

공장 장간막의 유미맥관종 (乳糜脈管腫)

—1 증례 보고—

한강성심병원 병리과* 및 중앙대학교 의과대학 병리학교실

박 용 옥* · 유 재 형 · 송 계 용

= Abstracts =

Chylangioma of the Mesentery

—A Case Report—

Yong Wook Park, M.D.,* Jae Hyung Yoo, M.D. and Kye Yong Song, M.D.

Department of Pathology, Han Gang Sung Shim Hospital* and College of Medicine,
Chung Ang University, Seoul, Korea

Lymphangioma(chylangioma) of the mesentery is one of the extremely rare tumor and only a few cases were reported in the literature as chylous cyst, mesenteric cyst and cystic lymphangioma. Recently, authors experienced a huge cavernous lymphangioma of the mesentery of the jejunum and herein reported with literature review.

The patient was a 27 year old Korean female who admitted to the Hospital on Aug. 4, 1981 because of colicky abdominal pain at postpartum 3rd day. She had been experienced several episodes of intermittent colicky abdominal pain since Feb. '81. Routine laboratory findings were within normal limits except simple abdomen X-ray revealed step ladder pattern suggesting mechanical intestinal obstruction. At operation a huge partly cystic and grayish white soft mass along the mesenteric border was noted. So segmental resection of jejunum with its mesenteric mass was performed and end to end anastomosis was done. Hospital course was good and uneventful.

Submitted specimen consisted of a 55 cm. long small bowel (jejunum) with attached mesenteric mass, measuring 25×10.5×6 cm. in maximum dimension and its broad attachment to the mesenteric border of jejunum was 43 cm. Cut surface was smooth and grayish white with doughy consistency. Cut surface exhibited both multicystic spaces with milkish chyle and yellowish honeycomb portions. Multiple polypoid elevations and hypertrophy of mucosa of jejunum were also noted. Microscopic findings were those of typical cavernous lymphangioma involving both jejunum and its mesentery.

서 론

소장의 장간막에서 발생하는 림프관종(lymphangi-

접 수 : 1981년 12월 24일

oma)를 특별히 유미맥관종(chylangioma)^{1,2)}이라고 칭하는 이유는 이 종양이 소장과 장간막의 림프관을 동시에 침범하여 보통의 림프액과는 다른 우유빛 림프액 즉 유미(chyle)를 함유하고 있는 맥관종이기 때문이며 소장의 림프관을 유미관(lacteal)이라고 구별하는 이유

Table 1. Literature review of chyliangioma of the mesentery since 1930

Reference	Age	Sex	Site	Chief complaints	Pathology
1. Brindley ³⁾	4	M	jejunum	abdominal pain	multilocular lymphangioma, chyle, endothelium +, 22 cm.
2. Block ⁹⁾	17	F	jejunum	abdominal pain	unilocular cyst, chyle, endothelium?
3. Flynn ¹⁶⁾	16	F	jejunum	pain, nausea	multilocular cystic lymphangioma salmon turbid, endothelium +, 20 cm.
4. Wood ²¹⁾	29	M	jejunum	pain	unilocular cyst, lymphatics creamy, endothelium +, 20 cm.
5. Wood ²¹⁾	8	M	ileum	pain	multilocular cyst, lymphatics milky fluid, endothelium +, 16 cm.
6. Handelsman ⁷⁾	4	M	ileum	pain, vomiting leukocytosis	unilocular cyst chyle, endothelium +, 600 cc
7. Handelsman ⁷⁾	3	M	ileum	leukocytosis	unilocular cyst, chyle, endothelium +, 8 cm.
8. Handelsman ⁷⁾	10	F	jejunum	pain, fever leukocytosis	multilocular cyst, lymphatics chyle, endothelium +, 12.5 cm.
9. Barr ¹⁴⁾	44	F	jejunum	pain	unilocular cyst creamy, endothelium -, 21.3 cm.
10. Puppel ⁴⁾	55	F	jejunum	no symptom	cavernous lymphangioma chyle, endothelium +, 6 cm.
11. Crane ⁵⁾	39	M	ileum	pain	cavernous lymphangioma chyle, endothelium +, 5 cm.
12. Peterson ¹⁷⁾	6	M	ileum	pain	chyliangioma chyle, endothelium +, 16 cm.
13. Beahrs ¹¹⁾	24	M	jejunum	obstipation	chylous cyst, unilocular chyle, endothelium -, 14 cm.
14. Beahrs ¹¹⁾	25	M	mesentery	abd. distension	multilocular cystic tumor chyle, endothelium +, 24 cm.
15. Beahrs ¹¹⁾	42	M	ileum	abdominal mass	unilocular chylous cyst, milky, endothelium -, 3,000 cc
16. Beahrs ¹¹⁾	62	M	ileum	abd. distension	unilocular chylous cyst chyle, endothelium +, 9 cm.
17. Beahrs ¹¹⁾	58	M	duodenum	no symptom	chyliangioma, unilocular cyst chyle, endothelium +, 8 cm.
18. Beahrs ¹¹⁾	37	F	small intestine	pain	unilocular chylous cyst chyle, endothelium +, 15 cm.
19. Baehrs ¹¹⁾	37	F	small intestine	pain	multilocular cyst, lymphatics chyle, endothelium -, 5,000 cc
20. Collins ¹²⁾	4	M	jejunum	pain	multilocular lymphangioma chyle, endothelium +, 8 cm.
21. Collins ¹²⁾	48	F	small intestine	vomiting	multilocular chylous cyst chyle, endothelium +, 8 cm.
22. Anheim ¹⁸⁾	2	M	jejunum & ileum	distension, pain	multiple cysts 5 to 18 cm. chyle, endothelium +
23. Murbach ⁶¹⁾	35	M	small intestine	dull pain	lymphangioma, myxoid & vascular chyle?, endothelium+, 60 cm.
24. Slocum ⁸⁾	48	F	small intestine	pain, dyspnea	unilocular cyst, inflamed milky fluid, endothelium -, 29 cm.
25. Son & Chi ¹⁾	21	M	jejunum & ileum	pain, vomiting	multiple lymphangioma chyle, endothelium +, 0.5 to 6 cm.
26. Author	29	F	jejunum	pain	cavernous lymphangioma (chyliangioma) chyle, endothelium +, 25 cm.

