

종격동내에 발생한 Cystic Hygroma**

—1 치 험 례—

조 건 현* · 이 흥 균***

= Abstract =

Mediastinal Cystic Hygroma

— Report of 2 Cases —

Keun Hyon Jo, M.D. *, Hong Kyun Lee, M.D. ***

Cystic hygroma is a benign tumor of lymphatic origin encountering most frequently in young children, and composed of softly fluctuated mono- or multilocular cystic masses which developed from embryonic outpouching of the venous system.

The majority of these tumors are found at the anterolateral neck region particularly posterior triangle, and occasionally axilla, mesentery and spleen etc.

In the mediastinum, the incidence of hygroma is very rare and also of mediastinal neoplasms.

Recently, we have experienced 2 cases of mediastinal cystic hygroma connected up lateral neck and to anterior chest wall respectively, which were surgically removed successfully and confirmed histopathologically.

Authors present the cases and discussion with a brief review of the relevant literatures

머 릿 말

Cystic hygroma(임파관종)는 임파액의 순환이 한국 성으로 정체되어서 임파관의 확장으로 인하여 발생한 양성종양이며 주로 경부에 호발하고 때로는 액와부와 장간막등에서도 발견되는 선천적 종양이다.

이 종양은 90%가 생후 2년 이내의 소아에서 호발하며 성별이나 종족상의 차이는 없으며 때로는 신생아에서 호흡곤란이나 연하장애를 초래할 수 있다.

* 가톨릭대학 의학부 흉부외과학교실

** 본 논문은 가톨릭대 임상연구조성비에 의하여 이루어 졌음

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic Medical College, Seoul, Korea.

*** Chairman of Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic Medical College.

이 질환은 1928년 Redenbacher 가 처음으로 보고하였고, 1843년에 Wernher 에 의해서 Cystic hygroma 라고 명명되었다. 그후 Koester 등은 "Cystic hygroma 의 내피세포로 피복되어 있고, 그냥변은 기존하였던 임파관에서 유래한다"고 결론지었다.

경부에 발생하는 Cystic hygroma 는 비교적 소아에서 흔히 발견되는 종양이나, 종격동 Cystic hygroma 는 드물게 발견되며 순수한 종격동내에서 발생한 Cystic hygroma 는 매우 희귀한 것으로 알려져 있다.

저자는 최근에 각각 생후 50일과 30개월된 소아에서 발생한 Cystic hygroma 를 본 바 있으며 전자는 전흉벽과 전방종격동에, 후자는 경부종격동에 발생하여 외과적 절제로서 치유시킨 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

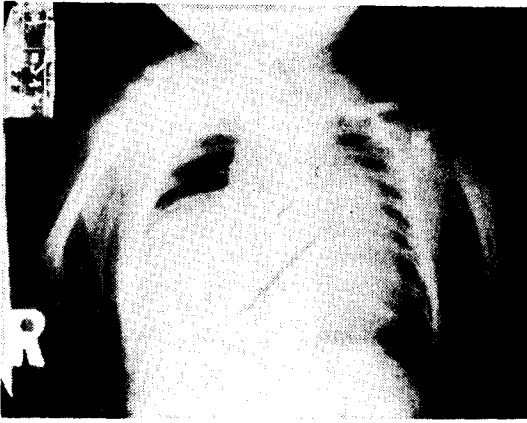


Fig. 1. (Case 1) Chest PA showing huge mass density at the Rt. middle and lower lung field.

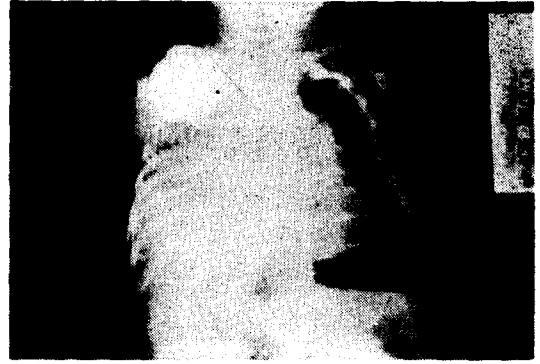


Fig. 2. (Case 1) Cystogram showing lobulated cystic mass shadow at the Rt. upper anterior chest wall. But there is no evidence of communication with intrathoracic mass density.



