

CASE REPORT

## 후복막강 섬유화를 동반한 원인 미상의 경화성 장간막염 1예

배준호, 김성환, 안상봉, 손병관, 조윤주, 박영숙, 정유민, 장연수<sup>1</sup>

울지대학교 의과대학 을지병원 내과학교실, 외과학교실<sup>1</sup>

### A Case of Idiopathic Sclerosing Mesenteritis with Retroperitoneal Fibrosis

June Ho Bae, Seong Hwan Kim, Sang Bong Ahn, Byoung Kwan Son, Yun Ju Jo, Young Sook Park, Yu Min Jung and Yeon Soo Chang<sup>1</sup>

Departments of Internal Medicine and Surgery<sup>1</sup>, Eulji General Hospital, Eulji University College of Medicine, Seoul, Korea

Sclerosing mesenteritis is a rare inflammatory disease of the bowel mesentery. It produces tumor-like masses of the mesentery composed of varying degrees of fibrosis, chronic inflammation, and fat necrosis. It has been described variously as fibrosing mesenteritis, retractile mesenteritis, mesenteric Weber Christian disease, and systemic nodular panniculitis. The etiology and pathogenesis of the disease are as yet unknown, but autoimmune disorder, previous abdominal surgery, trauma, and ischemia could play a role. The clinical features include abdominal pain, vomiting, diarrhea, and constipation. Occasionally, patients with this condition may present with bowel obstruction. Rarely, it can be associated with other idiopathic inflammatory disorders such as retroperitoneal fibrosis, sclerosing cholangitis, and orbital pseudotumors. We report a case of idiopathic sclerosing mesenteritis with retroperitoneal fibrosis in a 58-year-old man. (*Korean J Gastroenterol* 2011;58:221-225)

**Key Words:** Sclerosing mesenteritis; Retroperitoneal fibrosis; Tamoxifen

## 서론

경화성 장간막염은 주로 소장의 장간막에서 발생하며 만성적인 비특이성 염증 반응을 일으키는 질환이다.<sup>1</sup> 매우 드문 질환으로 1924년 Jura에 의하여 처음 기술되었으며 문헌상으로 200여 정도가 보고되었다.<sup>2</sup> 조직학적 소견이 다양하여 mesenteric lipodystrophy, mesenteric panniculitis, retractile mesenteritis, mesenteric fibrosis 등으로 불려지고 있다.

임상증상은 다양하여 복통, 설사, 체중감소 등을 일으킬 수 있으나 비특이적이다. 복부전산화단층촬영 및 자기공명영상 이 진단에 도움이 될 수 있으나 암종증, 카르시노이드종양, 림프종 등과 오인될 수 있어 임상적으로 주의해야 하며 확진을 위해서는 조직학적 검사가 필요하다. 질병의 일반적인 예후는 양호한 것으로 알려졌으나 장폐쇄 등의 합병증이 발생

하면 수술적 치료가 필요할 수도 있다. 악성종양과 동시에 발견되기도 하여 다른 동반질환이 있는지 감별하는 것이 중요하다.<sup>3</sup>

드물지만 경화성 장간막염이 다발성으로 다른 장기에 섬유화와 염증을 일으키는 다발성 섬유경화증(multiple fibrosclerosis)과 동반될 수 있다. 경화성 장간막염의 국내 보고는 6예 정도가 있었지만 후복막강 섬유화와 동반된 증례는 아직 없었다. 국내 보고된 6예 중 4예에서는 대장절제술 후 발생하였고 2예의 발생원인은 명확하지 않다.<sup>4,6</sup> 저자들은 후복막강 섬유화와 동반된 원인 미상의 경화성 장간막염 1예를 경험 후 성공적으로 약물치료를 하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

Received August 6, 2010. Revised January 17, 2011. Accepted January 24, 2011.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 김성환, 139-711, 서울시 노원구 하계동 280-1, 을지병원 소화기내과

Correspondence to: Seong Hwan Kim, Department of Internal Medicine, Eulji General Hospital, Eulji University College of Medicine, 280-1, Hagye-dong, Nowon-gu, Seoul 139-711, Korea. Tel: +82-2-970-8209, Fax: +82-2-970-8621, E-mail: shkim@eulji.ac.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.