pain: intermittent and colicky nature size: maximum dimension
 diagnostic criteria: presence of chyle and endothelial lining(lymphatics)

Table 2. Summary of reported mesenteric cysts not included in Table 1

1. Handelsman ⁷³ (2 out of 5 cases)	1. mesothelial cyst
	2. enteric cyst
2. Roller ¹⁵³ (3 out of 3 cases)	1. undifferentiated cyst of mesentery
	2. bloody cyst of mesentery
	3. liquefaction cyst of lymph node with calcification
3. Warfield ¹³³ (2 out of 2 cases)	1. Bloody cyst
	2. small serous cyst
4. Peterson ¹⁷³ (4 out of 5 cases)	1. cystic degeneration of mesenteric lymph node
	2. simple cyst, inflammatory
	3. embryonic carcinoma of mesenteric cyst
	4. cyst with tuberculous nature
5. Nunn ¹⁹³ (1 out of 1 case)	1. mesenteric cyst (pseudocyst?)
6. Beahrs ¹¹³ (2 out of 9 cases)	1. lymphangioma-endothelioma, malignant
	2. lymphangioma-endothelioma, malignant
7. Vaughn ²⁰³ (1 out of 1 case)	1. Mesenteric cyst, calcified

와 비슷하다고 할 수 있겠다. 이 종양은 흔히 남성구조를 나타내고 있어 림프관종^{3~6)}, 유미낭종(chylous cyst)^{7~12)}, 장간막낭종(mesenteric cyst)^{13~20)} 또는 림프관낭종(lymphatic)²¹⁾ 등으로 관련용어들이 혼용되어 문헌에 보고 되어져 있다. 그러므로 유미맥관종이란 일종의 남성림프관종(cystic lymphangioma)으로서 그 내용물이 유미성일 때의 명칭이라고도 할 수 있겠다.

이 종양은 1507년 Benevieni 에 의해 "anatomic curiosities"라고하여 장간막낭종을 처음 발견하여 기술하였다고 문헌상 보고되어 있으나^{8, 13, 15, 18)} 1842년 Rokitansky 에 의해 처음으로 유미낭종(chylous cyst)이라는 명칭으로 병리조직학적으로 기술되었다고 알려져 있다^{13, 18)}. 그 후 1939년까지 대략 500~600개의 문헌상 발표가 있었다고 집계되고 있으나 순수한 림프관종은 이들중 절반정도가 될 것이라고 추산되고 있다^{8, 15, 21)}. 그 후에도 산발적인 증례보고가 있었으며 약 30예정도가 더 추가되어진 것 같다(Table 1 & 2).

또 국내에서는 손과 지(1966)¹¹⁾등에 의해 공장과 회장경계부에서 발생한 장간막의 다발성 유미맥관종 1예가 보고되어 있을 뿐이다.

