

수술 전 부신 종양으로 진단된 후복막 섬유증

서울대학교 의과대학 외과학교실

김태훈 · 박도중 · 노동영 · 윤여규 · 오승근

Retroperitoneal Fibrosis; Diagnosed as an Adrenal Gland Origin Tumor Preoperatively

Tae-Hoon Kim, M.D., Do Joong Park, M.D., Dong-Young Noh, M.D., Yeo-Kyu Youn, M.D. and Seung Keun Oh, M.D.

Retroperitoneal fibrosis is a rare fibrosing reactive process, which is characterized by diffuse or localized fibroblastic proliferation and chronic lymphoplasmacytic infiltration in the retroperitoneum causing compression or obstruction of the ureters, aorta, or other vascular structures. The majority of cases are idiopathic. A 35-year old woman was transferred for further evaluation and the management of a mass in the left adrenal area. She suffered from vague abdominal pain, which was dull, non-colicky and poorly localized. She had no obstruction of the ureters or vascular structures. The preoperative diagnosis was a tumor of the left adrenal gland. A solitary retroperitoneal mass was excised, which was proven to be localized idiopathic retroperitoneal fibrosis. She was discharged on the 9th post operative day without any complications. (J Korean Surg Soc 2003;65:254-258)

Key Words: Retroperitoneal fibrosis, A tumor of the left adrenal gland

중심 단어: 후복막 섬유증, 좌측 부신 종양

Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

증에 의한 섬유화를 그 특징으로 하는 드문 질환이다. 외상, 악성 신생물, 약물(Methysergide, 항고혈압제 등),(3) 자가 면역질환 등의 다양한 요인들이 가능한 원인으로 제시되고 있지만 거의 70%가 특발성으로 생기는 것으로 생각되고 있다.(4) 육안적 소견상 회백질의 단단한 섬유성 조직으로 보 통은 대동맥 갈림 부위(aortic bifurcation level) 주위에 호발 하는 종괴로 발현되며, 현미경적 소견으로는 다수의 림프 구와 형질세포들 및 대식세포들이 섬유모세포들과 교원질 섬유속(collagen bundles)으로 이루어진 외곽구조/framework)에 결합하여 형성하는 만성 활동성 염증 조직의 소견을 보 이는 초기 소견에서 점차 혈관구조들이 사라지고 석회화 및 섬유화로 더욱 진행하는 후기 소견으로 점차로 변화하 여 가는 것으로 환자들의 연속적인 조직검사를 통한 진단 이 제시된 바 있다.(5) 후복막 섬유증은 비교적 드문 질환으 로 200,000명 중 1명 정도의 발생 빈도를 보이면서,(6) 2 : 1 의 비율로 남자에 호발하며, 40대와 50대의 연령군에서 호 발하는 것으로 알려져 있고, 비특이적인 요통, 측복부 및 복 부 통증 등이 자주 호소하는 증상이며, 체중감소, 구역 및 구토, 부종 등의 증상이 함께 발현되기도 한다.(4) 요관, 대 동맥, 하대정맥 등의 구조물을 압박하여 수신요관증(hydro-ureteronephrosis), 수신증, 요관 폐색증, 하지 부종, 정맥 혈 전증 등을 유발하기도 하며 국소성 복부 종괴로 발견되 기 도 한다.

저자들은 부신의 종양으로 진단된 후 수술을 통한 조직 검사로 후복막 섬유증으로 확진된 환자를 경험하였기에 문 헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김○○, 여자, 35세

주 소: 복통(둔통)

현병력: 2개월 전 잠에서 깰 정도의 복통이 발생하였으나 증상 지속되지 않아 지켜보던 중 1개월 전 인근 개인병원을 방문하여 식도위십이지장경검사, S상결장경검사 시행하였 으나 이상 소견은 없었다. 단순복부촬영에서 좌상복부에 석회화 소견이 보여 시행한 복부 전산화단층촬영에서 좌측 부신 종괴가 관찰되었다.

