식도의 림프관종

신새봄, 김진일, 정대영, 장유나, 이준섭

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

Lymphangioma of the Esophagus

Sae Bom Shin, Jin Il Kim, Dae Young Cheung, Yu Na Jang, Joune Seup Lee

Department of Internal Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Lymphangioma of the esophagus is a rare submucosal benign tumor. A 49-year-old man was referred because of a foreign body sensation in the esophagus. In endoscopy, a 10.0×1.0-cm longitudinal, translucent, whitish yellow mass covered with normal esophageal mucosa was found in the lower esophagus. Endoscopic ultrasonography revealed a heterogeneous, mainly hypoechoic, well-circumscribed lesion located in the third layer. Incisional biopsy was performed, and histologic findings showed multiple dilated lymphatic vessels, consistent with lymphangioma. After 3 months of proton pump inhibitor treatment, the symptom was relieved and the patient is currently asymptomatic and under surveillance. (*Korean J Helicobacter Up Gastrointest Res* 2018;18:127-130)

Key Words: Esophagus; Lymphangioma; Subepithelial tumor

서론

림프관종은 림프기관의 발생학적 이상에 의해 발생하는 드문 양성 종양으로, 림프기관이 풍부한 신체 기관 어디에서나 발생 가능하다.^{1,2} 대부분은 두경부(75%)와 액와부(25%)에서 발생하고 위장관에서의 발생은 전체의 1% 미만으로 드물다.³ 소화관 중에서도 대장에서 비교적 빈번하게 발생하며 식도에서는 매우 드물게 발생한다. 형태학적으로 비특이적인 상피하 종양의 형태를 가지고 있고 최근 위 내시경검사가 널리 시행됨에 따라 우연히 발견되는 사례가 늘고 있다. 환자가 호소하는 증상의 대부분은 무증상이다. 하지만 림프관종의 발생위치 및 크기, 폐색 유무에 따라 연하통, 연하곤란, 심와부 동통 등 다양하게 나타날 수 있고, 연하곤란과 심와부 동통이 가장 흔하게 나타난다.⁴ 저자들은 식도 이물감을 주소로 내원한 환자에서 진단한 식도 림프관종에 대하여 보고하는 바이다.

증례

평소 건강하게 지내던 49세의 남자 환자가 내원 5개월 전부터 시작된 식도 이물감을 주소로 내원하였다. 과거력, 가족력 및 사회력에서 특이사항은 없었다. 체중감소 및 복통 등은 없었으며 내원 당시 진찰소견에서 전신상태는 양호하였고 신체검사상 이상소견은 없었다.

검사실 소견으로 말초혈액검사에서 white blood cell 6,700/mm³, hemoglobin 13.5 g/dL, platelet 243,000/mm³였으며 생화학검사에서 알부민 3.93 g/dL, 총빌리루빈 0.64 mg/dL, aspartate aminotransferase 19 IU/L, alanine aminotransferase 14 IU/L, alkaline phosphatase 209 IU/L, blood urea nitrogen 10.5 mg/dL, creatinine 0.93 mg/dL였다.

본원에서 시행한 상부소화관 내시경검사에서 절치에서 30 cm 부터 40 cm까지의 중부 및 하부 식도에 10.0×1.0 cm 크기의 종주형의 창백하고 투명한 낭성 병변이 관찰되었다. 종괴는 매끈한 표면의 정상 식도 점막으로 덮여있고 겹쳐서 눌렀을 때 부드럽고 변형이 잘 되는 낭종성이었다(Fig. 1). 다른 상피하 종양과의 감별진단을 위하여 내시경 초음파를 시행하였고 점막 하에 비교적 경계가 명확한 혼합된 에코의 병변이 관찰되었다. 병변은 다방성의 격벽을 형성한 낭성 병변을 동반하고 있었으며 고유근층을 침범하지는 않았다(Fig. 2).

흉부 전산화 단층촬영에서는 식도 하부에 9.0×3.0 cm 크기의 식도 내강 내에 약하게 조영 증강되는 병변이 관찰되었다.

Received: February 24, 2018 Revised: March 21, 2018 Accepted: March 24, 2018

Corresponding author: Jin Il Kim

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Yeouido St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 10 63-ro, Yeongdeungpo-gu, Seoul 07345, Korea

Tel: +82-2-3779-1519, Fax: +82-2-3779-1331, E-mail: jikim@catholic.ac.kr

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6801-6891>

Fig. 1. Endoscopic findings. A subepithelial polypoid tumor is seen in the distal esophagus.

Fig. 2. Endoscopic ultrasonography findings. A submucosal tumor with heterogeneous echogenicity containing a multicystic pattern is observed within the third layer.

