

비장에 발생한 림프관종

- 1 예 보고 -

인하대학교 의과대학 병리학교실 및 지방공사 인천병원 외과*

김영배 · 황태숙 · 김준미 · 주영채 · 이호석*

Splenic Lymphangioma

- A case report -

Young Bae Kim, M.D., Tae Sook Hwang, M.D., Joon Mee Kim, M.D.

Young Chae Chu, M.D. and Ho Suk Lee, M.D.*

*Department of Pathology, Inha University College of Medicine
and Department of Surgery, Public Corporation Incheon Hospital**

Lymphangioma of the spleen is a rare neoplasm and approximately 100 cases have been reported in the world literature. This lesion may involve the spleen alone or may be a part of a syndrome of multivisceral involvement. The pathogenesis is unclear whether this is a true neoplasm or a developmental defect.

We report a case of a 87-year-old woman with solitary splenic lymphangioma. The cut surface of spleen shows a well demarcated and multiloculated mass, measuring 5.5×4.5×2.5 cm. The mass is not encapsulated and located at the subcapsular area in the mid portion of spleen. It is composed of variable sized cystic spaces containing myxoid tissue. Microscopic finding reveals dilated lymphatic spaces lined by endothelial cells and the content is proteinaceous eosinophilic fluid. (**Korean J Pathol 1994; 28: 533~535**)

Key Words: Lymphangioma, Spleen

비장에 발생하는 림프관종은 1885년 Fink가 최초로 보고한 이래 1993년 현재까지 국내에 보고된 4예를 포함하여 전세계적으로 약 100예가 보고되어 있는 드문 질환이다¹⁻³⁾. 이 종양은 임상적으로 복부통증을 호소하거나 피하조직등의 다른 장기에 동시에 발생된 림프관종 때문에 주로 발견되며 다른 질환으로 우연히 발견되는 경우도 많다¹⁻⁴⁾. 이 종양의 병인 기전은 아직 확실히 밝혀져 있지 않으나 주로 젊은 연령층에 많이 발생하고 빈번히 비장뿐만 아니라 중격동, 간장등 여러 장기에 동시에 발생할 수 있는 점을 들어 발생학적 이상으로 생각하는 사람이 많다^{1,2)}. 최근 저자들은

87세 여자 환자에서 우연히 발견된 비장의 림프관종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례: 환자는 지난 1년 동안 만성 당뇨병 및 담석증과 좌측 신결석 진단하에 불규칙적으로 치료를 받아오던 중 내원 3일전부터 우상복부 통증이 심해져 지방공사 인천병원 응급실로 내원하여 당뇨병 천공에 의한 복막염이라 진단 받고 당뇨병 절제술을 위해 개복술을 시행하였다. 수술전 환자의 혈액 검사상 적혈구 405만/mm³, 백혈구 15,100/mm³, 혈소판 18만 6천/mm³, 적혈구 침강속도 43 mm/hour로 염증 소견 이외에는 특별한 사항이 없었다. 수술 소견상 담낭의 외표면은 적갈색이었으며 소량의 괴사 조직 및 염증성 삼출액이 유착되어 불규칙하였고 담낭벽은 국소적으로 얇아져

접 수: 1994년 3월 2일, 게재승인: 1994년 4월 6일
주 소: 인천시 남구 용현동 253번지, 우편번호 402-020
인하대학교 의과대학 병리학교실, 김영배

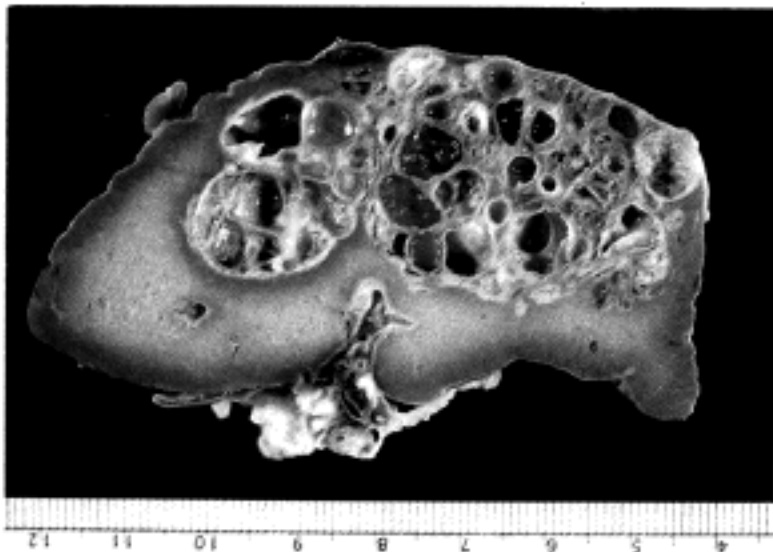


Fig. 1. Cut surface of spleen showing well demarcated, multiloculated, variably sized cystic spaces containing serous fluid located in the subcapsular area.

