

## 성인에 발생한 낭포성활액종

인하대학교 의과대학 치과학교실

오성섭 · 김일규 · 전해경

### CYSTIC HYGROMA IN THE ADULT

Seong-Seob Oh, Il-Gyu Kim, Hye-Kyung Chun

Dept. of dentistry, Colledge of medicine, Inha University

*Cystic hygroma is the benign proliferation of lymphatic tissue and has been categorized as a part of a larger spectrum that includes lymphangiomas rescently. The majority of lymphangiomas occur in the head and neck as cystic hygromas with the posterior cervical region as the most common site. Cystic hygromas present in infancy or early childhood as compressible masses that may rapidly and intermittently enlarge. Cystic hygromas of the head and neck are especially difficult to manage since enlargement cause serious sequela such as airway obstruction, feeding difficulties, and speech pathology. Surgical exision remains the treatment of choice. But complete extirpation of these lesions is often impossible, and recurrence rates are accordingly different respectively ; these are high in suprahyoid lesions compared with infrahyoid involvement.*

*This is a case report about 22 year old male patient with cystic hygrom. We obtained the succesful, functional and esthetic results by surgical excision of the mass. Therefore, we report the case with literatural reviews.*

#### I. 서 론

낭포성활액종(cystic hygroma)은 1828년 Rabenbacher<sup>1)</sup>에 의해 최초로 “ranula congenita”로 기술된 이래 1843년 Wernher<sup>2)</sup>가 “cystic hygroma”라는 용어를 처음으로 사용하여 으며 호발 부위와 감별 진단, 병리 소견에 대해 자세히 기술하였다.

낭포성활액종과 임프관종(lymphangioma)은 비교적 드문 질환으로 주로 유·소아 임프계통에서 발견되어지는 양성 종양으로, 성인에서는 희귀하게 발생되며 경부에 가장 호발한다

3). 대부분의 임프관종은 두경부 후경부 삼각에 흔히 발견 되어지며, 잘 경계되어 단방성으로 후경부삼각에 발생시 외과적 절제가 비교적 쉽고 재발율도 적지만, 전경부 삼각에 발생할 경우 완전한 외과적 절제가 어렵고 안면 신경, 부 신경에 손상을 가져올 수 있다<sup>4)</sup>.

낭포성활액종의 발생 기전을 이해하기 위해서는 임프 계통 발생에 관한 지식이 필요한데, McCure와 Silvester에 의하면 낭포성활액종은 빠른 증식성의 성장 가능성을 가진 원시 임프낭 임프 조직의 격리에 의해 발생되며, 이 질환이 두경부에 많은 것은 임프낭의 해부학적 위치와

관련이 있다고 하였다<sup>5)</sup>.

저자 등은 우측 전경부 삼각에 무통성 종창을 주소로 내원한 22세 성인 남자에서 병변의 완전 절제술을 시행하여 특별한 합병증이나 재발없이 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바다.

## II. 증 례

환 자 : 주○○, 22세, 남자

초진일 : 1994년 1월 19일

주 소 : 2달 전부터 계속되는 무통성의 우측 악하부 종창

기왕력 : 유·소아기에 상기 질환에 노출된 기왕력이 없으며, 상기 부위 종창 발견후 아무 처치 없이 지내다 타병원에서 하마종(ranula)이란 가진하에 본원으로 전원됨.

가족력 : 특이 사항 없었다.

현 증 : 우측 악하부의 전경부삼각부에 경결감이 없는 파동성의 투시성 병소를 촉지할수 있었으며 aspiration시 장액성 흡입물을 관찰할 수 있었다(그림1 참조).

술전 방사선 사진 : 컴퓨터 촬영 결과 2×3×4cm로 후방 경계가 악하선에, 상방 경계가 하악각에 하방경계가 갑상선 연골에 근접해 있는 비교적 경계가 명확한 얇은 벽을 가진 낭종성 종물을 보이며, 특징적으로 주위 조직과는 분리되어 있고 스며드는 듯하게 (enhancing) 존재하며 중앙선을 침범하지는 않았다. 임파선 증대는 보이지 않고 주요 호흡기관에 접근되어 있지 않으며, 골성, 연성 조직의 파괴는 보이지 않았다. 방사선 소견상 우측 악하 전경부삼각에 발생한 낭포성활액종으로 진단되었다(그림2 참조).