병변은 경계가 명확하였고, 불규칙한 저음영을 보였으며, 전반적으로 두꺼워진 식도 벽을 따라 약하게 조영 증강되었다(Fig. 3). 용기성 병변의 표면에 knife를 이용하여 cutting current로 점막을 절개하는 내시경적 절개생검을 시행하였고, 점막 하에 황색의 비교적 경계가 균일한 병변이 관찰되어 조직검사 검사를 이용하여 동일 부위를 반복 생검하였다. 병리학적 소견상 여러 개의 확장된 림프관이 정상 상피세포로 둘러싸여 있는 것이 관찰되었다(Fig. 4). 조직 병리학적으로 림프관종으로 진단하였다. 내시경적 절개생검으로 병변의 크기가 감소하지는 않았으며, 이후 추적 내시경검사는 시행하지 않았다. 환자는 양성자펌프 억제제(proton pump inhibitor, PPI)를 투여한 후 식도 이물감이 호전되어 퇴원하였고 외래에서 약물 치료를 지속하며 치료한 결과 3개월 후 증상이 자연 소실되어 특별한 이상 없이 경과 관찰 중이다.

고 찰

림프관종은 림프기관의 발생학적 이상으로 림프관의 비정상적인 확장을 야기하고, 낭종성 종괴 형태로 발생하는 양성 종양으로 전신 어느 부위에서나 발생할 수 있다. 위장관의 경우는 주로 소장에서 발생하고 점막층 또는 내강에서 다양한 크기로 발생한다. 식도의 림프관종은 드문 질환으로 1934년 Watson-Williams⁵가 식도의 림프관종을 처음 보고한 이후 현재까지 전 세계적으로 24예의 보고가 있다.⁶

병리학적으로 다발성 종양으로 림프관성 내피세포 및 점액성 간질로 구성되어 있으며 크게 단순모세관성(simple capillary),

낭종성(cystic), 해면성(cavernous)으로 나눌 수 있다.⁷ 단순형 림프관종은 작고 얇은 벽과 연부조직기질이 포함되어 있고 주로 피부에 표재성으로 발생하고, 해면상 림프관종은 확장된 림프 통로로 구성되어 있으며, 낭종성 림프관종은 가장 많은 형으로 단일성 또는 다발성의 낭성 종양으로 구성되고 경부, 액와부, 대퇴부, 서혜부 등에서 발생하며 위장관에서 호발한다.^{8,9} 본 증례에서 관찰된 유형은 해면성이었다.

형태학적으로 식도의 림프관종은 비특이적 상피화 종양의 형태를 가지며 내시경에서 대부분 우연히 발견된다. 내시경검사에서 점막은 주위 점막과 유사하며 투명감이 있고, 색조는 약간의 황색, 분홍색 색조를 띠는 경우도 있다. 검자로 누르게 되면 모양이 쉽게 변형되는 특징을 보인다. 하지만 내시경 소견만으로 진단하기에는 한계가 있어, 내시경 초음파로 좀더 특이적인 진단이 가능하다. 내시경 초음파 상 특징적으로 점막 하에 국한된 여러 개의 격벽으로 나누어진 무에코 또는 저에코의 낭포로 관찰되며, 식도 근층까지 침범하였는지, 내시경적 절제가 가능한지를 결정하는 데 도움을 준다.¹⁰ 하지만 림프관종의 구조가 확장된 림프관의 크기에 따라 달라지기 때문에 비전형적 내시경 초음파 소견을 보이는 경우도 있다. 그러므로 내시경 초음파, 전산화 단층촬영을 이용해 종괴의 성상, 크기, 침윤 정도 등을 파악한 후, 확진은 조직학적 검사로 이루어진다. 림프관종은 표면 상피로 덮여있기 때문에 단순 조직검사만으로 진단하기는 힘들며, 절제생검을 시행해 조직병리학적으로 진단이 가능하다.⁶ 조직생검으로 점막이 파열되면 림프액이 배출되어 진단에 도움을 주기도 하고 이는 다른 질환과 림프관종을 감별하는 중요한 소견이다.¹¹

Fig. 3. Computed tomography findings. A low-density fungating mass is observed in the lower esophagus.

Fig. 4. Histologic findings (H&E, ×40). Many irregular, dilated lymphatic vessels suggest lymphangioma.

본 증례에서는 절제생검 시 림프액 배출소견은 없었고 황색의 비교적 경계가 명확한 병변이 관찰되었다. 절제생검 이후 병변의 크기가 크게 감소하지 않았음에도 불구하고 환자는 PPI 투여 후 증상이 호전되었다. 이는 환자가 호소하던 증상의 원인이 림프관종이 아니라 비미란성 위식도 역류질환 혹은 역류성 인후두염과 같이 PPI로 호전될 수 있는 질환을 환자가 동반하고 있었을 것이라 생각된다.

