

상부요로의 각화성 박리성 편평화생

— 증례 보고 —

경상대학교 의과대학 병리학교실

강 수 민 · 김 선 영

서 론

이행상피의 편평화생(squamous metaplasia)은 1861년에 Rokitansky가 방광에서 처음으로 백반증(leukoplakia)이라는 용어로 기술하였으며¹⁾ 하부요로에서는 비교적 흔한 것으로 알려져 있다. 그러나 상부요로에서는 드물게 일어나며 Epstein이 1882년에 신우에서 방광의 것과 유사한 병변을 보고하였다²⁾.

이후 상부요로에서 진주종으로도 보고되었는데^{3~5)} 이들은 모두 동일한 병적 변화의 과정으로 생각되며 편평화생, 각화(keratinization), 그리고 표피탈락(desquamation)을 특징으로 나타낸다. 최근에 Hertle 등⁶⁾은 이러한 백반증이나 진주종에 대해 좀 더 적절한 병리학적 진단으로 각화성박리성편평화생(keratinizing desquamative squamous metaplasia)이란 용어를 제시하였다.

상부요로의 각화성박리성편평화생의 원인은 60%에서 요로감염, 요결석 등과 관계가 있다고 했으나 40%에서는 동반된 다른 질병 없이도 일어나며 이의 병리기전에 대해서는 아직 분명히 밝혀지지 않았다⁶⁾.

각화성박리성편평화생 중요성은 암과의 관계로 전암성병소의 역할에 대해 많은 논란이 있어왔다^{6~11)}. 신우에서 발생한 편평세포암종의 10%이하에서 편평화생과 동시에 발견된다¹²⁾고 하지만 실제로 상부요로에서 편평화생이 악성화 된 보고에는 아직도 없다^{6,7)}. 그래서 이러한 암종과의 관계를 규명하기 위해 외국에서는 계속 증례

보고가 되어왔지만 국내에는 1예를 제하고는 보고된 것 이 없다⁴⁾. 이에 심한 급성 및 만성의 신우신염과 동반된 각화성박리성편평화생이 요관, 신우 및 일부의 신배에 발생한 예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자는 43세의 여자로 수일간의 좌측복부에 통증을 주로 내원하였으며 검사실 소견은 혈액내 백혈구가 $16,700/\text{mm}^3$ 으로 증가된 것을 제외하고는 다른 특이사항이 없었다. 방사선소견에서는 단순복부촬영(KUB)에서 소장의 반사성 일레우스(reflex ileus)를 나타낸 것 외에는 다른 소견이 없었다.

병리학적 소견 : 적출된 좌신은 $13.0 \times 7.0 \times 6.0\text{ cm}$ 크기였고 10.0 cm 길이의 요관이 불어있었다. 피막은 다소 유착되어 있었고 벗기기가 어려웠으며 피질표면은 불규칙한 반흔(scars)을 형성하였고 노랑거나 흰색의 작은 결절이 산재되어 나타났다. 절단면에서 대신배와 신우는 실같이 가늘고 하얗게 박리된 각질을 보였고 신우, 대신배로 이행하는 부위 및 뇨관의 점막은 회백색으로 두꺼우면서 주름져 있었다(Fig. 1). 신실질은 피질과 수질에서 산발식으로 노랑거나 흰 점상 혹은 선상의 농양을 보였다. 현미경적 소견은 신우 및 대신배들로 이행하는 부위와 뇨관의 상피들이 편평화생을 일으켰고 과각화증, 이상각화증, 극세포증, 그리고 종종 길어진 표피능(rete ridge elongation)을 보였으며 때로 표피탈락이 동반되었다(Fig. 2, 3). 전부위를 조직구축학적 방법(mapping)으로 관찰하였으나 어느부위에서도 이형성증(dysplasia)을 볼 수 없었다. 그리고 이들의 전 층을 통하여 만성염증세포의 침윤을 나타내었고(Fig. 2) 요

접수 : 1990년 11월 3일, 계재승인 : 1990년 12월 28일
주소 : 경남 진주시 철암동 92번지, 우편번호 660-280
경상대학교 의과대학 병리학교실, 김 선 영