전신적 소견 및 이화학적 검사 : 체격 및 영양 상태는 양호하였으며 특이한 이화학적 소견은 보이지 않았다.

진단 및 치료계획 : 전신검사, 임상소견 및 컴퓨터 단층촬영 결과 낭포성활액종으로 진단되어 악하부 절개를 통해 종물과 우측 악하선의 외과적 적출을 시행하기로 하였다.

처치 및 경과 : 1994년 2월 25일 비기관 삽입을 이용한 전신마취하에 우측 악하 우각부

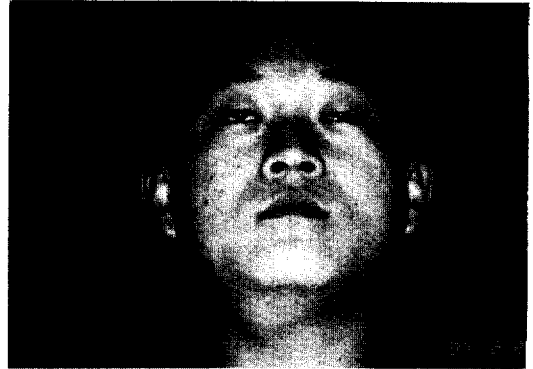


그림1. 우측 쇄골 전방부에서 하악 우각부까지 연장되어 있는 종창및 안면 비대칭을 보이는 정면 사진.



그림2. 전방 경계가 하악각에, 후방경계가 악하선에 근접한 낭종성 종물의 컴퓨터 사진상.

하면 약 3cm 하방에서 우측 우각부 하연까지 하악연에 평행한 절개로 종물을 노출시켰다. 육안적으로 종물은 비교적 경계가 명확한 다방성 낭종상을 보였으며 악하선은 낭종과 밀착하여 후방에 존재하였고 악하선을 포함하여 종물을 적출하고 층별 봉합 및 압박 드레싱을 시행하였다(그림3 참조). 술후 감각 및 운동 신경의 손상은 보이지 않았으며, 술후 1년 6개월이 지난 현재까지 재발 없이 양호한 예후를 보여주고 있다.

육안적 및 조직병리학적 소견 : 적출된 종물은 각각 4×2, 7×2cm 그리고 6×2, 5×0.8cm 크기의 불규칙한 회색의 종물을 포함하는 침

샘으로 구성되어 있었으며, 낭종의 두께는 0.2 cm로 이루어져 있었고, 생검 결과 약화성 박막의 상피로 구성되어 있었으며 임파구가 내피주위에 발견되어지는 악하선염을 가진 염증성 낭포성활액종으로 진단되었다(그림4 참조).

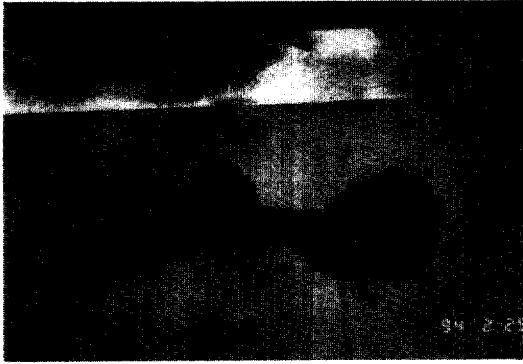


그림3. 악하선을 포함하여 적출한 종물의 모습

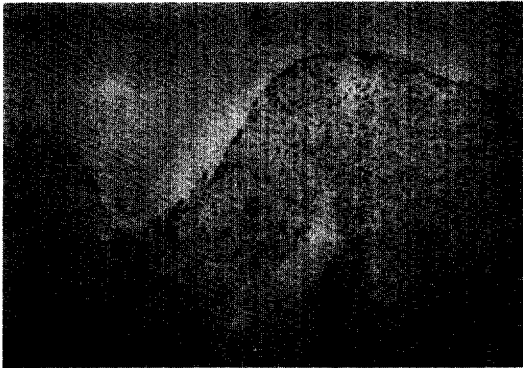


그림4. 생검 결과 약화성 박막의 상피로 경계지어지는 경부수활액낭종의 소견을 보임(LM×100).

