대한방사선의학회지 1999;41:1177-1182

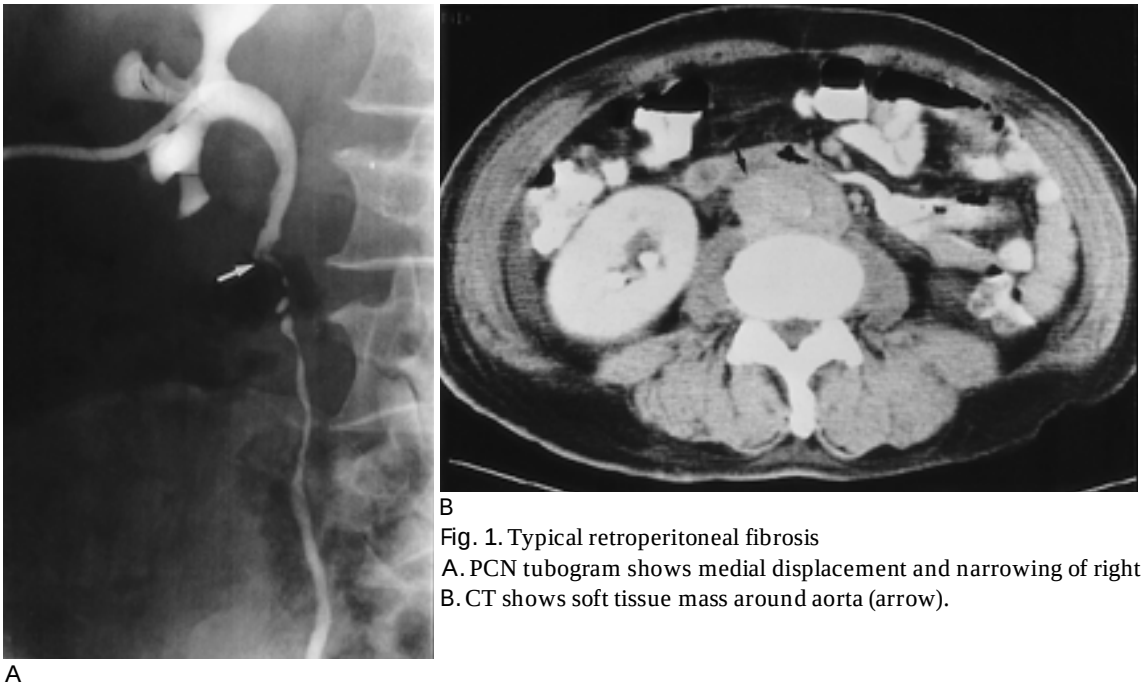
# 후복막강 섬유증의 영상소견[1]

이종석 · 성창규 · 심정석 · 신상준 · 김승협

후복막강 섬유증은 후복막강을 침범하는 섬유증식성 질환이다. 원인은 특발성(idiopathic)이거나 메티세르자이드(methysergide)의 복용, 동맥류 주변 염증, 요종(urinoma), 방사선 치료 등에 의해 생길 수 있다. 후복막강 섬유증은 다양한 임상양상으로 나타나므로 영상 소견이 진단에 중요하다. 가장 전형적인 영상 소견은 하부 요추의 전방에 형성되는 섬유성 병변과 이에 의한 요관폐색이지만 비전형적인 경우로 그 이외의 후복막강에도 발생한다. 저자들은 후복막강 섬유증의 다양한 방사선학적 소견을 소개하고자 한다.

## 임상 소견

후복막강 섬유증은 1948년 John K. Osmond가 처음으로 기술한 병으로 후복막강을 침범하는 섬유화 과정이 특징이다. 8 - 15%의 환자에서 다른 조직의 섬유증이 동반될 수 있으며 종격동 섬유증, Riedel 섬유성 갑상선염, 경화성 담도염, 섬유성 안구가종양의 동반이 잘 알려져 있다. 후복막강 섬유증은 드문 질환으로 그 빈도는 200,000명 당 한 명으로 알려져 있다. 원인을 알 수 없는 특발성의 경우에는 남자에서 여자보다 2배 정도 빈도가 높다. 증상은 다양하고 비특이적이며 후복막강의 구조물이 섬유성 종괴에 의해 압박을 받아 나타난다. 이 중 요관이 가장 흔히 침범되는데 이는 후복막강 내 구조물 중 요관이 주변 병변으로부터의 침범에 가장 취약하기 때문이다 (Fig. 1). 요관 이외에 대동맥이나 대정맥과 같은 다른 후복막강 구조물도 침범될 수 있다. 후복막강 섬유증에 경화성 담도염 (Fig. 2B)이나