과거력: 10년 전 자궁 외 임신으로 좌측 난관절제술을 받

서 론

후복막 섬유증(Retroperitoneal Fibrosis)은 1905년 Albarran(1)이 처음 기술하였고 1948년 Ormond(2)의 영문 기술에 의해 비교적 널리 알려지게 된 후복강의 비특이적인 만성적 염

책임저자 : 오승근, 서울특별시 종로구 연건동 28

☎ 110-744, 서울대학교병원 외과

Tel: 760-2325, Fax: 766-3975

E-mail: osk@snu.ac.kr

접수일 : 2003년 2월 3일, 게재승인일 : 2003년 5월 23일



Fig. 1. Abdomen CT scan. Abdomen CT scan shows a 5cm sized calcified solid mass lesion in the left adrenal gland area. Preoperative impression was a calcified tumor such as hemangioma, pheochromocytoma or calcified hematoma.

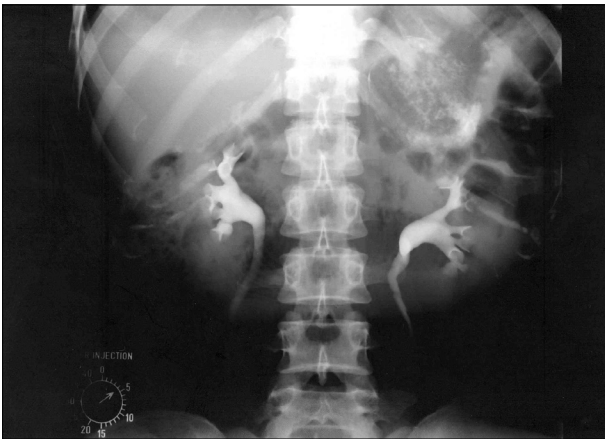


Fig. 2. IVP image. IVP shows that there is no abnormal findings in the pelvocalyceal system of both kidneys and there is no ureteral obstructions. It also shows a calcified mass above the left kidney.

있고, 8년 전과 6년 전에 제왕절개술을 시행 받았다.

약물복용력: 과거에 특정 약물을 복용한 과거력은 없었으며 당시 복용 중인 약물도 없었다.

가족력: 특이 사항 없었다.

이학적 소견: 혈압은 127/81 mmHg, 맥박수 96회/분, 체온 36.9°C, 호흡수 18회/분이었다. 복부에 촉지되는 종괴는 없었다. 그 외 특이사항은 없었으며 전신 건강상태는 양호한 편이었다.

방사선 소견: 복부 전산화단층촬영에서 좌측 부신에 석회화가 동반된 약 5 cm 크기의 고형 종괴가 보였다(Fig. 1). 경정맥 신우 조영술에서 요관 폐색의 소견은 없었으며 양측 신장에도 특이 소견은 없었다(Fig. 2).

혈액 검사 소견: 이상 소견은 없었다.

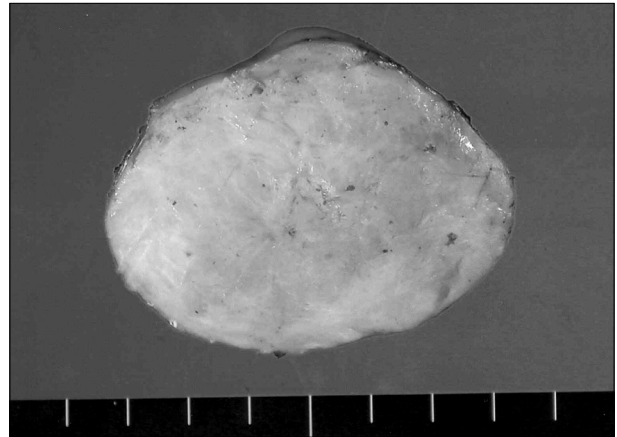


Fig. 3. The cut surface of the mass. The cut surface is whitish-gray colored and homogenous. Neither necrosis nor hemorrhage is noted.