이 종양은 너무 드물게 발생하므로 정확한 발생빈도를 측정키 어려우나 Block(1948)⁹⁾에 의하면 대략 150,000명의 입원환자중 1예정도의 빈도를 나타내어 극히 드문 종양이라고 하였으며, Beahr(1950)¹¹⁾등은 Mayo clinic에서 1,000,000예이상의 증례중에서 174예의 복강내 낭종을 발견하였고 그 중 9예가 유미낭종이었다고 보고하였다. Collins¹²⁾(1934)는 St. Luke's와 St.

Mary 병원의 200,000증례 가운데 단지 유미낭종 2예를 발견하여 보고하였다. 또 Harris(1897)²²⁾등은 장간막의 종실성종양(solid tumor) 57예중 단지 1예의 림프관종을 발견하였고, Yannopoulos(1963)²³⁾등은 44예의 장간막 종실성종양중 5예의 맥관계 종양을 발견하였으나 그중 림프관종은 1예도 없었다. 그러므로 저자들은 최근 29세의 여자에서 공장 장간막에 발생하여 공장까지 침범한 거대한 해면상의 유미맥관종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

환자는 29세의 한국인 기혼여성으로 정상분만 3일후에 갑작스러운 선동성 복통을 주소로 병원에 1981.8.4일 내원하였다. 과거력상 환자는 1981.2월이후 간헐적인 선동성 복통을 경험하여왔다고 하였다. 이학적 소견상 복부의 약간의 팽대외에는 특이소견은 없었다. 검사소견상 헤모글로빈 12 gm%, 백혈구 7,800/mm³였고 간기능검사는 모두 정상범위였으며 X선검사상 단순복부촬영에서 기계적장폐색증 소견인 계단사다리(step-ladder)양상을 관찰할 수 있었다. 전신마취하에 시험개복을 시행하였던 바 회백색의 거대한 종양이 공장의 장간막에 존재하고 있었으며 남성구조의 연질(scft)이었다. 따라서 종양부위의 공장 약 55 cm을 장간막 종양과 함께 절제하고 단단분합(end to end anastomosis)을 시행하였고 수술후 경과는 양호하였으며 잘 치유되었다.

우안적으로 55 cm 길이의 공장과 함께 절제된 종양의 크기는 25×10.6×6 cm의 덤벨(dumbell)모양이었으며 공장의 장간막면(mesenteric border)을 43 cm에 걸쳐 광범위하게 침범하고 있어 장간막전체가 회백색의 종양으로 대체되어 있었고 부분적으로 낭성변화도 일으키고 있었다(Fig. 1). 활면상 다방성변화를 일으킨 부위는 다량의 우유빛 림프액 즉 유미를 함유하고 있었으며(Fig. 2, 3). 나머지 대부분의 부위는 노란색의 벌집 또는 해면상구조를 하고 있었으며(Fig. 2, 4) 사이사이에 섬유성조직이 증적을 이루고 있었다. 공장의 내면으로 다발성의 용기된 점막들이 회백색으로 보였으며 활면상 점막하조직에서 림프관 확장을 관찰할 수 있었다(Fig. 4, 5). 현미경적으로(0-81-433, CAU)이 종양은 다량의 유미액을 함유한 림프관이 해면상 구조를 하고 있었으며 내벽은 내피세포로 피복되어 있었으며 공통의 섬유성벽을 소유하고 있어서 해면상 림프관종의 특징적 소견을 관찰할 수 있었고 공장의 용기된 점막에서는 심한 림프관확장과 근육층의 분리를 관찰할 수 있었다(Fig. 6, 7, 8).

고 안

문헌상 이 종양의 용어가 통일되고 있지 못하므로 장간막낭종의 분류를 통하여 장간막낭종의 개념부터 먼저 고찰해야 할 것 같다.

장간막낭종의 분류를 1935년 Roller¹⁾는

1. 태생성낭종(embryonic cyst)
 - 가. Wolffian 또는 Müllerian 관 기원성낭종
 - 나. 유피낭종(dermoid cyst)
 - 다. 장성낭종(enteric cyst)
2. 유미낭종(chylous cyst)
3. 세균성 및 기생충성낭종
4. 맥관종(angioma)
 - 가. 혈관종(hemangioma)
 - 나. 림프관종(lymphangioma)

등으로 분류하였고, 1950년 Beahrs²⁾ 등은

1. 태생성 또는 발육성낭종(embryonic or developmental cyst)
2. 외상성 또는 후천성낭종
3. 낭성종양(neoplastic cyst)
4. 염증성 또는 퇴행성낭종

등으로 분류하였음을 관찰할 때 장간막낭종이란 포괄적인 용어라고 할 수 있으며 병리학적 용어는 아닌 것 같다. 따라서 림프관종을 병리학적으로 단순성, 해면상,

낭성림프관종으로 분류할 때 문헌상 유미낭종은 낭성림프관종을 문헌상 림프관종은 해면상 또는 단순성 림프관종을 의미하는 것이라고 볼 수 있겠다.

