

전경부 및 인두후부에 발생한 낭포성 임파관종 1례

고신대학 의학부 이비인후과학교실
이철규·이강대·유태현·이종담

= Abstract =

A Case of Cystic Hygroma on the Anterior Neck and Retropharynx

Cheul Gyu Lee, M. D., Kang Dae Lee, M. D., Tae Hyun Yu, M. D.,
Jong Dam Lee, M. D.

Department of Otolaryngology, Kosin Medical College

The cystic hygroma, or cystic lymphangioma, is a multilocular cystic tumor of a benign neoplastic nature which is of a lymphatic origin by congenital defect of lymphatic vessel. The lymphatic space is lined with single layer of endothelium, containing serous or serosanguinous fluid. Most often it occurs at birth or early life.

The cystic hygroma usually occurs mainly in cervical region and axilla. The rest were scattered at various sites involving mediastinum, retroperitoneal space, pelvis, groin, abdominal wall and thigh.

Recently the authors had experienced one case of cystic hygroma of the anterior neck and retropharynx. The patient, 7 year-old-male child, had rapidly enlarging cystic mass in left upper cervical area. The cystic mass was removed completely and confirmed cystic hygroma microscopically.

서 론

낭포성 임파관종은 임파계에 발생하는 특이한 종양으로 일명 hygroma cysticum, hygroma cysticum colli, lymphangiectasia congenita라고 하며 1828년 Redenbacher가 최초로 "ranula congenita"라 명명하였으며 낭포성 임파관종이라는 용어는 1843년 Wernher에 의해 처음으로 사용되었다. 낭포성 임파관종은 임파혈관의 선천적 결함으로 인해 발생하는 양성 종물이다. 특징적으로 1세 전에 50~60%, 2세 전에 80~90%가 발생하며 성인에서는 10% 이하로 드물게 발생한다. 저자들은 최근 7세된 남아에서

발생한 낭포성 임파관종 1례를 경험하여 수술적 치료로서 만족할만한 결과를 얻었기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○경, 남자, 7세
초 진 : 1989. 10. 10.
주 소 : 호흡곤란
현병력 : 약 12일 전부터 호흡곤란이 있어 인근 소아과에서 치료해 왔으나 증세호전이 없었으며 2~3일전부터 상기증상이 심해져 본원

응급실로 내원하였으며 당시 코골음, 구강호흡, 비폐색등이 있었고 체온은 정상이었다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음

이학적소견 : 전신상태는 비교적 양호한 편이었으며 국소 소견상 후인두벽 종창 및 돌출로 상기도를 부분적으로 폐쇄하였고 좌측경부에 낭포성 종물이 촉지되었으나 발열은 없었다. 흉부 청진상 양측 폐저부에 나음이 들렸고 그의 신체의 다른 부위에는 특이한 소견은 없었다(그림 1).

방사선학적 소견 : 흉부 X-선 소견은 정상이었으며 경부 측부의 연부 조직 X-선 소견상 제1경추에서 제4경추까지 부위의 기도가 매우 좁아져 있었고 용기된 연부조직 음영을 볼 수 있었으나 공기 수평면은 없었고, 경부 컴퓨터 사진상 같은 부위의 인두 후부 공간에 5.0×4.0cm 크기의 낭성 종물이 보였다(그림 2, 4).

수술소견 : 기관내 삽입에 의한 전신마취하에서 종양이 있는 경부에 피부할선을 따라 수평으로 절개를 가하여 활경근하 층으로 피

부관을 들어 올렸다. 흉쇄유돌근 전방으로 하여 낭포성 종물이 이상와, 후두의 측부와 후부, 후인두벽까지 침범되어 있어서 조심스럽게 박리한후 안전하게 종물을 제거하였다. Hemovac 삽입후 기관 절개술을 시행하고 절개부위를 봉합하였다(그림 5).

