

## 좌측 신장을 침범한 특발성후복막강섬유증의 1예

### A Case of Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis involving the Left Kidney

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 부설 암연구소

지 제 근 · 장 자 준

#### 서 론

특발성후복막강섬유증(Idiopathic retroperitoneal fibrosis)은 원인불명의 질환으로서 1905년 Albarran(1905)이 처음으로 기록한 이래, Marion, Perard 등의 증례보고에 이어 1943년 Ormond(1948)에 의해 그 병인이 상세히 기술되고 부터 본증에 대한 관심이 깊어지게 되었다. 특히 양측성 요관 폐쇄증을 흔히 동반하기 때문에 비뇨기과 영역에서 많은 관심의 대상이 되어왔다. 현재까지 약 500여 정도가 세계문헌에 보고되어 있으며(Kok-jensen & Lindeneg, 1970) 우리나라에서는 박기일(1967) 등의 1예보고 이외에는 아직보고가 없으나, 학교나 병원별로 요관주위 섬유화로 수술하여 절편으로 생검된 예는 5예정도 있는 듯하다. 그러나, 본예와 같이 주위와의 경계가 분명한 신주위 종양으로 적출된 전 종괴를 병리조직학적으로 검색한 문헌을 참고하기가 곤란하다. 따라서, 본인들은 최근에 경험한 원인 불명의 신주위 후복막강섬유증의 1예를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

#### 증 례(0-78-901)

환자: 한○우, 남, 42세

주소: 약 1년전부터 만저지지기 시작한 좌측 상복부의 비동통성 종괴

과거력: 10년전 위궤양 천공으로 위 절제술을 받았음. (당시의 병리조직학적 검사는 참조할 수 없음)

가족력: 특기 사항 없음.

현병력 및 이학적 소견: 약 1년전부터 좌측상복부에서 비동통성 종괴를 촉지하고 1978년 9월 11일 인근병원에 입원, 후복막강 육종이라는 임상진단하에 개복수

술을 받았음.

발육 및 영양상태는 양호했으며 종괴의 촉지이외에는 비뇨기계의 증상을 포함한 아무런 자각, 타각 증상을 찾아볼 수 없었음.

검사소견: 혈액소견 및 뇨소견은 정상 범위에 속했음. 방사선소견: 상부 위장관조영술(U.G.I.)이나 바륨관장 검사(Barium enema)에서는 정상이었으나, 정맥성신우조영술(I.V.P.)에서 요관이 내측 및 상부로 밀려있는 소견을 보였고(Fig 1), 수신증의 소견은 찾아볼 수 없었다.

수술소견: 좌측신장을 완전히 뒤덮고 있는 25×17cm의 후복막강 종괴가 좌측 척추를 연해서 보였고, 그 종괴는 주홍색을 띠며 가성피막을 형성하고 있었다. 주위조직과의 박리는 비교적 쉬웠지만, 신장과의 분리는 hilus부위에서는 불가능했다. 대동맥과 대정맥주위의 림프절은 커져 있었다.

병리학적 소견:

육안적 소견: (Fig 2, 3)

수술로 적출된 종괴는 좌측신장과 요관을 둘러싸고 있는 반월형 연분홍색의 연조직이었으며, 크기는 25×17×4cm, 무게는 1.7kg이었다. 표면은 주위조직과 잘 분리되어 있었고, 불규칙한 결절상을 보였으며 피막은 관찰되지 않았다. 신장은 종괴와 비교적 쉽게 박리가 가능했으나 상단 일부분에서는 종괴와 단단히 붙어 분리가 곤란하였다. 신장자체의 육안적소견은 정상이었다.

전단면은 회백색으로 육종상을 보였고 지방조직이 종괴의 사이사이에 산재해 있었다. 경도는 비교적 단단한 편이었고, 피사나 낭성변성과 같은 2차적인 변화는 볼 수 없었다.