또 보고된 장간막낭종들이 염증성이나 내막이 단순성 원주상피(simple columnar epithelium)로 기술되고 있어 장성(enteric) 또는 기형성(teratoid)기원을 암시하고 있으며 또 내피가 중피(mesothelial)세포로 피복되어 있는 증례도 있어 그 기원의 다양함을 알 수 있다(Table 2).

그러므로 유미맥관종을 유미액의 존재와 맥관내피로 피복된 종양이라고 그 범위를 제한한다면 장간막에서 발생하는 빈도는 더욱 드물것 같다. 그러므로 1507년 Benevieni에 의하여 장간막낭종이 처음 기술된 이래 1939년까지 약 500~600예의 보고중 절반정도만이 순수한 림프관종의 범주에 드는 것으로 사료됨을 이해할 수 있을것 같다. 따라서 장간막의 림프관종 또는 유미맥관종을 장간막낭종이라고하여 보고하고 있는 것은 잘못이라고 생각되며 명백히 구별되어야 할 것이라고 생각된다.

Warfield(1932)¹³⁾는 129예의 장간막낭종을 검토해 본 결과 어느 연령에서도 골고루 발생하며 소화장관중 십이지장부터 직장까지 어느곳에서나 발생할 수 있으며 그중 절반이상(54%)이 소장의 장간막에서 발생하였으며 공장:회장의 빈도비는 1:3정도의 비율로 회장의 장간막에 호발한다고 보고하고 있다. 그러나 저자들이 1930년대이후의 국내에 있는 외국문헌들을 중심으로 유미액과 맥관내피 존재유무를 최소기준으로 하여 림프관종이라고 생각되는 26예를 검토해본 결과(Table 1) 반수가량이 공장의 장간막에서 발생하였고 30세미만이 15예로 57%이었다. 형태학적으로는 종양의 크기는 다양하여 직경이 수 mm에서 복강전체를 채울만한 크기(직경 60 cm)의 낭종까지도 있었으며 5,000 ml나 되는 유미액을 함유한 경우도 있었다. 맥관내피 세포도 종양의 크기가 클수록 불분명하였다. 대부분의 종양은 단일낭종(simple cyst)이나 소수(27.7%)에서 다발성낭종(multiple cysts)이었다. 또 약 반수정도는 단방성(unilocular)낭종이었으며 나머지는 다수 또는 수개의 방성구조를 가진 다방성(multilocular)낭종이었고 크기가 클수록 단방성낭종이 많았다. 그러나 저자들의 본 증례와 같이 전형적인 해면상 림프관종일 뿐만 아니라 부분적으로 다방성변화를 나타내며 다량의 유미를 함유하고 직경이 25 cm나 되는 거대한 증례는 극히 드물었다.

림프관종의 발생기전은 일반적으로 신생물(neoplasm)

이러기 보다는 선천성기형으로 림프조직의 태아기잔유물(embryonic rest)에서 림프조직이 증식되고 림프액이 축적되어 발생된다고 생각되고 있으나 신생기원(neoplastic origin)도 완전히 부정되지는 못하고 있다.

본 증례를 관찰해 볼때 한쪽부분에는 유미액을 풍부히 함유하고 있는 다방성구조를 갖고있는 부위와 다른 대부분은 전형적인 해면상림프관종을 나타내고 경계부위는 명확치 않고 이행부위같은 양상을 하고 있어서 처음엔 이종양이 모두 해면상 림프관종으로 시작되었으나 점차 유미액이 정체(retention)되면서 림프관 중격이 파괴되어 몇개의 방성구조로 변화되며 크기도 팽대되어 낭종종양을 형성하게 된다고 추측되었다.

장간막 림프관종의 가장흔한 임상증세로는 소장의 부분적 또는 완전폐색에 의한 것들이어서 급성이며 간헐적인 복통, 오심, 구토, 복부팽대등이며 그외 복부에 종괴촉지, 열, 백혈구증가증, 호흡곤란도 호소하나 아무증상이 없는 경우도 있다.

