

심한 복통을 동반한 장간막 낭성 림프관종

- 1 증례 보고 -

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 내과학교실*

강경훈 · 김용일 · 김우호 · 송인성* · 최규완*

Mesenteric Cystic Lymphangioma with Sustained Abdominal Pain

- Report of a case -

Gyeong Hoon Kang, M.D., Yong Il Kim, M.D., Woo Ho Kim, M.D., In Sung Song*, M.D.
and Kyoo Wan Choi*, M.D.

Departments of Pathology and Internal Medicine, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea*

A case of cystic lymphangioma of the mesentery with severe and persistent abdominal pain in a 22-year-old man is presented. The cyst was filled with chylous fluid. Microscopically, numerous nerve bundles were incorporated within the lymphangiomatous walls, and some protruded into the lumen. The above findings lead to a suggestion that mesenteric lymphangioma may differ from those in the other sites by its abundance of incorporation of nerve bundles into the lymphangiomatous walls, and that increase of tumor size by intracystic accumulation of chylous fluid may subsequently result in increase of intraluminal pressure to compress the nerve bundles with which abdominal pain is much enhanced.

Key Words: Cystic lymphangioma, Mesentery, Abdominal pain

림프관종은 소아 연령에 주로 발생하는 림프관계 양성 맥관성 종양으로서 두경부 및 액외부에 호발한다¹⁾. 복강에 생기는 경우는 매우 드물지만 장간막, 대망, 결장 장간막의 순으로 보고되어 있다²⁾. 한편, 림프관종은 병리학적 특성에 따라 나눌수 있으며, 복강내에서 발생하는 경우 대부분이 낭성 림프관종으로 알려져 있다³⁾. 복강내의 낭성 림프관종은 탄 부위에 비하여 발생빈도가 상대적으로 드물지만 국내에서도 수례 보고되어 있다⁴⁾. 이들 림프관종은 임상적으로 개복전에 진단되는 경우가 거의 없고 급성 복증이라는 잠정적 진단하에 개복 수술을 하는 경우가 대부분이다⁵⁾. 그러나

동일 크기의 다른 종양에 비하여 심하고도 지속적인 통증을 수반하는 이유가 분명히 설명되지 않고 있다. 저자들은 심한 복통을 수반한 복강내 림프관종을 경험하고 복통의 기전을 추정하는데 도움이 되는 조직학적 소견을 중심으로 보고코자 한다.

22세 남자 환자가 선동성의 심한 중복부 동통을 주소로 내원하였다. 환자는 8세 되던 해부터 간헐적인 복통을 호소하여 왔으며, 17세 때에는 충수돌기염을 의심하고 충수적출술을 받은 적이 있다. 일년 전부터는 상기 복부 동통이 재발하였고 그 정도는 이전보다 더욱 심해졌으며 오심과 구토 그리고 변비를 동반하였다. 동통은 금식으로 약간 완화되었지만 지속되었다. 내원 당시 환자는 매우 쇠약해 있었고, 장음은 감소되

접 수: 1991년 3월 14일, 게재승인 1991년 4월 9일
주 소: 서울시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744
서울대학교 의과대학 병리학교실, 강경훈/김용일

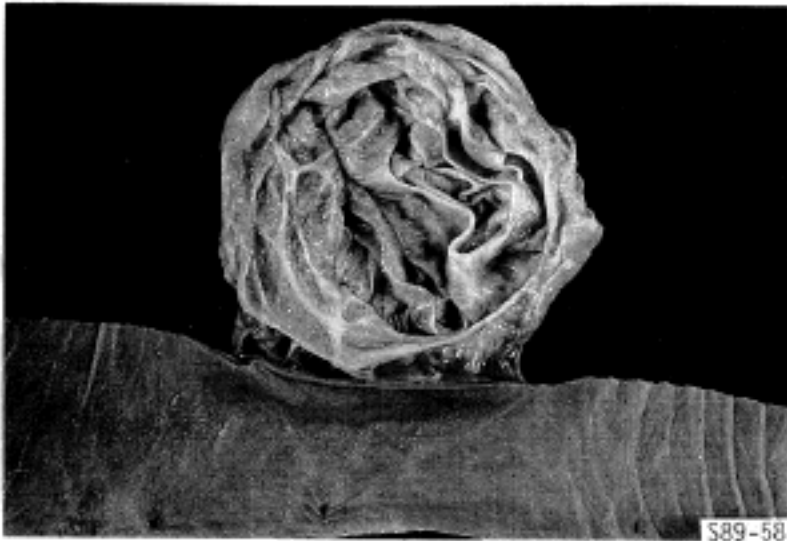


Fig. 1. Cut surface of a portion of the resected cystic lymphangioma. The tumor is divided with thin septal walls, and the lumens are filled with chylous fluid.

