

황색 육아종성 신우신염*

— 증례보고 —

계명대학교 의과대학 병리학교실

이상숙·정재홍

안동성소병원 병리과

김정희

==Abstract==

Xanthogranulomatous Pyelonephritis

—A Case Report—

Sang Sook Lee, MD; Chai Hong Chung, MD

Department of Pathology, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea

Jung Hi Kim, MD

Department Pathology, An-Dong Presbyterian Hospital
Kyungpook, Korea

Authors report a case of xanthogranulomatous pyelonephritis, characterized by bright yellow bulging nodules grossly; a diffuse replacement of the renal parenchyma, already damaged by chronic pyelonephritis by lipid-laden macrophages (foam cells), cholesterol clefts and multinucleated giant cells within areas of granulomatous reaction microscopically. Features of fibrosis, extending to the perinephric fat, hydronephrosis, and chronic suppurative nephropathy due to staghorn calculi were also present.

This lesion is important to recognize because it may be confused with clear cell carcinoma of the kidney, both clinically, both and pathologically.

서론

황색 육아종성 신우신염은 만성신우신염의 드문 유형으로 1968년 Schlangenhauer 에 의해 처음 기술되었다. 그후 조직학상 이미 만성신우신염으로 손상된 신실질이 지방을 가지는 대식구들(포말 세포들)과 때로는 다핵 거대세포로 분절 또는 미만

성으로 대체되어 있는 양상을 보여 비로소 황색 육아종성 신우신염으로 불리워지게 되었다. 지금까지 여러 보고들이 산발적으로 이루어지고 있다. 이 병소는 임상적, 병리학적으로 신장암과 혼동되기도 하는데 이런 질환의 정확한 진단이 암으로 오진되어 행해지는 불필요한 근치수술, 방사선치료 및 화학요법등을 예방할 수 있을 것이라고 생각된다. 저자들은 1예의 황색 육아종성 신우신염을 보고하고 이

* 본 논문은 1986년도 계명대학교 윤종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

미 한국에서 보고된 6예와 함께 특징적, 임상적, 병리학적 소견을 검토해 보고자 한다.

증례 보고

환자: 권○○ 여자 67세, 가정주부.

주소: 좌상복부의 증양. 족지 및 간헐적인 좌측 알구리의 동통.

현 병력: 입원 4개월전부터 좌상복부의 증양의 족지와 4년전부터 좌측 알구리에 간헐적인 둔통을 호소해 왔음.

과거력 및 가족력: 특기할 사항 없음.

이학적 소견: 영양상태는 불량하였고 체온은 36°C, 혈압은 170/100mmHg였다. 흉부소견은 정상이었으나 복부 소견에서 좌측상복부에 다절절성의 큰 종양이 촉지 되었음.

흉부 X선 소견: 정상범위였음.

검사 소견: 혈액검사는 백혈구가 8,600/mm³, 혈색소 9.3gm/dl, 헤마토크리트가 28%였으며 뇨검사상에서는 RBC 0-1/HPF, WBC 0-1/HPF 이었고 뇨배양검사상 세균의 증식은 없었다. BUN은 13.0 mg/dl였고 Creatinine은 0.7mg/dl였음.

IVP (Intravenous pyelogram)소견: 좌측콩팥은 전혀 기능이 없었고, 우측콩팥은 정상이었으며, 좌측콩팥과 좌측상부노관에 선상의 석회화된 density가 보였음.

Excretory urographic examination: 좌측콩팥에서 다수의 환상 및 선상의 석회화된 density가 보였으며 집합계는 보이지 않았다. 우측콩팥은 정상이었음.

Ultrasonographic finding: 좌측콩팥에서 다수의 불규칙한 낭성 radiolucent 지역이 보였음.

이상의 소견에 따라 좌콩팥과 노관의 결석으로 인한 수신증이란 진단하에 신적출술을 시행하였다.

