

CASE REPORT

거대종괴로 발현한 경화성 장간막염의 자연 부분 관해

이현정, 김진일, 안지원, 김정호, 정모은, 박수현, 김재광, 임소영¹

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 병원병리학교실¹

Spontaneous Regression of Sclerosing Mesenteritis Presenting as a Huge Mass

Hyun Jeong Lee, Jin Il Kim, Ji Won Ahn, Jeong Ho Kim, Mo Eun Cheung, Soo-Heon Park, Jae Kwang Kim and Soyoung Im¹

Departments of Internal Medicine and Hospital Pathology¹, The Catholic University of Korea, College of Medicine, Seoul, Korea

Sclerosing mesenteritis is a rare benign disease originated from the mesenteries. It can be related to autoimmune disease, vasculitis, ischemia, infection, trauma and operation, but most of cases are idiopathic. The overall prognosis of sclerosing mesenteritis is usually good with benign, course. However, no consensus of treatment has yet been established. We report a case of spontaneous partial regression of sclerosing mesenteritis presented as a huge mass and diagnosed by finding of contrast enhanced abdominal computed tomography and percutaneous ultrasonography guided needle biopsy. (**Korean J Gastroenterol 2012;59:317-320**)

Key Words: Panniculitis, peritoneal; Neoplasm regression, spontaneous

서 론

경화성 장간막염은 장간막에 발생하는 드문 질환이다. 섬유화, 만성염증, 지방 괴사의 정도에 따라 경화성 장간막염 (sclerosing mesenteritis), 장간막 지방층염(mesenteric panniculitis), 장간막 지방이상증(mesenteric lipodystrophy) 등 다양한 이름으로 불려지나 본질적으로 동일한 임상질환군이다.¹ 경화성 장간막염은 특발성으로 그 원인이 불명확한 경우가 대부분이며, 드물게는 자가 면역 질환, 혈관염, 허혈, 감염, 복부 수술이나 외상 등과 관련되기도 한다.²

경화성 장간막염은 대부분의 환자에서 양성의 느린 경과를 보이며, 장기 예후도 좋다.¹ 그러나, 그 치료에 대해서는 명확히 정립된 바가 없다. 지방 괴사가 주로 관찰되는 초기에는 자연 관해가 되기도 하나, 질환이 진행되는 양상을 보이면서 만성염증이 주로 관찰되는 경우에는 corticosteroid, cyclophosphamide, azathioprine 등과 같은 면역 억제제를 사용

한 증례들이 보고되고 있다.^{3,4} 또한 국, 내외 저널에서 질환의 최종 단계인 섬유화가 현저한 경화성 장간막염에서 합병증이 동반된 경우 수술적 치료를 시행하기도 하였으며 대부분에서 경과가 좋았다.^{5,6}

저자들은 54세 남자에서 복부전산화단층촬영과 복부초음파유도 하 바늘생검으로 경화성 장간막염을 진단하였으며, 거대종괴 형태의 질환이 부분적으로 자연 관해된 증례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

54세 남자 환자가 30일 전부터 복부에 종괴가 만져져 내원하였다. 환자는 4년 전부터 고혈압으로 암로디핀과 아스피린을 복용 중이었으며 수술이나 외상의 과거력은 없었고 가족력에서도 특이 사항은 없었다.

신체검진에서 혈압은 135/87 mmHg, 맥박수는 분당 69회,

Received May 20, 2011. Revised August 18, 2011. Accepted August 19, 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: 김진일, 150-713, 서울시 영등포구 여의도동 62, 가톨릭대학교 여의도성모병원 내과

Correspondence to: Jin Il Kim, Department of Internal Medicine, The Catholic University of Korea, Yeouido St. Mary's Hospital, 62 Yeouido-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-713, Korea. Tel: +82-2-3779-2382, Fax: +82-2-3779-1331, E-mail: jikim@catholic.ac.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.

호흡수는 분당 20회, 체온은 36.5°C였다. 결막은 창백하지 않았고 공막의 황달도 관찰되지 않았다. 경부 진찰에서 촉진되는 림프절은 없었고, 흉부 진찰에서도 정상 호흡음이 청진되었다. 복부진찰에서 배꼽을 중심으로 20 cm 정도의 종괴가 촉진되었으며 압통이나 반동 압통은 없었다.