A

B

Fig. 1. Typical retroperitoneal fibrosis
A. PCN tubogram shows medial displacement and narrowing of right ureter (arrow).
B. CT shows soft tissue mass around aorta (arrow).

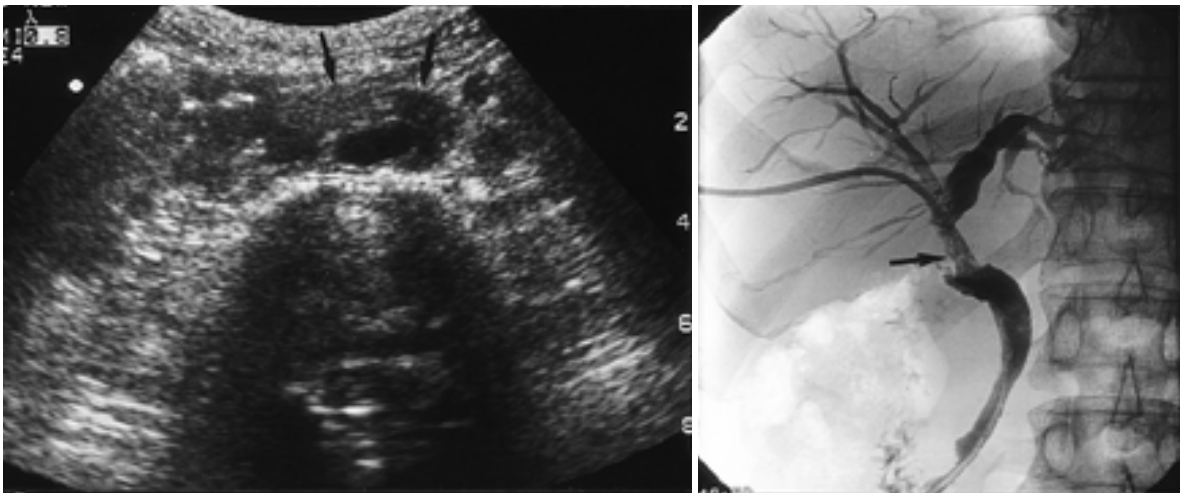
[1]서울대학교 의과대학 방사선과학교실 및 방사선의학연구소
이 논문은 1999년 5월 18일 접수하여 1999년 9월 3일에 채택되었음.

섬유성 안구 가종양이 동반될 수 있음은 잘 알려져 있다 (1). 이런 부위 이외에도 대뇌 전두엽에서 고환에 이르기까지 여러 장기에 섬유성 병변이 동반될 수 있으며 이런 경우에는 원인을 알지 못하는 전신성 경화성 질환의 발현으로 생각된다. 비특이적인 침범 장소로는 소장의 장간막, 십이지장, 대장, 방광 등을 들 수 있으며 신장주변의 조직을 침범하거나 (Fig. 3) 천골의 앞쪽에만 국한적인 종괴가 생성되는 경우도 있다 (Fig. 4).