병리학적 소견

육안적 소견: 적출된 좌측 신장의 무게는 375gm, 크기는 15.0×8.0×5.0cm으로 커져 있었다. 신막은 주위 조직과 심한 유착을 보여 부분적으로만 박리가 가능하였다. 외표면은 연황색 결절과 점상출혈을 보였고, 절단시 상당량의 혈성피사성 물질이 유출 되었고 흑색의 단단한 결석이 상부 신배(cal-yces)에서 발견되었다. 신장의 절단면상 신우와 신배가 심하게 확장되어 낭성변화를 보였으며, 신질

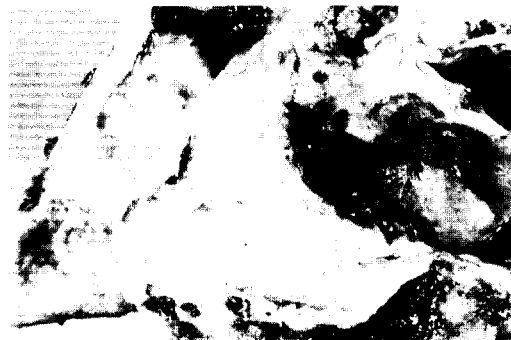
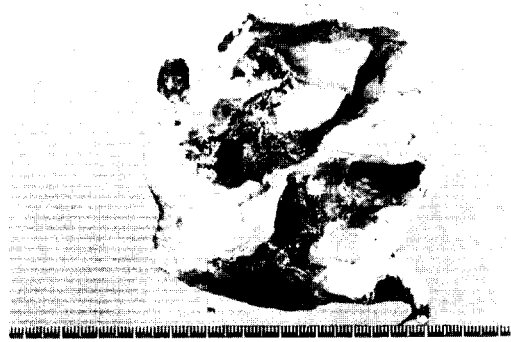


Fig. 1&2. Nephrectomy specimen showing hydronephrosis and several yellow bulging nodules.

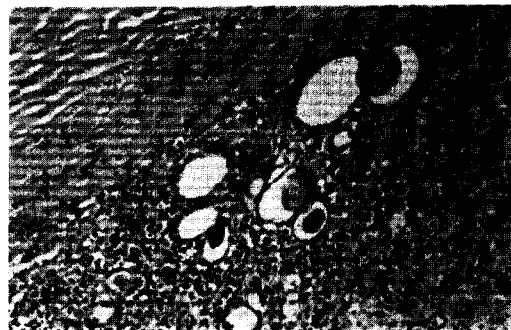


Fig. 3. Few residual colloid-filled atrophic tubules, heavily infiltrated with chronic inflammatory cells. H&E. ×100

조직은 전반적으로 황색의 피사성 결절들을 보였으며, 신피질은 낭성구조에 의해 심하게 위축되어 있었다(Fig. 1, 2).

현미경적 소견: 신신질조직은 대부분 보이지 않고 일부 만성신우염의 소견을 보이는 갑상선에서 보이는 것과 유사한 교질이 차인 확장된 세관의 존재

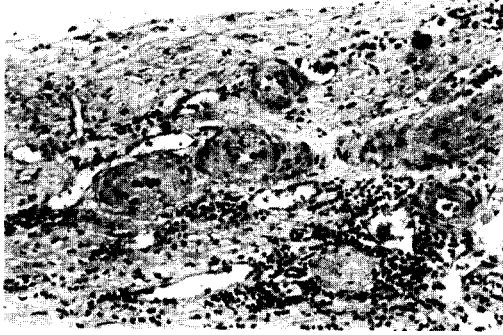


Fig. 4. Extensive fibrosis diffusely extending to the perinephric tissue. H&E. $\times 100$.

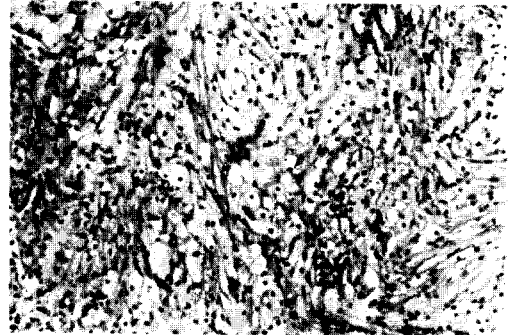


Fig. 5. Granulomatous lesion of proliferation of foamy histiocytes. H&E. $\times 100$.

