

종격동 임파관종

— 1례 보고 —

이해영* · 박재길* · 심성보* · 김세화* · 이흥균*

— Abstract —

Mediastinal lymphangioma

— 1 Case —

H.Y. Lee, M.D.^{*}, J.K. Park, M.D.^{*}, S.B. Sim, M.D.^{*},
S.W. Kim, M.D.^{*}, and H.K. Lee, M.D.^{*}

Lymphangioma, or cystic hygroma, a malformation resulting from the sequestration of lymph vessels, is owing to a failure of the primitive jugular lymphatic sacs to join with the venous system. They are rare benign lesions found more frequently in children than in adults.

We experienced a case of huge mediastinal lymphangioma in 37-year-old female patient. It was associated with a cervical prolongation, and caused deviation and compression of the trachea and the heart. The cervicomediastinal lymphangioma was completely resected by means of median sternotomy, and the post-operative course was unevenful.

서론

임파관종은 임파관의 선천적 발육 부전으로 발생하는 드문 양성 종양으로 소아기에 주로 발견된다¹⁾. 호발부위는 경부와 액와부로 전체의 95%를 차지하며, 이외에 드물게 종격동, 후복막강, 골격계 그리고 비장 혹은 대장에 발생한다고 알려져 있다^{2,3)}.

종격동내의 임파관종은 혈관종과는 달리 자연 소멸되지 않고 연령이 증가할수록 특히 사춘기이후에 급격히 증식되며, 방치할 경우 괴멸되거나 기관, 식도 혹은 심장의 압박을 초래할 수 있어 외과적 절제가 치료의 원칙으로 되어있다⁴⁾.

*가톨릭대 흉부외과학교실

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
Catholic University Medical College

**본 논문은 1992년 대전성모병원 임상의학 연구비 보조로 이루어졌음

저자들은 37세의 성인 여성에서 다발성 임파관종의 일환으로 발생한 종격동 임파관종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

환자는 37세의 여성으로 수개월전부터 경도의 운동시 호흡곤란이 있었으며, 우측 경부의 종양이 촉진되어 내원하였다.

과거력상 20여년전에 우측 액와부에 호두알 크기의 물혹(?)이 있어 절제술을 받은 기왕력이 있었다. 흉부 X-선상 좌측 전종격동에 20cm×17cm×6cm 크기의 경계가 명확한 연부 조직 음영의 종양으로 인하여 기관 및 심장이 우측으로 전위되어 있었으며, 좌측폐의 부분적 무기폐 소견을 보였다(그림 1).

흉부 전산화 단층 촬영상 종괴는 저음영의 낭종으로



Fig. 1. Preoperative chest X-ray shows huge oval anterior mediastinal mass and rightward displaced mediastinal structures.



Fig. 2. Chest CT demonstrates a hypodense oval cystic mass occupying left anterior mediastinal space.

상종격동 부위에서 대혈관들을 감싸고 있었고, 위로는 우측 갑상선전방의 연부조직 공간으로부터 아래로는 심막을 따라 심첨부까지 연장되어 있었다(그림 2). 복부에서도 크기가 다양한 작은 낭종성 종괴들이 비장과 대망내에서 발견되었다(그림 3).

이학적 소견상 입원시 혈압은 130/90mmHg, 맥박은 분당 80회, 체온 36.4C, 호흡수 23회이었으며, 우측 경부에서 3cm×3cm의 유동성의 연성 종양이 촉지되었다. 청진 소견상 좌측 폐야의 호흡음이 감소되어 있었으나 심음은 정상적이었다.

검사 소견으로 혈색소치는 11.4mg%, 적혈구 용적 35.2%, 백혈구수는 4,600/mm 그리고 혈소판수는 147,000/mm 이었다. 이외의 뇨검사, 간기능검사, 심전도 그리고 폐기능 검사등은 정상 범위내였다. alpha-fetoprotein 및 beta-HCG 수치도 정상 범위였다.

기관지 내시경 검사상 이상 소견은 발견할 수 없었다. 이상의 소견으로 경부 및 전종격동에 발생한 다발성 임파관종의 진단하에 정중 흉골 절개를 통한 개흉술을 시도하였다.

수술 소견으로 종양은 황갈색의 무른 다낭성 종양으로 열린 갈색의 임파액이 고여 있었으며, 피막은 연약



Fig. 3. Abdominal CT demonstrates variable sized multi-cystic lesions in spleen and omentum.

