

# 특발성 장림프관 확장증

-1에 보고-

연세대학교 의과대학 병리학교실

송 건 창 · 박 찬 일

## Idiopathic Intestinal Lymphangiectasia

Kun Chang Song M.D. and Chanil Park, M.D.

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

This is a case report of idiopathic intestinal lymphangiectasia occurring in a 3-year-old boy. Idiopathic intestinal lymphangiectasia is believed to be a part of the generalized congenital disorder of lymphatic system. The present case revealed markedly ectatic lymphatics in the lamina propria of duodenal villi with lymphorrhagia. Clinical features were typical of the protein-losing enteropathy; hypoalbuminemia, hypocalcemia, chylous ascites, edema of the lower extremities and mild lymphocytopenia. This case indicates that serious protein loss may ensue, even in cases of intestinal lymphangiectasia without abnormalities of extraintestinal lymphatics. (**Korean J Pathol 1994; 28: 319~321**)

**Key Words:** Lymphangiectasia, Intestinal lymphangiectasia, Protein-losing enteropathy

위장관은 소화기능외에 혈장단백의 대사와 분해과정에서 중요한 역할을 하며, 이러한 혈장단백 대사와 분해에는 특히 소장역의 역할이 크다. 장관을 통하여 소실되는 혈장단백의 양을 정확히 알기는 어려우나 정상적으로 매일 혈장 알부민의 약 10~20%가 장관의 내강으로 분비된다고 알려져 있다<sup>1)</sup>. 단백질상실 장질환은 장관을 통하여 혈장단백이 과다하게 소실되는 것으로서 그 원인은 위장관에 발생하는 여러 형태의 염증이나 종양 등 매우 다양하며, 이차적으로 전신 부종, 복수, 녹막삼출, 림프구감소등을 초래한다<sup>1,2)</sup>. 장림프관 확장증은 림프관계의 선천성 기형으로서 단백질상실을 일으키는 원인의 하나이다. 장림프관 확장증 환자에서 단백질상실에 따른 임상증세는 주로 소아연령에 나타나지만 모든 환자에서 이러한 증상이 나타나는 것은 아니기 때문에 그 정확한 빈도를 말하기는 쉽지 않다. 우

리나라에서는 1989년 1에<sup>3)</sup>가 보고되어 있을 뿐이다. 저자들은 알부민투여에 반응하지 않는 심한 저단백혈증을 보인 3세 남아의 소장생검에서 장림프관 확장증의 소견을 관찰하였기에 그 발생기전 및 특성에 관한 문헌고찰과 함께 보고한다.

환자는 3세된 남아로서 출생시부터 복수에 의한 복부팽만을 보였고 양측 하지에는 비대칭성의 부종이 있었다. 복강천자로 복수를 제거하여도 복부팽만이 곧 재발하였으며, 복수검사상 유미성임을 확인하고 림프관 조영술을 시도하였으나 실패하였다. 혈액검사상 혈색소 9.6 g/dl, hematocrit 30.3%, 백혈구 11,200/mm<sup>3</sup>(림프구 18%), 혈소판 609,000/mm<sup>3</sup>이었고 혈액응고검사는 정상이었다. 혈청 생화학 검사상 총단백 2.8 g/dl, 알부민 1.4 g/dl, 총콜레스테롤 124 mg/dl, 칼슘이온 6.6mg/dl, AST 19 IU/L, ALT 23 IU/L, alkaline phosphatase 76 IU/L였다. 요검사상 단백질은 검출되지 않았다. 복수 세침검사상 단백질 260 mg%, 당 113 mg%였다. 알부민을 반복적으로 투여하였으나

접 수: 1993년 10월 8일, 게재승인: 1994년 3월 16일  
주 소: 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 우편번호 120-752  
연세대학교 의과대학 병리학교실, 박찬일



Fig. 1. Small bowel series show diffusely edematous mucosa of the bowel("malabsorption pattern").

총단백 3.8 g/dl, 알부민 2.7 g/dl 이하로 지속적인 저단백혈증의 소견을 보였다. 소장 바륨검사서 소장의 점막이 미만성으로 두꺼워져 있는 흡수장애소견을 나타내었다(Fig. 1). 위내시경검사상 위는 정상이었으나 십이지장 점막에서 심한 부종과 미만성 백반(white patch)이 관찰되었다. 십이지장에서 채취한 생검조직은 주로 점막과 점막하층으로 구성되어 있었으며 점막 고유층에서 심하게 확장된 다수의 림프관들이 관찰되었고 확장된 림프관에 의해 용모의 끝이 곤봉모양으로 변형되어 있었다(Fig. 2). 확장된 림프관 주위에는 다수의 림프구가 유출되어 있었다.

장관을 통한 단백질 손실의 기전으로는 장점막의 염증 또는 궤양이 있는 부위를 통한 손실(국한성 장염, 궤양성 장염 등), 점막상피의 구조적 이상에 의한 손실(비열대성 sprue 등), 림프관 내압의 증가에 의한 손실(림프관의 육아종성 염증 등), 점막층 림프관의 확장 및 파열로 인한 손실(장림프관 확장증)등을 생각할 수 있으나 그 원인을 알 수 없는 경우도 많다<sup>1,2,4,5</sup>. 이중 장림프관 확장은 심부전, 심낭염, 복부 종괴등의 림프관 폐쇄에 의한 이차적인 현상일 수도 있으나 전신적인 림프관 기형의 일부일 수도 있다. 후자의 경우에는 흉장, 후복막 및 기타 장 이외의 말초부위에 있는 림



Fig. 2. Fiberoptic biopsy of the duodenum shows marked blunting of the villi due to severe ectasia of lymphatics in the lamina propria. Many lymphocytes are extravasated.

