림프부종의 원인과 치료

Cause and Treatment of Lymphedema

김 동 익
성균관의대 삼성서울병원 혈관외과
서울 강남구 일원동 50번지
Dong-Ik Kim, M.D.
Department of Surgery/Division of Vascular Surgery
Sungkyunkwan University School of Medicine, Samsung Medical Center
E-mail :

Abstract

Introduction : Lymphedema develops due to the abnormality of the transport capacity of the lymphatic system. Clinically lymphedema is not only a cosmetic deformity, but also a disabling and distressing condition.

Classification : Primary lymphedema is an inborn defect caused by such condition as absence or underdevelopment of the lymphatic system. It occurs in approximately 1 in 10,000 persons less than 20 years of age, with females being affected more frequently than males. Secondary lymphedema is an acquired condition resulting from loss or obstruction of the previously normal lymphatic system due to infection, tumor, filariasis and other miscellaneous conditions.

Clinical features : Clinical symptoms and signs depend on the duration and the severity of the lymphedema. In the early stage of disease, the edema is soft and pits easily with pressure (pitting edema) and may decrease or disappear with elevation of the limbs. In the advanced stage, the skin texture turns woody as the surrounding tissue becomes indurated and fibrotic.

Diagnosis : Lymphangiography was introduced in the early 19th century. But there are several drawbacks to this procedure, including the complexity of the procedure, irradiation by contrast agent that may result in lymphangitis and potentially worsen the lymphedema. Lymphoscintigraphy is easier to perform than lymphangiography and is not reported to cause lymphangitis. Lymphoscintigraphy is gradually replacing lymphangiography.

Treatment : The mainstay of the treatment is complex decongestive physical therapy including leg elevation, elastic or rigid compression, manual lymph drainage, and intermittent pneumatic compression. When the function of the limb is significantly impaired, surgical reduction is considered. The surgery is not curative, but it can make the disorder more manageable by complex decongestive physical therapy.

Keywords : **Lymphedema; Complex decongestive physical therapy; Excisional surgery**
핵 심 용 어 : 림프부종; 복합물리치료; 조직절제술

서 론

인체의 혈관계는 잘 알려진 동맥계와 정맥계가 있으며, 제3의 혈관계로 명칭되는 림프계가 존재한다. 사지에는 일반적으로 두 가지의 림프관이 분포되어 있다(1). 표재림프관은 여러개의 미세한 림프관들이 다발을 형성하여 사지의 내측을 따라 서혜부 혹은 겨드랑이로 가서 한개 혹은 여러개의 림프절(lymph node)에 합류된다. 심부 림프관은 근막보다 깊은 곳에 위치하며 근육 내부의 주요 동맥, 정맥 및 신경의 주행을 따라 상부로 연결된다. 특히 하지의 림프관들은 복부 내장 장기들의 림프관과 합류되어 복부대동맥 부위에서 유미조(cisterna chyli)를 형성한 후 횡경막을 지나 흉관(thoracic duct)이 된다. 종격(mediastinum)에서 흉관은 흉추의 우측 전면부를 따라 상부로 올라간

후 5번 흉추 부위에서 좌측으로 지나게 되며, 좌측 쇄골하정맥으로 연결되어 림프액을 수송하게 된다.

신체의 조직은 간질액(interstitial fluid)을 함유하고 있으며, 이들 간질액은 림프계를 통하여 심장으로 이동되어 전신 순환을 하게 된다. 정상적으로 림프액의 흐름은 하루에 약 2~4liter이며, 림프액에 함유된 단백질의 양은 사지의 경우는 100ml당 0.5g이며, 간의 림프액은 100ml당 6g 정도 된다. 림프부종이란 이러한 간질액의 수송을 담당하는 림프계의 폐색 혹은 기능 저하로 인해 주로 팔 혹은 다리 조직에 과도하게 간질액이 축적되는 증상을 말한다.