이 종양의 치료법은 일반적으로 종괴적출이 가장 좋은 것으로 되어 있으나 주위 장을 본 증례와 같이 침범하고 있을 때는 종괴와 장을 동시에 적출하는 것이 가장 좋다. 너무 큰 경우에는 조대술(marsupialization)이나 흡인법(aspiration)이 있다. 이 종양은 적출수술만 가능하던 예후는 아주 좋은 것으로 알려져 있다.

결 론

저자들은 29세의 한국인 여성의 공장장간막에서 발생한 희유하고 또 거대한 해면상의 유미맥관종 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하였다.

참 고 문 헌

- 1) 손광현, 지제근 : 장간막의 다방성 유미맥관종. 대한외과학회지 8:741, 1966
- 2) Wood DA: *Tumors of the intestine. AFIP Washington LC 1967, p 48*
- 3) Brindley GV and Brindly GV Jr: *Lymphangioma of the mesentery. Ann Surg 127:907, 1948*
- 4) Puppel ID and Morris LE Jr: *Lymphangioma of the jejun. Arch Path 38:410, 1944*
- 5) Crane W: *Lymphangioma of mesentery. Am J Surg 9:441, 1930*

- 6) Murbach CF, Lewison EF and Deibert GA: *Lymphangioma of the abdomen. Am J Surg 68:391, 1945*
- 7) Handelsman JC and Ravitch MM: *Chylous cysts of the mesentery in children. Ann Surg 140:185, 1954*
- 8) Slocum MA: *Surgical treatment of chylous mesenteric cyst by marsupialization. Am J Surg 41:464, 1938*
- 9) Block FB: *Chylous mesenteric cyst. Ann Surg 128:158, 1948*
- 10) Gerster JCA: *Retroperitoneal chyle cysts with especial reference to the lymphangiomata. Ann Surg 110:389, 1939*
- 11) Beahrs OH, Judd ES Jr and Deckerly MB: *Chylous cysts of the abdomen. Surg Clin North Am 30:1081, 1950*
- 12) Collins AN and Berdez GL: *Chyle cysts of mesentery. Arch Surg 28:335, 1934*
- 13) Warfield JO Jr: *A study of mesenteric cysts. Ann Surg 96:329, 1932*
- 14) Barr WB Jr and Yamahsita T: *Mesenteric cysts. Am J Gastroenterol 41:53, 1964*
- 15) Roller C: *Mesenteric cysts. Surg Gynec Obstet 60:1128, 1935*
- 16) Flynn CW: *Mesenteric cysts with report of case of cystic lymphangioma. Ann Surg 91:505, 1930*
- 17) Peterson EW: *Mesenteric and omental cysts. Ann Surg 96:340, 1932*
- 18) Anheim EE, Schneck H, Norman A and Drein DH: *Mesenteric cysts in infancy and childhood. Ped 24:469, 1959*
- 19) Nunn JA and Gleckler JD: *Mesenteric cyst in child. JAMA 100:1330, 1933*
- 20) Vaughn AM, Lees WM and Henry JW: *Mesenteric cysts. Surgery 23:306, 1948*
- 21) Wood K: *Lymphatic cysts of the mesentery. Brit J Surg 43:304, 1956*
- 22) Harris ML and Herzog M: *Solid mesenteric tumors. Ann Surg 26:66, 1897(Cited by Crane, 1930)*
- 23) Yannopoulos K and Stout AP: *Primary solid tumors of the mesentery. Cancer 16:914, 1963*

Legends for Figures

- Fig. 1. A huge partly cystic and grayish white mass along the mesenteric border of jejunum, measuring 25×10.5×6 cm.
- Fig. 2. Cut surface shows diffuse honeycomb appearance with cystic changes, containing abundant milkish chyle.
- Fig. 3. Close up view shows typical cavernous and multicystic structures with chyle.
- Fig. 4. Close up view shows marked hypertrophy of mucosa with partial luminal obstruction and honeycomb appearance of main tumor.
- Fig. 5. Multiple polypoid elevations of mucosa of jejunum with grayish white discoloration by lymphstasis.
- Fig. 6. Cavernous lymphangioma of the mesentery and lymphangiectasia in submucosa of jejunum with polypoid mucosal elevations and splitting of muscular layers (H&E, ×1).
- Fig. 7. Marked dilated lymphatic vessels in submucosa with cavernous structures and eosinophilic chyle. (H&E, ×100)
- Fig. 8. Cavernous lymphatic vessels with endothelial linings and common fibrous wall. (H&E, ×100)