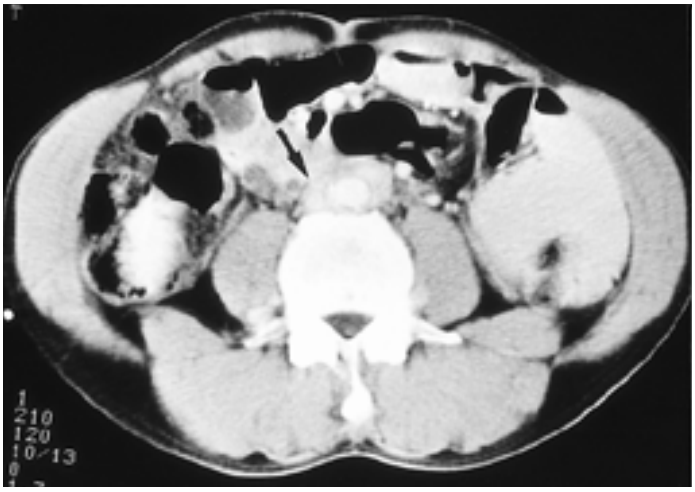
후복막강 섬유증은 2/3에서 원인을 알지 못하는 특발성으로 나타난다. 이런 경우 주변의 큰 혈관인 대동맥과 총장골동맥에 죽상경화(atherosclerotic change)가 동반되는 경우가 많으며, 이런 죽상경화로부터 유출된 어떤 항원에 의한 과민반응으로 주변에 섬유화가 생기고 종괴가 형성된다고 생각된다 (2). 원인이 알려진 경우는 메티세르자이드와 같은 약물, 소변의 유출, 방사선 조사, 크론씨 병을 포함한 소화기관의 비특이적 염증성 질환, 충수돌기염, 게실염, 결핵, 매독, 방선구균증(actinomycosis)과 같은 감염, 유방, 폐, 갑상선, 소화기, 비뇨생식기에서 생긴 악성 종괴 등에 의한 경우이다.

특히 관심을 가지게 되는 원인 중의 하나는 동맥류이며 대동맥과 총장골동맥의 동맥류의 경우 5 - 23%에서 주변에 섬유성 종괴가 있는 것으로 알려져 있다 (3). 이런 질환은 동맥류주변 섬유증(perianeurymal fibrosis)으로 알려져 있고 특발성인 후복막강 섬유증과 같은 질환으로 생각된다 (4, 5) (Fig. 5). 이런 동맥류주변 섬유증과 특발성 후복막 섬유증의 차이점은 주변 대동맥에 있는 동맥류성 변화의 유무이며 조직학적으로는 두 질환의 차이가 없는 것으로 알려져 있다 (6). 특발성 후복막 섬유증의 경우에도 주변에 죽상경화증(atherosclerosis)이 동반된 경우가 많으며, 특히 혈관의 외막에 염증이 심하게 보인다. 이런 염증은 특이항원에 의해 생기는 반응으로 알려져 있으며 특이항원은 세로이드(Ceroid)라는 물질로 알려져 있다. 세로이드는 죽상경화반(atherosclerotic plaque)에서 발견되는 산화지방과 단백질의 중합체이다. 혈관 내벽의 손상이 일어난 경우 세로이드의 유출이 일어나고 혈관 외막의 손상과 더불어 항체를 형성하며 이로 인한 염증성 반응이 일어나고 섬유성 종괴가 생성된다.

병리 소견은 육안 소견 상 앞쪽은 복막의 뒤쪽으로 경계가 분명히 지어지나 뒤쪽은 다른 구조물과 잘 구분이 되지 않는다. 생성기(formative stage)에서는 많은 섬유모세포, 염증세포와 모세혈관의 증식이 콜라겐 섬유의 네트워크 안에서 보이