### III. 총괄 및 고찰

임프관종은 비정상이고 양성인 임프조직의 선천적 증식에 의해 나타나는 양성 종양으로 1956년 Landing과 Faber<sup>9)</sup>의 조직병리소견에 의해 임프관종을 분류한 이래, 대부분의 학자들은 임프관종을 3가지로 분류했는데, 앞은

벽으로 이루어진 모세혈관 크기의 lymphangioma simplex, 확장된 임프강으로 구성된 cavernous lymphangioma, 다양한 크기의 낭종으로 구성되어 있으며 임파구가 내피 주위에서 발견되어지는 cystic lymphangioma(낭성 임프관종) 또는 cystic hygroma(낭포성활액종)이다.

조직학적 분류는 종물의 위치와 관련이 없고 종물의 크기와 관련있는데, 그중 낭포성활액종이 가장 크다. 반면에, 1965년 Bill과 Sumner는 이들을 구별할 수 있는 경계가 뚜렷지 않으며, 3가지 행태가 한사람에게 함께 나타나는 수가 종종 있기 때문에 임상적으로 명확히 구분하기는 %다고 하였다<sup>7)</sup>.

임프관종을 이해하는데는 임프계의 발생을 이해하는 것이 중요하다. Sabin<sup>8)</sup>은 “원심이론”(centrifugal theory)에서 태생 2개월에 정맥류는 5개의 원시임프낭, 즉 2개의 경부낭(jugular sac), 2개의 후부낭(posterior sac), 1개의 후복막낭(retroperitoneal sac)으로 격리되며 내피구가 원심적으로 성장하여 밀단 임프계가 형성된다고 하였으며, Goetsch와 Dowd<sup>9)</sup>는 내피가 주위 조직을 둘러싸서 파괴하고 작은 저항을 가진 곳에서 불규칙한 성장에 의해 임프관종을 형성하고, 이는 근육과 혈관 사이 중격막까지 가능하다고 하여 이를 지지하였다. 반면에 McClure와 Huntington<sup>10)</sup>에 의해 제기된 근심 이론(Centripetal theory)에 의하면 임파계의 소낭(lymphatic vesticle)은 간엽열(mesenchymal clefts)에서 발육되어 점차 뭉쳐 연결되는 구를 형성하며 이 구는 임프가 근심방향으로 흐르는 것처럼 전방으로 연장되어 정맥류로 되돌아 간다고 주장하였다. 하지만 임프조직이 원시임프낭 주위에서 발견되어지는 것으로 보아 현재로서는 원심 이론(centrifugal theory)이 대체로 받아들여지고 있으며, 병리조직상 1층의 내피 세포로 둘러쌓인 낭종 주위에 임프세포 foci의 관찰은 낭포성활액종의 특징적인 소견이다<sup>10)</sup>. 본 증례의 병리조직학적 소견에서도 이와 같이 특징적으로 잘 관찰되었다(그림4). 임프관종이 경부에서 발생률이 높은 것은 원시 경부낭이 가장 먼저 형성되며 가장

크기 때문이다.

내원시 환자는 무증상이거나 압통이 없는 종물로 나타나지만, 때로는 동통이나 압통을 나타낼 수도 있다. 전경부 삼각에 위치한 경우 특히 중앙선을 넘는 대형 병변인 경우에는 호흡기나 소화기를 압박하여 호흡곤란이나 연하곤란을 초래하기도 하고, 허나 인두부, 또는 인후두부에 발생시 기도 폐쇄가 일어나기 쉬우므로 매우 위험하며 완전한 외과적 절제도 어렵다고 한다<sup>11)</sup>. 설골하 병소 환자는 기도 또는 연하 곤란을 일으키지 않으나 설골상 병소는 대부분의 환자가 호흡기 증상이나 연하 곤란을 나타내기도 한다<sup>12)</sup>. 하지만 본 증례의 경우에는 무통성의 종물으로써 특별한 호흡곤란이나 연하곤란을 나타내지는 않았다.

임프관종은 경부에 75%, 액와부에 20% 정도로 호발하며 그 외에 체간, 사지, 종격동, 장간막, 후복부, 서혜부, 전두부, 허, 다리에서도 발생한다고 하며<sup>13)</sup>, Uflacker는 비장에서 발생한 낭포성활액종을 비장 동맥 적출술로 치료하였음을 보고하기도 하였다<sup>14)</sup>.

