



침 생검술로 확진된 전체 장간막을 침범한 림프관종

장원영¹, 도민영¹, 안병찬¹, 박명순¹, 김현아¹, 류성열¹, 김상표², 박건욱¹

계명대학교 의과대학 ¹내과학교실, ²병리학교실

Lymphangioma involving whole mesentery confirmed by core needle biopsy

Won Young Jang¹, Min Young Do¹, Byung Chan Ahn¹, Myeong Soon Park¹, Hyun Ah Kim¹,
Seong-Yeol Ryu¹, Sang Pyo Kim², Keon Uk Park¹

Departments of ¹Internal Medicine and ²Pathology, Keimyung University Dongsan Hospital,
Keimyung University College of Medicine, Daegu, Korea

Lymphangiomas are malformations of the lymphatic system accounting for approximately 5% of all benign tumors in infants and children. Abdominal lymphangiomas are rare, and can arise from either the retroperitoneum, gastrointestinal tract, or the mesentery of the abdominal viscera. Lymphangioma involving the whole mesentery is particularly rare. Most lymphangiomas are detected during infancy or childhood, but intraabdominal lymphangiomas such as mesentery are not found until adulthood. We report here on a patient with uncommon lymphangioma involving the whole mesentery who presented with fever and abdominal pain. This patient is unusual because he was confirmed through core needle biopsy which showed variable sized lymphatic spaces representing a immunoreactive for D2-40 antibody with involvement of the whole mesentery. No cases of mesenteric lymphangioma confirmed preoperatively have been previously reported in Korea.

Keywords: Lymphangioma; Mesentery; Core needle biopsy

서론

림프관종은 림프계에 발생하는 선천적 기형으로 일반적으로 2세 이하의 유아에서 발생하고 대부분 양성 종양이며, 악성으로의 전환은 매우 드물다. 대부분 머리, 목, 겨드랑이 부위에서 발생하나 신체 어느 곳에서나 발생할 수 있으며,

복강내의 림프관종은 주로 후복강, 위장관, 장간막 등에 발생하고 이중 장간막을 침범하는 경우는 1% 이하이다. 특히 전 장간막을 침범하는 림프관종은 매우 희귀하며 국내에서 보고된 증례도 소수이며, 그 중 대부분이 수술 후 확진된 경우로 침생검을 통하여 확진된 경우는 본 증례가 처음이다[1].

복강 내 발생하는 림프관종은 복통, 발열, 혈변 등의 증상을 일으킬 수 있다. 또한 장중첩증, 장꼬임, 장폐색, 단백질 상실성 장병증을 유발하여 수술적 절제를 시행하는 경우가 많고, 발생하는 위치 및 크기에 따라 증상 및 신체 진찰 소견이 다양하게 나타날 수 있다[2]. 저자는 발열 및 복통을 주소로 내원하여 컴퓨터단층촬영(computed tomography, CT)에서 림프종과의 감별을 위해 비수술적 방법인 침생검을 통하여 전체 장간막을 침범한 복강 내 림프관종을 확진한 1예를

Received: March 05, 2015, Revised: May 26, 2015
Accepted: June 01, 2015

Corresponding Author: Keon Uk Park, Department of Internal Medicine, Keimyung University Dongsan Hospital, 56 Dalsung-ro, Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea
Tel: +82-53-250-8097, Fax: +82-53-425-6476
E-mail: keonukpark@gmail.com

Copyright © 2016 Yeungnam University College of Medicine
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

18세 남자가 발열 및 복통을 주소로 응급실을 방문하였다. 내원 전날부터 갑작스런 복통 발생하였으나 지켜보다가 증상 호전 없이 발열이 동반되어 내원하였다. 이전에 특이병력은 없었고, 입원력, 수술력, 가족력도 없었다. 입원 당시 혈압 100/60 mmHg, 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온 38.2℃였