#### 현미경적소견

종괴의 대부분은 두터운 섬유조직의 증식을 보이며, 특히 교원질의 침착 및 유리질변성(hyalinization)이 현저하였다. (Fig 7, 9) 혈관벽은 임파구, 단핵구, 호산성

\* 본 논문비용의 일부는 부설 암연구소의 보조로 이루어졌음

백혈구등의 침윤을 보였는데, 이러한 혈관벽의 변화는 주로 정맥의 주위에서 관찰되었다. (Fig. 6) 지방조직에도 염성세포의 침윤을 볼 수 있었고(Fig. 5) 가끔 기이한 거대세포(bizarre giant cells) (Fig. 8)의 출현과 일부에서는 골화생의 소견을 보이는 곳도 있었다(Fig. 10)

신장자체의 현미경적소견은 대체로 정상이었으나, 육안적으로 박리가 곤란하였던 부위에서는 상당한 병변을 보였다. 즉 많은 수의 염성세포침윤과 더불어 교원화된 섬유조직이 실질내로 파급하여 있으며 주위의 사구체는 유리화(hyalinization) 혹은 tuft의 비후등을 나타내었다. 특히 사구체주위 유리화(perivascular hyalinization)도 현저하였다. 그러나, 섬유모세포의 증식이나 세포자체의 비형성(Atypicality)은 이곳에서 관찰되는 섬유화에는 없었다. 팽창연(expanding margin)은 불규칙하였다. (Fig. 4) 이러한 소견은 전기한 부위에 국한되었으며, 기타 부위에서는 다만 신피막과의 유착만이 심하였다.

## 고 안

1905년 Albarran(1905)이 처음으로 후복막강의 섬유성증식에 의한 뇨관폐쇄증을 보고한 이래 Ormond(Ormond, 1948, 1960, 1965)는 본질환의 병인을 영어문헌에 처음으로 상세히 기술하였다. 현재까지 약 500여 정도의 보고가 있지만 대개가 증례보고의 형식이었고, 아직도 그 대다수가 원인불명인 상태에 있다. 따라서, 이 질환은 여러사람에 의해서 여러가지 이름으로 불려져 왔는데, 지금까지 사용되어온 이름을 열거해 보면, ① periureteritis plastica(Houston, 1957; Vest & Barrelare, 1953) ② periureteritis obliterans(Mulvaney, 1958) ③ retroperitoneal xanthogranuloma ④ perinephritis plastica(Paul & Causy, 1955) ⑤ Gerotas fasciitis ⑥ retroperitoneal adiponccrosis ⑦ Sclerosing retroperitonitis(Buckberg & Staubitz, 1964) ⑧ idiopathic mediastinal fibrosis(Buckberg & Staubitz, 1964) ⑨ Ormond's disease등인데 현재 널리 사용되고 있는 이름은 특발성후복막강섬유증(Idiopathic retroperitoneal fibrosis)이다.

본질환의 원인은 불명이지만, 복막강내 염증에 기인된다는 주장이 많고(Ormond, 1965), 이것이 후복막강내의 림프절을 따라 이행한다고도 생각되고 있다. 그 외에도 Hinman(Hinman, 1960)은 뇨의 유출이, Mac Lean과 Hackett(Hackett, 1958)는 후복막의 손상이,

Raffel과 Graham(Graham, 1964, 1967)은 맥각(Ergot), 항 Serotonin제(methysergide)와 같은 화학물질에 의해 이 질환이 발생한다고 주장하였다. Mitchinson(Mitchinson, 1965)과 Coppridge등은 Weber-Christian 병과의 관련을 주장했으며, Albarran, Stelzner(Paul & Causy, 1955)는 과거의 수술적치치가 원인적 작용을 할 수 있음을 밝힌 바 있으나, 아직도 전예의 약 70%에서 원인적 요인을 밝히지 못하고 있다. 저자들의 증례에서도 10년전 위절제술을 받은 과거력을 감안할 때 특히 그것이 복막염을 동반하는 위천공이었다는 점은 수술 후 섬유조직의 과다한 증식이 한 원인적 요소로 작용하였을 가능성이 있다고 할 수 있겠다.