Fig. 1. Erect abdominal x-ray showed paralytic ileus and fecal stasis.



Fig. 2. Abdominal CT finding. It revealed mass like enhancement soft tissue lesion (arrow) along the jejunal mesentery, lymph nodes, mesenteric infiltration, and edematous wall thickening of the jejunum.

## 증 례

58세 남자가 내원 3개월 전부터 시작된 하복부 통증이 간헐적으로 있어 타 병원에서 위내시경, 대장내시경을 시행하였으나 특별한 이상 소견은 발견되지 않았다. 내원 이틀 전부터는 하복부 통증이 악화되어 본원 응급실 통해 입원하였다. 환자는 3개월 전부터 고혈압을 진단받고 약물 복용 중이었으며 흡연력은 30갑년이였다. 가족력 및 외상 병력과 수술력에서는 특이 소견은 없었다.

입원 당시 활력징후는 혈압이 120/80 mmHg, 맥박이 74회/분, 호흡수는 20회/분, 체온이 36.6°C였다. 의식은 명료하였고 신경학적 검사에서 이상소견은 없었다. 이학적 검사에서 배꼽주변부에 압통이 있었으나 반발통은 없었으며 장음은 정



Fig. 3. Abdominal CT showed enhancement soft tissue lesion around the abdominal aorta (arrow).

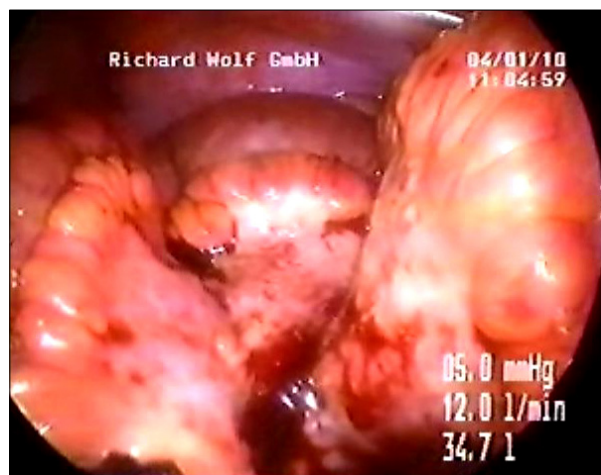


Fig. 4. Laparoscopy showed severe inflammation and whitish sclerosis of the mesentery with bleeding.

상이었다. 내원 당시 말초 혈액검사에서 백혈구 9,910/mm<sup>3</sup> (중성구 76.3%), 헤모글로빈 13.9 g/dL, 혈소판 456,000/mm<sup>3</sup> 이었고, 혈청 생화학검사에서 BUN 18.3 mg/dL, 크레아티닌 1.2 mg/dL, AST 26 IU/L, ALT 14 IU/L, 총 빌리루빈 0.3 mg/dL, 요산 4.2 IU/L, 칼슘 8.7 mg/dL, 인 2.8 mg/dL, Na 141 mM/L, K 4.6 mM/L로 특별한 이상소견은 없었다. Erythrocyte sedimentation rate은 39 mm/hr, CRP는 6.2 mg/dL로 상승된 소견을 보였다. 소변 검사는 정상이었다.

단순복부방사선 검사에서 마비성 장폐색증이 의심되었다(Fig. 1). 복부전산화단층 촬영에서 공장 장간막과 림프절 주변의 연조직에 조영이 잘되는 종괴가 관찰되었고(Fig. 2), 소장벽이 두꺼워져 있으며 소량의 복수가 관찰되었다. 복강동맥과 오른쪽 요관주변부에 조영이 되는 연조직이 관찰되어 후복막강 섬유화 소견을 보였다(Fig. 3).