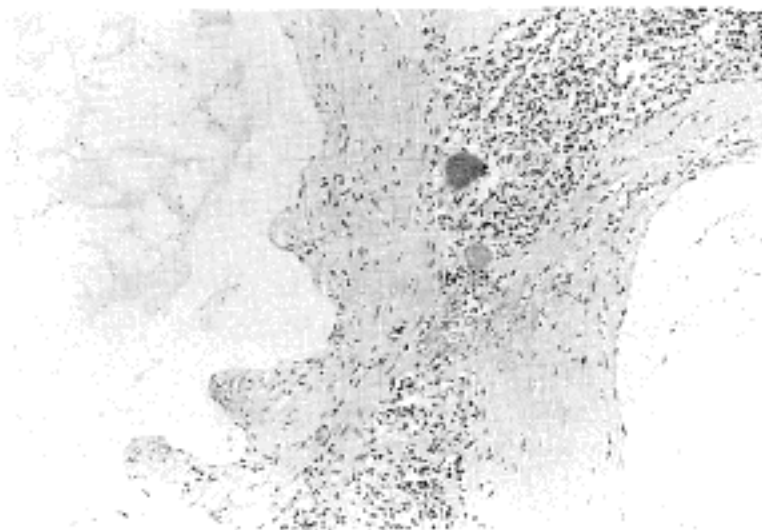


Fig. 2. Irregularly dilated lymphatic spaces filled with amorphous proteinaceous fluid and multifocal lymphoid cell infiltration in the interstitial tissue.

천공된 소견을 보였다. 우연히 비장의 외표면으로 돌출된 다낭성의 낭종을 확인하여 담낭 절제술 및 비장 절제술을 함께 시행하였다. 절제된 비장의 무게는 130 gm, 크기는 10.5×6.5×5.5 cm로 정상 범주에 속했으나 외표면에 약간 불규칙적으로 융기된 다낭성 종괴가 관찰되었다. 절단면상 주위 조직과 비교적 경계가 분명한 3.5×3×2.5 cm 크기를 가지는 해면 모양의 종괴가 비장의 중간 부위의 피막하 부위에 위치하였으며 이는 다양한 크기의 내강을 갖는 낭성 조직으로 구성되어 있었고 안에는 고형화된 유미성 액이 차 있었다(Fig. 1). 조직학적으로 낭성 구조물은 두께가 불규칙적인 림프관으로 이루어져 있었으며 내강에는 무정형의 호산성 분비물로 차 있었고 소수의 적혈

구도 관찰되었다(Fig. 2). 내면에는 납작해진 내피 세포로 피복되어 있었는데 이 세포들은 Factor VIII 단항체를 이용한 면역조직화학적 염색을 시행한 결과 국소적으로 양성 반응을 보였다. 주위 간질 조직에는 다수의 림프구 침윤도 관찰되었으며 종괴의 주위에는 불규칙적으로 확대되고 유리질이 침착되어 동심원상으로 두꺼워진 다수의 동양 혈관이 관찰되었으며 교원질이 침착된 비주(splenic trabeculae)들도 관찰되었다.

고 찰: 비장에 발생하는 림프관종은 Fowler에 의하면 비장에 발생하는 비기생충성 낭성종양중 약 10%를 차지하는 것으로 보고되어 있으나 임상적 증상없이 우연히 발견되는 경우가 많으므로¹⁻³⁾ 실제빈도는 보다 높으리라 생각된다.

발생기전으로는 과거에는 진성 종양이라는 주장이 있었으며 또한 림프관이 염증등에 의해 기계적인 폐쇄로 발생한 이차적인 병변으로 주장하는 의견도 있었으나 현재는 경부나 액와부, 후복막강등의 연부조직이나 간장, 신장등의 실질 장기에 유사병변이 동시 다발적으로 발생하는 경향이 있고³⁻⁵⁾ 특히 젊은 연령층에서 많이 발생하여 발생학적인 이상으로 생각하고 있다¹⁾. 현재까지 보고된 약 100예의 림프관종중 저자가 문헌상 확인이 가능했던 30예에서는 26예가 여자에서 발생하였으며 평균 나이는 25세 10개월로서 젊은 여성층에서 호발하는 경향을 보였고 특히 20세 이하 연령이 적을수록 여러 장기를 동시에 침범하는 경향을 보였다^{1,3)}. 또한 보고된 대부분의 종양이 주위 비장조직과 경계가 불분명하며 림프관종 사이사이에 동양혈관을 포함하여 비장의 고유조직이 많이 섞여 있어 진성 종양으로 보기는 어렵다고 보고되어 있다¹⁻⁴⁾. 본 예에서도 육안적으로는 주위와는 경계가 비교적 분명한 종양이었으나 조직학적 소견으로는 종양사이로 비장의 고유 조직을 확인할 수 있었다. 본 예와 같이 고령의 여자환자에서 발생학적 이상으로 림프관종이 발생되었다는 점이 설명하기는 어려우나 대부분 연령이 많은 예에서는 종양이 비장에 국한되어 발생하고 특별한 임상 증상이 없이 우연히 발생하는 점을 고려한다면 이미 오래전부터 림프관종을 가지고 있었을 가능성이 많으리라 생각하였다.