Fig. 3. (Case 1) Rt. lateral view showing huge mass density located at the anterior mediastinum, and overlapped to the cardiac shadow. Additionally contrast media is seen at the upper anterior chest wall.

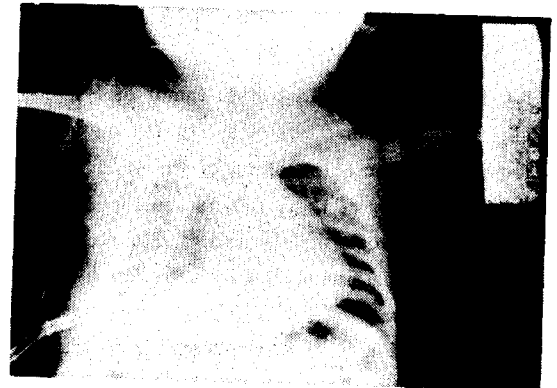


Fig. 4. (Case 1) Chest PA showing reexpansion of the Rt. entire lung field with insertion of chest catheter after removal of Rt. anterior mediastinal cystic hygroma.

증 례

증 례 1.

환자는 생후 50일된 남아로서 전흉벽에 발생한 종괴와 심한 호흡곤란을 주소로 내원하였다.

과거력을 보면 환자는 만삭으로 가정에서 정상분만하였고 생후 전신상태는 양호하였다고 한다. 출생시부터

우측 상부흉벽 전면에 발달한 크기의 유연한 종괴가 있었으며 그 크기는 서서히 증가되었고 생후 20일부터는 진행되는 호흡곤란이 있어서 입원하였다.

입원당시 이학적조건에서 체격 및 영양상태는 중등도 이었고 외견상 흡기시 심한 흉곽함몰을 나타내는 호흡곤란이 있었으며 우측 상부흉벽전벽에서 쇄골하연을 따라서 위치하는 환자주먹만한 크기의 종괴를 분수 있었다.

청진상 우측폐 중엽 및 하엽에서의 호흡음은 미약해서 거의 들을수 없었으며 좌측 호흡음과 심음은 정상이었다.

검사소견으로는 심전도상에서 동빈맥이외에는 이상을

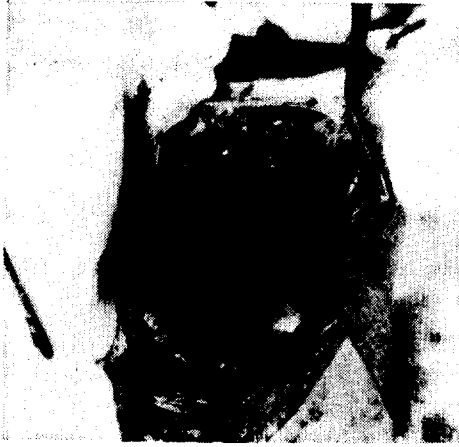


Fig. 5. (Case 1) Operative photograph of man fist sized cystic hygroma located at the Rt. anterior mediastinum with collapse of Rt. middle and lower lobes.

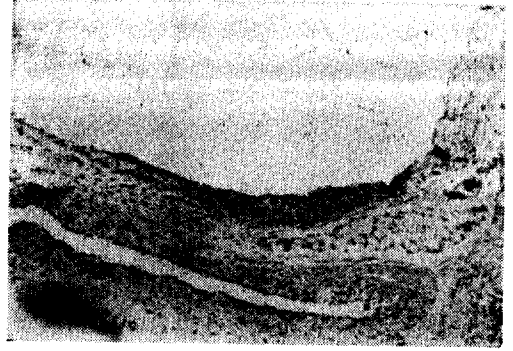


Fig. 6. (Case 1) Photomicrograph of mediastinal cystic hygroma showing dilated cystic space and endothelial lining of the cavity wall (H-E stain×100)