원 인

림프부종은 간질액의 생성과 림프관을 통한 이동이 불균형을 초래할 때 발생된다(1, 2). 국소적인 염증과 같이 모세공(capillary pore)의 크기가 커지는 경우, 급성 정맥혈전으로 의해 정맥압이 증가되는 경우, 저단백혈증과 같이 콜로이드 삼투압이 낮아서 모세관막을 통한 간질액의 재흡수가 안되는 경우는 림프액이 과도하게 생성되어 림프부종이 유발된다. 또한 림프관 형성 장애 혹은 림프관 폐색에 의한 경우는 림프액 배출이 되지 않아서 림프부종이 유발된다.

분 류

림프계의 이상에 의한 사지 부종은 일차성(primary)과 이차성(secondary)으로 나누어진다(3).

1. 일차성 림프부종

일차성 림프부종은 비교적 흔하며 1/10,000명의 빈도를 보이고 증상 발현 나이에 따라 분류된다. 선천성 림프부종(lymphedema congenital)은 림프부종의 중증 형태로서 출생시 혹은 신생아기에 발현된다. 이 형태는 주로 하지를 침범하고 좌측보다 우측을 더 많이 침범한다. 그러나 약 25%에서는 양측성을 보인다. 소수의 예에서는 가족력을 보이는데, 이를 Milroy's disease라 한다. 이 병은 주로 발의 배부(dorsum)와 무릎까지의 하지를 침범한다. 그러나 이들 환자의 대부분은 외생식기(external genitalia), 단백상실성 장질환(protein loosing enteropathy)을 동반한 장림프관 확장증(intestinal lymphangiectasia), 목의 수낭포(cystic hygroma) 그리고 폐림프관 확장증(pulmonary lymphangiectasia) 등의 림프계 이상을 동반한다.

조발성 림프부종(lymphedema praecox)은 림프부종의 가장 흔한 형태로서 80% 이상을 차지한다. 이 형태의 질환은 부종이 사춘기에 시작된다. 3:1로 여자에게서 많이 발생되며, 청년기까지 부종이 발생되지 않은 이유는 확실치 않다. 출생시에는 림프 이동이 그런대로 유지가 되었으나 사춘기 때의 성장에 따른 림프 이동의 대상실조(decompansate)에 기인한다고 하는 가설이 있다. 이 질환은 주로 하지만 침범한다.

만발성 림프부종(lymphedema tarda)은 20~30대까지는 림프부종이 나타나지 않는다. 대략 이들 환자의 1/2은 감염이나 손상과 같은 원인과 관련되어 있다.

2. 이차성 림프부종

이차성 림프부종은 수술 환자에게서 종종 나타나며 후천성 림프폐색에 기인한 질환이다. 후천성 림프폐색의 원인으로는 종양에 의한 국소 림프절 침윤, 종양 치료시 국소 림프절의 수술적 제거, 그리고 감염, 염증 반응 혹은 방사선 치료에 의한 섬유화(fibrosis) 등이 있다. 림프절