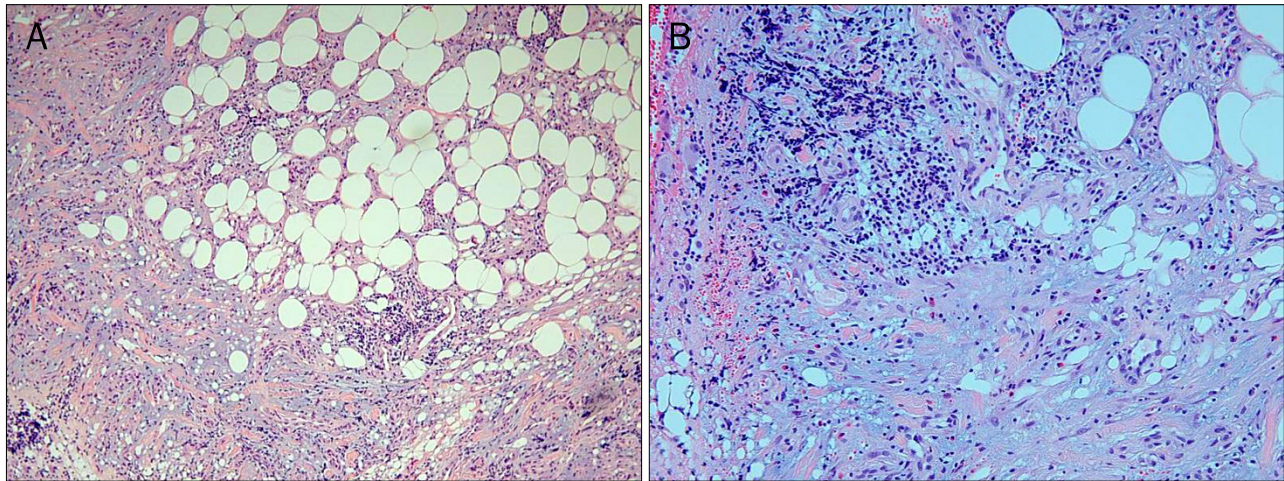
종괴에 대한 확진을 위해 진단적 복강경을 시행하였으며

복강경 소견에서는 소장외 전반적인 움직임이 감소되어 있었고 회장과 공장 연결부 주변의 장간막에 심한 염증과 단단한 백색의 경화 소견을 보였다. 장간막의 경화된 부위는 접촉할 때 쉽게 출혈소견을 보였고 그 부위에서 절제 생검을 시행하였다(Fig. 4).

광학현미경 소견은 괴사된 조직 주변에 점액 변화를 동반

한 불규칙한 섬유화와 중성구 및 림프구의 침윤이 관찰되었다. 섬유조직은 주변의 정상 지방조직 사이로 확장되었으며 섬유조직 내의 방추세포는 smooth muscle actin 염색에 양성이어서 근섬유세포로 확인되었다. 대식세포와 다핵 거대세포도 관찰되었다(Fig. 5).

스테로이드(prednisolone 40 mg) 및 tamoxifen 20 mg 복용



**Fig. 5.** (A) Microscopic finding showed irregular fibrosis with myxoid change and expanding into entrapped fat tissue (H&E,  $\times 100$ ). (B) The fibrous tissue showed proliferation of myofibroblastic cells and infiltration of chronic inflammatory cells (H&E,  $\times 200$ ).

**Table 1.** Sclerosing Mesenteritis Reported in Korea

Case	Authors	Year of study	Age /Sex	Symptom	Diagnosis	Operation history	Treatment	Prognosis
1	Park KH et al. <sup>4</sup>	1999	53/F	Abdominal pain, nausea, vomiting	Sclerosing mesenteritis	None	Surgical resection+ medical treatment (prednisolone+ cyclophosphamide)	Improved
2	Lee SY et al. <sup>5</sup>	2006	59/M	Abdominal pain, diarrhea	Sclerosing mesenteritis	None	Surgical resection	Improved
3	Kim EG et al. <sup>6</sup>	2007	58/M	Abdominal pain, nausea, vomiting	Mesenteric panniculitis	Right hemicolectomy	Surgical resection	Improved
4	Kim EG et al. <sup>6</sup>	2007	50/M	Abdominal pain, nausea, vomiting	Sclerosing mesenteritis	Small bowel resection	Surgical resection	Improved
5	Kim EG et al. <sup>6</sup>	2007	60/F	Abdominal pain, nausea, vomiting	Sclerosing mesenteritis	Ileosigmoidostomy	Surgical anastomosis	Improved
6	Kim EG et al. <sup>6</sup>	2007	72/M	Abdominal discomfort, vomiting	Sclerosing mesenteritis	Small bowel resection	Surgical resection	Improved
7	This study	2010	58/M	Abdominal pain	Sclerosing mesenteritis	None	Medical treatment (tamoxifen+ prednisolone)	Improved

M, male; F, female.