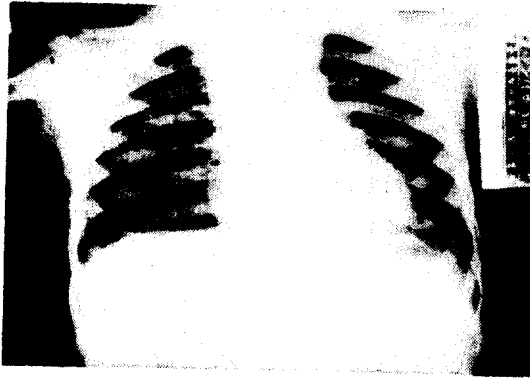


Fig. 7. (Cases 2) Chest PA showing bilateral widening of the superior mediastinum and shifting of trachea to the Lt. side markedly because of lobular watery density around the thachea.



Fig. 8. (Cases 2) Chest PA following removal of cervico-mediastinal cystic hygroma.

보이지 않았다.

단순흉부 X-선 소견을보면 전후사진상 우측폐중엽과 하엽의 전부를 차지하는 농도가 균일한 이상음영의 증가를 나타내었고 이 음영은 우측측면사진상 전방중격동에 위치하면서 심장음영과 겹쳐서 나타나고 있었다.

우리는 흉벽에 있는 종괴의 위치와 모양을 확실하게 흉곽내의 이상음영과의 교통유무를 알기 위해서 흉벽의 종괴를 천자하여서 담황색의 투명액을 약 10cc 가량 흡인하였고, 이어서 조영제를 주입하여서 X-선촬영을 하였다. 이 낭종촬영술상 약 3.5×5cm 정도의 직경을 가지는 분엽상의 음영을 볼 수 있었고, 중격동내의 음영과는 교통을 볼 수 없었다.

환자는 전방중격동과 흉벽에 발생한 Cystic hygroma 라는 진단하에 우측 제 5늑간을 통해서 개흉하였고, 이 낭종은 어른 주먹만한 크기로 다방성낭종으로 우측 전방중격동에 위치하고 있었으며 심장의 우측방향으로 넓은 기저부를 형성하면서 유착되어 있었고 그외의 다른 부분에서 늑막이나 횡격막등과의 연결은 보이지 않았다 또한 이 다방성 낭종으로 인해서 우측폐하엽과 중엽은 폐첨부를 향해서 완전히 눌러져 있었으나 폐의 실질은 정상소견이었다. 수술은 이 낭종의 주위를 완전히 분리하고 중격동내에서 낭종이 부착되어 있는 심장의 일부를 포함해서 적출하였다.

육안적 소견을 보면 피막은 비교적 윤활한 담황색으로 싸여 있었고, 낭종 크기는 7×8×7cm의 난원형이었다. 낭종은 절개하여 보니 수 mm에서 수 cm에 이르는 다양한 크기의 다방성의 낭종이 십여개 위치하고 있었고 각각의 낭종안에서는 적후색 또는 담황색의 액체

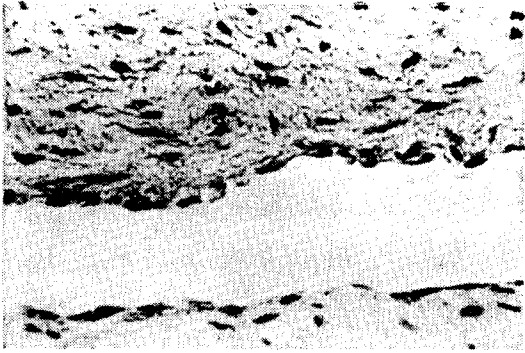


Fig. 9. (Cases 2) Photomicrograph of cervicomedial cystic hygroma illustrating cystic space lined by endothelium and scanty stroma with infiltration of lymphocyte. (H-E stain, $\times 600$)

들이 교여 있었다.