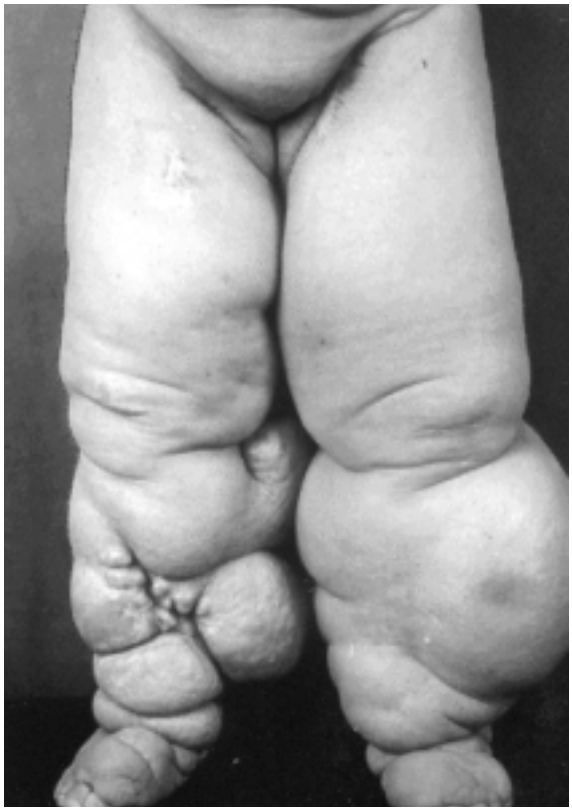

그림 1. 림프부종의 말기 단계로 피부가 각질화되어 코끼리 다리처럼 되어 있다.

을 침윤하거나 림프폐색을 유발하는 가장 흔한 종양은 남자에서는 고환암이며, 여자에서는 림프종이다. 서구에서 이차성 림프부종의 가장 흔한 원인은 유방암 치료로, 림프절에 대한 수술적 제거와 액화 및 흉벽에 대한 방사선 치료에 기인하는 것으로 알려져 있다. 열대지방에서는 filarial 감염이 이차성 림프부종의 가장 흔한 원인이다. 국제보건기구(World Health Organization)에서는 filarial 감염 수를 9천만명 정도로 추정하고 있으며 이들 대부분은 Wuchereria bacrofti이다. 결핵이 유행되어 있는 지역에서는 결핵성 림프염이 이차성 림프부종의 원인이 되기도 한다.

증 상

림프부종의 임상양태는 증상의 심각 정도와 이환기간에 따라 다양하다(1, 3). 일차적으로 질환 부위의 조직에 단백질이 풍부한 간질액이 축적된다. 이러한 부종은 피부가 물렁물렁하여 손가락 등으로 누르면 쉽게 움푹 들어가게 된다. 이러한 초창기의 부종은 종종 사지를 심장보다 높은 위치로 거상하면 부종이 감소하거나 혹은 완전 소실된다. 이런 부류의 종창은 사지의 하부를 침범한 경우에 전형적이며 정맥폐색에 의한 부종과 쉽게 구별된다. 수년이 경과하는 동안 부종은 단백질이 풍부한 간질액이 염증성 섬유화를 유발하여 조직이 나무판처럼 되고, 누를 때 피부가 반응을 하지 않게 된다. 이렇게 진행되면 사지 거상과 탄력의복 압박에 의한 사지 부피의 감소 효과는 떨어진다(4). 림프부종의 최종 단계는 코끼리 다리와 같이 정상생활이 힘들 정도의 부종과 각질화된 두터운 피부를 보이게 된다(그림 1). 대략 림프부종 환자의 1/2에서 반복적인 박테리아성 봉와직염이 발생된다. 이러한 봉와직염은 국소적인 염증에 의한 부종의 증대와 통증, 고열을 특징으로 한다. 박테리아 감염에 의해 증대된 감수성은 감소된 림프계 기능으로 인한 국소면역 방어의 감소와 관련된 것으로 여겨지고 있다.

진 단

림프부종에 대한 전통적인 진단방법은 조영제를 이용하여 림프관 모양을 확인하는 림프관 조영법이 있다. 그러나 이 방법은 시간이 많이 소요되며, 검사 수행이 어렵고, 검사시 이용되는 조영제에 의한 부작용 등으로 인하여 최근에는 이용도가 감소하고 있는 실정이다. 이에 비해 최근에는 technetium-labeled colloid를 피하주사하

고 연속적으로 사지에 대해 감마 카메라 촬영을 하는 림프신티조영법(lymphoscintigraphy)이 선호되고 있다. 이 검사법은 림프계의 정확한 모양은 제공하지 못하지만 진단에는 충분하다(그림 2). 이 방법은 비교적 비침습적이며 검사에 관련된 주된 위험성을 줄여 환자에게 불편을 주지 않고 연속적으로 검사를 할 수 있으며, 검사의 민감도와 특이도가 높은 것으로 보고되어 있다(5~7). MRI 또한 림프계를 관찰하는 데 이용되고 있는데, MRI의 장점으로는 림프관과 림프절 상태 뿐만 아니라 림프부종 부위의 피하지방층 상태를 관찰할 수 있다.

