^{3,4,7} 수신증을 동반한 마제신 환자에서 부분신절제술로,⁷ 신우요관이행부협착에 의한 수신증 환자에서 복강경하 신절제술로⁴ 적혈구증가증이 교정된 예가 보고되어 있다.

따라서 적혈구증가증 환자에서는 치료가능한 원인 질환이 있는지를 확인하기 위한 검사들이 필요하며, 간이나 신장 질환이 있는지를 확인하기 위한 복부초음파촬영 혹은 전산화단층촬영이 반드시 포함되어야 한다.⁴ 저자들의 경우에도 복부초음파촬영 및 전산화단층촬영에서 거대수신증이 확인되었고, 신절제술 후에 적혈구생성인자, 혈색소 및 적혈구용적률 치가 정상화되었다.

REFERENCES

1. Prchal JT. Classification and molecular biology of polycythemia (erythrocytoses) and thrombocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 2003;17:1151-8
2. Prchal JT, Pastore YD. Erythropoietin and erythropoiesis: polycythemia due to disruption of oxygen homeostasis. *Hematol J* 2004;5(Suppl 3):S110-3
3. Stark S, Winkelmann B, Kluthe C, Roigas J, Querfeld U, Müller D. Polycythemia and increased erythropoietin in a patient with chronic kidney disease. *Nat Clin Pract Nephrol* 2007;3:222-6
4. Madeb R, Knopf J, Nicholson C, Rabinowitz R, Erturk E. Secondary polycythemia caused by ureteropelvic junction obstruction successfully treated by laparoscopic nephrectomy. *Urology* 2006;67:1291
5. Meulman NB, Farebrother TD, Collett PV. Unilateral hydronephrosis secondary to blunt ureteral trauma, presenting with hypertension and erythrocytosis. *Aust N Z J Surg* 1992;62:592-4
6. Hirsch I, Leiter E. Hydronephrosis and polycythemia. *Urology* 1983;21:345-50
7. Bailey RR, Shand BI, Walker RJ. Reversible erythrocytosis in a patient with a hydronephrotic horseshoe kidney. *Nephron* 1995;70:104-5