

IMAGE OF THE MONTH

암죽 복수에 의해 진단된 원발성 장 림프관 확장증

강혜란, 조영관, 조윤주, 정윤영¹, 김은경²

울지대학교 의과대학 내과학교실, 영상의학교실¹, 병리학교실²

Primary Intestinal Lymphangiectasia Diagnosed by Chylous Ascites

Hye Ran Kang, Young Kwan Cho, Yun Ju Jo, Yoon Young Jung¹, and Eun Kyung Kim²

Departments of Internal Medicine, Radiology¹, and Pathology², Eulji University School of Medicine, Seoul, Korea

증례: 73세 남자가 건강검진에 의해 발견된 위선종 치료를 위해 외래로 내원하였다. 25년 전 당뇨병으로 진단받고 인슐린 요법으로 치료받았고, 당뇨병성 망막병증과 당뇨병성 신장질환이 있었으며, 10년 전 자동차 사고로 인한 외상성 대장천공의 과거력이 있었고, 수술절제술을 시행하였다. 신체검사에서 특이소견은 없었다. 말초혈액검사에서 혈색소 11.3 g/dL, 백혈

구 5,660/mm³, 림프구 1,539/mm³, 혈청생화학검사에서 알부민 3.9 g/dL, 단백질 6.4 g/dL였다. 복부 전산화단층촬영에서 위 전정부에 점막 조영증강 소견과 복강 내 다량의 복수 소견을 보였다(Fig. 1). 천자검사에서 육안으로 우유빛 액체가 관찰되었고, 알부민 3.1 g/dL, 단백질 4.5 g/dL, 중성지방 650 mg/dL였다. 액상체액 세포검사에서 종양세포는 발견되지 않았고 결핵배양검사는 음성이었다(Fig. 2). 암죽 복수의 원인을 알기 위해 시행한 심초음파검사, 대장 내시경검사 및 양전자



Fig. 1. Contrast-enhanced abdomen CT. Nodularity of inner layer with mucosal enhancement of gastric antrum (white arrow), and ascites (black arrow) are seen.



Fig. 2. Ascites. There are gross milky color fluids obtained by paracentesis.

© 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.
Copyright © 2016. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 조영관, 01830, 서울시 노원구 한글비석로 68, 을지병원 내과

Correspondence to: Young Kwan Cho, Department of Internal Medicine, Eulji General Hospital, 68 Hangeulbiseok-ro, Nowon-gu, Seoul 01830, Korea. Tel: +82-2-970-8207, Fax: +82-2-970-8621, E-mail: cyk@eulji.ac.kr

Financial support: None. Conflict of interest: None.

방출단층촬영검사에서 특이 소견은 없었고, Tc-88m colloid를 사용한 림프관 조영술에서 림프관의 폐색성 누출소견도 관찰되지 않았다(Fig. 3). 소장 내시경검사에서 근위 공장에 다수의 백색 림프관 확장이 관찰되어 조직검사를 시행하였다(Fig. 4). 병리소견에서 단백질 액체를 포함한 확장된 림프관 소견을 보였다(Fig. 5). 환자는 내시경 점막하박리술을 시행하였고, 병리소견에서 고도이형성 선종이었다. 복수를 조절하기 위해 저지방, 중간사슬지방(medium chain triglyceride) 식이를 하면서 퇴원하였고, 이후 외래에 내원하지 않아 추적관찰은 되지 않았다.

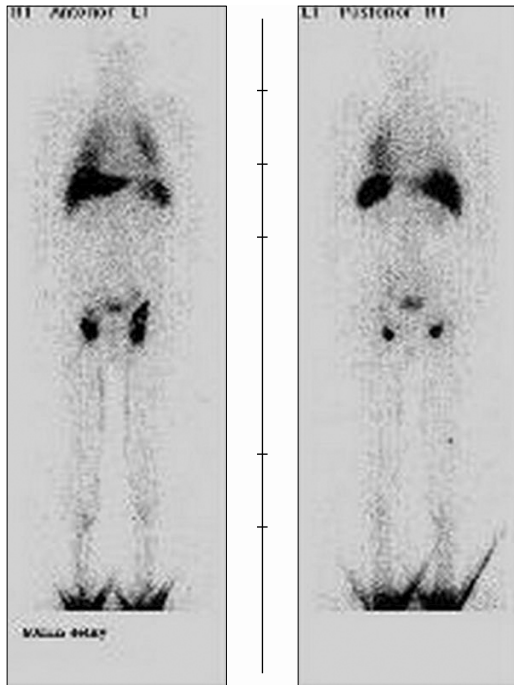


Fig. 3. Lymphangiography. There is no abrupt cut off sign or dermal back flow on lymphatic drainage.

