

특발성 후복막 섬유증식증의 임상 양상

서울대학교병원 내과, 보라매병원 내과*, 분당서울대학교병원 내과†

김효상·오윤규*·임춘수*·오국환·나기영†·채동원†·김연수·김성권·이정삼

목적 : 특발성 후복막 섬유증식증은 후복막 공간의 염증 반응에 의해 섬유 조직이 증식하는 질환으로, 비뇨 생식계, 혈관계 등을 침범하며 다양한 임상 경과를 보인다. 증례의 수가 적어서, 아직 국내에서 특발성 후복막 섬유증식증의 임상 양상에 대한 체계적인 연구가 진행되지 않았다. 연구자들은 특발성 후복막 섬유증식증 임상적 특징에 대해 알아보고자 하였다.

방법 : 1985년 1월 1일부터 2006년 3월 1일까지 서울대학교병원과 보라매병원에서 후복막 섬유증식증으로 치료 중이거나, 치료가 종료된 11명의 환자를 대상으로 의무 기록을 참조하여 임상 양상을 후향적으로 조사하였다.

결과 : 진단 당시 평균 나이는 60세이며 (36-74세), 남녀 비는 8:3이었다. 내원시 주소는 복통 (6명) 과 하지 부종 (5명)이었으며, 동반 증상으로는 전신 무력감, 식욕 부진, 고환 부종, 빈뇨 등이 있었다. 진단을 위해 모든 환자에서 복부 CT를 시행하였고, 4명에서 MRI도 시행하였으며, 조직 검사를 시행한 환자는 5명이었다. 모든 환자들이 스테로이드로 치료를 시행 받았으며, 초기 치료 용량은 30-60 mg이었다. 8명은 치료가 종료되었고, 3명은 현재 치료 중이며, 치료 기간은 평균 22개월 (2개월-6년)이었다. 6명이 치료 도중 이중 J형 카테터 삽입술을 받았고, 1명이 유착 분리술을 시행 받았다. 치료 중에는 복부 CT와 혈청 크레아티닌 검사로 질병 상태를 평가하였다. 혈청 크레아티닌은 진단 초기 평균 3.82 mg/dL (1.3-8.9)였으며, 진단 당시 혈청 크레아티닌의 상승 소견을 보였던 6명 중 4명에서 치료 후 혈청 크레아티닌이 1.3 mg/dL 이하의 정상범위까지 호전되었다. 경과 관찰 중에 사망한 환자는 없었으며, 치료가 종료된 환자 8명에서 증상 완화와 복부 CT 호전 소견이 관찰되었다.

결론 : 특발성 후복막 섬유증식증 환자들에서 주소는 주로 복통과 하지 부종이었고, 진단은 복부 CT 검사로 가능하였으며, 스테로이드 치료에 잘 반응하였다.