낭포성활액종의 호발 연령을 살펴보면 1세 미만에서 50~60%, 2세이내에서 80~90%로 알려져 있다<sup>15)</sup>. Galofre<sup>16)</sup>에 의하면 1세이내 32%, 2세이내 69.6%, 40세이후 10.6%의 발생율을 보고하고 있으며, Bill과 Sumner<sup>7)</sup>는 1세 미만 77%, 3세이후 4%의 발생율을 보고하였다. 1989년 Baer<sup>17)</sup> 등은 86세 여자 환자에서 발생한 낭포성활액종을 발표하여 지금까지 보고된 최고령의 환자로 보고되고 있는데, 본 증례의 경우와 같이 22세 성인 남자에서 발생한 것도 비교적 드문 것으로 알려져 있다. 이 질환이 성인에서 발견되는 것은 어릴때 발생하였다 하더라도 크기가 적은 상태로 정지해 있다가 임프액 생산이 많아진 경우나 염증시에는 크기가 커지는 경향이 많은 것으로 알려져 있다가 임프액 생산이 많아진 경우나 염증시에는 크기가 커지는 경향이 많은 것으로 알려져 있는데, Gross<sup>18)</sup>에 의하면 특히 상기도 감염증후 성인에서 많이 나타난다고 하였다. 본 증례에서도 이와 같은 발생과정을 통해 나타난 것으로 추론해 볼 수 있다.

경우에 나타나는 낭포성활액종과 감별해야 할 질환으로는 새열낭종, 갑상선관낭종, 갑상선종, 유피낭종, 혈관종, 지방종등이 있으며, 안면과 경부의 선천적 종괴간의 감별은 환자의 나이, 병변의 위치, 각각 특징적인 C-T 소견으로 구별이 가능하다<sup>19)</sup>. 투시법은 다른 유사한 경부 종물과 낭포성활액종을 분류하는 진단요소이다. 낭종내 출혈과 관련된 혈액 존재시 방사선 검사는 도움이 될 수 있으며 보다 애매한 경우는 흡입법이 진단에 이용될수 있다<sup>20)</sup>.

낭포성활액종은 작은 크기에서는 단방성이지만 크기가 커지면 다방성의 경향을 나타내는데<sup>21)</sup>, 경부 초음파검사, C.T., MRI 소견은 크기와 병변의 범위의 결정과 수술전 치료 계획을 수립하는데 많은 도움이 된다. 초음파상 다양한 두께로 된 중벽(septa)을 가진 다방성 낭종성 종물(multilocular cystic mass)이고 결합조직에 의해 지지되며 낭들사이에는 근육과 지방이 존재한다. 깊은 구조에 위치한 종물의 범위는 C.T와 MRI가 더 정확한데 C.T. scan에서는 물정도 밀도<sup>22)</sup>의 물질로 차있는 얇은 막으로 되어 있는 낭종성 종물로 보이고 MRI상 임프관종과 유사한 혈관종은 정맥의 배농(drainage)으로 감별할 수 있다<sup>23)</sup>. 본 증례의 경우, 흡입법과 C-T소견을 통해 술전 진단과 치료계획을 수립하였는데, C-T상에서 전·후방경계가 각각 하악각과 악하선에 이르는 단방성의 낭종성 종물을 관찰할 수 있었다(그림 2).

치료는 외과적 절제가 우선적인 최선의 치료법으로서, 잘 경계되어 단방성으로 후경부 삼각에서 발생시는 비교적 완전 절제가 쉽고 재발율도 적지만, 전경부 삼각에 생긴 경우 완전 절제가 어렵고 특히 안면 신경, 부 신경및 횡경막 신경에 손상을 가져올 수 있기 때문에 위험한 것으로 알려져 있다<sup>4)</sup>. 본 증례에서도 악하 절개를 통해 종물의 제거와 인접한 악하선절제를 동시에 시행하였다(그림3). 수술시기는 되도록 빠른 것이 좋는데, 이는 임프관종을 그대로 둘 경우 임프액의 정체로 감염되기 쉬울 뿐만 아니라 종양이 클수록 완전 절제가 어렵고 압박 증세가 나타나기 때문이다. 단, 미숙아에 있어서는 정상 체중이 된후 수술하는 것이 좋

다고 하며 병변에 염증이 존재시 적어도 3개월 정도 연기하는 것이 좋다고 한다<sup>23</sup>. 방사선 요법은 부분적 구조 손상에 해를 주고 악성 종양을 유발시킬 수 있으므로 잘 사용되고 있지 않으나, 완전한 절제가 불가능하거나 주요한 증세를 유발하는 재발된 경우에 사용하기도 한다<sup>24</sup>.