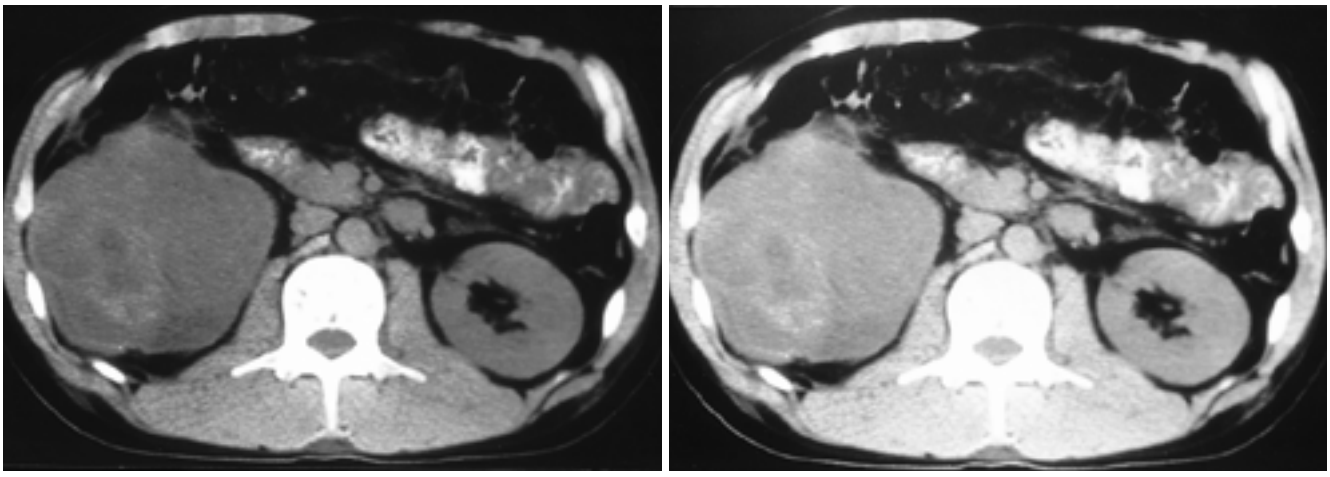


A B



C

Fig. 2. Retroperitoneal fibrosis associated with sclerosing cholangitis
A. US shows well-marginated low echoic mass (arrows) surrounding aorta in retroperitoneal space.
B. PTBD tubogram shows near total obstruction of common hepatic duct(arrow) with dilatation of intrahepatic duct.
C. CT shows soft tissue mass around major vessels (arrow). At Operation revealed the common bile duct was obstructed by a mass-like lesion and a soft tissue mass was found around aorta. Pathology revealed fibrotic change in common bile duct that is consistent with sclerosing cholangitis.



A B

C

Fig. 3. Retroperitoneal fibrosis involving perirenal space
A, B, C. CT shows low attenuated, heterogenous enhancing mass surrounding right kidney.

며 내부에 작은 혈관들로 차 있는 경우가 많아 과혈관성 종괴로 보인다. 성숙기에는 섬유 조직이 보다 바깥쪽으로 진행하며 혈관이 감소하며 세포충실도가 감소하고 콜라겐 섬유에 석회화가 생긴다. 악성 후복막강 섬유증의 경우에는 염증성 침윤 내부에 악성 세포가 일부 있는 것을 제외하고는 병리학적으로 차이점이 없다 (7) (Fig. 4E).

치료는 약물 치료로 스테로이드를 사용할 수 있고, 수술적 치료로 요관 박리술(ureterolysis)를 시행할 수도 있으며 중재적 치료로 스텐트 삽입술, 경피적 요루 생성술을 시행할 수 있다. 예후는 악성 후복막강 섬유증이 아닐 경우 좋은 것으로 알려져 있다.

## 영상 소견

### *단순 촬영*

섬유성 종괴가 바깥쪽으로 요근(psoas muscle)의 범위를 넘어가지 않기 때문에 정상적인 소견을 보인다 (Fig. 6). 섬유성 종괴가 좀 더 진행된 경우에는 요근의 경계가 불분명하게 보일 수도 있다.