병리조직학적으로는 낭종내면은 내피세포로 피복되어 있었고 약간의 결체조직으로 이루어져 있는 낭종벽 부분부분에서 임파관과 임파조직 또는 지방조직등이 혼재함을 볼수 있었다.

흉벽에 발생한 낭종도 적출하여서 종격동내에 발생한 낭종과 유사한 육안 및 조직소견을 볼수있었다.

증 례 2.

환자는 30개월된 남아로서 경부에 발생한 계란크기의 종괴와 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

내원 4개월전부터 우측 경부전측방에 엄지손가락 크기의 종괴가 발견되었고 이 종괴는 서서히 커졌으며 2개월후 심한 기침을 하는 상기도감염을 앓고 난후부터 더 커지면서 호흡곤란을 호소하게되었다.

이학적소견에서 특기할 사항은 없었으며 우측경부에서 4×5 cm 정도의 종괴가 동측 하악골의 각에서 시작하여 동측 쇄골와까지 퍼져있었으며 촉진상 이 종괴는 유연하고 탄력성이 있었으며, 울거나 기침하는 등의 힘을 줄때면 더욱 팽대 돌출하는 것을 볼수있었다.

흉부 X-선 사진에서는 좌우양측으로 약간의 종격동확장을 볼수있었다.

이 종괴를 천자하여보니 암적색의 혈액이 약 15cc 가량 흡인되었다.

환자는 경부종격동에 발생한 cystic hygroma 라는 진단하에 경부에서 inferior collar incision 으로 수술을 시작하였다. 수술소견은 담홍색의 액체내용물을 가진 여러크기의 다방성 낭종이 서로 융합되어서 불규칙한 타원형의 모양을 하고 있었으며 그 크기는 $4 \times 5 \times$

10cm 정도이었다. 이 낭종은 rib의 muscle 밑에서 후측경동맥을 둘러싸고 전상부종격동으로 깊숙히 퍼져있는것을 주위유착과 분리하면서 조심스럽게 제거하였다. 육안적 및 현미경적소견은 제 1예와 흡사하였다.

고 안

Cystic hygroma 는 소아에서 발생하는 선천적기형의 일종으로서 임파관의 확장과 임파액의 한국된 정체를 인하여 형성되는 낭종이며 유연하고 탄력성이 있는 다방성의 낭종을 갖는다. 이는 혈관종보다 그 발생빈도가 희귀하며 악성변화도 없다.

발생연령은 Gross 의 보고에 의하면 112예에서 출생시부터 존재하던 경우가 65%, 생후 1년이내가 80%이고 생후 2년이내에 90% 이상이 발견된다고 하였으며, Bill 등에 의하면 50~65%가 출생시에 바로 발견되고 90%에서 2년 이내에 발견된다고 하였다.

성별빈도를 보면 남녀비가 Gross 등은 1.2 : 1, Galotré는 1 : 1로 보고한바 있어서 특별한 차이는 인정되지 않으며 종족상의 차이도 없다.

발생기전은 태생학적으로 정맥계에서 임파관이 발생하고 이 관들이 주위조직으로 침투하여서 신체의 여러 조직으로 퍼지며 또한 분비능력을 갖게되는데 선천적으로 일부 임파관이 정맥계와의 교통을 갖지 못하고 이것이 내피세포로 피복되는 낭종을 형성한 것이다.

조직학적으로 낭종내벽은 얇고 섬세한 1~2층의 내피세포로 피복되어있고 간질은 굵거나 얇은 소원한 결체조직으로서 망상형으로 지지되고 있으며 많은 부위에서 임파관, 림프구, 섬유아구등과 때로는 임파소절의 침윤을 보이기도 하며 흔히 근조직이나 지방조직이 혼재되어 있을 수 있다.