흡입법은 병변의 파동성 때문에 가장 먼저 접근되어지는 것중 하나로서 시행후 빠른 재축적이 일어나며, 낭포성활액종은 다방성병변시 흡입법이 불가능하고 반복적인 흡입법은 낭내 감염과 출혈을 일으킬 위험이 높다<sup>19</sup>.

치료 방법중의 하나인 경화 물질 주입은 낭속 액체로 확산되지만 또한 정맥계와 주위조직으로 확산되므로 위험한데<sup>24</sup>, Ogita<sup>11</sup>는 아이들의 낭포성활액종에 대한 새로운 경화제인 OK-432의 낭내 주사에 대해 기술하여, OK-432의 사용으로 대부분의 환자에게서 완전 또는 불완전 소실을 나타냈다고 보고하였는데, 이러한 치료방법의 선택은 외과적 치료에 비해 효능 여부가 아직 불확실하다. 이러한 여러가지 치료방법은 치료가 시행되기 전 치료에 따르는 합병증을 고려하여 결정되어야 한다.

1969년 Ravitch와 Rush<sup>13b</sup>는 절제술후 재발은 희귀하고 부분 절제후 10~15%의 재발율을 보고하였는데, 이는 일반적인 경우 1년 이내 발생했으며 상기도 감염과 관련이 있다고 하였다. 한편, Galofre<sup>16</sup>는 완전절제술후 20%, 부분절제술후 34%의 재발율을 보고하였으며 재발의 가장 큰 원인은 불완전한 절제에 의해 기인된다고 주장하였다. 가장 오랜 시간후에 재발된 경우로 1978년 Rabuzzi<sup>25</sup>는 술후 21년후 재발된 경우를 보고하였는데 이는 상기도 감염과 관련됨을 보고하였다. 본 증례의 경우 술후 약 1년 6개월이 경과한 현재 특별한 재발증상은 보이지 않고 있으나 향후 계속적인 관찰이 필요하리라 사료된다. 술후 재발율은 또한 병소의 부위에 따른 제거의 용이성 여부에 따라 다르며, 재발은 병소가 설골상(suprahoid), 악하(submandibular), 구강내(oral area)에 발생한 경우에 빈번한 것으로 보고 되고 있는데<sup>26</sup>, 특히 구강저와 혀의 병소를 가진 환자에게서 높은 것은 혀의 근육 섬유사이에 얽혀 있는 작은 lym-

phangiomatous channel 때문인 것으로 보고되고 있다<sup>8</sup>.

술후 합병증은 설골상 병소 가진 아이들의 적출술후 안면신경의 하악부 손상을 입을 수 있다고 하였고, 그 위 때문에 하악골 성장에 장애를 일으키는 경우도 보고되고 있다<sup>19</sup>. 수술후 계속되는 언하 곤란은 내부 낭종 구조 때문에 인두 후두부나 상경부, 식도, 근육조직, 신경의 외과적 장애에 의한 것으로 사료되고, 경부나 중경막을 포함하는 과도한 낭종을 가진 신생아를 제외하고는 이환율이나 사망율은 낮은 것으로 알려져 있다.

#### IV. 요 약

저자 등은 성인에서는 드물게 발생하는 것으로 알려진 낭포성활액종을 가진 22세 남자 환자에서 임상소견 및 방사선 소견상 우측 전경부삼각에 발생한 낭포성활액종의 가진하에 악하부 절개를 통해 낭종성의 종물을 악하선을 포함하여 완전 절제후 재발 등의 특별한 문제 없이 양호한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고 드리는 바이다.