병리조직학적 소견 : 육안적으로 장경이 4.5×4.0cm의 담적색 타원형 종물이었으며, 표면은 평탄하였다. 병리조직학적으로 낭포는 내피세포로 둘러쌓인 불규칙한 공간으로 이루어져 있으며, 임파액으로 채워져 있었다. 그리고 낭포성 공간을 따라 임파조직이 산재해 있었으며 여기에는 성숙한 임파구도 밀집해 있었다(그림 6, 7).

임상경과 : 술후 3일째 Hemovac을 제거하였고 술후 4일째 Levin tube와 portex canula를 제거하였고 술후 5일째 발사하였다. 술후 환자의 상태는 양호하였으며 술후 5일째 관찰한 결과 만족할 만한 경과를 취하였고 종양의 재발은 볼 수 없었다(그림 3).

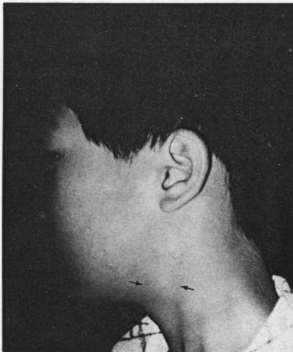


Fig. 1. 환자의 술전 측면 사진 : 좌측 흉쇄유돌근 전방에 파동성의 낭성 종물이 나타난다.

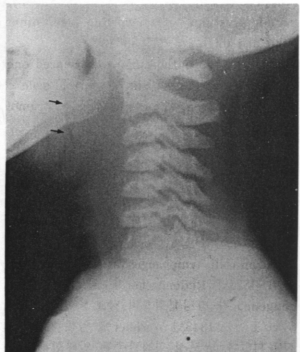


Fig. 2. 술전 경부 측부 사진(연부조직 음영) : 제1경추에서 제4경추에 걸쳐 용기된 연부조직 음영을 볼 수 있으며 기도가 상당히 좁아져 있는 소견을 보이고 있다.

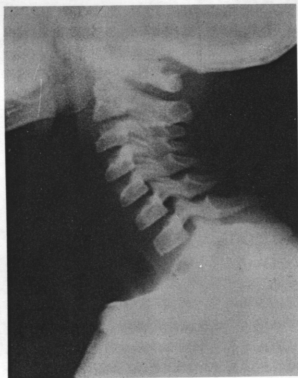


Fig. 3. 술후 5주째 경부 측부 사진(연부조직 음영) : 기도가 잘 유지되고 있는 소견을 보이고 있다.

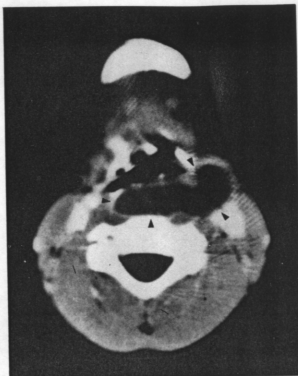


Fig. 4. 술전 컴퓨터 단층 사진 : 인두후부에 거대한 낭성 종물이 보인다. (5.0×3.0 cm)

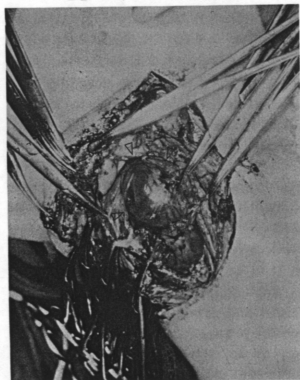


Fig. 5. 활경근하층으로 피부판을 들어 올린 후 후두 후부, 흉쇄유돌근 전부에 낭성종물이 보인다.

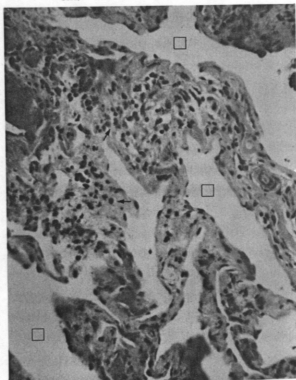


Fig. 6. 불규칙한 입파의 공간이 보이며(□) 기질내에는 많은 성숙된 입파구(→)가 보인다.