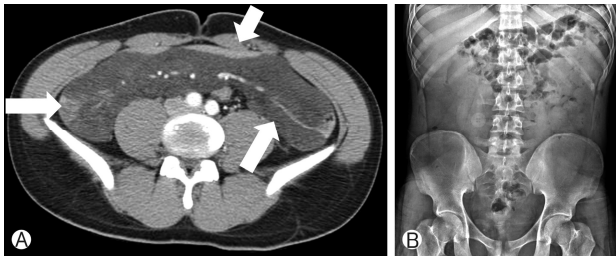


Fig. 1. (A) Computed tomography scan shows a well-defined hypoattenuating mass in small bowel mesenteries. (B) Simple abdomen X-ray shows no gross abnormality in bowel gas pattern, soft tissue density.



Fig. 2. Computed tomography scan-guided transabdominal biopsy of mesentery was performed.

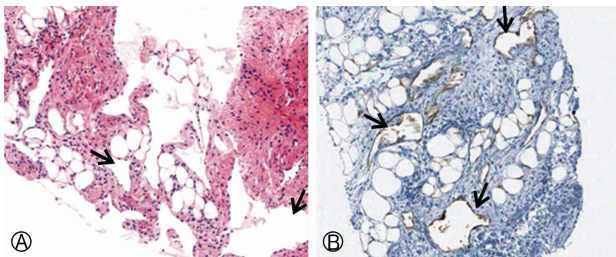


Fig. 3. (A) Variable-sized lymphatic spaces (arrows) in the biopsied specimen (H&E stain, $\times 200$). (B) The lymphatic spaces showing immunoreactivity (arrows) for D2-40 antibody (D2-40 immunostain, $\times 200$).

다. 의식은 명료하였으며 전반적인 상태는 급성 병색을 보였다. 심장 및 폐·청진에서 특이소견은 없었으며, 복부에서 전반적인 압통은 있었으나 반발통은 없었고, 만저지는 종괴 없이 장음은 정상이었다. 내원 당시 시행한 말초혈액검사에서 혈색소 15.1 g/dL, 백혈구 $17,030/\text{mm}^3$ (중성구 90.6%), 혈소판 수 $229,000/\text{mm}^3$ 였다. 혈청생화학검사에서 혈액요소질소 13 mg/dL, 크레아티닌 0.77 mg/dL, 아스파르테이트아미노전달효소 8 IU/L, 알라닌아미노전달효소 12 IU/L, 총 빌리루빈 3.49 mg/dL, 총 단백 6.8 g/dL, 알부민 4.3 g/dL, C-반응단백질 10.48 mg/dL였다. 흉부와 복부 X선 검사에서 장 내 공기 음영은 정상이었다. 복부 CT에서 모든 소장 장간막을 침범하면서 경계가 명확하고 조영 증강이 되지 않는 종양이 발견되고 복강 내 복수는 없었으며, 장 및 장간막에 염증 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 감별진단으로 복강 내 비교적 경계가 명확한 종양으로 림프종, 림프관종, 신경섬유종 등의 가능성이 고려되어 정확한 진단을 위하여 CT 도움 하에 침 생검을 시행하였다(Fig. 2). 병리학적 소견에서 얇은 벽으로 구성되어 있으며, 다양한 크기를 보이는 다수의 낭종이 관찰되었다. 낭종의 벽은 편평 내피세포로 구성되어 있었고, 낭종 내부에서는 장액성 액체와 다수의 림프구가 관찰되었고, 악성 세포는 보이지 않았다. 또한 면역조직화학 염색으로 림프계의 내피세포에 강하게 염색을 나타내는 특이적인 항체인 D2-40 항체 염색을 시행하였고[3], 균일한 염색을 보여 양성 반응을 나타내었다(Fig. 3). 영상 소견, 침 생검 소견, 특이항체 염색 등의 종합적인 결과로 소장 장간막에 발생한 림프관종으로 확진하였다.