이들을 발생 부위나 형태학적 소견을 고려하여 3가지 유형으로 분류하는데 첫째, 단일 병소로서 국소적으로 발생하는 해면양 종괴의 양상을 보이거나, 둘째, 비장을 거의 차지하는 커다란 낭성 종괴로서 관찰되거나, 셋째, 경부나 액와등과 같은 피하조직이나 간장, 신장등과 같은 실질 장기에 동시 다발적으로 발생하는 경우로 나누며 이 세가지 유형이 서로 섞여서 나타나는 경우도 있다^{1,2)}. 특히 첫번째 유형에서는 주로 피막하 부위의 비주 근처에서 호발하는 것으로 알려져 있는데 이는 정상적으로 비장에 분포하는 림프관들이 비주와 백수의 T세포 분포지역에 존재하는 점을 고려하

면 서로 연관이 있는 것으로 생각할 수 있고 이런 유형은 주로 연령이 많은 층에서 호발하는 것으로 보고되어 있다^{1,4)}. 본 증례는 첫번째 유형에 속하며 피막하 부위에서 발생한 것으로 생각되지만 비주와의 상관 관계는 정확히 알기 힘들었다.

형태학적으로는 종양을 구성하는 낭성 구조물내에 적혈구가 별로 없는 호산성 분비물로 차 있고 내강은 내피세포로 피복되어 있어¹⁻⁴⁾ 피하조직 및 연부조직등이나 다른 실질 장기에서 흔히 관찰되는 통상적인 림프관종과 유사하다. 본 증례의 감별진단으로는 주로 비장의 적수질에서 발생하는 혈관종을 들 수 있는데 육안적으로 혈관종이 비장내 미만성으로 발생하는 것과는 달리 림프관종은 주로 피막하 부위에 발생하는 점이 차이가 있고⁵⁾ 특히 젊은 연령층의 여성에서 호발하는 점이 혈관종과 감별하는데 도움이 될 수 있다⁶⁾. 그러나 경우에 따라 임상적으로나 형태학적 소견으로 전혀 구별이 되지 않을 수도 있는데 이런 경우 Factor VIII 단항체를 이용한 면역조직화학적 염색법을 시행하거나 혈관에만 존재하는 기저막을 확인하는 방법도 있으나⁶⁾ 이 역시 절대적인 감별점은 되지 못한다⁶⁾. 본 증례에서는 형태학적으로 림프관종의 특징을 확인할 수 있었으나 Factor VIII 단항체를 이용한 면역조직화학적 검사에서 국소적으로 양성반응을 보여 혈관종과 감별하는데 도움이 되지 않았다.

림프관종에 의한 합병증은 대개 종양의 크기가 클 때 출혈, 소모성 응고장애, 비항진증, 문맥성 고혈압등이 나타날 수 있으나⁷⁾ 본 예와 같이 작은 크기의 종양이 있을 때는 별로 문제가 되지 않는다. 치료는 비절제술이 가장 좋은 방법이며 수술시 종양의 일부가 남

아있게 되면 다시 재발 하기 때문에 재수술이 필요하며 흡인만으로는 별로 도움이 되지 않는것으로 보고되어 있다¹⁾.

참 고 문 헌

- 1) Morgenstern L, Bello JM, Fisher BL, Verham RP. *The clinical spectrum of lymphangiomas and lymphangiomatosis of the spleen. Am Surg* 1992; 58: 599-604.
- 2) 박찬영, 김병익, 박영철, 전승준, 이만호, 이상종, 김명숙. 비장에 발생한 림프관종 2예. *대한내과학회지* 1990; 39: 828-34
- 3) Asch MJ, Cohen AH, Moore TC. *Hepatic and splenic lymphangiomatosis with skeletal involvemenet: Report of a case and review of the literature. Surgery* 1974; 76: 334-9
- 4) Chan KW, Saw D. *Distinctive, mutiple lymphangiomas of spleen. J Pathol* 1980; 131: 75-81.
- 5) Wolf BC, Neiman RS. *Disorders of the spleen in major problems in pathology* 20. W.B. Saunders comp. 1989; 193-4
- 6) Schmid C, Beham A, Uranüs S, Melzer G, Auböck L, Seewann HL, Klimpfinger M. *Nonsystemic diffuse lymphangiomatosis of spleen and liver. Histopathol.* 1991; 18: 478-80.
- 7) Dietz WH, Stuart MJ. *Splenic consumptive coagulopathy in a patient with disseminated lymphangiomatosis. J Pediatr* 1977; 90: 421-3.