진단: 암측 복수에 의해 진단된 원발성 장 림프관 확장증

장 림프관 확장증은 장관벽에 있는 림프관의 선천성 기형이나 폐색에 의한 압력 증가로 발생하는 드문 질병이다. 림프관의 증가된 압력은 림프관을 확장, 파열시키고, 결과적으로 림프액의 누출을 일으킨다.¹ 림프액은 단백질, 지방, 림프구로 구성되어 있기 때문에 림프액의 누출은 저단백질혈증, 저알부민혈증, 저감마글로불린혈증, 림프구감소증을 일으킨다. 그래서 장 림프관 확장증은 단백소실 위장증으로 불린다.² 장 림프관 확장증은 두 가지 유형으로 분류된다. 이차성 장 림프관 확장증의 원인으로는 심장 질환, 간경변, 감염, 장관막 결핵, 악성 종양, 장관막 유육종, 만성 궤양염, 크론병, 위폴병 등이 있다.^{3,4}

원발성 장 림프관 확장증은 점막층, 점막하층, 장막하층에 존재하는 장 림프관의 미만성 혹은 국소성 확장이 특징적이다. 원발성 장 림프관 확장증은 주로 소아나 청년에서 발생한다. von Recklinghausen, Turner 또는 Noonan, Klippel-Trenaunay, Hennekam 같은 다섯 증후군은 원발성 장 림프

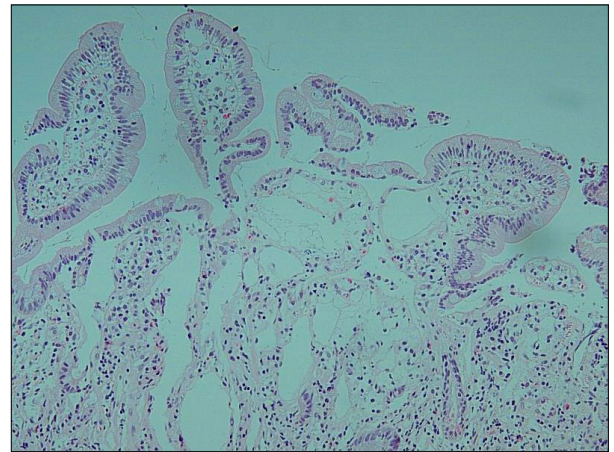


Fig. 5. Microscopic finding. The pathologic finding of proximal jejunal lesion shows dilated lymphatics containing proteinaceous fluid (H&E, $\times 200$).

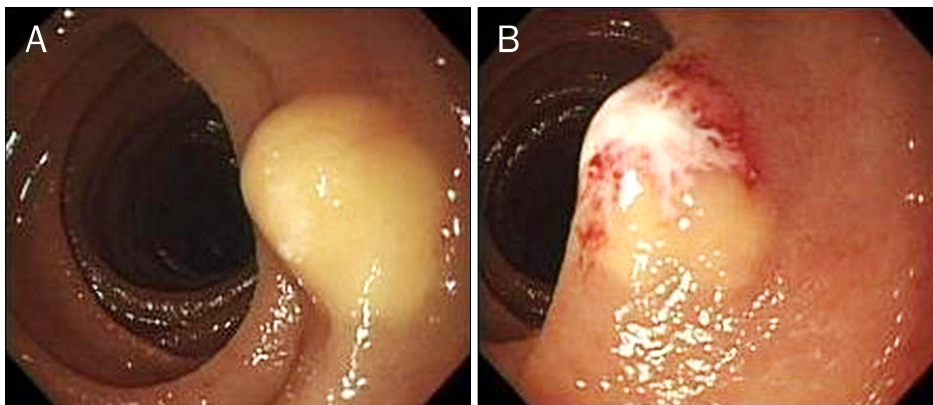


Fig. 4. Enteroscopic findings. (A) Round elevated lesion with whitish patches. (B) After performing biopsies, white lymphatic fluid was seen flowing out from the biopsy site.