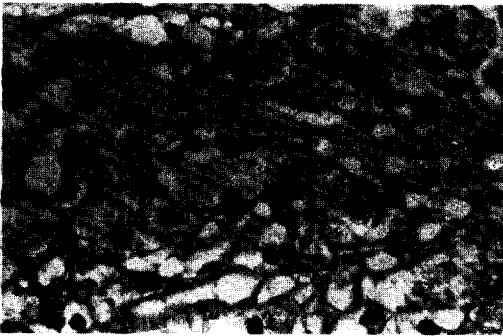


Fig. 6&7. Higher magnification of foamy histiocytes. H&E. $\times 400$.



Fig. 8. Cholesterol clefts and foreign body reaction within the granulomatous area. H&E. $\times 400$.

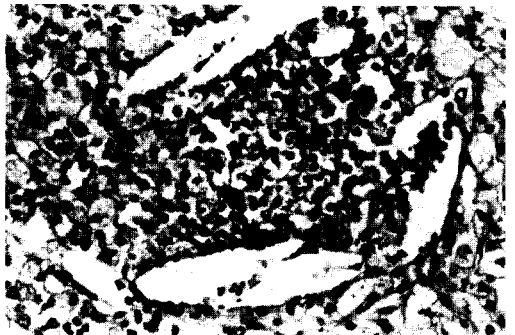


Fig. 9. Foci of suppuration in the center of granulomatous area. H&E. $\times 400$.

로 신조직으로 인지가 가능하였다(Fig. 3). 그의 심한 섬유화와 근대근대 임파구와 형질 세포로 구성된 염증세포의 침윤을 볼 수 있었다. 섬유화현상은 신주변조직까지 퍼져 있었다(Fig. 4). 곳에 따라 포말세포들의 집단들이 있고 각 포말세포의 핵은 대체로 작고, 균일하고 유사분열 능력이 없는 미세한 망상 염색질로 구성되어 있었다(Fig. 5-7).

Michaelis-Gutman bodies는 관찰되지 않았다. 포말세포들과 많은 cholesterol clefts와 이물 거대세포들이 섞여있고(Fig. 8) 곳에 따라 포말세포의 집단의 중심부위에는 급성 섬유소성 피사조직이 관찰되었다(Fig. 9). 곳에 따라 혈관벽의 경화가 관찰되었다(Fig. 10). 주변 섬유화된 간질에는 근대근대 다양한 형태의 석회화가 동반되어 있었다(Fig. 11, 12). 집단은 좌측신장에서 생긴 staghorn calculi



Fig. 10. Sclerosis of vascular wall. H&E. $\times 400$.

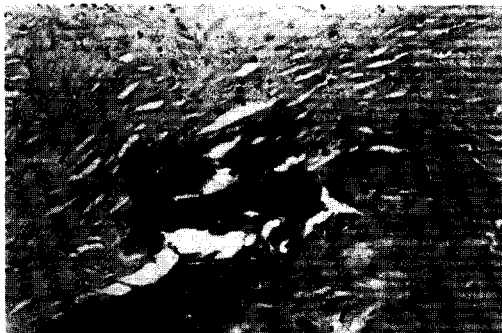


Fig. 11&12. Various calcifications in the fibrotic background. H&E. $\times 100, \times 200$.

와 수신증을 동반한 황색 육아종성 신우신염으로 내려졌다.

고 찰

지방을 가지는 포말세포들이 모인 병소가 신의 만성염증질환에서 때때로 수반되어 보인다. 그러나 이러한 경우, 신침범이 저자들이 보고하는 황색 육아종성 신우신염과 비교될 수가 없을 정도로 일부 지역에 국한된다. 황색 육아종성 신우신염은 비교

적 드물어 400에 이상이 된 분헌에 보고되어 있으며 한국내에서는 이미 6예가 보고되어 있다⁴⁾. 저자들이 보고하는 1예를 포함한 7예의 한국인에서 생긴 황색 육아종성 신우신염을 검토해 보면 (Table 1) 전예가 여자(가정주부)였으며 연령은 28~67세 사이로 평균 42세였다. 4명의 환자에서 상복부와 요부의 둔통과 6개월에서 4년간의 반복되는 요로 감염의 증상을 가지고 있으며 대부분 종괴축적, 동통, 발한, 농뇨의 증상으로 내원하였다. 환자들의 수술전진단은 신농증(pyonephrosis)이 3예, 수신증(hydronephrosis)이 4예였다.

