

위에서 속발한 선암의 전이로 인한 후복막 섬유증 1례

고신대학 의학부 비뇨기과학교실

김종철, 류현열

A Case of Retroperitoneal Fibrosis Secondary to Metastatic Stomach Cancer

Jong Chul Kim, Hyun Yul Rhew

Department of Urology

Kosin Medical College, Pusan 602-702, Korea

= Abstract =

Retroperitoneal fibrosis is a fibrotic process of the retroperitoneum that frequently produces ureteral obstruction. Mostly it is idiopathic in etiology, but sometimes malignancies may produce retroperitoneal fibrosis. Peritoneal metastases are most commonly associated with carcinoma of the breast, stomach, prostate, lung, kidney and colon.

We report a case of retroperitoneal fibrosis secondary to metastatic stomach cancer.

Key Words : Retroperitoneal fibrosis, stomach cancer

서 론

후복막 섬유증은 1905년 Albarran¹⁾이 처음 기록한 이래 약 500여례 정도가 문헌에 보고된 드문 질환으로 후복막강을 따라서 섬유조직의 계속적인 증식을 보이는 질환이다. 이러한 진행과정은 요관등 주위조직에 물리적 압박을 가하게 되어 현저한 폐쇄성 요로질환을 일으키게 하기도 한다.

후복막 섬유증의 원인은 아직 완전하게 밝혀지진 않았으나 가능성 있는 원인에 따라

특발성형, 악성형, 비악성형등으로 분류한다¹³⁾.

본 교실에서는 좌측복부 선통을 주소로 내원한 68세 남자 환자에서 좌측 요관을 침범한 후복막 섬유증이 위암과 동반되어 나타났던 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환자 : 68세 남자

주소 : 좌측복부 선통

현병력 : 내원 10일 전부터 좌측복부 동통이 있어 집근처 병원에서 통원치료를 받았으나 증상에 호전이 없었으며 식욕감퇴 및 최근 3개월동안 5kg의 체중감소가 있었다.

과거력 : 특이사항 없음

가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 환자의 전체적 외양은 급성 질환을 앓고 있는 모습을 보였으나 복부측진상 종물은 촉진되지 않았다. 좌측 척추능각에 심한 압통이 있었으며 하지나 상지 그리고 얼굴 부위에 부종 현상은 보이지 않았다.

검사소견 : 혈액검사상 ESR 32mm/hr로 증가된 외에는 혈액검사, 간기능검사, 요검사가 모두 정상 범위내에 있었다.

방사선 및 방광경 소견 : 배설성 요로 조영상에서는 좌측 수신증에 좌하부요관의 협착이 의심되었고 방광 소견은 정상이었으며 역행성 신우 조영술에서 좌하부 요관에 약 5cm길이의 협착이 보였다(Fig. 1,2). 컴퓨터 전산화 단층촬영은 좌측 요관 협착부위에서

경계가 불분명한 연부조직으로 대치되어 있었다(Fig. 3).

치료 및 경과 : 특발성 후복막 섬유증이라는 추정진단하에 High Gibson 절개로 좌측 하부요관을 둘러싸고 있던 섬유조직으로부터 약 4cm길이의 협착부를 박리한 후 Double J Stent를 삽입하였다.

병리 조직학적 소견 : 좌측요관 및 주위조직에는 섬유지방조직내에 선암세포가 있었다(Fig. 4). 원발장기를 찾기위해 위내시경적 조직생검을 실시하였다. 위내시경 소견상 Advanced Stomach cancer(Borrmann type IV)였고 조직소견상 Poorly differentiated type의 선암이었다. 환자는 곧바로 내과로 전과되어 항암제 치료를 받았다.

고 안

원발성 후복막섬유증은 1905년 Albarran¹⁾에 의해 처음 기록하였으나 1948년 Ormond¹³⁾에 의해 임상적으로 인정받게 되었다. 1977년 Koep와 Zuidema가 후복막 섬유

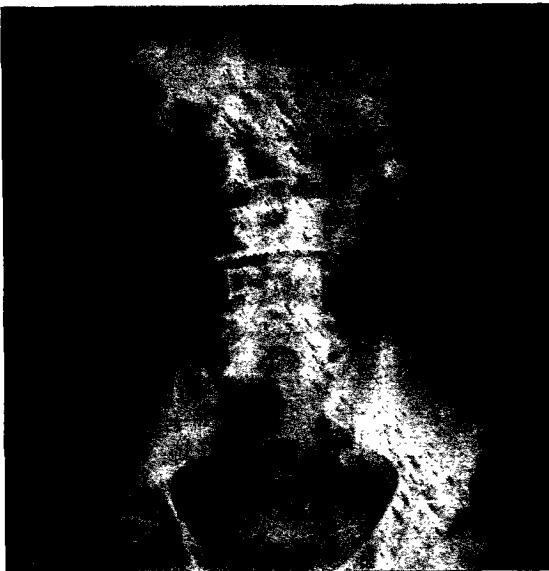


Fig. 1. Preoperative IVP shows left midureteral obstruction and hydronephroureterosis