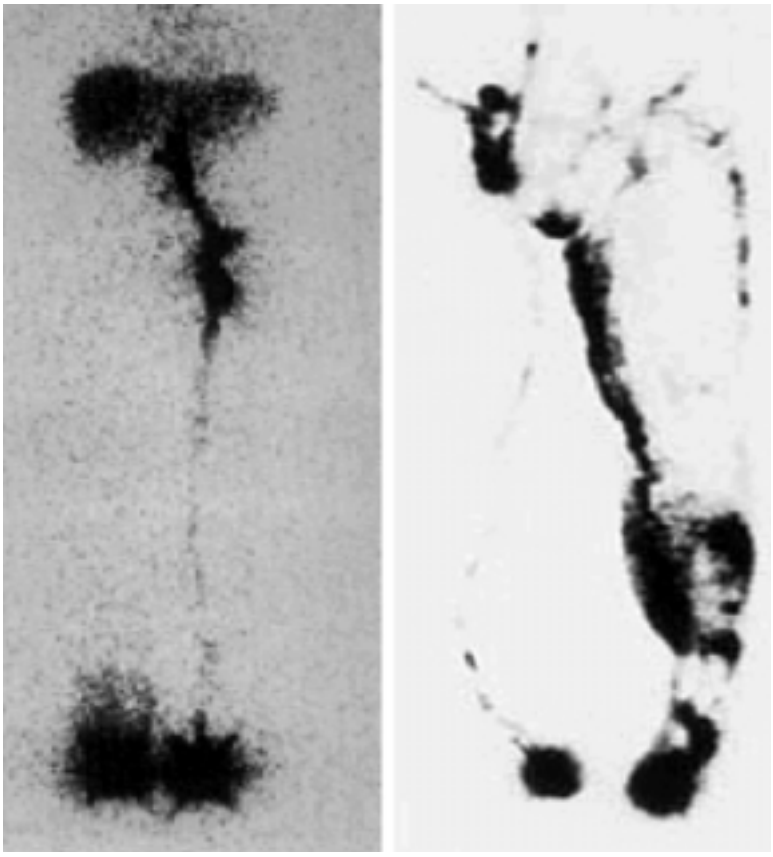

그림 2. 좌) 우측 다리의 림프관이 보이지 않고 있다.
우) 좌측 다리의 림프액이 배출되지 못해서 고여있다.

치 료

1. 비수술적 치료 ; 복합물리치료

림프부종 환자의 대부분은 세심한 피부 청결, 고압력 스타킹, 사지거상, 운동요법 그리고 국소적 손상을 방지함으로써 질병의 악화를 방지할 수 있다(8, 9). 대부분의 환자들은 이러한 방법만으로도 기능적으로 가능한 사지를 유지할 수 있다. 발가락 사이를 건조하게 유지하는 것이 중요하며, 항진균 파우더를 사용하는 것이 도움이 된다. 국소적인 손상이 없도록 매우 조심하여야 하며, 특히