하여 쉽게 파열되었다(그림 4). 종양은 전 및 상종격동에 위치하여 좌 무명정맥, 흉선, 상행 대동맥, 좌측 횡격막 그리고 좌폐 상엽에 유착되어 있었고, 위로는 우측 경부의 연부 조직까지 연장되어 있었다. 그리고 좌측 폐는 종괴에 의한 압박성 무기폐 소견을 보였으며, 늑막 삼출액은 없었다. 종양은 박리도중 파열되었으며 경부 종양을 포함하여 비교적 쉽게 절제되었으나, 횡격막 신경과 흉선의 일부는 유착이 심하여 종양과 함께 절제되었다. 흉골하 및 좌측 흉강내에 삼관하였으며, 개흉 부위는 통상적인 방법으로 봉합하였다.

병리 소견으로 다양한 크기의 확장된 임파관들이 연부 결체조직으로 성장해가는 양상을 보였으며, 커다란 임파관들의 벽에는 불규칙한 평활근속들이 존재하며 부분적으로 유두상의 내피 증식상이 관찰되는 해면상

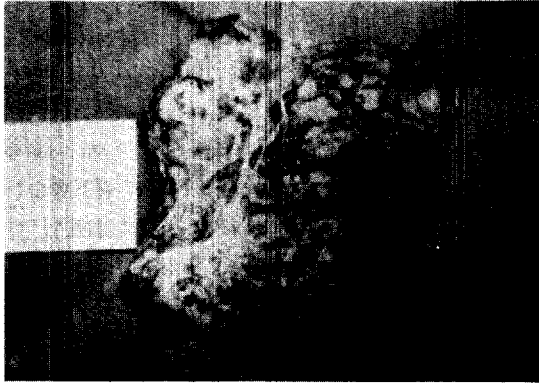


Fig. 4. The gross specimen of the encapsulated multi-cystic mass. 20cm×17cm×6cm. The cysts were filled with yellowish serous effusion and the capsule was tore.



Fig. 5. Microscopic section of the tumor demonstrates dilated lymphatic channels and smooth muscle bundles in the wall of the lymphatic vessels. ×100.

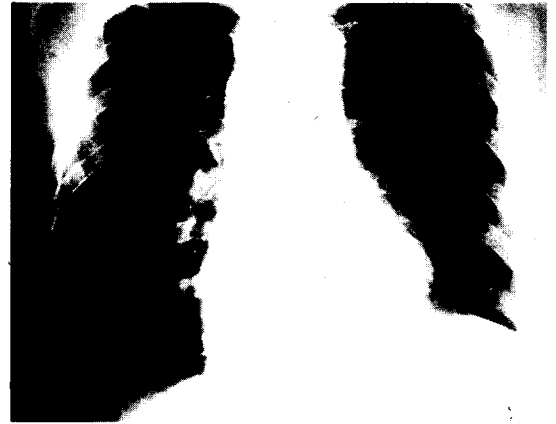


Fig. 6. Post-operative chest PA.

임파관종의 소견을 보여 주었다(그림 5).

환자는 술후 12병일에 합병증 없이 건강하게 퇴원하였으며, 복부 장기의 임파관종에 대하여는 임상 증후가 없어 경과 관찰중에 있다.

고 찰

임파관종은 태생기 경임파낭(primitive jugular lymphatic sacs)이 정맥계에 연결되지 못하고 분리됨으로서 초래되는 드문 양성의 기형종으로 내피로 둘러싸여 있는 낭포와 임파양세포, 원형세포 그리고 평활근을 포함한 결체조직으로 구성되어 있다.

임파관종은 임파관의 크기에 따라 모세혈관 크기의 얇은 벽을 가진 임파관으로 구성된 단순 임파관종과 확장된 임파관으로 구성된 해면상 임파관종, 그리고 우유빛이나 옅은 갈색의 액체를 함유한 크고 다양한 소엽상 낭종 구조물로 구성된 낭포성 활액종의 3가지로 구분되며, 종종 같이 발견되기도 한다⁵⁾.