수술당시 신에서 주변조직과 유착이 심해 박리가 어려웠다. 침범된 신장은 전부 일측성 무기능신으로써 좌측신장이 6예, 우측신장이 1예로 좌측신장에서 호발하였다. 6예(85.7%)에서 신장이 250~2,450gm으로 상당히 커져 있었고 4예에서 수신증의 소견을 보였다. 신결석은 5예(71.4%)에서 동반되었다. 병리학적 특징은 육안적으로 신실질의 황색의 결절과 함께 현미경 소견상 만성신우신염의 소견과 포말성 조직구들을 중심으로한 육아성병변을 볼 수 있었다. 이상의 특징은 이미 외국에서의 보고들과 대체적으로 일치되는 소견이었다.

일측성으로 생긴 황색 육아종성 신우신염은 극히 드물고, 분절상 또는 소상인 경우도 소수에서 보인다⁵⁾. Rios-Dalenz⁶⁾등에 의하면 4예중 1예가 신세포양으로 진단되었다고 한다. 이상의 사실로 황색 육아종성 신우신염이 신장의 무명세포양으로 오진되었을 가능성이 많을 것으로 추측된다. 병리의사들이 이런 사실이 있다는 것을 알고 더욱더 관심을 가지게 되므로 앞으로의 오진을 줄임과 동시에 더욱더 황색 육아종성 신우신염의 보고예가 증가될 것으로 사료된다.

육안적 특징은 신장과 신장주변 지방조직은 경계가 불명확한 밝은 황색 결절과 회백색의 단단한 조직으로 거의 완전히 대체되어 있었다. 그러나, 큰 농양으로 된 공동주변에 분절상으로 침범된 경우도 보고되었다. 후복강의 지방침범은 신장에 근접한 지역에 국한된다고 한다. 분예처럼 staghorn calculi와 함께 다양한 수신증의 소견을 나타내는 경우도 있다.

현미경적 특징은 미세하게 공동화를 보이는 세포진과 한개의 균일한 핵을 가진 큰 다면의 세포들의 존재이다. 간질의 양은 적다. 어떤 지역에서는 이런 포말세포들이 치밀한 군으로 배열되어 투명세포로 구성된 신암과 유사한 조직양상을 보이기도 한다. 그러나 세관형성을 하지 않고 유사분열상과 핵다형

Table 1. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Korea

Author	Sex	Age	Previous infection	Involved kidney	Weight	Stones	Hydronephrosis	Pyonephrosis	Sign & Symptoms
Choi et al ¹⁾	1. F	28	+(6mos)	Lt	510gm	+	+	+	Pyuria, mass, pain
	2. F	34	+(4yr)	Rt	2,450gm			+	Mass
Lim et al ²⁾	3. F	49		Lt	1,100gm		+	+	Pyuria, mass, fever, weight loss
Whang et al ³⁾	4. F	42		Lt	250gm	+			Left lateral abdominal fistula
	5. F	38	+(4yr)	Lt	120gm	+			Pain, fever/chill
Kim et al ⁴⁾	6. F	35		Lt	750gm	+	+		Pain
Authors	7. F	67	+(4yr)	Lt	375gm	+	+		Mass, pain

성이 없는 반면, 염증세포의 침윤이 풍부하고 혈관 증식이 적어 신압과의 감별에 도움을 준다고 한다⁷⁾. 본예처럼 포말세포들과 다핵거대세포들이 함께 특수한 육아종을 형성하여 때로는 신결핵이나 방선균 병으로 혼동되기도 한다.

노도의 드문 병소인 malakoplakia도 때로는 신우에서 연장되어 신을 침범하여 황색육아종성 신우신염과 유사한 양상을 보이기도 하나 malakoplakia에서는 큰 단핵의 황색세포들이 칼슘의 석회구조를 즉, Michaelis-Gutman bodies를 가지고 있어 감별된다.