육안적소견상 이 낭종은 크기에서 변화가 많으며 환자의 연령이나 증상의 기간과는 무관하며 수 mm에서 수 cm 정도의 직경을 갖는 단일낭종에서부터 다방성으로 된 거대낭종까지 형성될 수 있다. 대개는 부드럽고 탄력성이 있는 해면양의 경도를 가지며 적홍색 또는 담홍색의 낭종벽을 가지며 다방성 낭종의 경우는 흔히 낭종간의 교통이 발견되는수도 있다. 낭종내에는 대개의 경우 담황 또는 담홍색의 액체가 저류하고 때로는 암적색이나 흑색의 액체가 교여있을 수도 있으며 외상후에는 흔히 혈성액체를 나타내기도 한다. 때로는 이 낭종이 급작스럽게 키질 수 있으며 이런 경우는 낭종부위의 외상으로 인한 내강의 출혈이나 또는 심한 상기도감염증의 기침과같은 신체적 자극에 의한 임파관이나 낭

종의 파열결과로 생각된다.

cystic hygroma는 병리조직학적으로 3가지로 분류되며 1956년에 Landing와 Farber가 lymphangioma와의 관계를 일원화해서 첫째, 적고 얇은 벽으로 되어 있는 입파관들이 모여서 형성된 lymphangioma simplex와, 둘째, 좀더 크고 얇은 벽으로 되어있는 입파관이 모여서 형성된 cavernous lymphangioma와 그리고 셋째로는 낭종의 확장된 공간과 함께 내피세포로 둘러싸여 있고 간혹 황문근이나 소원한 교원섬유를 가지는 두꺼운 벽으로 이루어져 있는 전형적인 cystic hygroma라고 일컬어지는 cystic lymphangioma로 분류하였다. 또한 Robbins는 lymphangioma를 simple 또는 capillary lymphangioma · cavernous lymphangioma를 cystic hygroma로 2분하였으며 첫째로 capillary lymphangioma는 작은 lymphatic channel로서 구성되어 있으면서 capillary channel과는 단지 혈구가 없다는 사실로서 구별되어지고 capillary hemangioma와 · lymphatic analogue라고 표현했다. 둘째로 cavernous lymphangioma 즉 cystic hygroma는 cavernous lymphatic space로서 구성되어 있고 cavernous hemangioma · lymphatic analogue라고 표현했다.

이 cystic hygroma의 해부학적 발생부위에 대하여 Singh 등은 32예중에서 경부가 12예, 액와부가 4예, 장간막이 5예, 흉벽 2예 기타 인체어려부위에 1예씩을 보고하였다. 또한 Alexander 등은 경부액와부 및 인접흉벽에 가장 많고 두부 실근부 서해부 장간막등에서도 간혹 발생한다고 지적하면서 경부나 액와부 및 종격동의 중앙은 cystic hygroma가 많고 실근부에서는 다른 입파관이 많다고 보고하였다 Gross는 경부를 포함한 인접장소에 존재한것이 88%라고 하였다. 여러학자들의 보고를 보면 가장 호발하는 경부에서도 특히 sternocleidomastoid M.의 후방 및 posterior triangle에 위치하는 경우가 많으며 소수에서는 anterior triangle에도 위치할 수 있으며 이러한 경우에서는 구강저부에 도달한 침습을 초래할 수 있다고 하였다.

순수한 종격동 cystic hygroma는 그 예가 매우 희귀하며 Ricci 등에 의하면 전체 cystic hygroma의 1% 이하라고 했다.

cystic hygroma의 임상증상과 진단은 경부나 액와 그리고 흉벽등에서 발견되는 경우에는 종피자체를 보고 촉진 천자등으로 비교적 용이하게 진단할수 있다. 간혹이 낭종이 종격동내에서 거대한 다방성낭종을 형성한 경우와 혹은 구강의 기저부 또는 실근부에서 발생한 경

우는 식도나 기도 또는 혈관등의 압박증상으로서 연하 곤란이나 호흡곤란등의 증상을 나타낼 수 있으며 그러나 기관이나 조직 자체의 장애를 초래하는 일은 드물다 낭종의 크기를 알고 종격동내의 연장어부를 확인하고자 할때에는 조영제의 주입으로 도움을 받을 수 있다.