관 확장증과 관련이 있다.¹ 원발성 장 림프관 확장증의 임상적 특징은 다양하지만, 대개 무증상인 경우가 많다. 가장 흔한 증상은 간헐적인 설사, 구역, 구토이다. 하지, 얼굴, 외생식기의 말단 함요부종은 저알부민혈증이나 비정상적인 림프관 배액의 결과로 발생한다.¹ 암죽 흡수와 암죽 복수 역시 발생할 수 있으며, 위장관 출혈과 복강내 종괴 역시 드문 임상 증상으로 보고되었다.^{5,6}

원발성 장 림프관 확장증은 조직검사나 수술적 절제에 의한 장 검체의 병리소견으로 진단한다. 최근에 소장내시경을 이용한 원발성 장 림프관 확장증 증례가 보고되었고, 소장내시경은 소장 검체를 얻을 수 있는 유용한 검사방법이다.^{4,7} 캡슐내시경검사는 검체를 얻지 못하여 확진을 할 수 없는 한계가 있지만 소아에서 사용할 수 있는 검사방법이다.^{4,8} 다른 보조적인 검사 방법으로 소장조영술, 복부 초음파검사, 복부 전산화단층촬영, 림프관 조영술 등이 있다. 원발성 장 림프관 확장증의 치료 원칙은 저지방, 고단백, 중간사슬지방 식이치료이다. 중간사슬지방은 직접 간문맥으로 흡수되어 치료에 효과적이며, 드물게 칼슘, 마그네슘, 비타민 등이 사용되기도 한다. 식이치료에 반응하지 않으면, 장관외 영양 공급이 도움을 줄 수 있다. 옥트레오타이드가 치료에 도움이 된다는 소수의 보고도 있다.^{9,10} 약물치료에 반응이 없다면 부분적 장 절제술 같은 수술 치료가 도움이 된다는 보고도 있다.¹¹

이번 증례는 암죽 복수의 원인 감별을 위한 소장내시경을 통한 병리 소견으로 원발성 장 림프관 확장증을 확진하였고, 암죽 복수가 있는 경우 다른 검사에서 이상 소견이 없다면 소장내시경 검사를 고려해 봐야 한다.

REFERENCES

1. Wen J, Tang Q, Wu J, Wang Y, Cai W. Primary intestinal lymphangiectasia: four case reports and a review of the literature. *Dig Dis Sci* 2010;55:3466-3472.
2. Vignes S, Bellanger J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease). *Orphanet J Rare Dis* 2008;3:5.
3. Umar SB, DiBaise JK. Protein-losing enteropathy: case illustrations and clinical review. *Am J Gastroenterol* 2010;105:43-49.
4. Oh TG, Chung JW, Kim HM, et al. Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by capsule endoscopy and double balloon enteroscopy. *World J Gastrointest Endosc* 2011;3:235-240.
5. Rao R, Shashidhar H. Intestinal lymphangiectasia presenting as abdominal mass. *Gastrointest Endosc* 2007;65:522-523.
6. Maamer AB, Baazaoui J, Zaafouri H, Soualah W, Cherif A. Primary intestinal lymphangiectasia or Waldmann's disease: a rare cause of lower gastrointestinal bleeding. *Arab J Gastroenterol* 2012;13:97-98.
7. Imbesi V, Ciccocioppo R, Corazza GR. Long-standing intestinal lymphangiectasia detected by double-balloon enteroscopy. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2011;9:e88-e89.
8. Chamouard P, Nehme-Schuster H, Simler JM, Finck G, Baumann R, Pasquali JL. Videocapsule endoscopy is useful for the diagnosis of intestinal lymphangiectasia. *Dig Liver Dis* 2006;38:699-703.
9. Filik L, Oguz P, Koksai A, Koklu S, Sahin B. A case with intestinal lymphangiectasia successfully treated with slow-release octreotide. *Dig Liver Dis* 2004;36:687-690.
10. Suehiro K, Morikage N, Murakami M, Yamashita O, Hamano K. Late-onset primary intestinal lymphangiectasia successfully managed with octreotide: a case report. *Ann Vasc Dis* 2012;5:96-99.
11. Zhu LH, Cai XJ, Mou YP, Zhu YP, Wang SB, Wu JG. Partial enterectomy: treatment for primary intestinal lymphangiectasia in four cases. *Chin Med J (Engl)* 2010;123:760-764.