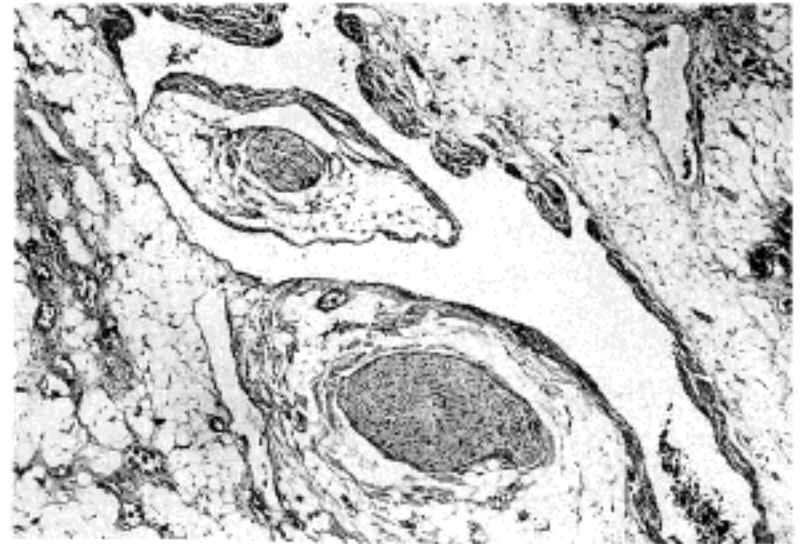


Fig. 2. Two peripheral nerve trunks are embedded within the loosely textured cyst walls.

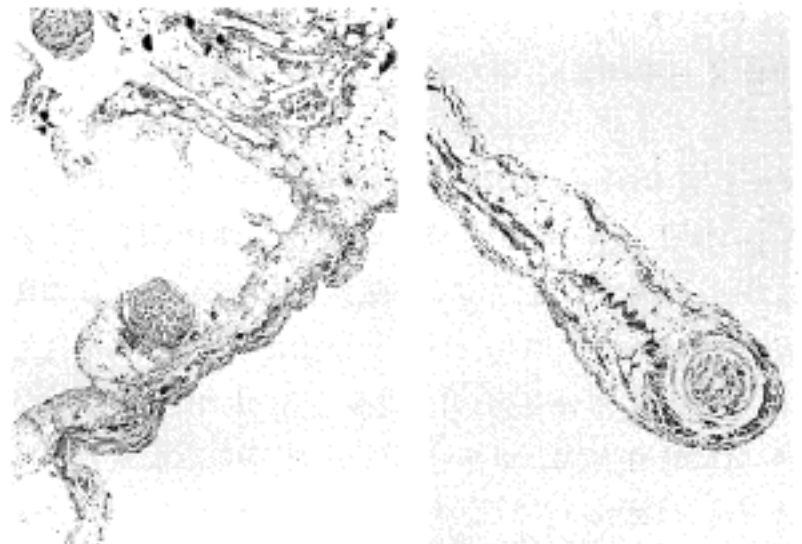


Fig. 3. High power view of the cyst walls containing peripheral nerve trunks very closely apposed to the inner cyst. (a) Notice nerve trunks protruding into the cyst lumen. (b) A small nerve trunk embedded within the tip of cyst wall.

어 있었으며 장 연동운동이 육안적으로 관찰되었다. 입원기간중 복통은 더욱 심해지고 전신 상태가 악화되어, 장폐쇄증의 진단하에 개복술을 시행하였다.

수술 소견상 복수는 없었고, Treitz 인대로부터 50 cm하방 공장에 부착된 10×8 cm 크기의 장간막 낭종이 발견되었고 낭종 주위로 공장이 비틀려 있어서 부분적 공장 절제술을 시행하였다. 수술후 경과는 양호하였고 동통도 수술 직후 완전히 소실되었으며 수술 후 2년 동안 특별한 이상없이 건강하게 생활하고 있다.

적출된 공장의 근위부 내강은 직경 4 cm 정도로 확장되어 있었고 낭종이 있는 부위에서는 1 cm 정도로 협착을 보였다. 낭종은 모래시계 모양의 이엽상(dumbbell-shaped)이고, 크기는 각각 11×8×3.5 cm 및 9×8.5×3.5 cm이었다. 횡단 절면에서 낭종은 두개의 큰 낭포성 구조와 다방성의 스폰지 같은 반고형성 부분으로 구성되어 있었고, 각각의 큰 낭포는 다시 몇개의 얇은 격벽으로 구분되어 있었다(Fig. 1). 낭벽은 얇고 내면은 매끈하였으며 내강은 약간 황갈색을 띤 혼탁된 뿌연 유미성 액체(chylous fluid)로 채워져 있었다. 현미경적으로 낭벽은 장간막 지방조직과 그 속에 포함된 다수의 크고 작은 맥관성 구조로 되어 있었으며 이들의 내벽은 한층의 내피세포로 배접되어 있었다. 내강은 비어 있거나 유미성 액체를 함유하고 있었다. 내피세포 주위에는 불연속적인 평활근 섬유들이 섞여 있었고 지방성 주변조직내에는 성숙 림프구들이

덩어리를 이룬 곳도 있었다. 가장 현저한 소견은 종양성 림프관벽내 또는 주위 지방조직내에 다수의 크고 작은 말초신경 다발이 있었다(Fig. 2, 3). 개개의 신경 다발은 잘 발달된 비수초성의 작은 신경섬유로 구성되어 있었으며 이들의 직경은 2 μm 미만이었다. 낭종이 부착되어 있는 공장의 점막하 조직에는 확장된 림프관들이 관찰되었다.