### *경정맥 요로 조영술*

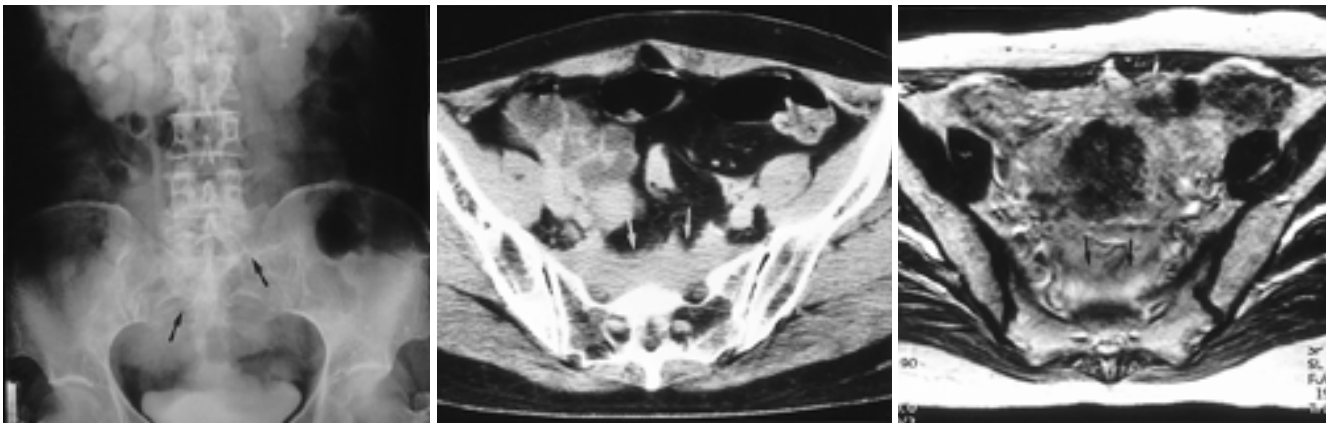
하부요추나 천추 부위에서의 한쪽 혹은 양쪽 요관의 외부성 압박이 주 소견이다. 다양한 정도의 압박받은 요관의 상부의 확장이 동반된다 (Fig. 3A, 7A). 초기의 후복막강 섬유증의 특징적인 소견으로 요관의 내측 이동이 있는 것으로 알려져 있으나 (Fig. 7A) 최근의 연구 결과에서는 정상 요관과 후복막강 섬유증이 침범된 요관의 위치 사이에 큰 차이가 없는 것으로 알려졌다 (6) (Fig. 6).

### *초음파 검사*

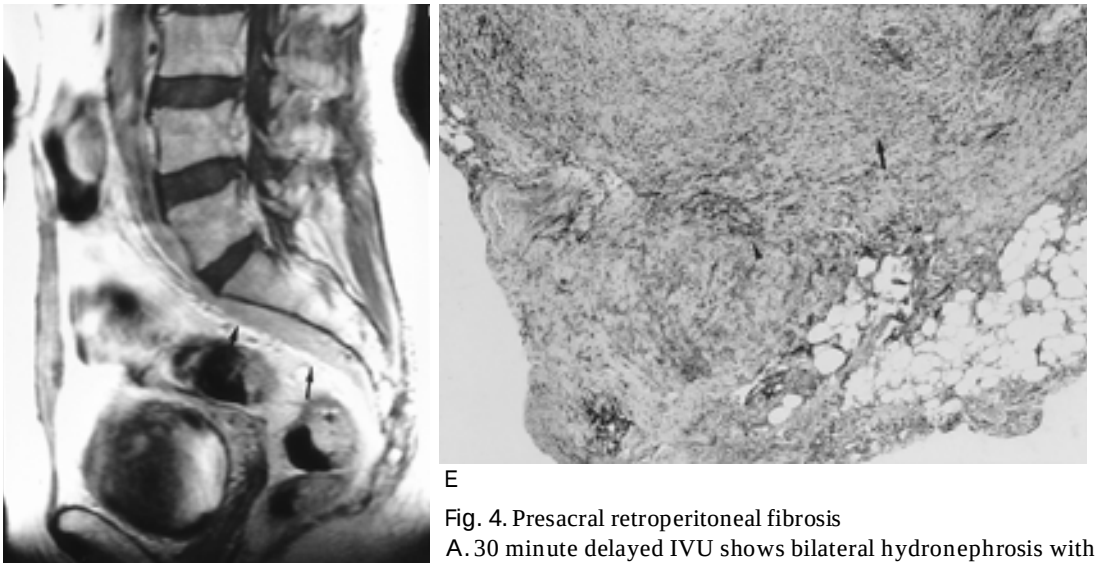
후복막강 섬유증의 섬유성 종괴는 초음파에서 하부 요추 앞쪽에서 주변과 경계가 잘 지어지는 에코가 비교적 낮은 종괴로 보인다 (Fig. 2A). 양성인 경우와 악성인 경우 그리고 동맥류주위 섬유화에서도 비슷하게 보인다. 그러나 초음파에서는 초기의 경우 공기 혹은 물이 찬 소장에 의해 음창(sonic window)이 좋지 않아서 병변이 보이지 않을 수 있다 (8).