H. E. 염색(100×)

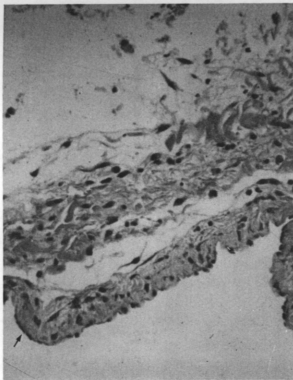


Fig. 7. 좌측 하단에 편평한 내피세포가 입파의 공간을 둘러싸고 있는 소견을 보이고 있다.

H. E. 염색(100×)

고 안

낭포성 입파관종은, 일명 hygroma cysticum, hygroma cysticum colli 또는 lymphangiectasia congenita라고 하며 1828년 Redenbacher¹⁹⁾에 의해 ranula congenita라고 처음 기술된 이래 1843년 Wernher²⁰⁾에 의해 처음 cystic hygroma라는 명칭으로 보고된 양성 입파성 종양이다.

입파계는 5개의 원시 입파낭으로부터 형성되며 이 입파낭들은 정맥계로부터 발달된다. 태아의 경우 2개월에 이 원시 입파낭의 형성이 완성되는데 이 원시 입파낭은 한쌍의 경부낭(Jugular Sac)이 경정맥 외측으로 발달되며 한개의 후복막낭(Retroperitoneal Sac)과 한쌍의 좌골정맥과 연결된 후부낭(Posterior Sac) 등 5개의 입파낭으로 되어있다. 이 입파낭들로부터 원시성으로 뻗어 나가면서 말초 입파계가 형성된다. 그러므로 두부, 경부 및 상지는 경부

낭으로부터, 둔부, 배부 및 하지는 후부낭으로부터 입파관이 뻗어나오게 되며 장간막 입파관은 후복막낭으로부터 형성된다. 낭포성 입파관종은 태생기에 이러한 원시낭이 정맥계와 연결이 폐쇄될 경우 이 낭의 일부가 잔류되어 형성되며 경부에 가장 잘 생기는데 이는 원시 경부낭이 가장 먼저 형성되면서 가장 크기 때문이다.⁵⁾

1956년 Landing과 Farber¹⁵⁾는 입파관종을 단순형, 해면형, 낭형으로 구별하였으며 현재 이런 분류가 통상적으로 인정되고 있다. 그러나 이런 분류에 어떤 특별한 기준이 있는 것이 아니고, 주위 조직의 조밀도에 따라서 해면형, 낭형으로 변할 수 있다.^{7,9)} 단순형은 임상적으로 중요하지 않으며, 보통 표층 피부를 침범하면서, 작은 소포 모양의 병변을 형성한다.^{11,12,17)} 보통은 증세가 없지만 의복등에 의해서 자극을 받기 때문에 증세가 나타날 수도 있다.

해면형 입파관종과 낭형 입파관종은 조직학적으로 비슷하여, 임상적으로 구별하고 있다. 이 두 질환의 성장형태는 종양의 발생위치와 주변 연조직의 질에 따라 다르다. 해면형은 혀, 뺨, 구강저부, 입술, 코에 호발하고, 낭형은 경부 특히 후삼각부에 호발한다.⁷⁾ 해면형은 수 mm에서부터 수 cm, 낭형은 1cm에서부터 30 cm의 크기까지 다양하고 Stromberg 등은 평균 8cm 정도 크기라고 보고하였다.^{4,17,22)}

해면형 입파관종이나 낭형 입파관종은 조직학적으로 매우 비슷하여서, 호산구, 무세포의 입파액으로 차여져 있는 확장된 얇은 막의 동으로 구성되어 있다. 이 공간은 편평한 내피세포로 구성되어 있으며, 이 공간의 크기는 다양해서 모세관 크기에서부터 해면형까지 여러가지가 있다.⁴⁾