용 후 임상 증상은 호전되어 입원 18일째 퇴원하였다. 이 후 스테로이드는 감량하고 tamoxifen은 유지하면서 외래에서 5개월째 추적관찰 중이다.

## 고 찰

경화성 장간막염은 다양한 정도의 경화증 및 만성염증과 지방괴사를 일으킬 수 있으며 종양과 같은 덩어리를 형성한다.<sup>7</sup> 만성염증이 주로 있는 장간막 지방염(mesenteric panniculitis), 지방괴사가 주로 있는 장간막 지방괴사(mesenteric lipodystrophy)와 비슷한 임상적, 병리학적 소견을 보일 수 있다.<sup>4,8</sup>

원인은 확실하지 않으며 외상 및 과거의 수술, 재발성 감염, 자가면역, 약물 등에 의하여 지방 조직 주변부의 변성과 과도한 성장이 일어나고 괴사 및 염증을 일으킨다.<sup>6,9</sup> 경화성 장간막염을 진단받은 환자 중 40%가 복부 수술을 받았던 과거력이 있었으며 림프종 등의 악성종양과 동시에 발견된 경우도 13%라는 보고가 있다.<sup>3</sup> 다른 보고에서는 경화성 장간막염 환자 중 69%가 악성종양과 동반되었다.<sup>10</sup> 이번 증례에서는 악성종양 및 다른 질환과는 동반되지 않았으며 과거에 복부 수술이나 복부에 외상을 받았던 과거력도 없었다.

중년 남성에서 주로 호발하며 복통, 변비, 설사, 체중감소 등이 나타날 수 있으나 무증상인 경우도 있다.<sup>6</sup> 검사실 소견에서도 특이한 소견이 없어 진단에 어려움이 있다.<sup>11</sup> 복부전산화단층촬영에서는 장간막 주변 혈관을 둘러싸는 지방조직은 보존되는 'misty mesentery' 혹은 'fat ring sign'을 보일 수 있어 진단에 도움이 될 수 있다.<sup>12</sup> 하지만 장간막 부위에 지방성 종괴를 보이며 다른 종양, 농양 및 염증성 장질환과 감별이 필요하다. 이번 증례에서도 복부전산화단층촬영에서 염증성 가성종양, 카르시노이드종양, 테스모이드종양 등과 정확히 감별되지 않아 조직학적 확진을 위해 복강경 절제 생검을 시행하였다.

이번 증례를 포함한 경화성 장간막염의 국내 보고는 7예가 있다(Table 1).<sup>4,6</sup> 평균 발생나이는 58세이고 남자 5명, 여자 2명에서 발생하였다. 4예는 수술 후 합병증으로 발생하였으며 이번 증례를 포함한 3예의 발생원인은 명확하지 않았다. 수술 후 발생한 4예는 대장암으로 대장절제술 후 8일에서 16일 사이에 발생하였으며 장폐색과 일부 괴사의 증상이 나타나 14일부터 23일 사이에 개복하였다.<sup>6</sup> 경화성 장간막염이 수술 후 발생할 수 있는 이유는 수술, 감염, 출혈 등에 의해 지방 손상이 지방세포를 변성, 괴사시키며 점차 진행하여 염증과 섬유화를 일으키기 때문이다.<sup>6</sup> 1980년대 중반 이전에 사용된 파우더가 처리된 수술 장갑이 복막의 유착과 섬유화를 일으켰다는 사례도 있었다.<sup>13</sup> 이번 증례를 포함한 3예에서는 수술력

이 없었고 다른 유발인자가 명확하지 않은 특발성의 경우이며 기전은 명확하지 않으나 알레르기 반응, 자가면역, 요오드 약물, 베타 차단제 등이 유발 요인이 될 수 있다고 추정된다.<sup>14</sup>

7예 모두 치료 후 증상은 호전되었다. 수술 후 발생한 4예를 포함한 5예에서는 유착 박리술, 절제술 등의 수술을 시행하여 호전되었으며 1예에서는 수술과 약물 치료(스테로이드와 cyclophosphamide 사용) 후 호전되었다. 이번 증례는 수술은 시행하지 않았고 스테로이드와 tamoxifen을 사용하여 호전되었다.