Fig. 2. Irregular narrowing and medial displacement of midureter are found in RGP



Fig. 3. No space occupying mass is found around both ureter in CT scan

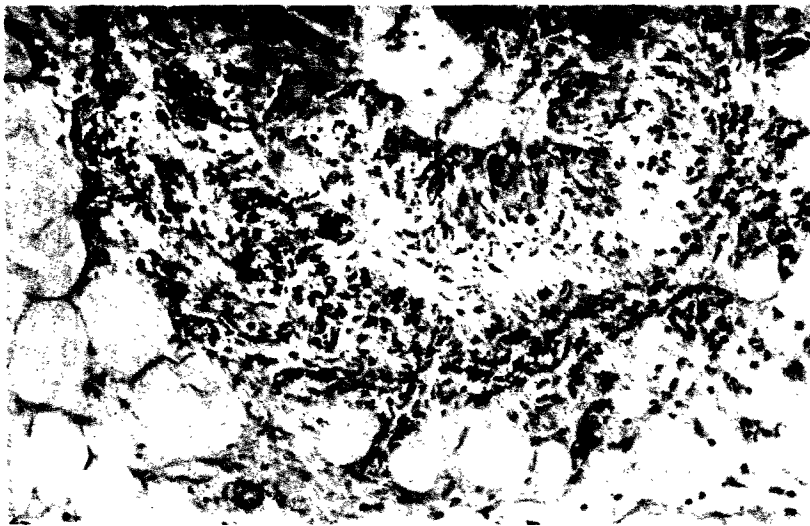


Fig. 4. Anaplastic epithelial cells arranged in imperfect or abortive glands are seen in the wall of ureter($\times 200$)

화증을 481례 보고하였는데 그중 68%가 원발성이었다³⁾. 1979년 Lepor와 Walsh³⁾가 70례를 고찰하여 보고한 바 있다.

이 질환은 후복막강내에 섬유조직이 계속적으로 증식하는 질환으로 대부분 원인을 찾을 수 없는 특발성이며, 원인불명이기 때

문에 여러이름으로 불리워 졌는데 예를 들면 1) Periureteritis fibrosa, 2) Periureteritis, 3) Chronic periureteritis, 4) Sclerosing retroperitoneal granuloma, 5) Fibrous retroperitonitis 등이다¹⁸⁾.

후복막 섬유증을 일으킬 가능성이 있는 원인들로는 1) 맥각류 제제인 methyergide의 복용, 2) 후복막강의 손상, 3) 감염, 4) 후복막종양 및 종양의 전이, 5) 타질환과의 동반등을 들 수 있다.

악성종양은 요관주위의 전이질환, 원발성 후복막강종양, 그리고 카르시노이드 종양에 의한 세로토닌생성중의 한 과정을 통해서 후복막강섬유화증을 일으킨다. 요관주위의 전이암을 일으키는 악성 종양의 원발장기는 유방, 위, 전립선, 폐, 신장, 자궁 그리고 대장이다. 원발성 후복막강종양이 후복막강섬유화증을 일으키는 질환으로는 Hodgkin's병이나 다른 림프종, 육종(sarcoma) 그리고 퇴행성 암(anaplastic carcinomas)들인데 이들은 방대한 경화성(sclerotic)반응을 나타낸다. 카르시노이드 종양의 섬유화형성 기전은 종양에서 생성된 세로토닌과 세로토닌 대사로 부터 직접 영향을 받는다. 전이성 카르시노이드가 없는 상태에서 발생한 후복막강섬유화증이 보고된 바 있으며 이는 원발성 소장종양에서 복수로 종양에서 생성된 고농도의 세로토닌이 직접 유리되기 때문이다^{8,11,12,17)}. 종양과 동반되어 나타나는 후복막섬유증은 1차종양의 전이를 나타내는 악성세포들이 염증성 세포들 사이에서 나타나야 하며¹⁸⁾ 본 증례 역시 선암세포가 요관주위조직에서 염증성 세포와 함께 발견되었다.

후복막강손상도 후복막강섬유화증을 일으키게 한다. 출혈을 일어나게 하는 원인질환으로는 Henoch-Schonlein purpura 와 Factor VII결핍, 그리고 복부동맥류 등이 있다³⁾.