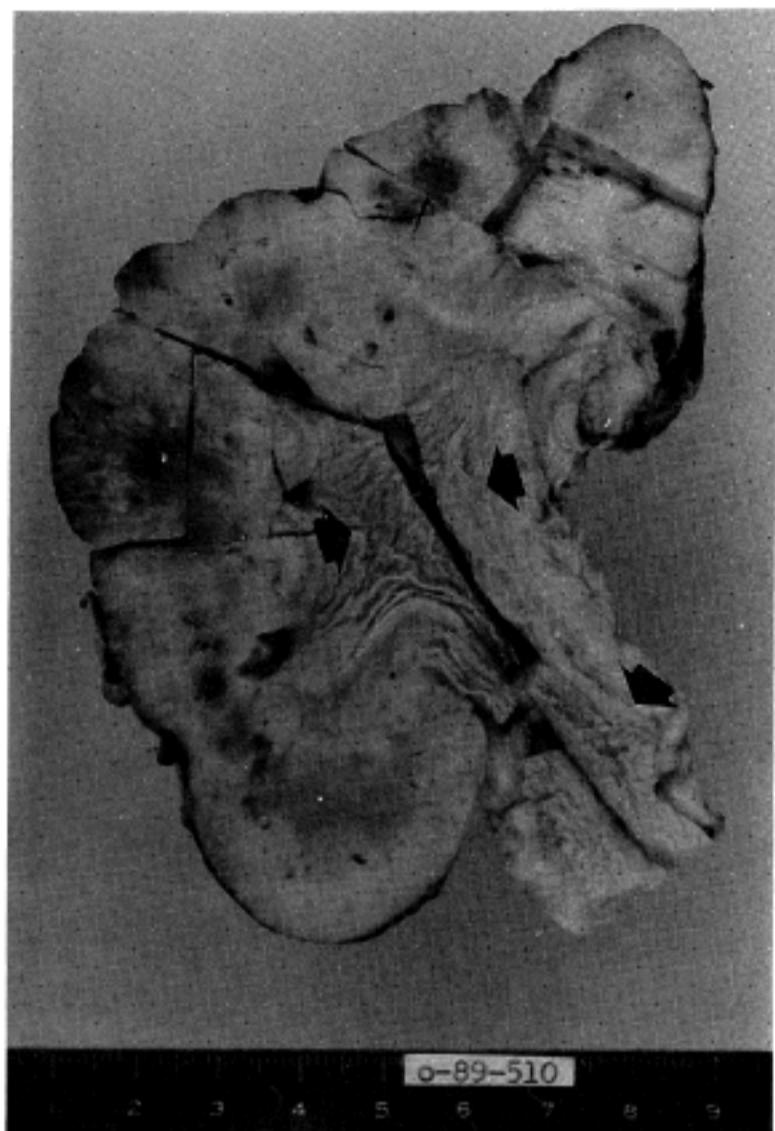


Fig. 1. The cut surface of the left kidney showing the whitish, wrinkled skin-like lining of the pelvis, extending into adjacent calyces and down the ureter (arrow).

관의 한 부위에서 점막의 미란과 이물반응을 보였다. 신실질은 미만성의 아주 심한 급성 및 만성의 신우신염을 나타내었다.

고 찰

화생(metaplasia)은 가역성의 변성으로서 불리한 환경에서 그 조직의 성숙세포가 스트레스에 견디기 쉬운 다른 성숙세포로 변하는 것인데 이행상피에서는 편평화생, 점소양(mucinous)화생, 선양신우염(pyelitis glandularis), nephroginic metaplasia가 일어난다¹²⁾.

이 중 요로의 편평화생은 1861년에 Rokitansky가 방광에서 처음으로 백반증이라는 용어로 기술하였으며¹⁾ 하부요로에서는 비교적 흔한 것으로 알려져 있다. 그러나 상부요로에서는 드문 질환으로 Epstein이 1882년에 신우에서 방광의 것과 유사한 병변을 발표하였으며²⁾ 이후 진주종으로도 보고되었는데^{3~5)} 지금까지 100예 정도가 기록되었고, 특히 요관에 생긴 것은 아주 드물어 10 예 이하가 보고되어 있다^{6,7)}.

상부요로의 백반증이나 진주종은 동일한 질환의 과정으로 생각되며 용어규정에 있어 여러 학자들 간에 논란이 있어왔다^{5~7,11,13,14)}. 백반증은 일반적으로 각화된 편평화생을 나타내는 것으로 정의되나, 길어진 표피층, 이형성증도 수반되어야 한다고 주장한 학자도 있었는데^{5,7)}