본질환의 임상적 특징(Koep & Zuidema, 1977)은 연령별로는 40대에서 50대에 호발하고, 남여비는 약 2:1로서 남자가 여자보다 2배가량 많은 것으로 나타나 있다. 자각증상으로서 가장 흔한 것은 동통으로서, 전예의 92%에서(Packham & Yates-Bell, 1968) 보였고, 다각증상은 비교적 드물고, 대개는 비뇨기계 통의 증상이 많은 것으로 나타났다. 그러나, 저자들의 증례에서는 자각증상이 전혀없이 다만 복부의 종괴가 주 증상이었다. 이는 본예에서 섬유화가 신주위에 비교적 국한되므로서, hilus주위나 뇨관주위의 신경총에 대한 자극이 비교적 약하였을 가능성과 종괴가 잘 경계되고 미만성으로 퍼져있지 않으므로서, 동통보다는 종괴로 먼저 나타나지 않았나 생각된다.

본질환에 대한 진단으로는 뇨로촬영술이 가장 유용한 방법의 하나로 되어 있는데(Bergman & Fridenberg, 1970; Wagenknecht & Auvert, 1971) 그 특징적 소견은, 수신증을 동반한 상부뇨관의 불규칙한 확대와, 내측상부로의 전이, 외부로부터의 압박조건등을 들 수 있다. (Hoffman & Trippel, 1961) 이 이외에, 혈액소견이나 뇨소견, 림프관촬영술등은 별 도움이 되지 못하며, 근년에는 음파기록술(Sonography)의 이용이 주목을 받고 있다. 그러나, 최종적인 진단은 조직생검에 의해서만 가능한 것으로 되어 있다. 이 질환과 감별해야 할 병으로서(Kaufman, 1962) ① 복부대동맥 또는 장골동맥의 동맥류 ② 후복막강종양 ③ 림프육종 ④ 뇨관암 ⑤ 췌장암 ⑥ 직장암 ⑦ 골반강내종양 및 농양 ⑧ 뇨관결석 ⑨ 하공정맥후 뇨관 등을 들 수 있다.

본질환의 병리조직학적 소견은 육안상으로는 경고하고 희백색인 섬유성종물이 주로 천골(Sacrum)의 위에, 수 cm두께로 나타나며(Kerr & Suby, 1968) 원래는 제로타근막(Gertas fascia)에 국한되어 있는 것으로 알려졌으나(Ormond, 1960), 현재는 상부 종격동(med-

iastinum)에서부터(Longmire & Goodwin, 1967) 직장(Harbrecht, 1966)에 이르기까지 다 침범할 수 있는 것으로 생각되고 있다. 현미경적으로는 질환의 활성도에 따라 상당한 차이를 보이는데, 초기에는 지방적(fat islands)이 많이 보이고, 임파구, 단핵구, 형질구등의 염증세포가 주위 조직에 침윤되고, 섬유모세포는 드물게 나타난다(Coopersmith & Appleman, 1970; Dupreez, 1970). 그러다가 점차 섬유모세포는 늘어나며, 모세혈관의 증식이나 교원질형성이 뚜렷해진다(Handelsman & Shelley, 1965). 말기의 비활동성의 경우에는 유리질변성(hyalinization), 두터운 교원질의 침착, 그리고 거의 무세포성의 기질을 보인다(Handelsman & Shelley, 1965; Jones et al., 1970; Mitchinson, 1970). 동일한 환자에서도 반복적인 생검을 해보면 이러한 성숙도의 스펙트럼을 볼 수 있다고 한다(Hoffman & Trippel, 1961). Hywell(1970)등은 혈관변화가 주로 정맥에 국한된다고 주장했으나 Mitchinson(1970)은 오히려 동맥혈관의 염증세포침윤을 더 중시하고 있다. 또한 주위 조직의 섬유화양상에 대해서 Ormond(1960)와 Mitchinson(1970)등 대다수 사람들은 섬유조직의 증식에 의해 압박이나 변형을 초래할 뿐이지 직접적인 침윤은 일으키지 않는다고 주장했다. 그러나 Pugh(1960)는 극히 드문 예에서 노관으로 섬유조직의 증식이 파급되어 내면을 완전히 폐쇄시킬 수 있음을 보고 했다. 또한 특발성후복막강섬유증에 의한 신장의변화는 주로 노관폐쇄에 의한 2차적인 병변에 국한되어 있고(Mitchinson, 1970) 직접적으로 섬유화가 신장에 파급되었다는 보고는 볼 수가 없다. 저자들의 증례에서는 특징적인 후복막강섬유증의 조직소견을 볼 수 있었으며, 특히 섬유성변화가 신장의 실질조직 속으로 파급되어 있는 것이 특이 하였다.