수술 소견 및 치료 경과: 수술 소견상 7×6 cm 크기의 단단한 종괴가 좌측 부신의 변연부에 존재했으며 비장과의 유착이 있었다. 종괴와 함께 좌측 부신, 비장을 절제하였다. 수술 후 환자는 합병증 없이 회복되어 수술 후 9일째 퇴원하였다.

병리 소견: 종괴는 약 1×6×3.5 cm 크기의 동그란 모양이었다. 무게는 약 132 gm이고 피막을 깨끗하게 유지하고 있으며 매우 단단하여 내부에 석회화를 동반하고 있는 것으로 생각되었다. 단면의 색깔이 회백색으로 섬유화를 많이 동반하고 있는 것으로 보이고 내부에 출혈이나 괴사의 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3). 현미경적 소견으로는 교원질 침착과 림프형질세포 침윤(lymphoplasmacytic cell infiltration), 이영양성 석회화(dystrophic calcification)를 동반한 양성 섬유종(benign fibrous tumor)으로서 국소성 특발성 후복막 섬유증(localized idiopathic retroperitoneal fibrosis)에 부합되는 소견이었다(Fig. 4A, B).

고 찰

후복막 섬유증의 원인에 대해서는 다양한 요인들이 제시되고 있는데, 후복막에 염증을 유발할 수 있는 조건들로 출혈, 요 유출, 방사선 조사를 받은 병력, 과거 수술 받은 병력, 크론씨 병, 충수염, 계실염 등의 다양한 비특이적인 소화기계 염증의 병력, 결핵, 방사균증 등이 있다.(6) 그러나 이러한 경우에 나타나는 후복막의 섬유화 소견은 후복막 섬유증 때 보이는 특징적인 대동맥 주위 섬유성 종괴(periaortic fibrous mass)와는 명확히 구분되는 위치와 소견을 보이는 것으로 생각되고 있다.

후복막 섬유증은 전신적 섬유성 병변(systemic fibrosing disease)의 일부로 생각되기도 하는데, 실제로 약 8~15%의

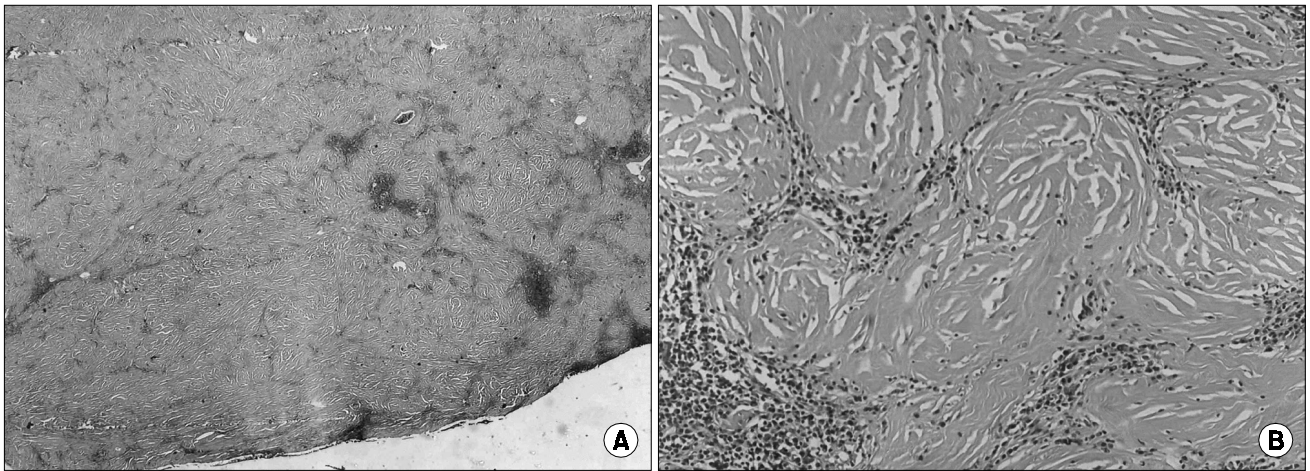


Fig. 4. A, B microscopic finding. There are abundant collagen bands with a few fibroblasts. Prominent lymphoplasmocytic infiltration is noted (H&E stain $\times 10$, $\times 100$).