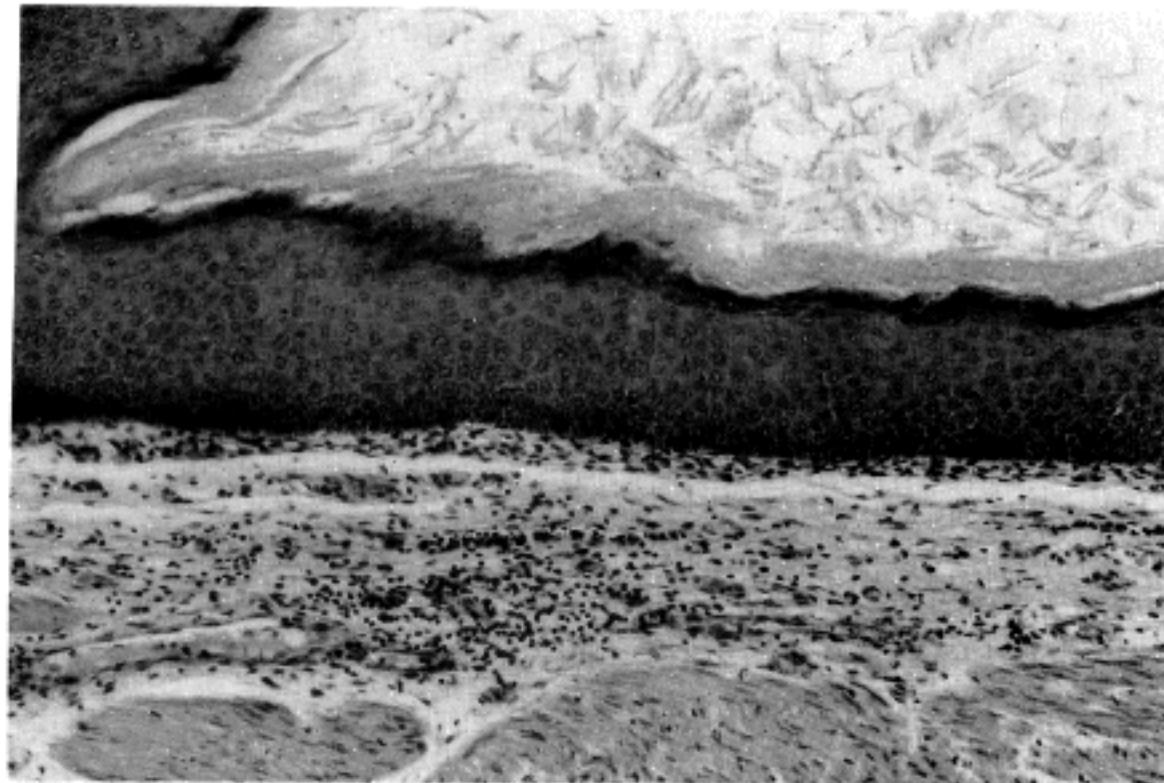


Fig. 2. The ureter shows the epithelial layer replaced by keratinizing squamous metaplasia, with superficial desquamating layer, and chronic inflammatory infiltrates in the submucosa.