검사실 소견 일반혈액검사에서 혈색소 13.0 g/dL, 백혈구 3,450/mm³ (호중구 62.7%, 림프구 30.1%, 호산구 2.3%), 혈소판 407,000/mm³, 혈청생화학검사에서 공복혈당 93 mg/dL, 혈중요소질소 14.4 mg/dL, 크레아티닌 0.98 mg/dL, AST 27 IU/L, ALT 26 IU/L였으며 총 빌리루빈 0.31 mg/dL, 간접

빌리루빈 0.11 mg/dL, 총 단백 7.8 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, high sensitivity C-reactive protein 9.77 mg/dL였고, 항핵항체, 항호중구 세포질 항체 모두 음성이었다.

상부 및 하부내시경검사에서는 특이 소견 없었으며, 복부 전산화단층촬영에서 소장 장간막에 18.0 cm 크기의 경계가 불명확한 종괴 형태의 혼탁이 있었고 종괴 내부에 장간막 혈관의 울혈이 동반되어 있었으나, 폐쇄나 혈전 등은 관찰되지 않았고 인접 소장의 장벽 비후 소견도 없었다(Fig. 1). 추가로 시행한 소장 조영술에서 소장의 점막 결손이나 통과 장애는 없었고, 복강 내 거대종괴로 인하여 소장 고리가 가장자리로 치우친 소견을 보였다(Fig. 2). 초음파 유도 하에 복강 내 병변 관련하여 18 gauge 비늘로 생검을 시행하였고 지방세포들



Fig. 1. Abdomen computed tomography image with intravenous contrast showed huge mass like lesion with congestion of the mesenteric vessel (arrows).

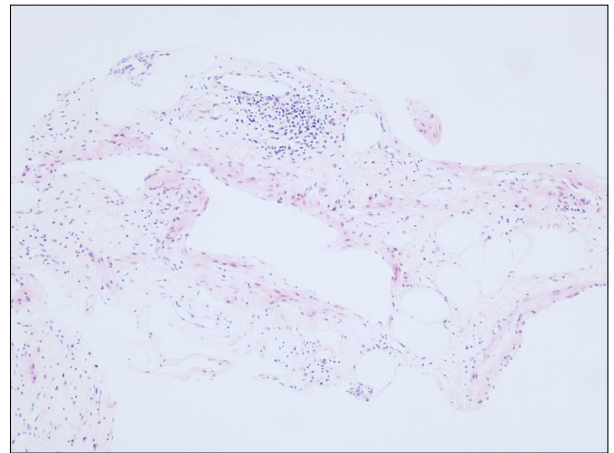


Fig. 3. Microscopic finding showed focal infiltration of chronic inflammatory cells and fibroblast (H&E, ×100).



Fig. 2. Small bowel series showed the displacement of the small bowel due to mesenteric mass.

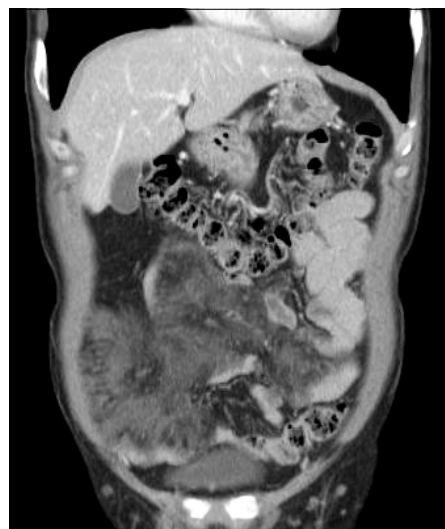


Fig. 4. Follow up abdomen computed tomography performed 3 months later showed much regression of previously noted mass like lesion of the mesenteries.

Table 1. Clinicopathologic Features in Six Cases of Idiopathic Sclerosing Mesenteritis in Korea

Case	Age/Sex	Symptom	Diagnosis	Form	Treatment	Reference
1	33/F	Abdominal pain, fever	Laparotomy	Mass	Mass excision	Min and Shinn et al. ¹⁵
2	62/F	Abdominal pain	Laparotomy	Mass	Mass excision, small bowel resection	Cha et al. ¹⁶
3	59/M	Abdominal pain, diarrhea	Laparotomy	Mass	Mass excision, small bowel resection	Lee et al. ⁵
4	73/M	Abdominal pain	Abdominal CT	Fat infiltration	Conservative care	Li et al. ¹³
5	66/F	Abdominal pain, fever	Abdominal CT	Fat infiltration	Conservative care	Li et al. ¹³
6	53/F	Abdominal pain, bowel obstruction	Laparotomy	Adhesion	Prednisone, cyclophosphamide	Park et al. ¹⁴

F, female; M, male.