감별진단으로는 thyroglossal duct cyst나 Branchial cyst와 감별이 필요하며 이때에는 종피의 투명도, 불분명한 경계 및 유연성에 의해서 구별가능하며 특히 thyroglossal duct cyst의 경우는 경부의 정중선에서 발생한다는 점에서 구별될수있다.

합병증으로서는 간혹 드문경우에 있어서 chylothorax나 chyloperitoneum 등이 보고된다.

치료로서는 외과적절제술이 근치적이며 작은낭종은 내피세포로 피복된 내강이 자극에 의해서 반흔화되고 결국은 막혀버리게 되서 자연소실될 수 있다. 외과적절제가 대상이 되지않는 환자에 있어서는 X-선조사도 부분적인 효과를 기대할 수 있다고 하였다. 또한 cystic hygroma의 조기수술에 대한 특별한 적응은 없지만 기도나 식도폐쇄증상이나, 반복되는 염증성변화 및 급속한 낭종의 크기의 증가등이 있으면 조기수술해야 한다.

맺 음 말

가톨릭의과대학 부속성모병원 흉부외과학교실에서는 소아에서 발생한 경부종격동및 종격동과 흉부에 동시에 발생한 cystic hygroma의 2예에 대해서 외과적절제술을 가하여 치료하고 병리조직학적 검사에 의해서 확진된 증례보고를 하면서 아울러 관계문헌을 인용 고찰하였다.

REFERENCES

1. Alexander, B. H. Jr., Sumner, D.S.: *A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma, Surg. Gynec. & Obstet.* 126:19, 1965.
2. Anderson, D. H.: *Tumors of infancy and childhood, Cancer* 4:890, 1951.
3. Anderson, W6AD.: *Pathology, vol. 2, 10th edit., 1972.*
4. Daniel, R. A., and Diireley W. L.: *Mediastinal tumors, Ann. Surg.* 151:783, 1960.
5. Darid, P. Boyd and Allan, I. Midell.: *Mediastinal cysts and tumors, Surg. Clin. N. Amer.,* 48:493, 1968.

6. Galofle, M. and Edward, S. J.: *Results of surgical treatment of cystic hygroma. Surg. Gynec. & Obstet.* 115:319, 1962.
7. Grossp E. R.: *Cystic hygroma. The surgery of infancy and childhood.* W. B. Saimder Co. Philadelphia and London, 1953, p. 96.
8. 황수영, 김병길, 지동식: *Cystic hygroma*에 관한 임상적관찰, *소아과학회지* vol. 16:35, 1973.
9. 지행욱: 양성종격동 증양의 외과적 치료에 대한 임상적 고찰, *대한흉부의과학회지* vol. 3:121, 1970.
10. 박문섭, 이홍균: 종격동 증양의 임상병리학적 관찰 가톨릭대학 의학부 논문집 20:319, 1971.
11. Landing, E. H. & Farber, S.: *Tumors of the cardiovascular system. Atlas of tumor Pathology, Washington, D. C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1956.*
12. Le Roux, B. T.: *Cysts and tumors of the mediastinum. Surg.* 151:783, 1960.
13. Robbins, S. L.: *Pathologic basis of the disease 4th edit.* 1974.
14. Sabiston, D. C., and Spencer, F. C.: *Surg. of the chest, 3rd edit.* 517, 1976.
15. Sabiston, D. C.: *Textbook of surgery, vol. 2, 10th edit.* 1972.
16. Schwartz, S. I., Lillehei, R. C.: *Principle of the surgery, 2nd edit., 1974.*
17. Singh, S. Baboo, M. L., Pathak, I. I. C.: *cystic lymphangioma in children: Reports of 32 cases including lesions at rare sites Surg.* 69: 947, 1971.