림프관종은 주로 점막하층에 발생하나 드문 경우 점막층까지 침범되는 경우도 있다. 혈관종, 지방종, 평활근종과의 감별이 필요하며 감별진단 중 일부 질환은 악성화될 가능성이 있기 때문에 감별진단을 정확히 파악하는 것이 중요하다.

대부분의 림프관종은 증상이 없고, 드물게는 자연 퇴화된 보고도 있으므로,¹² 조직학적으로 확진된 이후에는 치료가 필요하지 않다. 크기가 크고 연하곤란, 식도폐쇄, 통증 등이 있거나 위선암, 림프종 같은 심한 궤양을 동반한 내장형 종괴를 보이는 경우, 즉 악성 종양의 가능성을 완전히 배제할 수 없을 때는 수

술적 절제가 추천된다. 최근에는 내시경 시술의 보편화와 술기의 발달로 내시경적 치료가 증가하고 있다.¹³ 내시경적 점막 절제술로 2.5 cm 이하의 병변은 안전하고 효과적으로 절제할 수 있다.^{14,15} 시술에 따르는 출혈은 대부분 적고 식도 협착 등의 합병증도 적은 것으로 보고되고 있다.¹⁶ 예후는 좋은 편이어서 식도 림프관종의 경우 완전 절제 후에 재발은 보고된 증례가 없으며, 현재까지 악성으로의 변화도 보고된 적이 없다.

본 증례는 식도 이물감을 주소로 내원한 환자에서 발견된 식도 상피하 종양을 내시경 초음파, 흉부 전산화 단층촬영 및 절제생검으로 식도 림프관종으로 확진하였고 PPI 투여로 환자의 증상이 호전되었던 드문 증례로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Chung JH, Suh YL, Park IA, et al. A pathologic study of abdominal lymphangiomas. J Korean Med Sci 1999;14:257-262.

2. Kittredge RD, Finby N. The many facets of lymphangioma. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965;95:56-66.
3. Yoshida Y, Okamura T, Ezaki T, et al. Lymphangioma of the oesophagus: a case report and review of the literature. *Thorax* 1994;49:1267-1268.
4. Arashiro M, Satoh K, Osawa H, et al. Endoscopic submucosal dissection of esophageal lymphangioma: a case report with a review of the literature. *Clin J Gastroenterol* 2010;3:140-143.
5. Watson-Williams E. Specimen: lymphangioma of the oesophagus. *Proc R Soc Med* 1934;27:1288.
6. Barbosa M, Ribeiro PM, Cotter J. Oesophageal lymphangioma: an exceedingly rare tumour. *BMJ Case Rep* 2015. doi: 10.1136/bcr-2015-209605.
7. Daniel S, Lazarevic B, Attia A. Lymphangioma of the mesentery of the jejunum: report of a case and a brief review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1983;78:726-729.
8. Lee JH, Lee SY, Lee JH, et al. A case of colonic intussusception caused by cystic lymphangioma of the colon. *Korean J Gastrointest Endosc* 2006;32:226-230.
9. Kim KM, Choi KY, Lee A, Kim BK. Lymphangioma of large intestine: report of ten cases with endoscopic and pathologic correlation. *Gastrointest Endosc* 2000;52:255-259.
10. Lee JH, Chung MK, Kim ES, et al. Cystic lymphangioma of the colon: diagnosed by endoscopic ultrasonography. *Korean J Gastrointest Endosc* 2003;26:43-47.
11. Höer J, Truong S, Virnich N, Füzesi L, Schumpelick V. Pneumatosis cystoides intestinalis: confirmation of diagnosis by endoscopic puncture a review of pathogenesis, associated disease and therapy and a new theory of cyst formation. *Endoscopy* 1998;30:793-799.
12. Shim CS, Lee JS, Lee MS, et al. Endoscopic characteristics of lymphangioma of colon. *Korean J Gastrointest Endosc* 1995;15:765-773.
13. Hizawa K, Aoyagi K, Kurahara K, et al. Gastrointestinal lymphangioma: endosonographic demonstration and endoscopic removal. *Gastrointest Endosc* 1996;43:620-624.
14. Suwa T, Ozawa S, Ando N, et al. Case report: lymphangioma of the oesophagus endoscopically resected. *J Gastroenterol Hepatol* 1996;11:786-788.
15. Scarpis M, De Monti M, Pezzotta MG, Sonnino D, Mosca D, Milani M. Endoscopic resection of esophageal lymphangioma incidentally discovered. *Diagn Ther Endosc* 1998;4:141-147.
16. Lee BI, Kim BW, Kim KM, et al. Esophageal lymphangiomatosis: a case report. *Gastrointest Endosc* 2002;56:589-591.