본질환과 동반해서 발생할 수 있다고 알려진 질환들은, 종격동섬유화(Comings et al., 1966) (mediastinal fibrosis), 장간막섬유화(Hissong & Freimanis, 1969) (mesenteric fibrosis), 경화성담관염(Comings et al., 1966; Alpert & Jindrak, 1972; Gleeson, et al., 1970) (sclerosing cholangitis), 리델씨갑상선염(Comings et al. 1966; Alpert & Jindrak, 1972; Mitchinson & Bird, 1971) (Riedel's thyroiditis), 듀피트렌연축(Hisong, 1969; Hoffman, 1961) (Dupuytren's contracture), 안와가성종(Comings et al., 1966) (pseudotumor of orbit), 미만성황색섬유화(Hissong & Freimanis, 1969) (diffuse xanthofibrosis), 미만성흉막섬유화(Kok-jensen, 1970) (diffuse pleural fibrosis)등이 있는데, 저자들의 예에서는 이러한 질환이 동반한 증거는 없었다.

이제까지 알려진 이 질환의 예후는 좋은 것으로 되어 있는데, 대략9% (Brown & Staybitz, 1964) (6%~14%)의 사망율을 보인다. 특히 섬유성변화가 후복막강내에 국한되어 있지 않고, 종격동이나 간문부(porta hepatis)로 확대되어 갈 수록 예후는 나쁘다. 일반적으로 이 질환의 치료는 노관폐쇄나 압박을 해소시켜 주는 것이 목적으로 되어 있고, 노관박리술만으로 증상이 호전된 경우가 대부분이었으며(Jose, 1967)(74%), 그의 신결제술(8.1%), 신루형성술(Nephrostomy)(7.3%)등의 수술요법과, 스테로이드(Morandi & Grob, 1971)를 사용하는 내과적 요법이 병행되고 있다.

## 결 론

저자들은 최근에 42세 남자에서 발생한 왼쪽 신장을 침범한 특발성후복막강섬유증 1예를 경험하였기에, 이를 보고하면서 아울러 이 질환의 임상 및 병리조직학적 특성에 대해 간단한 문헌고찰을 시도하였다.

(본증례를 수술하시고 우리들이 검색할 수 있게 하여 주신 신영병원 민병철교수님, 그리고 김수길, 이승규 선생님께 감사를 드립니다.)

## —ABSTRACT—

### A case of Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis involving the Left Kidney

Je.G. Chi, M.D., Ja.J. Jang, M.D.

Department of Pathology, College of Medicine,  
Seoul National University

Idiopathic retroperitoneal fibrosis is a rare disease which is characterized by the formation of a dense fibrous plaque in the retroperitoneum.

The basic pathologic picture is one of a proliferative fibrotic reaction involving the retroperitoneal tissues associated with a chronic inflammatory response.

We experienced a case of idiopathic retroperitoneal fibrosis which involved the left kidney in a 42-year-old man who had a history of gastrectomy for peptic ulcer perforation 10 years ago. The abdominal mass was explored and a large retroperitoneal mass was removed under an impression of malignant tumor. The mass was located in left perirenal tissue,

displacing the kidney upward and medially. The tumor mass was lobulated, well circumscribed. It measured 25×17×4cm. in maximum dimensions and 1.7kg in weight. Microscopically, the vast majority of the tumor consisted of a dense collagen fibrosis admixed with islands of fat tissue where some fibroblastic activity was seen. Bizarre giant cells were also noted in the midst of seemingly inactive fibrotic process. Perivascular inflammatory cell infiltration was another prominent feature throughout the slides, and it was more pronounced around venous channels. A small area of superficial kidney just beneath the involved capsule, showed focal but irregular invasion of fibrotic process into the parenchyma and was associated with rather heavy inflammatory response, perivascularitis and glomerular hyalinization.