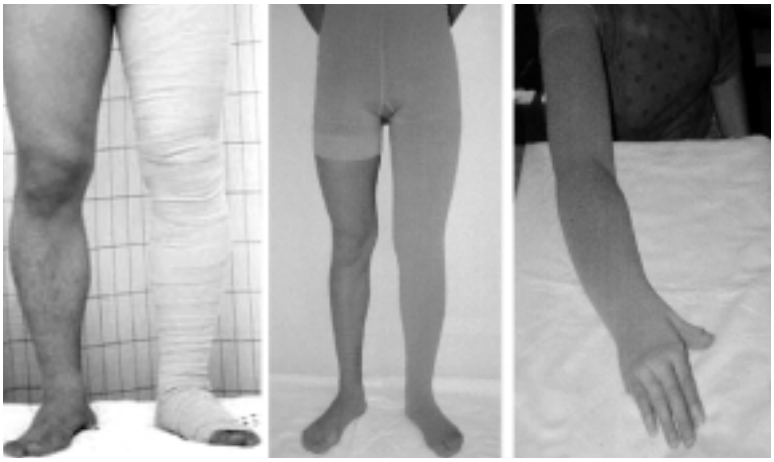

그림 3. 복합물리치료의 한 종류로서 탄력붕대 혹은 압박스타킹을 이용하여 부종을 감소시킬 수 있다.

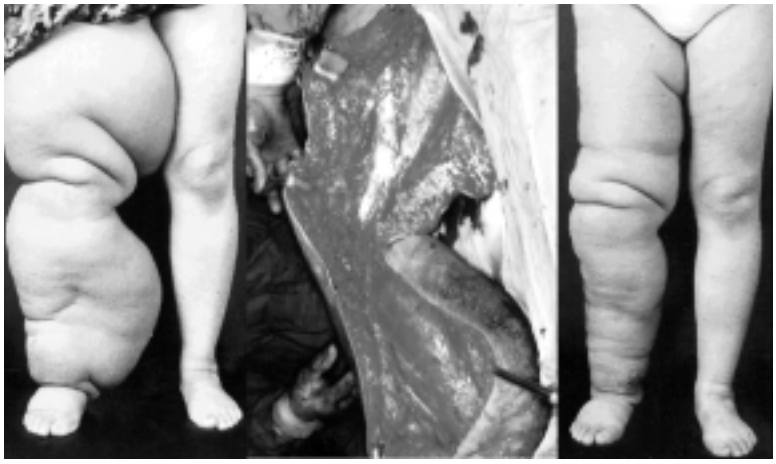
그림 4. 림프부종 조직절제술 모습이다. 좌측은 수술 전, 우측은 수술 후 모습이다.

외출시 맨발로 다니는 것은 절대로 금지하여야 한다. 봉와직염(cellulitis)이 발생되면 즉각적으로 효과적인 항생제 치료와 사지거상과 함께 휴식이 필요하다. 봉와직염은 주로 그람 음성균에 의해 발병되며 이 균에 적절한 항생제는 경험에 의해 시작하고 추후에 배양 결과에 따라 항생제를 조절한다. 고압력 스타킹에 의한 외적 압박은 림프부종 하지에 존재하는 과도한 액체의 부피를 조절하는데 매우 유용하다(그림 3).

이러한 스타킹은 다양한 종류가 상품화 되어 있다. 가장 효율적인 스타킹은 발가락에서 서혜부로 압력 차이가 있게 제작한 맞춤 양식의 것이다. 만일 피하 섬유화가 시작되기 전에 이러한 스타킹을 발의 거상과 함께 사용한다면 부종 조절이 가능하기 때문에 경증에서 중등도의 부종 정도를 유지하여 기능적인 사지를 유지할 수 있다. 중증의 부종 환자는 공기 압박 기계(pneumatic compression device)의 사용이 고려된다(10, 11). 이 기계는 압력을 하방으로부터 상방으로 이동시켜 사지의 림프액이 배출될 수 있도록 고안되어 있다. 집중적인 치료 후에는 기계를 저녁에 혹은 1주일에 수 차례 사용하는 유지 프로그램이 필요하다.