후복막 섬유증이 후복막 이외의 곳에 섬유화를 동반하며(7), 또 후복막 섬유증과 거의 유사한 조직학적 소견을 보이며 단지 같은 병이 병변의 위치만 다르게 발현하는 것으로 생각되는 안와의 섬유성 가성 종양(fibrous pseudotumor of the orbit), 경화성 담관염(sclerosing cholangitis), 종격동 섬유화증(mediastinal fibrosis), 리이델씨 갑상선염(Riedel's thyroiditis) 등이 전신적 질환의 일부로 볼 수 있다는 것을 뒷받침 해 준다.(6) 또한 후복강 섬유증은 전신성 홍반성 루푸스(systemic lupus erythematosus), 베게너씨 육아종(Wegener's granulomatosis), 레이노씨 병(Raynaud's disease), 결절성 다발성 동맥염(polyarteritis nodosa), 전신성 혈관염(systemic vasculitis) 등의 여러 면역 매개성 결체 조직 질환들(immune-mediated connective tissue diseases)과 연관성을 보이고 있는데,(8) 후복막 섬유증 자체도 면역 매개성 질환의 요소를 지니고 있다는 다양한 가설들이 제시되었다. 이는 첫째, 병리 소견 상 림프구나 조직구들의 침윤을 동반한 급성 염증에서 세포나 혈관들이 사라지면서 섬유화(acellular and avascular fibrosis)로 진행되는 특징은 다른 자가면역 질환에서 보이는 모습과 거의 유사하며, 둘째, 적혈구 침강속도(serum erythrocyte sedimentation rate), 혈청 감마 글로블린(serum γ -globulin)의 상승 및 자가 항체 양성 반응 등이 역시 면역 반응의 요인을 반영한다 할 수 있고, 셋째, 스테로이드나 다른 면역 억제제에 반응하여 퇴행하는 모습을 보이는 점, 넷째, 사람백혈구항원 B27 (HLA-B27)과의 연관성을 보이는 점 등이 그 증거로 제시되고 있다.(6)

통상 후복막 섬유증의 치료는 아직 확립된 표준 치료가 없는 상태이지만 명확한 진단을 얻는 것을 포함해 악성의 가능성을 배제하는 것과 요관 폐색 등의 증상 발현 시 이를 해결하는 것, 염증의 지속적인 진행을 예방하는 것이 우선

적 치료 방침에 포함된다. Methysergide를 복용 중이었다면 즉시 중단하는 것만으로도 증상의 개선 및 섬유화의 퇴행을 기대해 볼 수 있다. 증상 및 징후가 비특이적이고 혈액 검사 소견 등도 특이적인 것이 없기 때문에 진단은 방사선학적인 검사에 크게 의존하는데, 흔히 볼 수 있는 방사선학적 소견으로는 양측성 혹은 일측성 수신요관증, 수신증 및 요관의 내측 편위 등이 역행성 신우 조영술 혹은 경정맥 신우 조영술로 얻을 수 있다. 전산화단층촬영술이 진단 및 추적 검사에 있어 최적의 방사선학적 검사 방법이라 할 수 있는데 비뇨기 계통을 넘어선 병의 진행 범위 및 비뇨기과적인 문제가 없는 병변의 발견 및 진단에 유용하다.(9) 본 증례에서처럼 흔치 않은 위치에 비특이적인 증상을 보이는 국소성 종괴는 감별 진단에 어려움을 겪으며 전산화 단층촬영술로도 병변 자체가 발견되지 않는 경우도 있다고 한다. 후복강의 육종, 악성 종양의 후복강 전이, 후복강 혈종 등이 전산화단층촬영술 상의 감별 진단에 포함될 수 있는데 후복강 섬유증과는 달리 대부분의 후 복강 신생물은 요관을 외측으로 편위시키고 대동맥이 척추로부터 유의하게 편위되는 것 역시 악성 신생물을 시사하는 소견이라 할 수 있다. 전산화단층촬영술 및 자기공명영상술 등의 진단 방사선학의 발전으로 인해 다수의 환자들에서 후복강 악성 신생물의 감별이 용이해 졌지만 영상을 통해 확실한 진단이 가능한 소수를 제외하고 여전히 조직 검사를 통한 확진이 다른 치료에 선행되는 조건으로 인정되고 있다.

