

38세 남자 환자에서 발생한 만발성 림프부종 1예

고신대학교 의과대학 재활의학과교실

정호중 · 김기찬 · 엄문섭

Primary Lymphedema Tarda in a 38-Year-Old Male

Ho-Joong Jeong, M.D., Ghi-Chan Kim, M.D. and Moon-Sub Eom, M.D.

Department of Physical Medicine & Rehabilitation, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Primary lymphedema tarda is considered to be a congenital disease with delayed manifestations. The cause is unknown; an autoimmune destruction of lymphatic channels can be hypothesized. We report a case of isolated lymphedema of the left lower extremity in a 38-year-old male. The diagnosis of lymphedema was confirmed by lymphoscintigraphy and appropriate diagnostic studies were done to rule out other known causes of limb edema.

We report a rare case of primary lymphedema tarda of the left lower extremity.

Key words : Primary lymphedema tarda, Lymphoscintigraphy

서 론

림프부종은 림프액의 축적으로 인한 사지의 부종으로 크게 원발성과 이차성 림프부종으로 나눌 수 있다. 일차성 림프부종은 원인불명으로 발생 연령에 따라 2세 이전에 발생하는 선천성 림프부종(congenital lymphedema)과 35세를 전후로 조발성 림프부종(lymphedema praecox)과 만발성 림프부종(lymphedema tarda)으로 나눈다.¹⁾

일차성 림프부종 중 출생 직후 발생하는 선천성 림프부종은 10% 미만이며 조발성 림프부종이 대부분을 차지하여 일차성 림프부종의 80%가 35세 미만에서 주로 사춘기 전후에 발생하며 나머지 10%정도의 환자가 35세 이후에 발생하는 만발성 림프부종으로 보고되어 있다.²⁾ 이에

저자들은 발생빈도가 낮으며 국내에 보고된 적이 없는 만발성 림프부종 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

38세 남자 환자로 2개월 전부터 발생한 좌측 하지의 부종을 주소로 내원하였다. 부종은 좌측 하지에 국한되어 있었으며(Fig. 1), 이전에 비슷한 증상은 없었다. 과거력에서 열, 발적, 통증, 체중 감소, 외상은 없었으며, 1년 전 위궤양으로 인한 천공으로 부분적 위절제술을 시행 받았었다. 가족력에 특이 사항은 없었다.

이학적 검사에서 좌측 하지에 국한된 부종이 관찰되었으며, 우측에 비해 약간의 열감이 촉진되었다. 또한 발등 부위에 발적이 관찰되어 피부 조직병리 검사를 시행하였으나 특이 소견은 발견되지 않았다. 말초혈액에서 시행 한 온혈구계산(complete blood count), 신기능 및 전해질 수치는 이상 소견이 없었다. 간기능 검

교신저자 : 김 기 찬
주소: 602-702, 부산광역시 서구 압남동 34번지
고신대학교 의과대학 재활의학과교실
TEL. 051-990-6481 FAX. 051-241-2019
E-mail: ghch@kosinmed.or.kr

· 본 연구는 고신대학교 의과대학 연구비 일부 지원에 의해 이루어짐

사에서는 감마글루타미트렌스펩티다제 57 IU/L, 글루타민피루빈산전이효소 59 IU/L, 글루타민피루빈산전이효소 88 IU/L로 증가된 것 이외에 특이 소견은 없었으며 그 외 시행한 혈액검사에서는 섬유소원 220 mg/dL, D-이중체 470 ug/L로 측정되었다. 종양 표지자 검사 및 면역학적 검사에서는 특이 소견이 관찰되지 않았다.



Fig. 1. Photograph of patient showed massive swelling in the left foot and leg.