경화성 장간막염은 후복막강 섬유화, 경화성 총담관염 등과 같은 원인 미상의 염증과 드물게 동반될 수 있다. 보고된 외국의 증례들을 살펴보면 92명의 사례 중 8명(9%)이 다른 장기의 섬유화와 동반되었다.<sup>3</sup> 후복막강 섬유화는 4명, 경화성 췌장염 2명, 쇼그렌병이 2명이었다.<sup>3</sup> 경화성 장간막염 진단 후 6개월 뒤 후복막강 섬유화의 진행으로 양쪽 요관이 폐색되어 수신증과 급성 신부전이 발생했던 증례도 있었다.<sup>2</sup> 이번 증례에서는 복강동맥과 오른쪽 요관 주변부에 섬유화 소견을 보였으나 동반 합병증은 없었다. 지금까지 경화성 장간막염이 후복막강 섬유화와 동반된 국내 보고는 이번 증례가 처음이다.

경화성 장간막염과 다발성 섬유화경화증(multiple fibrosclerosis)이 동반되는 병태생리학적 기전은 명확하지는 않다. 후복막강 섬유화의 경우 경화성 장간막염과 발생위치나 임상 양상에 차이가 있어 다른 범주의 질환으로 이해해야 한다는 주장도 있다.<sup>7</sup> 하지만 두 질환은 다른 기관에 염증과 섬유화를 일으킨다는 점에서 비슷한 병태생리를 가지고 있다. IgG4 양성인 혈청 세포들이 혈액을 통해서 다양한 장기에 섬유화경화증을 유발할 수 있다는 보고도 있었다.<sup>15</sup> 혈청 내 IgG4 농도가 높은 자가면역 췌장염 환자의 경우 경화성 췌장염, 총담관염, 후복막강 섬유화 및 쇼그렌병 등과 동반될 위험이 높으며 각 조직에서도 IgG4 농도가 높게 검출되었다.<sup>15,16</sup> 경화성 장간막염에 연관된 다발성 섬유화경화증이 IgG4에 연관된 면역병리와 관련성이 있을 수 있다.<sup>3</sup> 이번 증례에서는 우연히 발견된 후복강 섬유화를 동반한 경화성 장간막염으로 원인은 분명하지 않으며, 아쉽게도 환자 혈청 및 조직에서 IgG4는 측정하지 않아 연관성을 알 수는 없었다.

경화성 장간막염의 정립된 치료는 아직까지 없다. 비폐쇄성 증상을 보일 경우 약물 치료를 시도해 볼 수 있는데, 약물 치료를 할 경우 일반적으로 스테로이드가 사용되나 처음 치료 및 짧은 기간에는 효과적이지만 장기간 사용에는 다른 합병증을 유발할 수 있어 부적합하다.<sup>5,11</sup> 스테로이드와 함께 azathioprine과 cyclophosphamide와 같은 면역억제제를 사용한 후 호전되었다는 보고들이 있다.<sup>4,17</sup> 최근에는 스테로이드와 tamoxifen을 동시에 사용하는 치료법이 더 효과적이라는



보고가 있다.<sup>3,18</sup> Tamoxifen은 염증반응을 감소시키고 섬유모세포 생성을 억제하는 transformaing growth factor- $\beta$ 의 생성을 증가시키므로 치료에 도움이 될 수 있다고 한다.<sup>3</sup> 이번 증례에서도 tamoxifen 20 mg를 6개월 정도 복용 예정이며 스테로이드(prednisolone 40 mg)를 3개월에 걸쳐 감량하였다. 장기간의 추적연구 결과가 필요하지만 tamoxifen과 스테로이드로 치료한 환자군에서 더 좋은 치료성적을 보였기 때문이다.<sup>3</sup> Tamoxifen 치료 기간은 2-3개월로 다양할 수 있으며 치료 반응의 효과는 임상 증상의 호전이 기준이 되어야 한다.<sup>3</sup> 이번 증례에서도 5개월 이상 복용 후 임상증상은 호전되었으며 특별한 부작용은 없어, 6개월 복용 후 추적 복부전산화단층촬영을 시행할 예정이다. 지금까지 국내에서 보고된 경화성 장관막염 환자에서 tamoxifen과 스테로이드를 사용한 경우는 이번 증례가 처음으로 향후 치료 방향을 정할 때 도움이 될 수 있을 것이다.