림프액의 흐름을 원활히하여 주고 비활성화된 림프관을 활성화시켜 주는 방법으로 림프부종 치료용 마사지가 효과적이기도 한다. 그러나 이 방법은 환자 스스로 시행하기 보다는 마사지 방법을 교육받은 가족의 도움을 얻어서 시행되어야 더욱 효과적이다. 약물치료는 일부 유럽에서 몇몇 약제가 치료용으로 사용되고 있으나 효과에 대한 검증은 미미한 상태이다(12). 림프의 흐름을 원활하게 하기 위하여 권장되는 운동으로는 수영, 자전거 타기, 걷기 등이 추천되며, 테니스 혹은 에어로빅 등 격렬한 운동은 삼가는 것이 좋다. 그 외 발가락 혹은 손가락을 좌우로 폈다가 오므리는 운동, 발끝을 앞뒤로 당겨서 오므리는 운동, 발목을 앞으로 당겼다가 잠깐 멈춘 후 뒤로 미는 운동, 누운 자세에서 두 다리를 들고 자전거를 타는 것과 같은 운동, 누운 자세에서 팔을 수직으로 세워서 손에 힘을 주는 운동 등이 팔, 다리 림프액의 흐름을 촉진시켜 준다.

2. 외과적 치료

림프부종 말기의 코끼리 다리 모양의 사지부종의 경우는 복합물리치료의 효과를 기대하기가 어렵다. 이러한 환자에게는 수술적 치료를 시행하여 부종 부피를 최대한 감소시킨 후 복합물리치료를 하도록 하는 것이 최상의 방법이다. 저자의 경험에 의하면 여러가지 수술방법 중 근막제거술을 동반한 림프조직 절제술이 가장 효과가 있었다(그림 4). 이 방법은 과다하게 비후된 피하지방층을 제거함과 동시에 근막을 제거함으로써 피하지방층에 다량으로 축적된 림프액을 근육층에 존재하는 심부 림프계을 통

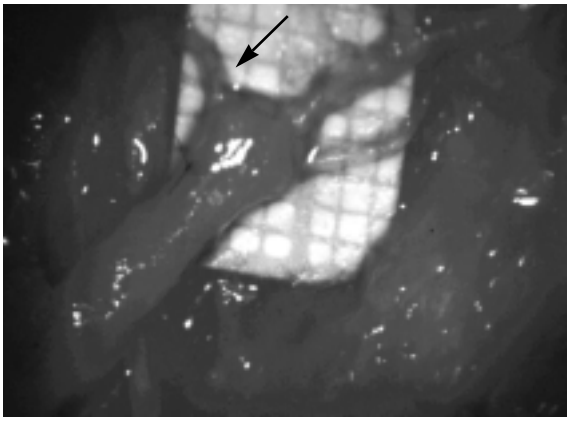

그림 5. 림프관과 정맥을 연결하는 모습이다. 사진의 화살표가 림프관이다.

해 배출시켜 부종을 감소시키는 효과를 기대하는 수술방법이다(13~15). 이 수술법은 수술 후 피부 이식 등이 필요하지 않은 방법으로 기존의 Charles 수술방법과 대별된다(16).

두번째 방법은 미세혈관 수술방법인 림프관-정맥 문합술이다(그림 5)(17). 주로 질병 중기 이전의 환자에게 시도되고 있으나 효과는 기대에 미치지 못하고 있는 실정이다.

세번째 방법은 림프함유조직(lymphatic-bearing tissue)의 pedicle을 질병 부위 사지에 이식하는 것으로, 이는 부종 사지의 기능부전 림프 통로에 자발적인 연결을 기대하는 방법이다. 소장 일부를 절제하여 상피세포를 제거한 후 림프부종 피하 지방층에 이식하여 림프액의 흐름을 유도하는 방법이지만 효과가 좋지 않을 뿐만 아니라 복부 수술 후 합병증 등을 고려한다면 권장되는 수술방법은 아니다.