본 증례의 육안적 및 현미경적 소견은 유미액을 가

진 전형적인 낭성 림프관종의 모든 진단적 기준을 만족하고 있으며 기왕에 보고된 장간막성 림프관종과 큰 차이를 보이지 않는다. 다만 이 증례의 임상적인 특징이 되었던 복통의 기전을 어떻게 해석할 것인가에 대해서 조직상과 관련하여 검토할 필요가 있다. 현재까지 보고된 장간막 림프관종의 주된 임상상은 종괴 촉진과 복통으로 알려져 있으며, 복통 기전으로서는 낭성 림프관종에 의한 ① 장간막의 견인, ② 장폐쇄에 의한 근위부 장관의 확장, ③ 종양 주위로의 염전(torsion)등 기계적 요인이 중점적으로 지적되어 왔다⁶⁾. 그러나 본 증례의 가장 특징적인 현미경적 소견이었던 말초신경 다발의 숫적 증가나 낭종내로의 돌출은 다른 부위의 낭성 림프관종에서 보지 못하는 소견이거나 지금까지 보고된 장간막 림프관종에서 기술되어 있지 않다. 즉 림프관종 내에 축적되는 유미액에 의해서 낭종내압이 증가하면 종양성 림프관내 또는 낭종내로 돌출된 신경다발이 압박을 받게 되며 또 견인됨으로써 기왕에 알려진 기계적인 동통 요인 외에 동통을 더해 주는 인자로 작용하리라고 생각된다. 즉 본 환자의 지속적이고 심한 동통은 큰 낭성 림프관종에 의한 장폐쇄 만으로는 설명되지 않고 오히려 정상적으로 장간막에 존재하는 신경섬유 다발이 림프관종 형성에 참여하게 되고, 림프관종의 크기 증가 즉 림프액의 축적에 의하여 낭내 압력이 증가함으로써 신경섬유를 압박하여 동통이 유발된다고 추정할 수 있을 것이다.

복통에 대한 기전은 일부 실험적인 성적을 제외하고는 인체에서는 잘 알려져 있지 않다. 복통을 일으킬 수 있는 자극은 위장관의 확장, 수축 등의 장관내의 내압 상승⁶⁾, 장 허혈, 장간막의 염증, 복막의 염증 등이고, 통증을 전달하는 신경섬유의 신경말단(nerve terminal)은 위장관에 소수, 그리고 장간막 및 벽복막에 다수있다⁷⁾. 장폐쇄에 의한 동통의 경우, 동통은 근위부 장관의 확장이나 수축의 정도보다는 이것들이 일어나는 속도와 보다 더 관련이 있는 것으로 알려져 있다⁷⁾. 또한 장폐쇄에 의한 복통은 간헐적인데 비하여

본 증례의 지속적이고 보다 심한 복통은 큰 종양내에 축적된 유미액에 의한 낭종내 신경의 견인과 압박이라는 신경통(neuralgia)의 요소를 시사해 주고 있다.

한편, 저자들이 소속된 병리과에서 검색된 경부나 서혜부등 타 부위의 낭성 림프관종 20예를 현미경적으로 관찰하거나 기왕에 보고된 문헌의 사진을 조사해보아도 본 예와 같이 신경섬유 다발의 참여를 관찰할 수 없었다. 그리고 이미 문헌에 보고된 장간막의 낭성 림프관종에서도 본 증례와 유사한 신경섬유의 참여에 대한 기술을 참조할 수 없었으며, 따라서 향후 증례의 축적에 의하여 림프관종내 신경섬유의 분포상과 복통과의 관계를 면밀하게 조사한다면 이 질환의 통증의 기전을 정립하는데 도움을 줄 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Bill AH, Summer DS: *A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet* 120: 79-86, 1965
- 2) Galifer RB, Pous JG, Juskiewenski S, et al: *Intra-abdominal cystic lymphangiomas in childhood. Prog Pediatr Surg* 11: 173-238, 1978
- 3) Enzinger RM, Weiss SW: *Soft Tissue Tumors. 2nd ed. St. Louis, C.V. Mosby Co., 1988, pp 614-627*
- 4) 박용욱, 유재형, 송계용: 공장 장간막의 유미액관종: 1 증례보고. *대한병리학회지* 16: 111-118, 1982
- 5) Takiff H, Calabria R, Yin L, Strabile BE: *Mesenteric cysts and intra-abdominal cystic lymphangiomas. Arch Surg* 120: 1266-1269, 1985
- 6) Holdstock DJ, Misiewicz JJ, Waller SL: *Observations on the mechanism of abdominal pain. Gut* 10: 19-35, 1969
- 7) Bockus HL: *Abdominal pain. In: Berck JE, Haubrich WS, Kalser MH, Roth JA, Schaffner F, eds. Bockus's Gastroenterology, vol 1, 4th ed., Philadelphia, WB Saunders Co., 1985, pp 22-43*