낭포성 입파관종은 선천성 질환이므로 1세 미만에 발견되는 것이 50~60%이며, 2세 이내에 80~90%가 발견된다고 하는데¹⁸⁾ Galofre¹³⁾ 등의 보고에 의하면 1세 이내가 32%, 2세 이내가 69.6%였고, 40세 이후에 발견된 경우도 10.6%에 달했다. Bill과 Sumner⁷⁾에 의하면 1세 미만에 77%가 발견되었으며, 3세 이후에 발견된 경우가 4%에 불과하다고 했으며, Tran 등²⁴⁾

은 1세 이내에 58%, 2세 이내에 88%가 발견된다고 하였다. 남녀 성별 차이는 거의 없으나 남자가 약간 많아서 Ninh과 Ninh¹⁶⁾은 남:녀가 4:3, Saijo²⁰⁾등은 전체 177례중 남자가 56% 정도 차지, Peachy와 Whimster¹⁷⁾은 65례중 43례가 여자였다고 보고하였다.

낭포성 임파관종의 호발부위는 경부의 후삼각부이며 75%가 경부에 발생하고 20%가 액와부에, 나머지가 종격동, 후복막, 서혜부, 체간, 사지, 장간막에 생길 수 있다고 한다. 특히 경부 임파관종의 경우는 2~3%에서 종격내로 퍼져 들어가서 Cervicomediastinal hygroma를 형성하며, 합병증으로서 유미흉, 유미심막증 등이 있을 수 있으므로 수술전에 흉부 X-선 사진을 잘 검토하여야 한다.^{2,5,14)}

낭포성 임파관종의 주 증상은 발생부위의 종창이나 종류의 발견이 대부분으로 Galofre 등에 의하면 85%, Bill 등에 의하면 66%가 주 증상이 종류의 발견이었다고 하였으며 드물기는 하나 인후부에 생겼을 경우 연하곤란, 호흡곤란 등을 초래할 수가 있으며, 종양내로 감염이 되었을 경우 발열, 동통을 수반하는 수가 있다. 신생아나 유아에서는 경부 임파관종을 클 경우에 기도를 압박하여 호흡곤란을 초래하는 수도 있다. 복강내나 후복막에 발생하였을 경우 낭종에 의한 복부팽만 등을 호소할 수 있으며, 특히 허나 인후두부에 생겼을 경우는 기도 폐쇄가 일어나기 쉬우므로 매우 위험하여 치료도 가장 어렵다고 한다.^{1,5,8,10,18)}

낭포성 임파관종의 진단은 철조법으로 다른 유사한 경부 종물과의 감별진단에 사용하고 있으나 드물게 출혈이 발생되는데 이때에는 철조법으로 진단이 불가능하다. 그리고 X-선 소견상으로 진단할 수 있는 것은 아니지만 종격동, 식도, 후두부위에 있는 병변의 침범 정도를 결정하는데 아주 유용하다. 더욱 예매한 경우에는 낭종을 흡인함으로써 진단할 수 있고 확진은 조직검사로 한다.²³⁾

경부에 발생한 낭포성 임파관종과 감별진단해야 할 질환으로는 새열낭종(Branchial cleft cyst), 갑상선관낭종(Thyroglossal cyst), 유피낭종(Dermoid cyst), 갑상선종, 혈관종 및 지

방종 등이 있다.³⁾

치료로는 외과적 절제가 가장 좋은 방법이며 적절한 시기는 18개월에서 2세이다.²¹⁾ 이전에는 낭종내에 경화성 약제를 투입하거나 방사선 치료를 행하기도 하였는데 이는 별 효과가 없으며 Broomhead⁸⁾ 등은 자연치료가 15%에서 가능하다고 하였다. 육안적으로 완전 절제가 되면 재발율이 극히 드물고 반면에 종류의 일부가 뚜렷이 남아 있는 경우에는 재발율이 10~15%라는 보고가 있고 Galofre¹³⁾ 등에 의하면 완전 절제후 재발율이 20%였고 부분 절제후에는 34.8%였다고 한다. 그리고 술후 사망율이 2~6%라는 보고가 있다.²³⁾

결 론

7세된 남아의 경부에 발생한 낭포성 임파관종을 경험하여 수술적 치료로서 좋은 결과를 얻었기에 문헌적 고찰과 더불어 보고한다.