### *전산화 단층 촬영(CT)*

자기공명영상과 함께 후복막강 섬유증을 가장 잘 평가할 수 있다. 섬유성 종괴는 대동맥 분지인 천골곶(promotory) 혹은 4, 5번 요추에서 시작된다 (Fig. 1B, 2C). 이 종괴는 척추의 앞면을 따라 자라나며 위쪽으로는 신문(renal hilum)까지 아래쪽으로는 진골반(true pelvis)까지 자라나서 방광을 압박하는 종괴를 형성하기도 한다 (Fig. 3, 4). CT 상 종괴는 다양한 양상으로 보이며 아주 작은 연부조직 종괴가 후복막강 구조물을 감싸는 형태로 보이는 경우도 있다. 종괴는 조영증강전 CT에서 주변 근육과 비슷한 정도의 감쇄계수를 보이며 조영증강후 CT에서는 다양한 정도의 조영증강을 보이며 조영증강의 정도는 종괴의 섬유화 정도에 따라 다르다. 즉, 아직 미성숙된 섬유화 종괴는 혈관이 많기 때문에 조영증강이 더 잘 되는 것으로 알려져 있다. 동맥류주변 섬유증도 비슷한 양상을 보이며

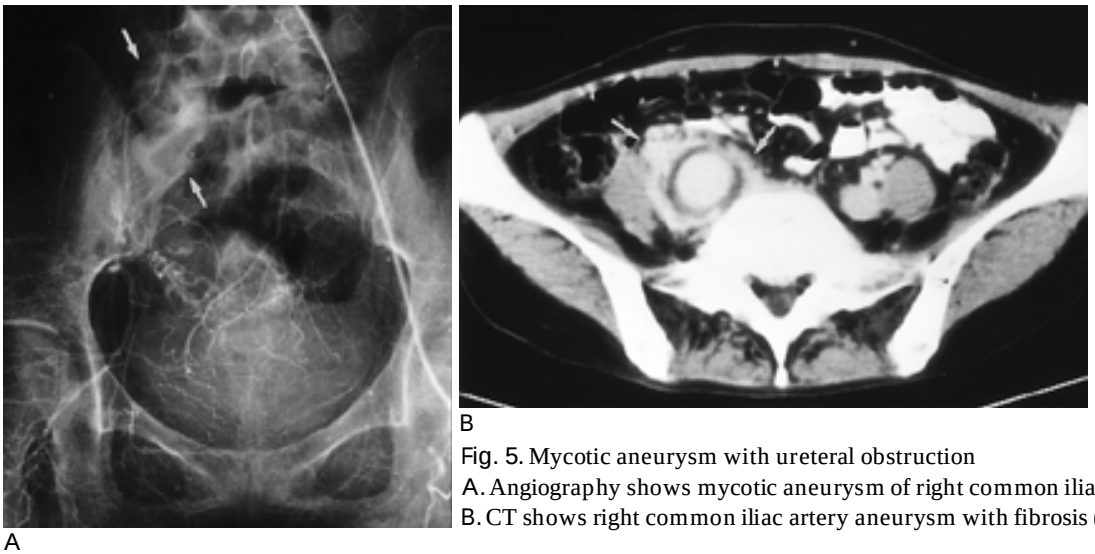


A B C



D E

Fig. 4. Presacral retroperitoneal fibrosis
A. 30 minute delayed IVU shows bilateral hydronephrosis with smooth tapering of bilateral ureter at presacral region (arrows).
B. Enhanced CT shows presacral soft tissue mantle with moderate contrast-enhancement (arrows).
C. T2-weighted sagittal image shows slightly high signal intensity mass in presacral lesion (arrows).
D. T1-weighted contrast enhanced sagittal image shows strong enhancement of the presacral soft tissue mantle (arrows).
E. Pathologic specimen (×40) shows fibroblast proliferation (arrow) with infiltration of inflammatory cells (arrowhead).



A B

Fig. 5. Mycotic aneurysm with ureteral obstruction
A. Angiography shows mycotic aneurysm of right common iliac artery (arrow).
B. CT shows right common iliac artery aneurysm with fibrosis (arrow).

Fig. 6. Typical IVU finding of retroperitoneal fibrosis
Thirty minute delayed IVU shows normal contours of bilateral psoas muscles (arrows) with bilateral hydronephrosis and smooth tapering of both ureters (arrowheads).