황색 육아종성 신우신염의 원인은 불분명하나 여러 가능성 있는 요소들이 있다. 첫째 신우신염의 비효과적 항균치료가 제시되는데 이는 항생제가 발견되기 전세대의 문제라 현재 크게 의의가 없는듯 하다. 둘째, 특수한 세균의 침범 즉, 문헌상 보고된 추출된 균은 G(-) group 또는 staphylococcus로 비특이성 농형성과정을 의미한다. 셋째, 노도의 폐색 즉, 결석, 협착, 혈관이상, 임신, 전립선비대 또는 신장외부의 종양등이 있어 노가 울체되는 환경을 조장되어 세균이 감염된다고 제시되며 이가 병인에 중요 역할을 하는듯 하다. 넷째, 비정상적 지방대사를 들 수 있다. 이는 연구할 과제로 대두하고 있다. 노도 폐색과 감염이 필수적 병인이나 면역학적 요인들도 한 역할을 할 것이라고 제시된다. 이는 정상적 면역반응의 장애가 동시에 악성종양이 생기는 데 기여할지도 모른다고 간주되고 있다⁸⁾. 최근에는 정맥폐색과 출혈이 질환의 특징인 신의 지방축적의 병인에 한 요인이 될 것이라고 제시되고 있다⁹⁾. 비정상적인 지방대사를 가지는 환자에서 신장의 폐색과 감염이 있으면 황색 육아종성 조직반응을 일으킬 가능성이 있다⁶⁾. 일측성의 무기능신을 보이는 환자가 감염된 노나 오래된 노도감

염의 병력을 가진 경우 반드시 황색 육아종성 신우신염을 고려해야 한다. 특히 신결석과 신의 종괴를 제시하는 병소가 있으면 더욱더 황색육아종성신우신염을 제시하는 소견이 된다^{5,10,11)}. 그러나 전형적 특징을 결여한 중폐도 보고되므로 임상적으로 감염의 경과를 제시하는 어느 신장내 종괴에도 황색 육아종성 신우신염이 진단할 때 고려되어야 한다¹²⁾. 확진은 현미경적 검사로 이루어지는데 이때, 정확한 진단으로서 앞으로 오진되어 생길 수 있는 불필요한 근치술, 방사선치료 및 화학요법등을 방지할 수 있을 것으로 사료된다.

요 약

저자들은 저자들이 경험한 1예를 포함한 한국인에서 생긴 7예의 황색 육아종성 신우신염을 임상적 및 병리학적 측면에서 그 특성을 열거하고 특히 신장압과 malakoplakia의 감별진단에 필요한 현미경적 소견을 기술하였다.

참 고 문 헌

1. 최준호, 이상운, 윤덕기 : Xanthogranulomatous Pyelonephritis의 2례. 대한비뇨기학회지 1977 ; 18 : 67-72.
2. 임철순, 김민희, 장대수 : Xanthogranulomatous Pyelonephritis 1례. 대한비뇨기학회지 1982 ; 23 : 841-844.
3. 황재훈, 최재현, 김재중희 : 황색 육아종성 신우신염 2례. 대한비뇨기학회지 1983 ; 24 : 147-151.
4. 김기경, 이영호, 김재형희 : Xanthogranulomatous Pyelonephritis 1례. 대한비뇨기학회지

- 1984 ; 25 : 82-84.
5. Tolia BM, Iloreta A, Fruchtman B, Freed SZ: Xanthogranulomatous Pyelonephritis: Detailed Analysis of 29 case and A Brief Discussion of Atypical Presentations. *J Urol* 1981 ; 126 : 437-442.
 6. Rios-Dalenz JL, Peacock RC: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *Cancer* 1966 ; 79 : 289-296.
 7. Saeed SM, Fine G: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *J Clin Pathol* 1963 ; 39 : 616-625.
 8. Lorentzen M, Overgaard H: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *Scand J Urol Nephrol* 1980 ; 14 : 193-200.
 9. McDonald GSA: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *J Pathol* 1981 ; 133 : 203-213.
 10. Hooper RG, Kempson RL, Schlegel JU: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *J Urol* 1962 ; 88 : 585-593.
 11. Hatch CS, Cockett ATK: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *J Urol* 1964 ; 92 : 585-588.
 12. Butnick R: Xanthogranulomatous Pyelonephritis: An Unusual Case. *J Urol* 1971 ; 106 : 815-817.