사이에 림프구 세포의 집락과 함께 및 섬유아세포들이 증식된 소견을 보였다(Fig. 3). 경화성 장간막염 진단 하에 환자는 경미한 복부 불편감이 있었으나 그 이외 다른 합병증은 없어 증상 조절을 위한 보존적 치료를 유지하면서 경과를 관찰하였다. 진단 3개월 뒤에 복부전산화단층촬영을 다시 시행하였고(Fig. 4), 복강 내 병변의 크기가 9.0 cm로 감소하였으며, 복부전산화단층촬영값(Hounsfield unit)도 감소해 영상학적으로 경화성 장간막염이 자연 부분관해된 소견을 보였고 환자의 복부에서 촉진되었던 종괴 크기가 현저히 감소하면서 경미한 복부 불편감도 소실되었다.

고 찰

경화성 장간막염은 복부 어디에서든지 발생할 수 있으며 주로 소장 루트를 침범하는 것으로 알려져 있다.⁷ 또한 나이가 증가할수록 유병률이 증가한다.⁸

질환의 원인에 대해서는 명확히 밝혀지지 않았으나 이전 복부 외상이나 수술, 감염, 자가면역 질환, 허혈 등과의 연관성이 보고되었다.² 이번 증례 환자의 경우, 기저 질환으로 고혈압이 있었으나 이로 인한 다른 합병증은 없었고 외상이나 수술의 기왕력도 없어 특발성으로 판단하였다.

경화성 장간막염에서 아디포넥틴(adipocyte)과 아디포사이토카인(adipocytokine)이 질환의 염증 반응에 관여하게 되는데, 질환의 시작이 지방세포의 비정상적 증식 때문인지 혹은 지방세포의 손상 때문인지는 불명확하나 정상 지방조직이 주변 조직의 변성과 함께 과도한 성장을 하게 되고, 변성으로 인하여 지방 괴사가 일어나고 이에 대한 염증 반응으로 만성염증세포의 침윤과 함께 섬유화가 발생하는 것으로 알려져 있다.^{9,10}

복부전산화단층촬영에서 장간막 혈관 주변으로 지방세포가 둘러싸는 fat ring sign이나 종양성 가성막이 있는 경우 영상학적으로 경화성 장간막염을 진단하는데 도움이 되나, 이 환자에서는 이와 같은 소견은 보이지 않았고 림프종이나 다른

악성질환을 배제하기 위해 초음파 유도 하에 비늘샘검을 시행하였다.¹¹

질환은 생검으로 확진할 수 있으며 장막하 조직에서 거품형 세포질을 가진 지방세포, 단핵구와 림프구의 침윤, 지방괴사 및 섬유화된 교원질이 특징이다.¹² 이 환자의 경우 조직검사에서 이와 같은 교원질 대체와 지방 괴사 소견은 관찰되지 않았으나 장간막에 종괴를 형성하는 비종양성 질환 중 염증성 소견을 보이는 경우로 임상 소견 및 방사선학적 소견을 종합하여 경화성 장간막염으로 진단하였다.

조직검사서 지방 괴사가 주요 소견인 경우는 특별한 치료 없이 경과 관찰하기도 하지만, 만성염증 소견이 대부분인 경우는 싸이크로포스파마이드 혹은 프레드니솔론과 아자치오프린, 타목시펜 병합요법과 같은 면역억제제를 사용함으로써 호전되는 증례들이 보고되었고 장폐쇄, 협착과 같은 합병증으로 인해 수술적 치료를 시도한 증례도 있었다.^{3,6} 그러나 치료 방법에 있어서 명확한 합의점을 도출하지는 못하였다. 경화성 장간막염의 국내 보고는 1976년에 외과학회지 발표 이후로 총 12예가 있는데, 이중 5예는 수술 후 발생하였고 1예는 체장염에 합병되어 발생하였으며 나머지 6예가 특발성이었다. 특발성 경화성 장간막염의 증례들 중 종괴 형태를 보였던 3예는 수술로 종괴 제거를 시행하였고, 지방 침윤 형태 2예는 약물 치료 혹은 보존적 치료를 시행한 후 호전되었다(Table 1).^{5,13-16} 그러나 국내에서는 이번 증례처럼 지방 괴사 소견보다는 질환이 진행된 단계에서 관찰되는 만성염증세포 및 섬유화 소견이 주를 이루는 거대종괴 형태에서 질환이 자연 부분관해된 경우는 없었다. 국외에서는 종괴 형태의 경화성 장간막염이 자연 관해되는 경우가 보고되었으나, 평균 2-11년 정도 걸렸다.¹⁷