## REFERENCES

- Phillips RH, Carr RA, Preston R, et al. Sclerosing mesenteritis involving the pancreas: two cases of a rare cause of abdominal mass mimicking malignancy. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999;11:1323-1329.
- Lim CS, Singh Ranger G, Tibrewal S, Jani B, Jeddy TA, Lafferty K. Sclerosing mesenteritis presenting with small bowel obstruction and subsequent retroperitoneal fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2006;18:1285-1287.
- Akram S, Pardi DS, Schaffner JA, Smyrk TC. Sclerosing mesenteritis: clinical features, treatment, and outcome in ninety-two patients. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2007;5:589-596.
- Park KH, Chang HK, Choi SY, et al. Sclerosing mesenteritis associated with skin panniculitis and pleural thickening. *Korean J Med* 1999;57:103-107.
- Lee SY, Park DE, Chae KM. Sclerosing mesenteritis. *J Korean Surg Soc* 2006;71:218-221.
- Kim EG, Kang YW, Yoon SG, Kim HD, Kim KY. Four cases of post-operative sclerosing mesenteritis. *J Korean Soc Coloproctol* 2007;23:374-380.
- Medina-Franco H, Listinsky C, Mel Wilcox C, Morgan D, Heslin MJ. Concomitant sclerosing mesenteritis and bile duct fibrosis simulating Klatskin's tumor. *J Gastrointest Surg* 2001;5:658-660.
- Scudiere JR, Shi C, Hruban RH, et al. Sclerosing mesenteritis involving the pancreas: a mimicker of pancreatic cancer. *Am J Surg Pathol* 2010;34:447-453.
- Chawla S, Yalamarathi S, Shaikh IA, Tagore V, Skaife P. An unusual presentation of sclerosing mesenteritis as pneumoperitoneum: case report with a review of the literature. *World J Gastroenterol* 2009;15:117-120.
- Daskalogiannaki M, Voloudaki A, Prassopoulos P, et al. CT evaluation of mesenteric panniculitis: prevalence and associated diseases. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174:427-431.
- Kornprat P, Liegl-Atzwanger B, Portugaller H, Bernhardt GA, Mischinger HJ. Sclerosing mesenteritis, a rare cause of a retroperitoneal tumor. *Wien Klin Wochenschr* 2010;122:179-183.
- Hassan T, Balsitis M, Rawlings D, Shah AA. Sclerosing mesenteritis presenting with complete small bowel obstruction, abdominal mass and hydronephrosis. *Ir J Med Sci* 2010. [Epub ahead of print]
- Edlich RF, Woodard CR, Pine SA, Lin KY. Hazards of powder on surgical and examination gloves: a collective review. *J Long Term Eff Med Implants* 2001;11:15-27.
- Remmele W, Müller-Lobeck H, Paulus W. Primary mesenteritis, mesenteric fibrosis and mesenteric fibromatosis. Report of four cases, pathology, and classification. *Pathol Res Pract* 1988;184:77-85.
- Kamisawa T, Nakajima H, Egawa N, Funata N, Tsuruta K, Okamoto A. IgG4-related sclerosing disease incorporating sclerosing pancreatitis, cholangitis, sialadenitis and retroperitoneal fibrosis with lymphadenopathy. *Pancreatol* 2006;6:132-137.
- Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, et al. Close relationship between autoimmune pancreatitis and multifocal fibrosclerosis. *Gut* 2003;52:683-687.
- Bush RW, Hammar SP Jr, Rudolph RH. Sclerosing mesenteritis. Response to cyclophosphamide. *Arch Intern Med* 1986;146:503-505.
- Bala A, Coderre SP, Johnson DR, Nayak V. Treatment of sclerosing mesenteritis with corticosteroids and azathioprine. *Can J Gastroenterol* 2001;15:533-535.