감별진단을 위한 방사선학적 검사에서 심부정맥 혈전증을 감별하기 위해 하지 초음파 검사 및 정맥 조영 검사를 실시하였다. 하지 초음파 검사에서 넙다리 및 오금정맥은 개방된 상태였으며, 혈전증이나 다른 비정상적인 소견은 관찰되지 않았다. 이후 시행한 심부정맥 혈전증 감별에 특이성이 높은 정맥 조영 검사에서도 심부정맥 혈전증을 의심할만한 정맥 순환의 이상은 발견되지 않았으므로 심부정맥 혈전증을 감별할 수 있었다. 또한 골반 및 하지 자기공명영상 검사에서 연부 조직의 부종이외에 다른 비정상적인 구조물은 관찰되

지 않았다. 림프부종을 진단하기 위해 림프신티그라피를 시행하였으며, 양측 발의 진피내로 방사성동위원소 (Tc-99m tin colloid 1 mci)를 주입한 후 30분과 60분 지연영상을 얻어 림프액의 흐름을 평가하였다. 우측 하지의 림프액의 흐름은 정상이었지만 좌측 하지의 림프액 흐름은 관찰되지 않았으며, 또한 좌측 장골서혜부 림프절도 관찰되지 않았다(Fig. 2).

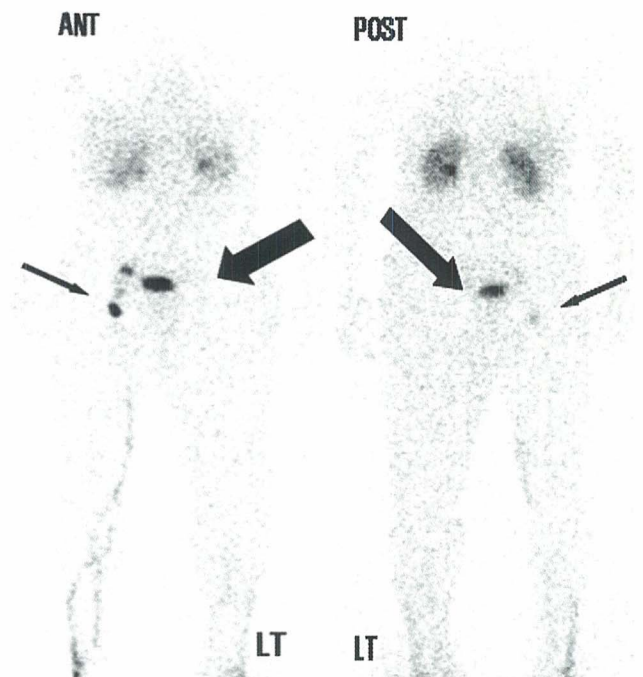


Fig. 2. Anterior & Posterior lymphoscintigram obtained 1 hr after injection of radionuclide revealed markedly delayed and diminished flow in the left leg, with no lymphatic trunks or clinically relevant collaterals visualized. Note absence of radionuclide uptake in expected location of left ilioinguinal lymph nodes(thick-arrow), compared with uptake on the right side(thin arrow). Findings were consistent with aplasia of lymphatic vessels in the left leg and primary lymphedema. LT: left side of body, ANT: anterior view of body, POST: posterior view of body

이에 저자들은 일차성 림프부종 진단 하에 물리치료 및 비탄력 붕대 요법을 시행하였으며 2주 입원 치료 후 발적 및 열감은 관찰되지 않았다. 현재는 외래를 통해 비탄력 붕대 요법 및 물리 치료를 시행 중이다.

고찰

림프부종은 림프순환의 불균형으로 인하여 단백질 함량이 많은 조직액이 과도하게 축적되는 병적상황으로 정의된다.³⁾ 림프부종은 일차성과 이차성으로 분류되며 대부분이 이차성이다. 일차성 림프부종은 림프계의 선천적 이상 또는 기능장애로 인하여 발생하며 처음 발견되는 나이에 따라 보다 더 세분화된다. 선천성 림프부종은 가족성 또는 산발성으로 태생 시 또는 태생 후 첫 해에 발견되며 가족성은 매우 드물며 밀로이병(Milroy disease)으로 알려져 있고, 단일 유전자의 상염색체 유전으로 발병한다.⁴⁾ 조발성 림프부종은 1세에서 35세 사이에 발생하고, 만발성 림프부종은 35세 이후에 발생한다.³⁾

이 중 가장 흔한 것은 조발성 림프부종이다. 일차성 림프부종은 여성에서 더 호발한다. 특히 조발성이 많고 초경시기에 호발한다. 증상은 미세한 외상과 연관이 될 수 있으며, 이것은 정상적인 상황에서 대처해왔던 것과는 달리 비정상적인 림프계가 조직액이 증가되는 상황에 적절히 대처하지 못하는 것을 암시한다.¹⁾