외과적 치료는 요관 폐색 및 동정맥 폐색 등의 증상이 있을 때 이를 해결하기 위하여 선호되는 1차적 방법이었지만 경피적 스텐트 설치술(percutaneous stent placement)(10) 및 경피 경관 풍선 혈관 성형술(transluminal balloon angioplasty)(11) 등의 발전으로 합병증의 빈도가 높은 개복 수술

의 빈도가 줄어드는 추세이다. 한때 요관 수술에 시도되었던 복강경 수술법은 기술적 어려움과 시간적 제약으로 특별한 경우에만 적용되는 치료 방법이 되었다.

외과적 치료가 국소적인 폐색의 해결과 종괴 제거에 초점이 맞춰진 반면 내과적 치료는 더 이상의 염증 및 섬유화의 진행을 막을 수 있는 전신적인 효과를 기대하는 치료이다. 수술적 치료로 폐색은 거의 90%에서 해결되지만 수술로만 치료받은 환자의 약 22%에서의 재발을 보고하는 연구도 있듯이 만성적인 염증의 진행을 막는 것이 치료의 중요한 핵심을 이룬다고 할 수 있다.(12) 스테로이드는 그 이용이 1958년 처음 보고(13)된 후 다양한 용량과 기간으로 수술적 치료와의 병행 및 단독 요법으로 널리 이용되고 있는 실정이지만 질병 자체의 유병률이 극히 낮은 까닭에 전향적 무작위 비교 대조군 연구의 부재로 인해 그 효과를 평가할 만한 객관적인 자료가 부족한 실정이다.(14) 그러나, 스테로이드 치료는 폐색으로 인한 증상과는 무관하게 식욕 부진, 체중 감소, 구토 및 비특이적인 복통 등의 전신적인 증상들로 고통 당하는 환자들의 다수에 있어 훌륭한 반응을 나타내며 부종으로 인한 폐색의 완화, 수술적 치료가 위험한 환자군의 치료 등에 있어 그 역할이 잘 정립되어 있다. 스테로이드 이외에 다른 면역 억제제들 역시 치료에 이용되고 있는데 특히 스테로이드 치료에도 불구하고 전신적 증상이 지속되거나 종괴의 크기가 줄어들지 않는 경우 azathioprine, cyclophosphamide 등으로 성공적인 치료 결과를 얻었다는 보고들이 있다.(15) Mycophenolate mofetil, prednisolone의 병합 치료로 양측 요관의 거의 완전 폐색의 상태의 환자를 수술적 치료의 도움 없이 관해(remission) 상태까지 호전시켰다는 증례 보고도 있다.(16) Tamoxifen 역시 성공적으로 사용된 보고들이 많은데 tamoxifen은 후복강 섬유증과 비슷한 병리학적 소견을 보이는 골반부 유건종(pelvic desmoid tumors)의 치료에 효능이 증명된 바 있다. Tamoxifen의 작용 기전에 대해서는 불확실하지만 지단백질(lipoprotein)의 산화작용(oxidation)을 억제하여 면역 반응의 항원으로 제시되고 있는 세로이드(ceroid - 모든 죽상 동맥 경화판, atherosclerotic plaques)에서 발견되는 산화된 지질과 단백질의 중합체의 일종(a polymer of oxidized lipids and protein)의 생산을 감소시키는 작용을 할 것이라는 가설과 억제성 성장 인자인 전환성장인자- β (transforming growth factor- β)의 생산과 분비를 증가시켜 염증 반응을 줄이는 작용을 할 것이라는 가설 등의 제시되고 있다.(8)