환자는 합병증이 동반되지 않았고 여러 증례에서 질환이 악성화하지 않고 양성의 경과를 밟음을 감안하여 수술적 치료를 하지 않았고, 보존적 치료만으로 증상이 호전되었으며 발열 및 복통처럼 임상적으로 염증이 지속되는 소견이 없어 추가 약물치료를 시행하지 않았다. 3개월간 경과 관찰한 결과,

18.0 cm 크기의 종괴 형태를 보였던 경화성 장간막염 병변이 9.0 cm로 감소하였고 Hounsfield unit 역시 감소한 것을 확인할 수 있었다. 아직 병변이 남아 있고, 또 외국의 한 보고에서¹⁸ 환자의 69% 가량이 림프종, 폐암, 흑색종, 대장암과 같은 악성종양이 함께 발견되었던 점을 고려하여 주기적 관찰을 통하여 추후 환자의 상태 변화와 질환의 경과를 지켜보기로 하였다.

저자들은 이 증례를 통하여 18.0 cm에 상당하는 종괴 형태의 거대 경화성 장간막염이 3개월이라는 비교적 짧은 기간 내에 부분 자연 관해되는 사례를 경험하였다. 이에 고령 환자에서 발생률이 높음을 감안하여 수술과 같은 침습적 치료를 최소화하고, 면역억제제 사용과 같은 적극적 치료 이전에 보존적 치료를 고려할 수 있는 계기를 마련하고자 문헌 고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Emory TS, Monihan JM, Carr NJ, Sobin LH. Sclerosing mesenteritis, mesenteric panniculitis and mesenteric lipodystrophy: a single entity? *Am J Surg Pathol* 1997;21:392-398.
2. Cuff R, Landercasper J, Schlack S. Sclerosing mesenteritis. *Surgery* 2001;129:509-510.
3. Bush RW, Hammar SP Jr, Rudolph RH. Sclerosing mesenteritis. Response to cyclophosphamide. *Arch Intern Med* 1986;146:503-505.
4. Bala A, Coderre SP, Johnson DR, Nayak V. Treatment of sclerosing mesenteritis with corticosteroids and azathioprine. *Can J Gastroenterol* 2001;15:533-535.
5. Lee SY, Park DE, Chae KM. Sclerosing mesenteritis. *J Korean Surg Soc* 2006;71:218-221.
6. 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.

7. Sabate JM, Torrubia S, Maideu J, Franquet T, Monill JM, Perez C. Sclerosing mesenteritis: imaging findings in 17 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:625-629.
8. Delgado Plasencia L, Rodríguez Ballester L, López-Tomassetti Fernández EM, et al. Mesenteric panniculitis: experience in our center. *Rev Esp Enferm Dig* 2007;99:291-297.
9. Schaffler A, Herfarth H. Creeping fat in Crohn's disease: travelling in a creeper lane of research? *Gut* 2005;54:742-744.
10. Soergel KH, Hensley GT. Fatal mesenteric panniculitis. *Gastroenterology* 1966;51:529-536.
11. Jeon EJ, Cho SM. Idiopathic isolated omental panniculitis confirmed by percutaneous CT-guided biopsy. *Gut Liver* 2009;3:321-324.
12. Remmele W, Muller-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.
13. Li LY, Cho YK, Lee JH, et al. Two cases of mesenteric panniculitis treated by medical management. *Korean J Med* 2006;71:S934-S939.
14. Park KH, Chang HK, Choi SY, et al. Sclerosing mesenteritis associated with skin panniculitis and pleural thickening. *Korean J Med* 1999;57:103-107.
15. Min BH, Shinn YC. Idiopathic mesenteric fibrosis. *J Korean Surg Soc* 1976;18:73-76.
16. Cha SJ, Linn HM, Chang ST, Part YW, Yoo JH, Song KY. Primary mesenteritis-A case report. *J Korean Surg Soc* 1991;41:819-829.
17. Issa I, Baydoun H. Mesenteric panniculitis: Various presentations and treatment regimens. *World J Gastroenterol* 2009;15:3827-3830.
18. 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.