호발 부위는 경부로 약 75%에서 발생되는데, 주로 출생시나 소아에서 발견되며 기관을 압박하여 심한 호흡곤란을 초래하기도 한다. 혀 및 구강내까지 침범한 경우에는 완전 절제가 불가능하여, 술후 방사선 조사로써 호흡곤란이 호전되었다는 보고가 있다. 이외에 액와부에 20% 그리고 종격동, 후복막강, 골격계, 비장 및 대장등에서 약 5%의 발생 빈도를 보인다.

임파관종은 주로 소아기에 특히 1세이전에 발견되는데, 혈관종과는 달리 성장함에 따라 종괴가 퇴행되지 않고 오히려 사춘기 시기에 급격히 커지는 양상을 보인다.

흉강내에 발생한 임파관종은 대부분 무증상으로 흉부 X-선상 우연히 발견되는 경우가 많으며, 드물게는 파열되어 유미흉이 초래될 수 있고, 폐성심 그리고 폐실질내에 침범하여 빠른 성장을 하는 경우 각혈을 초래하기도 한다⁶⁾. 그러나 대부분의 환자에서 종양과 정상 임파계와의 교통은 증명되지 않으며, 따라서 임파관조영술은 진단에 큰 도움이 되지 못한다. 흉부 전산화 단층촬영에서 특징적으로 종격동 구조물사이로 파고들어 대혈관들을 둘러싸고 있는 경계가 분명한 저음영의 낭종성 종괴의 소견을 보였다^{7,10)}.

흉강내 임파관종의 치료는 수술이 원칙이며, 비장에 발생한 임파관종은 거대해진 비장이 주위 장기를 압박하거나 비장기능 항진증이 있을 경우에는 절제한다. 골격계에서는 주로 두개골, 척추, 늑골, 장골 그리고 골반에 잘 발생하며 광범위한 연화성 골파괴를 일으킨다. 위장관계의 임파관종은 단지 39례만이 보고되어 있다^{8,9)}.

임파관종은 비록 양성 종양이기는하나 피막 형성이 불량하고 조직사이로 파고들어 종종 완전 절제가 곤란한 경우도 있다. 따라서 술후 남아있는 병변의 침습 정도와 재발여부 그리고 침범 장기에 따라 예후가 결정된다. 그러나 불완전 절제시에도 재발되는 경우는 드물다고 보고되어 있다^{5,10)}.

저자들의 치험예에서는 종격동내 임파관종은 완전 절제되었으며, 술후 15개월 경과한 현재 재발이나 복강내 임파관종의 증식 징후는 보이지 않고 있다.

결 론

저자들은 37세 여자 환자에서 경부, 종격동, 비장 그리고 대망에 발생한 다발성 임파관종 1례를 의과적으로 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Teixeira JP. Tumores do mediastino, In Bet-hlem N: *Pneumologia*, ed 3, Rio de Janeiro, 1984, Livraria Atheneu.
2. Castellino R, Finkelstein S. *Lymphographic demonstration of a retroperitoneal lymphangioma. Radiology* 1975; 115: 355
3. Bill AH, Jr, Sumner DS. *A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet* 1965; 120: 79
4. Johnson DW, Klazynski PT, Gordon WH, Russell DA. *Mediastinal lymphangioma and chylothorax: The role of radiotherapy. Ann Thorac Surg* 1986; 41: 325
5. Zuckerman E, Shahar J, Lieberman Yair, Boss YH, Yeshurun D. *Diffuse lymphangioma with intrathoracic involvement: Respiration* 1990; 57(1): 962-964
6. William EH, James FM, Ruza A, Thomas HG, Steven Kessler. *Adult intrapulmonary and mediastinal lymphangioma causing hemoptysis: Thorax* 1987; 42: 635-636
7. 조상현, 김주현, 김철우. 종격동 임파관종 1례: 대한내과학회 잡지 1987; 33: 821-824
8. Nobuaki T, Hideaki I, Pablo M, Nobuaki I, Takao H, Osamu M. *Splenic lymphangioma; report of two cases: JCU-J-Clin-Ultrasound* 1991; 24: 813-815
9. Michael D, Cecilia FP, Abida KH. *Cavernous lymphangioma of the duodenum; Case report and review of the literature: Gastrointestinal-Radiol* 1987; 12: 10-12
10. Pilla TJ, Wolverson MK. *CT evaluation of the cystic lymphangiomas of the mediastinum. Radiol* 1982; 144: 841