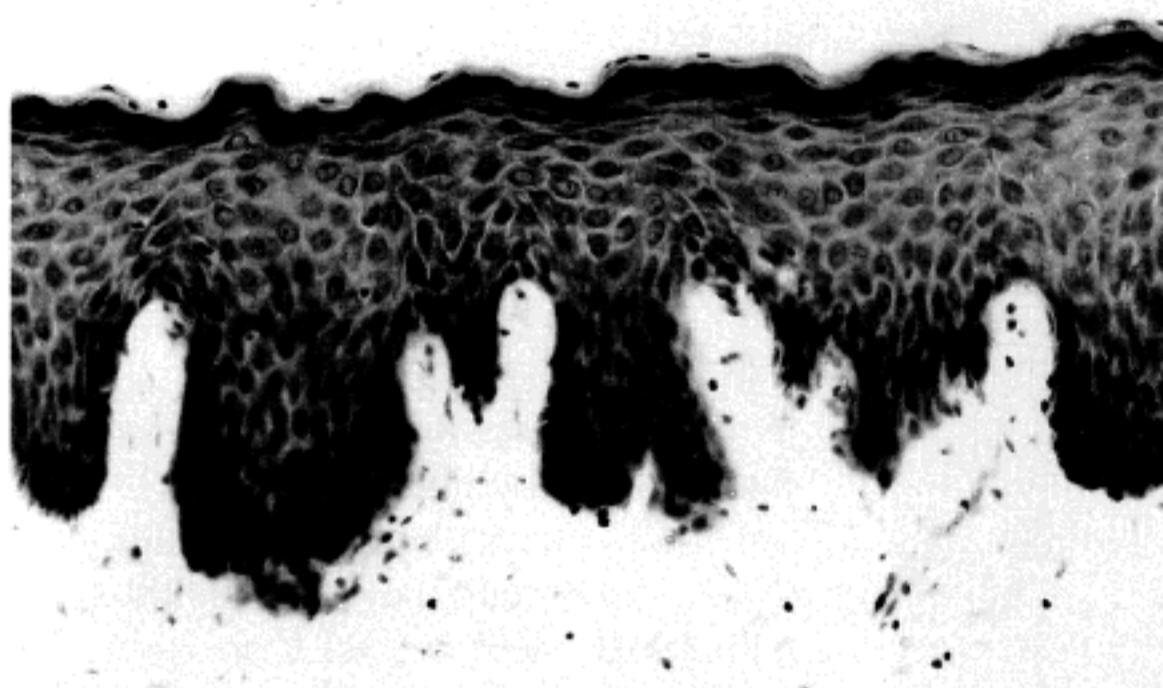


Fig. 3. Photomicrograph showing elongation of rete ridge of metaplastic epithelium without cellular atypia.

원래 백반증은 점막 표면의 백색 병변을 지칭하는 임상 용어이며¹³⁾ 진주종도 어떤 병리조직학적 특징을 말해주지 않는다.

이에 Hertle와 Androulakakis⁶⁾는 백반증이나 진주종에 대해 각화성박리성편평화생이라는 병리조직학적 특징을 갖는 진단을 제시했는데 이것은 편평화생, 각화, 표피탈락으로 구성된 양성질환으로 이형성증이 동반된 경우는 따로 기술 할 것을 제안했다.

각화성박리성편평화생의 발생연령은 40대에서 60대가 혼하고 남자에서 조금 더 많은 것으로 되어있다. 좌측에 약간 더 빈번하게 생기며 상부요로에서 발생부위는 신우단독이나 혹은 가운데 신배와 같이 신우에 생기는 예가 가장 많으며 요관에서는 드물게 일어난다⁶⁾.

각화성박리성편평화생이 나타나는 원인은 대개 3가지로 설명되는데 ① 적응성 표피반응(reactive epithelial response), ② 외배엽세포의 발생학적 소산(embryonal dispersal of ectodermal cells), 그리고 ③ 자연발생의 표피변형(spontaneous epithelial transformation)이다. 적응성 표피반응은 가장 보편적으로 받아들여지는 이론으로 반복된 장기간의 물리적 및 화학적 상해, 만성 염증 혹은 비타민 A 결핍 상태시 조직의 적응 및 보호작용으로 편평화생이 일어난다고 했다^{6~8,10,14~16)}. 각화성박리성편평화생의 60%에서 만성염증, 결석같은 유해한 자극이 있었음을 나타내었다. 본 예에서도 요관, 신우,

신배에 만성염증이 있고 신장에도 아주 심한 급성 및 만성의 염증성 변화가 있는 것으로 보아 각화성박리성편평화생의 원인으로 반복된 염증을 시사했다. 40%에서 어떤 동반된 질환없이 각화성박리성편평화생이 일어나고⁶⁾ 또한 4개월된 유아에서도 보고된 예가 있다^{11,17)}. 이의 병리기전 중 하나는 두번째의 원시외배엽층(primitive ectodermal layer)으로부터 잘못 이동된 세포의 발생학적 혼입(embryologic contamination)이란 가설⁹⁾로 Connery¹⁵⁾는 100예의 부검 중 8예의 방광점막에서 편평상피를 발견했다. 다른 가설은 자연발생적 상피변형으로⁶⁾ 방광 점막에 생기는 증식화생에 대한 연구에서 증식 및 화생변화들의 90% 이상이 염증성 반응없이 세포성장의 정상적인 변형으로 나타날 수 있음을 보였주었다¹⁸⁾. 그러나 이러한 설들은 명확히 규명되지는 않고 있다.

각화성박리성편평화생의 가장 흔히 나타나는 증상은 측복부 통증이며⁶⁾ 이외 다른 특징은 소변으로 각화된 물질의 배출, 정맥성 신우촬영에서 선상의 결손(filling defect)이 특징적인 소견으로 알려졌지만⁹⁾ 이를 모두가 전형적인 나타나는 예는 드물다고 한다.