후복막 섬유증 자체의 예후는 비교적 좋은 편이지만 후복막 섬유증을 가진 환자들은 흔히 심한 죽상 동맥 경화증(atherosclerotic disease)을 동시에 갖게 되어 나중에 심근 색색증이나 뇌혈관계 질병으로 발전하게 되는 것이 환자의 예후와 관련이 있다. 후복막 섬유증 환자의 10년 생존율은 통상 70% 미만으로 보고되는데(17) 대부분의 사망 원인은 후복강 섬유증보다는 죽상 동맥 경화증의 여러 합병증에

의한 것으로 나타나고 있다.

결 론

후복막 섬유증은 요관과 대동맥 등의 혈관 구조물들에 폐색 및 협착을 일으키는 드문 질환으로 섬유모세포 및 림프구, 형질세포 등의 침윤을 동반하는 비특이적인 염증에 의한 섬유화가 특징적인 소견이다. 저자들은 수술 전 부신 종양으로 진단된 후 수술 후 조직 검사를 통해 후복막 섬유증으로 확진된 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Albarran J. Retention renale par peri-ureterite. Liberation externe de l'uretere. Assoc Fr Urol 1905;9:511.
- 2) Ormond JK. Bilateral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory process. J Urol 1948;59:1072-9.
- 3) Graham JR, Suby HT, Lecompe PR, Sadowsky NL. Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache. N Engl J Med 1966;274:359.
- 4) Koep L, Zuidema GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. Surgery 1977;81:250.
- 5) Mitichinson MJ. The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Clin Pathol 1970;23:681-9.
- 6) Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis. Radiol Clin North Am 1996;34:1259-75.
- 7) Buff DD, Bogin MB, Faltz LL. Retroperitoneal fibrosis. A report of selected cases and a review of the literature. NY State J Med 1989;89:511-6.
- 8) Glikeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease. Rheum Dis Clin North Am 1996;22:23-8.
- 9) Triantopoulou C, Rizos S, Bourli A, Koulentianos E, Derveniz C. Localized unilateral perirenal fibrosis: CT and MRI appearances. European Radiology 2001;12:2743-6.
- 10) Kerwin G, Silverstein M, Lewis Curtis. Percutaneous stent treatment for arterial occlusion caused by retroperitoneal fibrosis. AJR 2000;175:1283-5.
- 11) Haynes IG, Simon JD. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with occlusion of the abdominal aorta treated by transluminal angioplasty. Br J Surg 1982;69:432-3.
- 12) Wagenknecht LV, Hardy JC. Value of various treatments for retroperitoneal fibrosis. Eur Urol 1981;7:193-200.
- 13) Ross JC, Tinckler LF. Renal failure due to periureteric fibrosis. Br J Surg 1958;46:58-62.
- 14) Kardar AH, Kattan S, Lindstedt E, Hanash K. Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: dose and duration. J Urol 2002;168:550-5.

- 15) McDougal WS, MacDonell RC. Jr. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis by immunosuppression. J Urol 1991; 26:286-90.
- 16) Grotz W, Zedtwitz I von, Andre M, Schollmeyer P. Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids. The Lancet 1998;352:1195.
- 17) Tiptaft RC, Costello AJ, Paris AM, Blandy JP. The long-term follow-up of idiopathic retroperitoneal fibrosis. Br J Urol 1982;54:620.
-