Methysergide가 후복막강섬유화증의 원인이 된다는 것이 1965년에 처음 보고됐고, 그 후 1971년까지 61례가 보고되었다. Methysergide는 세로토닌 길항제로서 주로 편두통

치료에 사용되어지는 약제로서 이 제제가 hepten으로 작용하여 과민성을 일으킴으로써 섬유증을 나타내는 것으로 되어 있다¹³⁾. 그외 후복막강섬유화증을 유발시키는 약제로는 Amphetamines, Lysergic acid diethylamide, Phenacetin 그리고 Methyldopa등으로 알려졌다^{14,18)}.

원발성 후복막강섬유화증은 주로 남자에 많이 발생하고, 50-60대에 많이 발생한다. 1979년 Lepor와 Walsh⁹⁾가 발표한 70례중 52명이 남자였고, 남녀의 비는 2.9 : 1이었다. 그리고 첫 증상이 출현후 병원을 방문하는 평균기간은 약 4개월이었다. 후복막강섬유화증의 발생 첫 단계기간은 다양하나 말기증상은 심한 폐쇄성 Uropathy와 신부전을 나타낸다.

진단전 임상증세를 호소하는 기간은 평균 4개월로써 침범되는 장기에 따라 증세는 다양하며 주로 침범되는 장기로는 요관, 대동맥, 하대정맥, 신경, 비장, 신장, 췌장, 방광, 관상동맥, 담도계, 십이지장, 횡경막, 자궁 등이다³⁾. 임상증세는 질환의 경과에 따라 초기와 후기단계로 나누는데 초기단계는 섬유증식증 자체에 의한 증상으로 환자의 90%에서 특징적으로 요대에 따라(girdle distribution) 서서히 둔통이 나타난다¹⁸⁾. 동반되는 증세로서 체중감소, 권태, 발열 등이 있다. 후기단계로 넘어가면 섬유증식이 요로계를 압박하여 요관폐색 및 신장애를 일으켜 요독증, 신감염을 일으킨다. 혈액검사 소견으로는 BUN상승, ESR증가(30mm in hr. 이상) Hb감소, 수축기혈압 상승을 들 수 있다.

후복막섬유증의 진단으로는 배설성 요도조영술이 초기단계에 유용한 것으로 되어있으며 특징적 소견 3가지가 나타난다. 즉, 1) L5부위에서의 양측성 요관협착 2) 요관의 내측편위 그리고 3) 신우와 신배 그리고 요관의 확장이다. 양측성은 대략 50%에서 나타나고 일측성은 좌측이 우측보다 1.5배 많다. 본 예에서도 증상은 좌측에 주로 있었으며 우측에는 증상이 없었으며 IVP에서도 경

한 요관협착증세를 보였다. 요관협착은 Wagenknecht와 Auvert에 의하면 L4와 L5에서 74%가 발생된다^{9,12,20}). 일반적으로 요관이 심하게 협착되었다 할지라도 5Fr나 6Fr의 요관카테터가 쉽게 통과되는데 이는 요관의 폐쇄가 요관의 연동(peristalsis) 손실에 의해서 2차적으로 나타나는 현상이기 때문이다. 근래에는 초음파촬영술과 전산화단층촬영술의 이용율이 늘고 있어 진단 및 치료에 많은 진전을 보고 있다. 특히 전산화단층촬영술은 후복막섬유화의 범위 및 정도까지 정보를 얻을 수 있어 현재 널리 이용되고 있다. 그 외에 정맥조영술, 동맥조영술, 임파관조영술 그리고 동위원소를 이용한 혈관촬영술 등이 이용되고 있으나 큰 도움은 안되며 최종진단은 수술에 의한 병리조직검사에 의해 얻어진다.

병리조직학적 소견은 지방조직내에 섬유조직의 증식 및 만성 염증성세포의 침윤을 특징으로 한다²¹). 초기의 병소에는 임파구, 단핵구, 형질세포등이 지방조직사이에 보이고 후기에는 섬유아세포의 증식과 교원섬유의 형성이 관찰되며, 모세혈관의 증식이 현저하게 나타나고 형질세포 및 호산구도 가끔 나타난다. 육안적 소견은 회백색의 단단한 섬유조직이 후복막강 조직을 덮고 있는 양상이다.

섬유조직의 증식은 요관벽을 직접 침범하지 않고 단지 요관에 압박이나 변형만을 일으키는 것으로 알려졌으나 드물게는 요관벽으로 섬유조직이 침윤되어 요관의 완전폐쇄를 초래하는 경우도 있다¹⁵).