일차성 림프부종은 발생 시기와는 관계없이 모두 태생기의 발생학적인 문제이므로 여러 가지 다발성 기형이나 선천장애와 동반될 수 있고 특히 터너 증후군이나 클라인펠터 증후군, 다운 증후군 등의 염색체의 이상이 있는 경우도 있다.⁶⁾

선천성 림프 부종은 다른 선천기형을 비교적 흔히 동반하는데 그 중에서도 혈관계의 이상이 가장 흔하다.^{6,7)} 동반되는 선천기형 외에도 선천성 림프부종은 여러 가지 합병증들이 병발되어 문제를 야기하는데, 대부분은 부종으로 인한 주위 연조직이나 장기의 압박과 감염이 가장 중요한 합병증이 된다. 잦은 이차감염의 병력은 림프부종의 특징적인 소견으로서 병변부위의 붓소염(cellulitis)이나 단독(erysipelas)이 주로 문제가 되고 세균 뿐 아니라 진균 특히 족부 백선에 의한 이차감염이 흔하다. 그 외에 드물기는 하지만 중요한 합병증 중의 하나가 종양의 이차적 발생이다. 그 중 림프관 육종이 가장 잘 알려져 있다.⁸⁾

이차성 림프부종은 수술이나 방사선 조사, 반복적인 감염 혹은 악성종양에 의한 림프관 폐쇄에 의해서 발생한다.⁹⁾ 선진국에서 이차성 림프부종의 가장 흔한 원인은

악성종양이며, 개발도상국에서 흔한 이차성 림프부종의 원인은 사상충증이라 불리는 기생충에 의한 감염이다.¹⁾

림프부종의 정확한 진단은 적절한 치료를 위해 반드시 필요하다. 대부분의 환자들에서 과거력과 신체 평가만으로도 림프부종은 어렵지 않게 진단이 가능하다. 림프부종 환자들에게 시행되는 방사선학적 검사로는 도플러검사, 초음파, 자기공명영상(MRI), 림프신티그라피(lymphoscintigraphy), 컴퓨터 단층촬영(CT) 등이 포함되며 이러한 방사선학적 검사를 통하여 림프선의 상태를 알아봄으로써 어느 부분에서 림프선이 막혔는지 알 수 있다.

최근에는 방사성동위원소 림프관 조영술의 발전으로 림프부종을 보다 정확히 진단하고, 이후 부종의 진행 상태를 알아보기 위해 실시되는 대표적인 검사법으로 방사성 동위원소 림프관 조영술이 이용되고 있다.^{10, 11)} 방사성동위원소 림프관 조영술에서 일차성 림프부종의 경우 림프관 무형성증, 형성 부전증, 림프절의 육안적 관찰의 결핍(poorly visualization)과 진피로의 역순환(dermal back flow)을 관찰할 수 있다.³⁾

본 환자의 경우도 방사성동위원소 림프관 조영술 검사에서 좌측 하지에 림프관 형성 부전과 장골서혜부 림프절의 결핍, 그리고 진피로의 역순환을 관찰할 수 있었다.

림프부종 치료의 주된 목적은 기계적인 감소와 사지의 크기를 유지하여 병의 진행을 예방하는 것이다. 그리하여 림프부종으로 유발되는 증상을 완화시키고 피부 감염을 예방하는 것이다. 그러므로 치료는 림프부종의 증상과 중증도에 의존한다. 치료는 보존적 요법, 약물 요법, 그리고 수술적 요법으로 세분화된다.¹⁾

매우 경한 환자는 피부 관리와 함께 사지 거상으로도 충분한 효과가 있다. 또한 압박 요법, 운동 요법, 마사지, 그리고 복합 요법이 있는데, 그 중 탄력 스타킹을 이용한 압박요법은 특히 이차성 림프부종에 효과적이다. 또 다른 압박 요법으로 붕대 요법과 공기 펌프가 있다. 붕대 요법은 상지와 하지 모두 효과적이며, 공기 펌프는 압력 범위, 팽창/수축 주기, 기간, 빈도에 대해 현재 논란이 많은 상황이다.¹²⁾