장간막 림프관종을 제거하는 수술적 치료를 고려하였으나 림프관종이 전 장간막과 장간막 동맥을 침범하여 근치적 치료가 어려운 상태였으므로 대증 치료로서 수액 치료 및 3세대 항생제로 경험적 치료를 하였다. 이후 환자의 주 증상인 복통과 발열이 호전되어 증상 재발 시 수술적 치료를 고려하기로 하고 퇴원하였다. 1년이 지난 현재 특별한 증상이나 이상 소견 없이 경과를 관찰 중이다.

고 찰

림프관종은 모든 연령대에서 발생 가능한 흔치 않은 종양으로 80-90%의 환자가 영아기 때 발생하며, 남녀 성비는 유사한 것으로 알려져 있다[1]. 림프관종은 혈관내피세포로 구성된 다수의 림프관으로 구성되어 있으며, 발생원인은 불분명하나 선천적 기형 또는 림프계의 발달 장애로 발생하는

것으로 생각되며, 성인에서는 감염, 외상 혹은 다른 질환에 의한 림프관의 압박 등에 의해 발생할 수 있다[4].

장간막에 발생하는 림프관종은 대개 무증상이며 크기가 커진 후에야 발견되는 경우가 많다. 임상증상은 매우 다양하게 나타나지만 주로 복통, 복부팽만, 복부 종괴가 주 증상이다. 장간막에 발생하는 림프관종이 인접 장기를 침범하거나 2차 감염을 일으켜 장출혈, 장폐색, 패혈증 등의 심각한 문제를 야기하여 질병이환율과 사망률을 높일 수 있으므로 주의가 필요하다. 우리나라에서 복강 내 림프관종 환자들이 진단될 당시 복통, 복부 불편감, 소화불량, 구역, 구토, 전신쇠약감, 혈변 및 빈혈 등의 증상이 있었으며, 본 증례와 같이 발열이 동반된 경우는 없었다[1,5]. 본 증례에서와 같이 림프관종 환자에서 갑작스런 복통이 발생한다면 이는 장꼬임 또는 장폐색의 증상일 수 있으며, 발열이 동반된다면 2차적 감염, 이로 인한 패혈증의 가능성을 고려할 수 있다. 하지만 이 환자의 경우 병리학적 확진 이후 대증적 치료 후 증상이 호전되었고, 외과적 완전 절제가 어려운 상황이라 경과 관찰하였다. 이 후 증상의 재발이 없는 상태로 항생제 사용 후 림프관종으로 발생하였던 감염증이 호전된 것으로 추정된다. 또한 본 증례와 같이 발열을 동반하며 복부 CT 촬영에서 장간막을 둘러싸는 연부 조직 음영을 나타내는 종괴를 보일 경우 림프관종과의 감별도 필수적이다. 현재까지 림프관종의 악성 전환이 보고된 적은 없으나 방사선 등의 노출 후에 림프관종이 림프관육종으로의 전환이 가능하기에 이에 대한 관심이 필요하다[6]. 장간막 림프관종은 림프종, 종피종, 지방종, 지방육종, 췌장 종양, 혈관종 등과의 감별진단이 필요하며, 발열이 동반된 경우 장간막염과의 감별이 필요하다.

병리학적으로 림프관종은 편평한 내피세포로 구성된 다양한 크기의 수많은 림프관으로 나타나며, 림프관 내강은 림프구, 불규칙적인 평활근 세포, 호산성 단백질액, 거품세포(foam cell)등이 관찰된다[6]. 또한 최근에는 D2-40 단클론 항체를 이용하여 림프조직을 감별해 내고 있다. 이 D2-40 항체는 혈관 내피세포에는 염색되지 않고 림프관의 내피세포만 반응하여 염색을 띠게 된다[3]. 그에 반해 림프관종을 구성하는 표층세포(lining cell)는 cytokeratin 면역화학염색에 염색이 되지 않는다[7].