이 질환의 치료원칙은 조기진단에 의한 조기치료로 신조직을 손상시키지 않게 하는 것이며 치료법으로는 비수술적 요법과 수술적 요법이 있다. 비수술적 요법으로는 원인으로 의심되는 약물을 피하거나 면역억제제인 Steroid 또는 Azathioprine을 장기 복용하는 것이다. 부신피질 호르몬투여법은 대체로 초기진행 단계에서는 치료성적이 좋고, 요관유합박리술후 재발시 좋은 효과를 나타내기

도 한다⁴). 임상적으로 후복막섬유증이 의심되면 수술적 생검의 적응이 되며, 수술적 요법시에는 반드시 여러곳을 생검하여 확진하여야 한다. 수술방법으로는 요관 stent설치법, 요관유합박리술후 복막피복술, 요관협착 부위제거후 재문합술, 요로전환술 등이 있다. 요관 stent설치시는 대부분 특별한 저항없이 요관내 잘 삽입된다. 요관유합박리술은 성적이 좋은 수술방법으로 알려졌다. Kerr등은 90%의 성공률을 얻었다고 보고하였고, 요관유합박리술 자체만으로도 신기능을 회복시킬 수 있다 한다^{7,20}).

이 질환은 조기발견과 적절한 치료가 행해질 경우 예후는 비교적 양호한 것으로 되어 있으나 Hewitt⁵)는 14%의 사망율을 보고했다. 드물게는 자연치유 된다던지 시험적 개복이나, 수술적 생검만으로도 증세가 호전된다는 보고도 있다¹⁰).

결 론

후복막섬유화증의 원인은 아직 완전하게 규명되지 않고 있으며 악성종양이 후복막섬유화증을 유발시키는 예는 흔하지 않다. 이들은 주로 요관주위에 전이암을 일으켜 증상을 나타나게 한다. 전이암에 의한 후복막섬유화증의 임상적, 방사선학적 소견은 원발성 후복막섬유화증과 감별이 불가능하므로 수술시 반드시 여러곳을 생검하여 전이암에 의한 후복막섬유증을 조사하여야 한다.

본 교실에서는 위암 환자에서 요관에 암의 전이가 있었던 후복막섬유증 환자를 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Albarran J : Retention renale per perireterite : Liberation externe de Puretere. Assoc. Fr. Urol., 9 : 511, 1905
2. Binder SC, et al. : Systemic idiopathic fibrosis. Am. J. Surg., 124 : 422, 1972

3. Cerny JC and Scott T : Non-idiopathic retroperitoneal fibrosis, J. Urol., 105 : 49, 1971
4. Cogan E and Fastrez R : An alternative treatment for recurrent idiopathic retroperitoneal fibrosis, Arch. Intern. Med., 145 : 753, 1985.
5. Hewitt CB, et al, : Surgical treatment of retroperitoneal fibrosis. Ann. surg., 169 : 610, 1969.
6. Kendall AR and Lakey WH : Sclerosing Hodgkin's disease vs idiopathic retroperitoneal fibrosis. J. Urol., 86 : 217, 1961
7. Kerr Ws, Jr, Suby HI, Vickery A and Fraley E : Idiopathic retroperitoneal fibrosis : Clinical experiences with 15 cases, 1956-1967. J. Urol., 99 : 575, 1968.
8. Koep L and Zudelema GD : The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. Surgery, 81 : 250, 1977
9. Lepor H and Walsh PC : Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J. Urol. 122 : 1, 1979.
10. Lepor H and Walsh PC : Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J. Urol., 122 : 1, 1979
11. Morin LJ and Zuerner RT : Retroperitoneal fibrosis and carcinoid tumors. J.A.M.A., 216 : 1647, 1971
12. Nitz GL, Hewitt CB, Straffon RA, Kiser WS and Stewart BH : Retroperitoneal malignancy masquerading as benign retroperitoneal fibrosis. J. Urol., 103 : 46, 1970
13. Oromond JK : Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. J. Urol., 59 : 1072, 1948.
14. Ormond JK : Idiopathic retroperitoneal fibrosis : A discussion of the etiology. J. Urol., 94 : 385, 1965
15. Pugh RCB : Pathology of fibrotic lesions, Proc. R. Soc. Med., 53 : 685, 1960.
16. Resnick MI and Kursh ED : Retroperitoneal fibrosis. : Campbell's Urology. 6th ed. Philadelphia. WB Saunders, 1992, pp 550-557
17. Scully RE, Galdabini JJ and McNeely BU : Case recores of the Massachusetts General hospital. New Engl. J. Med., 293 : 1034, 1975.
18. Thomas MH and Chisholm GD : Retroperitoneal fibrosis associated with malignant disease. Br. J. Cancer, 28 : 153, 1973.
19. Utz DC, Rooke ED. Spittell JA, Jr. and Bartholomew LG : Retroperitoneal fibrosis in patients taking methysergide. J.A.M.A., 191 : 983, 1965
20. Wagenknecht LV and Auvert J : Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis, Analysis of 31 cases. Urol. Int., 26 : 185, 1971