#### 참고문헌

1. Redenbacher E.A.H. Quoted by Barrand K.G., Freeman N.V.: Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. Arch Dischild. 48 : 53, 1973.
2. Wernher A, Quoted by Ravitch M.M., Rush B.F.: Cystic hygoroma, Pediatric Surgery, ed, 4. Year Book Med Pub Chap 53 : 533, 1986.
3. Tomas K Kenny, MD, FACS : Cystic Hygroma-Lymphangioma, a rare and still unclear entity, Laryngoscope, 99 : 1-10, 1989.
4. Batsakis J.F. : Tumors of the Head and neck(1st ed.) Williams and Wilkins. Baltimore. pp. 221-224, 1974.
5. McClure C.F.W., sylvester C.F. : A com-

- parative study of the lymphaticovenous communications in adult mammals., *Anat Rec* 3 : 534-52, 1909.
6. Landing B.H., Farber S. : Tumors of the Cardiovascular system In Atlas of tumor pathology. Washington D.C., Armed Forces institute of pathology 1956.
  7. Bill A.H., Sumner D.S. : An unified concept of Lymphangioma and cystic hygroma., *Surgery Gynecol Obstet.* 120 : 79-86, 1985.
  8. Sabin, F.R. : On the origin of Lymphatic system from the veins and the development of the lymph hearts and thoracic duct in the pig., *Am J Anat.* : 367-389, 1902.
  9. Goetsch E. : Hygroma colli cysticum and hygroma axillae., *Arch Surg* 36 : 394-479, 1938.
  10. Franz M, Enzinger Sharon W. Weiss : *Soft Tissue Tumors*, 2nd edition, Chap. 24. Tumor of lymph Vessel, pp.619-624.
  11. Ogita S., Tsuto T., Tokiwa K., Takahashi T. : Intracystic injection of OK-432 ; a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children., *Br. J. Surg.* 74 : 690-691, 1987.
  12. Edward J., Ricciardelli, mark A. Richardson ; Cervicofacial cystic hygroma : Patterns of recurrence and management of the difficult case., *Arch Otolaryngol head Neck Surg* Vol 117, May ; 546-553, 1991.
  13. Ravitch M.M., Rush B.F. : Cystic hygroma. In *Pediatric Surgery*(2nd edition), Year Book Medical Publishers Inc, Chicago, Illinois, 273-279, 1969.
  14. Uflacker R : Cystic Hygorma of Spleen ; A Cause of Splenomegaly. *Brit. J. Radiology*, 52 : 148, 1979.
  15. Csicsko J.F., Grosfeld J.L. : Cervicomedial stinal hygorma with Pulmonary hypoplasia in the newly born., *Am J Dis Child*, 128 : 557, 1974.
  16. Galofre M., Judd E.S., Perez P.E. : Results of Surgical Treatment of Cystic Hygroma., *Surg Gynec Onstet*, 115-319, 1962.
  17. S. Baer. F. R. and J. Davis, M.B.B.S.(London) : *The Journal of Laryngology and Otology*, Vol 103 pp.976-977, 1989.
  18. Gross. R.E. : Cystic Hyroma of The Parotid Region, *Laryngoscope*, 70 : pp.960-970, 1953.
  19. S. Goshen, D. Ophir(Kfar-Saba, israel) : Radiology in Focus in cystic hygroma of parotid gland, *The Journal of Laryngology and Otology*, vol 107 : pp.855-857, 1993. September.
  20. 정혜경외 6인 : 경부와 안면의 선천성 종괴의 전산화 단층촬영 소견, 경상대학교 의과대학 방사선과 교실 방사선 의학회지, 27(5) : 619-625, 1991.
  21. Briggs J.D. leix F, Dynder W.H., Chaffin L : Cystic and Carvernous Lymphangioma, *West J Surg*, 61 : 499, 1953.
  22. Reede D.L., Bregeron R.T. : The CT evaluation of the normal and diseased neck, *Seminar in Ultrasound, CT, and MR.*, 7 : 181-201, 1986.
  23. Ninth T.N. and Ninth T.X. : Cysric hygroma in children ; A report of 126 cases ; *J. Pediatr. Surg.*, 9(z) ; 191-195, 1974.
  24. P. J. Emery, FRCS. C.M. Bailey : Cystic Hygroma of The Head-Neck ; a review of 37 cases, *The journal of Laryngology and Otology* June, Vol 98 : 613-619, 1984.
  25. leipzig B., Rabuzzi D.D. : Recurrent massive cystic hygroma. *Otolaryngology-Symposium*, 86(5) ; ORL 785-760, 1978.
  26. Cohen S.R., Tompson J.W. : Lymphangiomas of the larynx in infants and children ; A Surgery of Pediatric Lymphangioma. *SnnOtol Rhinol Laryngol*, 127 (Suppl) ; 1-20, 1986.