## REFERENCES

- 朴基一：特發性尿管周圍纖維症의 1例，最新醫學，10 (7):121, 1967.
- Albarran, J.: *Retention renale par periureterite; liberation externe de l'uretère*. A.F.U., 511, 1905.
- Alpert, L.I. and K. Jindrak: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis and sclerosing cholangitis associated with a reticulum cell sarcoma*, *Gastroenterology*. 62:111, 1972.
- Bergman, H. and R.M. Freidenberg: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis*. N.Y. State J. Med. 70:972, 1970.
- Brown, K. A., and W.J. Staubitz, et al.: *A review of retroperitoneal fibrosis*. J. Urol. 92:323, 1964.
- Buckberg, G.D., and R.B., Dilley, et al: *The protean manifestations of sclerosing fibrosis*. Sug. Gynecol. Obstet. 123: 729, 1966.
- Comings, D.E., and K.B. Skubi, et al.: *Familial multifocal fibrosclerosis*, *Ann. Intern. Med.* 66:884, 1966.
- Coopersmith, N.H. and H.D. Appleman: *Multifocal fibrosclerosis with subcutaneous involvement*. Am. J. Clin. Pathol. 55:369, 1970.
- Dalinka, M.K., and J.W. McGee: *The variable manifestations of sclerosing fibrosis*. J. Can. Assoc. Radiol. 21:280, 1970.
- Dupreez, N.M.: *Problems of retroperitoneal fibrosis*. S. Afr. Med. J. 44:27, 1970.
- Gleeson, M.H., and S. Taylor, et al.: *Multifocal fibrosclerosis*. Proc. R. Soc. Med. 63:1309, 1970.
- Graham, J.R.: *Methysergide for prevention of headache; experience in five hundred patients over three years*. New Engl. J. Med 270:97, 1964.
- Graham, J.R.: *Cardiac and pulmonary fibrosis during methysergide therapy for headache*. Am. J. Med.Sci. 254:1, 1967.
- Hackett, E.: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis; a condition involving the aorta. and the inferior vena cava*. Brit. J. Surg. 46:3, 1958.
- Handelsman, J.C., and W.M. Shelley: *Mesenteric panniculitis*, Arch. Surg. 91:842, 1965.
- Harbrecht P.J.: *Variants of retroperitoneal fibrosis*. Ann. Surg. 165:388, 1966.
- Hinman, F., Jr.: *Quoted by Ormond, J.K. Idiopathic retroperitoneal fibrosis*. J. A.M.A. 174:1565, 1960.
- Hissong, S.L., and A.K. Freimanis: *Retroperitoneal fibrosis: extraretroperitoneal lesions*. Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med. 107:776, 1969.
- Hoffman, W. W., and O.H.: *Trippel: Retroperitoneal fibrosis: Etiologic consideration*. J.Urol. 86:222-231, 1961.
- Houston, W.: *Periureteritis plastica: A report of a case with indications of probable pathology*. Brit. J. Urol. 29:38, 1957.
- Jones, J.H., and E.J. Ross, et al.: *Retroperitoneal fibrosis*. Am. J. Med. 48:203, 1970.
- Jose, J.S.: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis-notes on its diagnosis, management, and pathogenesis*. Brit. J. Urol. 39:431, 1967.
- Kaufman, J.J.: *Unusual causes of extrinsic ureteral obstruction*. J. Urol. 87:319, 1962.
- Kerr, W.S. Jr., H.I. Suby, et al: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis; Clinical experience with 15 cases*. Trans. Am. Assoc. Genitourin. Surg. 59:166, 1967 or J. Urol. 99:575, 1968.
- Koep, L. and D. Zuidema: *The clinical significance of retroperitoneal fibrosis*. Urology: 81:250, 1977.
- Kok-jensen, A., and O. Lindeneg: *Pleurisy and fibrosis of the pleura during methysergide treatment of hemicrania*. Scand. J. Respir. Dis. 51:218, 1970.
- Longmire, W.P., Jr. and J. W.E. Goodwin, et al.: *Man-*