약물 요법으로는 벤조파이론(benzopyrones)이 있으며, 조직 사이의 정체된 단백질을 제거하는데 도움을 주어 만성 림프부종을 호전시킨다. 그것은 단백질을 침착을 없

해주는 대식세포(macrophages)를 자극하고, 수분 정체가 덜하게 되면서 부종도 감소된다. 그러므로 조직에 도달되는 산소의 양과 영양분의 양이 증가되면서 세포의 대사 작용이 일어나고, 상처가 생기더라도 상처 치유력이 부종 상태였을 때보다 증가하게 된다. 하지만 독성 감염 등의 부작용 보고로 인해 아직 임상적 실험 중인 상태이다. 수술적 요법으로는 절제 방법, 배액 방법 그리고 재건 방법이 있지만, 현재까지 수술 방법과 효과에 대한 논란이 많기 때문에 임상적 연구가 더욱 필요한 상황이다.¹⁾

이 환자의 경우 2주간의 항생제 치료로 림프관염은 정상화되었으며, 이후 보존적 요법으로 붕대 요법과 간헐적 공기 펌프 등의 물리치료를 시행하였다. 입원 당시 무릎을 기준으로 위 15cm, 아래 10cm에서 측정된 좌측 하지의 둘레는 각각 46cm, 40cm이었으나, 위의 보존적 요법 시행 8일 후 동일한 방법으로 측정된 좌측 하지의 둘레는 각각 44cm, 37cm으로 감소되는 것을 알 수 있었다. 따라서 저자들은 보존적 요법 이상의 약물요법, 수술 요법 등의 공격적인 치료는 시행하지 않았으며, 현재는 외래를 통하여 정기적인 추적 관찰 및 물리치료를 시행하고 있는 중이다.

림프부종 환자는 조기진단과 초기에 적절한 중재적 치료를 실시하여 삶의 질을 변화시키고 병의 진행을 예방하는 것이 무엇보다 중요하며, 향후 더 공격적인 치료에 대한 필요성을 줄일 수 있다.

이상에서 저자들은 35세 이상에서 발생한 좌측 하지에 국한된 만발성 림프부종환자 1예를 경험하였기에 드문 예로 생각되어 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참고문헌

- 1) Tiwari A, Cheng KS, Button M, Myint F, Hamilton G : Differential diagnosis, investigation, and current treatment of lower limb lymphedema. Arch Surg 138:152-161, 2003
- 2) Szuba A, Rockson SG: Lymphedema : classification, diagnosis and therapy. Vasc Med 3:145-156, 1998
- 3) Szuba A, Shin WS, Strauss HW, Rockson S : The third circulation: radionuclide lymphoscintigraphy in the evaluation of lymphedema. J Nucl Med 44:43-57, 2003
- 4) Salem AH, Mulhim AM, Grant C, Khwaja MS : Milroy's disease in a Saudi family. J R Coll Surg 31:143-146, 1986
- 5) Haaverstad R, Nilsen G, Rinck PA, Myhre HO : The use of MRI in the diagnosis of chronic lymphedema of the lower extremity. Int Angiol.13:115-118, 1994

- 6) Greenlee R, Hoyme H, Witte M, Crowe P, Witte C : Developmental disorders of the lymphatic system. Lymphology 26:156-168, 1993
- 7) Browse NL, Stewart G : Lymphoedema: pathophysiology and classification. J Cardiovasc Surg(Torino) 26:91-106, 1985
- 8) Laskas JJ Jr, Shelley WB, Wood MG : Lymphangiosarcoma arising in congenital lymphedema. Arch Dermatol 111:86-89, 1975
- 9) Rockson SG : Lymphedema. Am J Med 110:288-295, 2001
- 10) McNeill GC, Witte MH, Witte CL, Williams WH, Hall JN, Patton DD, Pond GD, Woolfenden JM : Whole-body lymphangioscintigraphy: preferred method for initial assessment of the peripheral lymphatic system. Radiology 172:495-502, 1989
- 11) Weissleder H, Weissleder R : Lymphedema: evaluation of qualitative and quantitative lymphoscintigraphy in 238 patients. Radiology 167:729-735, 1988
- 12) Brennan MJ, Miller LT : Overview of treatment options and review of the current role and use of compression garments, intermittent pumps and exercise in the management of lymphedema. Cancer 83:2821-2827, 1998