References

1. 노관식, 안동호, 정기용, 김병호, 최봉락, 박영관: 낭포성 임파관종 22례에 대한 임상적 고찰. 대한외과학회지 59: 587-593, 1972
2. 이충일, 서정옥: 낭포성 임파관종 17례에 관한 임상적 고찰. 대한외과학회지 1: 1-6, 1976
3. 최승훈, 유수영, 박정수, 황의호: 낭포성 임파관종에 대한 임상적 고찰. 대한외과학회지 1: 859-865, 1981
4. 홍기정, 양희찬, 류찬, 홍영호, 김훈: 이하선의 낭포성 임파관종 1례. 한이인지 32: 572-577, 1989
5. Barrand KG and Freeman NV: Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. Arch Dis Child 48-7: 523, 1973
6. Benson CD, Mustard WT, Ravitch MM, Synder WH, Jr and Welch KJ: Cystic

- hygroms. Vol. 1, p. 192. Pediatric Surgery Chicago Year Book Medical Publishers, 1962
7. Bill AH, Sumner DS : A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynec Obstet 120 : 78, 1965.
 8. Broomhead IW : Cystic hygroma of the neck. Br J Plast Surg 17 : 225, 1964
 9. Chisholm TC, Spencer BJ, Mcpdrland FA : Lymphangioma. Pediat Clin N Amt 6 : 2-529, 1983
 10. Csicsko JF, Grosfeld JL : Cervicomedias-tinal hygroma with pulmonary hypoplasia in the newly born. Am J Dis Child 128 : 557, 1974
 11. Das Gupta TK : Tumors of the soft tissues. Norwalk Connecticut Apple Century Crofts, 1983
 12. Flanagan BP, Helwig EB : Cutaneous lymphangioma. Arch Dermatol 113 : 24, 19 77
 13. Galofre M, Judd ES, Perez PE and Har-rison EG Jr : Result of Surgical Treat-ment of Cystic hygroma. Surg Gynec Ob-stet 115 : 319-26, 1962
 14. Gross RE and Hurwitt ES : Cervicome-diastinal and mediastinal cystic hygromas. Surg Gyn and Obst 87 : 599-610, 1948
 15. Landing BH, Farber S : Tumors of the cardiovascular system, in Atlas of Tu-mors Pathology. Armed Forces Institute of Pathology, 1956
 16. Ninh TN, Ninh TX : Cystic hygroma in Children. A report of 126 J Pediatr Surg 9 : 191, 1974
 17. Peachey RDG, Whimster IW : Lympha-ngioma of skin. A review of 65 cases. Br J Dermatol 83 : 519, 1970
 18. Ravitch MM, Rush BF, Jr : Cystic hy-groma. Peditric Surg 1 : 368, 1979
 19. Redenbacher(cited by Dowd). Disserta-tion Munich 1828
 20. Saijo M, Munro IR, Mancor K : Lympha-ngioma. A long-term follow up study. Plast Reconstr Surg 56 : 642, 1975
 21. Stanley ET, William RP : Comprehensive Management of Head and Neck Tumors p. 1267~1270
 22. Stromberg BV, Weeks PM, Wray RC Jr : Treatment of Cystic hygroma. South Med J 69 : 1333, 1976
 23. Thomas L Kennedy : Cystic hygroma-Ly-mphangioma : a rare and still unclar en-tity. Laryngoscope 99 : 1, 1989
 24. Tran TN, Tran SN : Cystic hygroma in Children : A report of 126 cases. J Pe-diatr Surg 9-2 : 191, 1974
 25. Wernher A : Die Aangeborenen Zysten-Hygrome und die Ihnen Verwandten Ge-schwulste in Anatomischer, Diagnostis-cher und Therapeutischer, Bezie hung G F Heyer, Vater, Giessen, Germany p. 76, 1843