- agement of sclerosing fibrosis of the mediastinal and retroperitoneal area. *Ann. Surg.* 165:1013, 1967.
- Mitchinson, M.J.: *Systemic idiopathic fibrosis and systemic Weber-Christian disease.* *J. Clin. Pathol.* 18: 645, 1965.
- Mitchinson, M. J.: *The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis.* *J. Clin. Pathol.* 23:681, 1970
- Mitchinson, M.J., and D.R. Bird,: *Urinary leakage and retroperitoneal fibrosis.* *J. Urol.* 105:56, 1971.
- Morandi, L.P. and P. J. Grob.: *Retroperitoneal fibrosis-response to corticosteroid therapy.* *Arch. Intern. Med.* 128:295, 1971.
- Mulvaney, W.R.: *Periureteritis obliterans; A retroperitoneal inflammatory disease.* *J. Urol.* 79:410, 1958.
- Ormond, J.K.: *Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.* *J. Urol.* 59:1072, 1948.
- Ormond, J.K.: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis-an established clinical entity.* *J.A.M.A.*174:1561, 1960.
- Ormond, J.K.: *Idiopathic retroperitoneal fibrosis; A discussion of the etiology.* *J. Urol.* 94:385, 1965.
- Packham, D.A. and J.G. Yates-Bell: *The symptomatology and diagnosis of retroperitoneal fibrosis.* *Brit. J. Urol.* 40:207, 1968.
- Paull, D.P., and J.C. Causey, et al.: *Perinephritis plastica.* *J. Urol.*, 73:212, 1955.
- Pugh, R.C.B.: *Pathology of fibrotic lesions.* *Proc. R. Soc. Med.*, 53:685, 1960.
- Stelzner, F.: *Die Retroperitonitis.* *Brun's Beitr. Klin. Chir.* 200:229, 1960.
- Vest, S.A. and B. Jr. Barelare: *Periureteritis plastica; A report of four cases.* *J. Urol.* 73:38, 1953.
- Wagenknecht, L.V., and J. Auvert: *Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis.* *Urol. Int.*26:185, 1971.

### Legends for Figure

- Fig. 1.** Intravenous pyelography of idiopathic retroperitoneal fibrosis reveals upward and medial deviation of left ureter.
- Fig. 2.** Gross specimen of idiopathic retroperitoneal fibrosis showing lobulated and well circumscribed appearance. The mass is located in left perirenal tissue, displacing the kidney upward and medially. A tip of upper pole of the kidney is seen on the top of the picture.
- Fig. 3.** A cut surface showing yellowish-brown, fleshy meaty appearance. The left kidney, was partly embedded in the mass.
- Fig. 4.** A small area of superficial kidney cortex just beneath the involved capsule, showing focal but irregular invasion of fibrotic process into the parenchyma and being associated with a rather heavy inflammatory response. H&E×80.
- Fig. 5.** Irregular mixture of mature fat tissue and fibrous tissue is seen, along with patches of inflammatory cell collections. H.&.E×80.
- Fig. 6.** Among collagenizing fibrous tissue, two vessels are seen, the one(venule) of which showing small round cell aggregations around the lumen. H&E×160.
- Fig. 7.** The nuclei of fibrotic tissue element are fairly irregular in shape and size. H&E×160.
- Fig. 8.** Bizarre giant cells were also noted in the midst of seemingly inactive fibrotic process. 8-b is the higher magnification (×400) of 8-a. H&E×160.
- Fig. 9.** A dense collagen fibrosis admixed with inflammatory cell infiltration is noted. This process was quite pronounced in many areas of this specimen. H&E×160.
- Fig.10.** Along the rim of the mass, a focal bony metaplasia is seen in one area. H&E×80.