프관도 비정상적 소견을 보이는 예가 많아<sup>4,5</sup> 전신 림프관계통의 선천성 기형으로 보고 있으며, 이를 특발성 림프관 확장증이라고 한다. 특발성 림프관 확장증시 나타나는 장림프관의 변화는 cisterna chyli의 형성부전과 장간막 림프절의 기형에 의한 것으로 여겨지고 있다<sup>2,4,5</sup>. 이 경우에는 단백질상실성 장질환 이외에도 유미성 복수, 종격동 또는 장간막의 유미낭, 유미뇨, 유미루(chylorrhea), 하지의 림프부종, 유미홍 등이 발생할 수 있다<sup>5</sup>. 성인의 림프액 1,500 ml에는 50g의 알부민과 70g의 지방이 포함되어 있어서 장림프관이 확장되면 지속적인 단백질상실과 지방변이 유발되고 유미액의 상실로 인해 저단백혈증 뿐만 아니라 저칼슘혈증도 발생할 수 있다<sup>4,5</sup>. 또한 저단백혈증이 말초조직에 심한 림프부종을 동반한 환자에서 더 심한 것으로 보아 확장된 림프관내의 알부민저류도 저단백혈증 발생의 한 기전으로 간주하고 있다. 림프구도 역시 확장된 림프관에 저류되거나 림프관으로부터 유출되어 혈중 림프구가 감소할 수 있다<sup>4,5</sup>. 확실한 이유는 아직 모르지만 이 때 상실되는 림프구는 대부분 T세포이기 때문에 심한 경우에는 세포매개성 면역기전에 장애가 초래될 수 있고<sup>6</sup>, 항체형성 능력은 정상이면서 체액성 면역기능이 감소된 예도 보고된 바 있다<sup>4,5</sup>. 본 증례에서도 혈청 총단백과 알부민치가 각각 2.8g/dl와 1.4g/dl로 매우 낮았고 림프구의 수도 약간 감소하였으며, 지방변은 확인되지 않았지만 혈청 칼슘이온이 낮은 수치를 보였다. 장림프관 확장증 환자 중 증상이 없는 경우가 있는 것으로 보아 확장된 림프관 파열의 중요성이 강조된 바 있으나<sup>4,5</sup> 본 증례에서는 림프관 파열의 조직학적 증거를 발견할 수 없었다. 림프관의 확장부위는 매우 다양하여 소장의 점막고유층에서 부터 장막층까지 발생할 수 있으며<sup>4</sup>, 본 증례의 경우에

는 내시경검사와 소장 바륨검사상 점막과 점막하층, 그리고 장간막에서 확장된 림프관이 관찰되었다. 림프관 종대는 없었으며 이차적으로 림프관 확장을 일으킬 만한 원발병소도 발견되지 않았다. 장림프관 확장증 환자의 증상발현 연령은 생후 6개월부터 79세까지 매우 광범위하며 평균연령도 4세 또는 11세등으로 보고자에 따라 다소 다르다<sup>2,4)</sup>. 가장 흔한 증상은 설사와 부종이며 초기에는 이러한 증상이 간헐적으로 나타나기도 한다. 병변이 미만성인 경우에는 내과적으로 치료하는 것이 원칙이다. 저지방식이로 림프생성을 억제하면 단백질과 칼슘의 손실을 감소시킬 수 있으며<sup>1)</sup>, 림프관으로 흡수되는 long chain triglyceride 대신 문맥으로 흡수되는 medium chain triglyceride를 섭취하면 저지방식사와 같은 효과를 얻을 수 있다<sup>1,3,4)</sup>. 저자들은 3세 남아에 발생한 특발성 장림프관 확장증을 경험하고 림프관 확장이 단백질손실의 중요한 원인을 강조하는 바이다.

#### 참 고 문 헌

1) Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ. Pe-

tersdorf RG, Martin JB, Fauci AS, Root RK. *Harrison's principles of internal medicine*. In: Greenberger NJ, Isselbacher, eds. *Disorders of absorption*. McGraw-Hill, Inc. 1991; 1252-68.

- 2) Strober W, Wochner RD, Carbone PP, Waldmann TA. *Intestinal lymphangiectasia: a protein-losing hypogammaglobulinemia, lymphocytopenia and impaired homograft rejection*. *J Clin Invest* 1967; 46: 1643-56.
- 3) 박영태, 인광호, 최석주, 강강호, 김진호, 박정의, 김종극, 이창홍, 김학제, 배정원. 단백질상실성 장질환 2예. *대한내과학회잡지* 1989; 36: 537-43.
- 4) Vardy PA, Leventhal E, Schwachmann H. *Intestinal lymphangiectasia: a reappraisal*. *Pediatrics* 1975; 55: 842-51.
- 5) Servalle M. *Congenital malformation of the lymphatics of the small intestine*. *J Cardiovasc Surg* 1991; 32: 159-65.
- 6) Weiden PL, Blaese RM, Strober W, Block JB, Waldmann TA. *Impaired lymphocyte transformation in intestinal lymphangiectasia: Evidence for at least two functionally distinct lymphocyte populations in man*. *J Clin Invest* 1972; 51: 1319-24.