각화성박리성편평화생의 암으로 이행여부는 오랫동안 논란이 되어왔다^{6~11)}. 신우에서 발생한 편평세포암종의 10% 이하에서 편평화생을 동반한다고¹²⁾ 하나 상부요로에서 편평화생이 악성화된 보고는 아직 한 예도 없

다^{6,7)}. Benson⁷⁾등은 방광에서 11년간 추적 조사 후 26%에서 백반증이 편평세포암으로 되는 것을 관찰하고 백반증이 전암성 병변이라고 주장하였으며 상부요로에서 이를 증명할 수 없는 것은 대개 이 질병이 관련된 병으로 인해 행해진 신절제술에서 진단되기 때문이라고 하였다. 그리고 상부요로백반증을 가진 환자가 뒤에 방광에서 편평세포암종을 일으켰던 2예를 보고하면서 이 질병을 가진 환자는 근원적으로 발암성 인자를 갖고 있다는 개념을 지지했다. 이러한 사실들을 고려해 볼 때 상부요로의 각화성바리성편평화생이 있을 경우 반드시 방광검사도 겸하여 계속 주의깊은 추적조사를 하여서 암으로의 이행여부에 관해 좀 더 적극적인 관찰이 중요할 것으로 생각되며, 또한 분명한 전암성 병소인가를 규명하기 위해 계속 연구보고 되어야 할 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 심한 급성 및 만성 신우신염과 동반한 각화성바리성편평화생이 신우와 일부의 신배, 그리고 요관에 발생한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 현

- 1) Rokitansky C: *Lehrbuch der Pathologischen Anatomie*. 3rd, Wien, W. Braunmuller, 1861, p354
- 2) Ebstein W: *Zur Lehre von den chronischen Katarrhen der Schleimhaut der Harnwegen und der Cystenbildung in derselben*. Deutsch Arch Klin Med 31:63, 1882
- 3) Kirschenbaum AM, Mitty HA, Cohen EL, Train JS, Goldman HJ, Ribe JK: *Ureteroscopic management of ureteral cholesteatoma*. Urology 118:397-398, 1986
- 4) 고정환, 권성원: 신우에 발생한 진주종 1예. 대한비뇨기과학회지 22:434-437, 1981
- 5) Myrvold H, Fritjofsson A, Magnusson P: *Cholesteatoma of the renal pelvis*. Scand J Urol Nephrol 8: 69-72, 1974
- 6) Hertle L, Androulakakis P: *Keratinizing desquamative squamous metaplasia of the upper urinary tract: Leukoplakia-cholesteatoma*. J Urol 127:631-635, 1982
- 7) Benson Jr RC, Swanson SK, Farrow GM: *Relationship of leukoplakia to urothelial malignancy*. J Urol 131:507-510, 1984
- 8) Gilbert JB, MacMillan SF: *Cancer of the Kidney: Squamous cell carcinoma of the renal pelvis with special reference to etiology*. Ann Surg 100:429-444, 1934
- 9) Taylor WN: *Leukoplakia of the kidney, pelvis and ureter*. Am J Surg 32:335-342, 1936
- 10) Reece RW, Koontz Jr WW: *Leukoplakia of the urinary tract: a review*. J Urol 114:165-171, 1975
- 11) Hinman F, Kutzmann AA, Gibson TE: *Leukoplakia of the kidney pelvis*. Surg Gynec Obst 39:472-489, 1924
- 12) Petersen RO: *Urologic pathology*, Philadelphia, J.B. Lippincott Co, 1986, pp186-190
- 13) Petersen RO: *Urologic pathology*, Philadelphia, J.B. Lippincott Co, 1986, pp243-244
- 14) Smith BA, Webb EA, Price WE: *Renal leukoplakia: observations of behavior*. J Urol 87:279-287, 1962
- 15) Connery DB: *Leukoplakia of the urinary bladder and its association with carcinoma*. J Urol 69:121-127, 1953
- 16) Wiener DB, Koss LG, Sablay B, Freed SZ: *The prevalence and significance of Brunn's nests, cystitis cystica and squamous metaplasia in normal bladders*. J Urol 122:317-321, 1979
- 17) Leber TH: *Ueber die xerosis der Bindebaut und die infantile Hornhautverschwartung*. Arch Ophth 29: 205, 1883

— Abstract —

Keratinizing Desquamative Squamous Metaplasia of the Upper Urinary Tract —A case report—

Soo Min Kang, M.D. and Sun Young Kim, M.D.
Depantmont of Pathology, School of Medicine
Gyeongsang National Univeristy

Keratinizing desquamative squamous metaplasia of the transitional epithelium occurs rarely in the upper urinary tract, especially in the ureter. It is associated in most cases with long-standing chronic inflammation but the exact pathogenesis is unknown, and the relationship to cancer has continued to be controversial. More cases should be accumulated for a better assessment of this lesion.

Recently, we experienced a case of keratinizing des-

quamous squamous metaplasia in the renal pelvis, adjacent calyces and ureter following acute and chronic pyelonephritis. Herein, we are presenting our case with

a review of literatures.

Key Words: Squamous metaplasia, Renal pelvis, Urinary tract, Transitional epithelium