

Sirolimus 로 치료된 장 림프관 확장증 1예

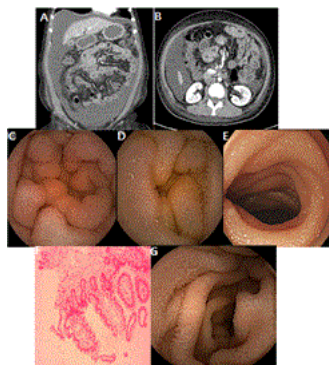
삼성서울병원 소화기내과

조소현, 송주혜, 홍성노

서론: 장 림프관 확장증은 림프관의 확장으로 인해 림프액이 위장관 안으로 빠져나가 저 단백혈증, 저 감마글로불린혈증, 전신 부종 등을 유발한다. 장 림프관 확장증 1 증례를 보고하고자 한다.

증례: 특이 병력 없던 31세 여자 환자로, 7개월 전부터 양하지 부종 및 반복되는 설사, 저 알부민 혈증에 대해 호전 없어 내원하였다. 복부 전산화 단층 촬영에서는 소장 벽 비후, 복수 소견이 확인되었고, alpha-1 antitrypsin clearance가 1,324ml/day 로 증가되었다. 캡슐 내시경 상 희끄무레하며 비후된 용모가 광범위하게 관찰되며 일부에서는 유미(chyle)가 부착된 소견을 보여 장 림프관 확장증이 의심되었다. 단일풍선소장 내시경상 용모 부종과 유미관 확장 의심 소견을 보였고, 조직 생검 결과 점막 고유층에 확장된 유미관이 확인되어 원발성 장 림프관 확장증으로 진단되었다. 식이요법과 이노제를 추가하였으나 효과가 없었고, Octreotide도 효과가 미미하였다. Sirolimus 투여 후 저알부민혈증이 호전되어 치료 6개월 후에는 혈중 알부민은 정상화되었다. 치료 1년째 추적 캡슐 내시경 검사에서 호전을 확인할 수 있었다.

고찰: 장 림프관 확장증은 저 단백혈증으로 인한 부종, 복통, 복부팽만, 설사 등을 주 증상으로 하여, 신장 또는 간질환의 근거가 없는 젊은 환자에서 심한 혈청 단백의 감소와 부종이 동반될 때 의심해 볼 수 있다. 진단을 위해 alpha-1 antitrypsin 장 청소율을 이용한 위장관으로의 단백 소실을 입증하여야 하고, 내시경을 통한 조직검사에서 확장된 림프 소견을 확인해야 한다. 저지방, 고단백, 중쇄 중성지방이 포함된 식이 요법이 주치료로, octreotide의 경우 장 혈류 감소 및 중성 지방 흡수를 방해하여 증상 호전을 가져올 수 있다. 하지만 식이 요법과 octreotide에 반응이 없는 경우 정립된 치료 방법이 없는 상태이다. 최근 mTOR 억제제인 sirolimus가 림프관 내피 세포의 비정상적인 증식을 억제하여 림프관 기형에 효과적이라는 보고가 있다. 정립된 치료 방법이 없는 실정에서 본 증례처럼 sirolimus를 원발성 장 림프관 확장증 치료에 사용해 볼 수 있을 것으로 생각된다.



A,B) Mild wall thickening of small bowel loops, large amount of ascites

C,D) Multifocal lymphangiectasia with edematous, polypoid mucosal lesions in Jejunum R/O intestinal lymphangiectasia

E) A few dilated lymphatics on blunted villi, suggestive lymphangiectasia

F) Biopsy: Dilated lymphatics

G) Improved intestinal lymphangiectasia