장간막 림프관은 대부분 수술 후 진단이 되었으나, 현재는 여러 방사선 검사 기술의 발달로 진단적 접근이 가능하다. 단순 복부 촬영에서 정상적인 장관의 공기 음영이 비정상적으로 밀리며 부드러운 종괴가 관찰된다. 초음파 촬영의 경우 장간막 림프관종을 진단하는 민감한 진단적 도구로서 단일

종괴 또는 격막에 의하여 나누어져 있는 다수의 낭종성 종괴로 관찰되며, 병변의 위치 및 내부구조 파악이 가능하다. 액체성 물질의 경우 저에코성으로 나타나며, 출혈 또는 감염이 있을 경우 흩어진 양상으로 고에코성 및 저에코성의 다양한 정도의 에코성으로 나타난다. CT와 자기공명영상은 종괴의 위치, 크기, 타조직 침범여부, 동반된 합병증 등 많은 정보를 나타내며, 이들은 혈액, 농(pus), 유미액(chylous fluid) 등의 감별도 가능하다[8]. 국내 증례 보고들은 모두 수술적 절제 후 확진된 경우이고, 장간막 림프관종이 대부분 양성 종양이지만 감염, 꼬임, 파열 등의 합병증을 예방하고, 크기 증가로 인한 타장기 침범의 위험이 있기에 표준 치료는 수술적 절제로 알려져 있다[9]. 하지만 중요 장기가 인접해 있어 수술적 절제가 위험하거나 기술적으로 불가능할 경우 증상이 없다면 특별한 치료 없이 경과를 관찰한다. 또한 림프관종에 감염이 있다면 적어도 3개월 이상 수술적 절제를 미루는 것이 추천된다. 수술 외의 다른 치료법으로 경화제(sclerosing agent)인 알코올, 블레오마이신 또는 내피 세포의 혈관 투과성 증가로 림프관 배액을 촉진시켜 크기를 감소시키는 OK432 등이 고려된다[10].

본 증례 환자의 경우 복통과 발열로 병원에 왔지만 림프관종의 감염과는 무관한 증상으로 보였고, 전체 장간막을 침범하여 수술적 절제가 불가능하다고 판단하여 경과 관찰하였고, 증상이 호전되어 퇴원하였다.

REFERENCES

1. Na WT, Lee TH, Lee BS, Kim SH, Chae HB, Kim SB, et al. Clinical aspects of intraabdominal cystic lymphangioma in Korea. *Korean J Gastroenterol* 2010;56:353-8. Korean.
2. Kang BH, Hur H, Joung YS, Kim DK, Kim YB, Ahn CW, et al. Giant mesenteric cystic lymphangioma originating from the lesser omentum in the abdominal cavity. *J Gastric Cancer* 2011;11:243-7
3. Kahn HJ, Bailey D, Marks A. Monoclonal antibody D2-40, a new marker of lymphatic endothelium, reacts with Kaposi's sarcoma and a subset of angiosarcomas. *Mod Pathol* 2002;15:434-40.
4. Roisman I, Manny J, Fields S, Shiloni E. Intra-abdominal lymphangioma. *Br J Surg* 1989;76:485-9.
5. Kim JH, Kim MO, Choi YJ, Han HY, Park KS, Cho BS, et al. A giant retroperitoneal lymphangioma in a patient with neurofibromatosis type 1. *J Korean Surg Soc* 2011;80(Suppl 1):S43-6.
6. Rieker RJ, Quentmeier A, Weiss C, Kretschmar U, Amann K, Mechttersheimer G, et al. Cystic lymphangioma of the small-bowel mesentery: case report and a review of the literature. *Pathol Oncol Res* 2000;6:146-8.

7. Chung SH, Park YS, Jo YJ, Kim SH, Jun DW, Son BK, et al. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J Gastroenterol* 2009;15:5620-3.
8. Kim DH, Byun JN, Jang JY. Cystic lymphangioma involving the mesentery and the retroperitoneum: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2005;52:347-50.
9. Chung JH, Suh YL, Park IA, Jang JJ, Chi JG, Kim YI, et al. A pathologic study of abdominal lymphangiomas. *J Korean Med Sci* 1999;14:257-62.
10. Wani I. Mesenteric lymphangioma in adult: a case series with a review of the literature. *Dig Dis Sci* 2009;54:2758-62.