결 론

사지의 림프부종은 다양한 원인에 의해 발생되며, 일단 발생되면 완전치유가 어려운 병이다. 일반적으로 이 병은 서서히 진행되는 만성적인 경과를 보이게 되는데, 대부분 초기 복합물리치료를 간과하여 중증의 상태를 초래하는 경우가 많다. 병이 악화되면서 발생되는 반복적인 세균 감염은 패혈증을 유발하여 고열과 함께 극한 상황에서는 생명을 위협할 수도 있으므로 주의를 기해야 하는 질병이다.

참 고 문 헌

1. 김동익. 림프계. 사비스톤 외과학 번역판 16th ed. 도서출판 정담, 2003 : 1932 - 40
2. Kim DI, Huh S, Hwang JH, Kim YI. Venous dynamics in leg lymphedema. Lymphology 1999 ; 32 : 11 - 4
3. 김은숙, 김동익, 문지영, 허세호, 황지혜, 이병붕 등. 사지임파부종에 대한 임상적 분석. 대한혈관외과학회지 2002 ; 18 : 110 - 8
4. 황지혜, 이강우, 장두열, 이병붕, 김동익, 정진보 등. 임파부종 환자에서 복합적 물리치료의 효과. 대한재활의학회지 1998 ; 22 : 224 - 9
5. 최준영, 황지혜, 박정미, 이경한, 김동익, 김병태 등. 하지림프부종 환자에서 림프신티그라피를 이용한 피부림프선염 위험도 평가. 대한핵의학회지 1999 ; 33 : 143 - 51
6. 황지혜, 이강우, 권정이, 김병태, 최준영, 김동익 등. 복합적 임파 물리치료후 임파계 기능의 호전-림프신티그라피상의 변화. 대한재활의학회지 1998 ; 22 : 698 - 704
7. Cambria RA, Gloviczki P, Naessens JM, Wahner HW. Noninvasive evaluation of the lymphatic systems with lymphoscintigraphy : A prospective semiquantitative analysis in 386 extremities. J Vasc Surg 1993 ; 18 : 773 - 82
8. Hwang JH, Kwon JY, Lee KW, Choi JY, Kim BT, Kim DI, et al. Changes in lymphatic function after complex physical therapy for lymphedema. Lymphology 1999 ; 32 : 15 - 21
9. Casley-Smith JR. Modern treatment of lymphoedema. I. Complex physical therapy : The first 200 Australian limbs.

Austral J Derm 1992 ; 33 : 61 - 8
10. Dini D, DelMastro L, Gozza A. The role of pnematic compression in the treatment of postmastectomy lymphedema : A randomized phase III study. Ann Oncology 1998 ; 9 : 187 - 90
11. 황지혜, 김태욱, 이강우, 김동익, 이병붕. 임파부종 환자에서의 순차적 고압력 공기 압박 펌프 치료 효과. 대한재활의학회지 1997 ; 21 : 146 - 53
12. Casley－Smith JR, Morgan RG, Piuller NB. Treatment of lymphedema of the arms and legs with 5,6－benzo－a－pyrone. N Engl J Med 1993 ; 329 : 1158 - 63
13. Kim DI, Huh SH, Hwang JH, Joh JH. Excisional surgery for chronic advanced lymphedema. Surgery Today 2004 ; 34 : 134 - 7
14. Kim DI, Huh S, Lee SJ, Hwang JH, Kim YI. Excision of subcutaneou tissue and deep muscle fascia for advanced lymphedema. Lymphology 1998 ; 31 : 190 - 4
15. Dumanian GA, Futrell JW. Radical excision and delayed reconstruction of a lymphedematous leg with a 15 year follow－up. Lymphology 1996 ; 29 : 20 - 4
16. Mavilli ME, Naldoken S, Safak Y. Modified Charles operation for primary fibrosclerotic lymphedema. Lymphlogy 1994 ; 27 : 14 - 20
17. O'Brien BM, Mellow CG, Khazanchi RK. Long term results after micro－lyphatico－venous anastomoses for the treatment of obstructive lymphedema. Plast Reconstr Surg 1990 ; 85 : 562 - 72