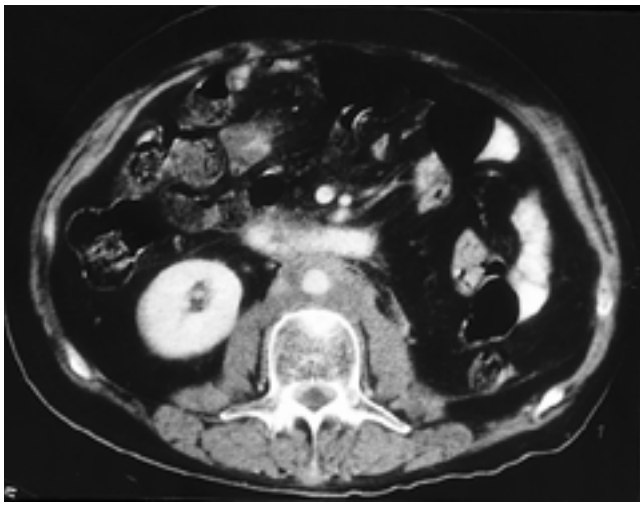
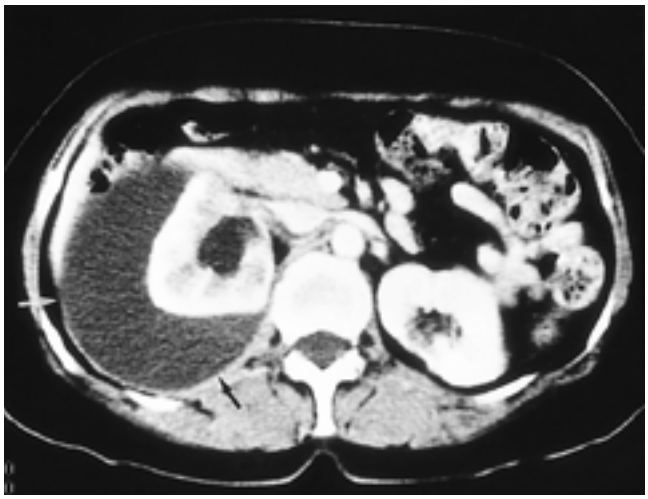


Fig. 7. Malignant retroperitoneal fibrosis
CT shows a soft tissue mantle that cause anterior displacement of great vessels (arrow). This mass was confirmed as metastatic transitional cell carcinoma.

A



B

Fig. 8. Retroperitoneal fibrosis associated with urinoma
A. IVU shows concentric narrowing of right ureter (arrow) with hydronephrosis.
B. CT shows fluid collection around right kidney (arrow) encapsulated by renal capsule.

대동맥에 동맥류성 변화를 보이는 것을 제외하고는 차이를 보이지 않는다. 이런 관점에서 후복막강 섬유증과 동맥류주변 섬유증이 같은 질병이라는 주장이 지지를 받고 있다 (9). CT에서 후복막강 섬유증의 악성과 양성을 감별할 수 없는 경우도 있으며, 이런 경우 이 둘을 감별하기 위해서는 조직생검이 필요하다. CT상 후복막 섬유증의 악성과 양성을 감별하는데 도움을 주는 소견은 복부대동맥 혹은 하대정맥 등 대혈관의 전방 전위이다 (10) (Fig. 7). 후복막강 섬유증의 감별 진단으로서는 림프종, 유전분증(amyloidosis), 후복막강 혈종, 일차성 후복막강 종양을 들 수 있다. CT는 또한 후복막강 섬유증의 합병증을 진단하는데 도움이 된다 (Fig. 8A, B).

***자기공명영상(MRI)***

자기공명영상에서는 CT와 마찬가지로 섬유성 종괴의 모양, 범위를 잘 평가할 수 있다. 이와 함께 다양한 영상 구성을 할 수 있어 종괴의 범위를 더 잘 알 수 있는 장점이 있다. T1강조영상에서 종괴는 양성, 악성에 관련 없이 낮거나 중간정도의 신호강도를 보인다. T2강조영상에서 높은 신호강도를 보

이거나 불균등한 신호강도를 보일 경우 악성일 가능성이 있다 (10) (Fig. 4C, D). 그러나 T2강조영상에서 높은 신호강도를 보인다고 모두 악성은 아니며, 양성인 후복막강 섬유증의 초기 단계에서 높은 세포충실성(cellularity)을 보이거나 염증성 부종을 시사할 수 있기 때문이다. T1강조영상과 T2강조영상에서 모두 낮은 신호강도를 보이는 경우는 양성을 시사하며 악성일 경우 완전한 섬유화를 보일 수 없기 때문이다 (10). MR에서의 조영 증강은 CT에서와 비슷하다 (11, Fig. 3D).

## 결 론

후복막강섬유증은 다양한 임상 증상을 보이지만 영상 진단에서 비교적 특이적인 소견을 보인다. 따라서 영상 소견을 숙지하는 것이 후복막강 섬유증을 진단하는데 중요하다.

## 참 고 문 헌


1. Stewart TW Jr, Friberg TR. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with diffuse involvement: further evidence of systemic idiopathic fibrosis. *South Med J* 1984;77:1185-1187
2. Bullock N. Idiopathic retroperitoneal fibrosis (editorial). *BMJ* 1988;297:240-241
3. Buff DD, Bogin MB, Faltz LL. Retroperitoneal fibrosis. a report of selected cases and a review of the literature. *NY state J Med* 1989; 89:511-516
4. Allibone GW, Sacton HM. The association of aorto-iliac aneurysms with ureteral obstruction. *Urol Radiol* 1980;1:205-210
5. 이정상, 양원석, 김윤구외. 염증성복부대동맥류에의한요관폐쇄. *대한신장학회지* 1991;10:412-419
6. Amis ES Jr. Retroperitoneal fibrosis. *AJR* 1991;157:321-329
7. Jones JH, Ross EJ, Matz LR, Edward D, Davis DR. Retroperitoneal fibrosis. *Am J Med* 1970;48:203-208
8. Sanders RC, Duffy T, McLoughlin MG, Walsh PC. Sonography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1977;118:944-946
9. Dixon AK, Mitchiton MJ, Sherwood T. Computed tomographic observations in periaortitis: a hypothesis. *Clin Radiol* 1984;35:39-42
10. Degesys GE, Dunnck NR, Silverman PM, Cohan RH, Illescas FF, Castagno A. Retroperitoneal fibosis: use of CT in distinguishing among possible causes. *AJR* 1986;146:57-60
11. Arrive L, Hricak H, Tavares NJ, Miller TR. Malignant versus nonmalignant retroperitoneal fibrosis: differentiation with MR imaging. *Radiology* 1989;172-139-143
12. Mulligan SA, Holley HC, Koehler RE, et al. CT and MR imaging in the evaluation of retroperitoneal fibrosis. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13:277-281


**J Korean Radiol Soc 1999;41:1177-1182**

# Retroperitoneal Fibrosis : Spectrum of Imaging Findings[1]


Jong Seok Lee, M.D., Chang Kyu Seong, M.D., Jung Suk Sim, M.D.,
Sang June Shin, M.D., Seung Hyup Kim, M.D.

*[1]Departments of Radiology and Institute of Radiation Medicine, Seoul National University, College of Medicine*



Retroperitoneal fibrosis is a fibroproliferative process involving the retroperitoneum. It may be idiopathic or can be caused by methysergide ingestion, perianeurysmal inflammation, a leaking aneurysm, urinoma or irradiation. The symptoms and signs of retroperitoneal fibrosis are variable, and for diagnosis, imaging is therefore essential. The typical imaging finding is a fibrotic lesion in front of the lower vertebrae with ureteral obstruction. Atypical lesions, however, may occur in other parts of the retroperitoneum. The aim of this report is to describe the clinical features and various imaging findings of retroperitoneal fibrosis.



**Index words :** Retroperitoneal space, fibrosis
Retroperitoneal space, CT
Retroperitoneal space, US
Retroperitoneal space, MR



Address reprint requests to : Seung Hyup Kim, M.D., Department of Radiology, Seoul National University College of Medicine
#28, Yongon-Dong, Chongno-Gu, Seoul 110-744, Korea.
Tel. 82-2-760-3259 Fax. 82-2-743-6385