

경부에 발생한 낭포성 활액종의 증례보고

연세대학교 치과대학 구강악안면 방사선학교실

박창서 · 신인숙 · 조정신 · 이장렬

I. 서 론

낭포성활액종은 림프관종의 특이한 형태로서 어린이의 경부 후삼각과 액와부에서 가장 호발한다.¹⁸⁾ 림프관종이 진성종양인지 과오종인지는 아직도 논쟁의 대상이 되지만 대부분의 림프관종이 선천적 또는 생후 1년 이내에 발생되므로 선천적 기형으로 생각한다.^{6,8,14,18)} Wernher²⁰⁾가 낭포성활액종 (cystic hygroma) 이라는 용어를 처음 사용 하였다. Sabin¹⁶⁾에 의해 림프계의 배형성과정(embryogenesis)이 밝혀진 후에 비로소 낭포성 활액종을 림프관 기원으로 인정하였다.^{1,9)} 낭포성 활액종의 발생연령은 50-60%가 출생시에 발생하고 90%가 생후 2세 이내에 발생한다. 성인에서 발생하기도 하지만 보고된 경우는 드물다.^{4,15)}

낭포성 활액종의 임상증상은 부드러운 파동성의 종괴로서 빛의 투시(transilluminate)되고 대개는 무증상이지만 상기도감염이나 출혈에 의한 갑작스러운 크기증가로 호흡곤란이나 연하곤란을 일으킬 수도 있다.

전산단층소견은 잘 경계지어진 단방성 또는 다방성의 낭종성 종괴로 0-15HU의 낮은 CT수치를 갖는다.³⁾ 국소적으로 CT 밀도가 증가된 부분은 출혈이나 감염의 결과이고 벽의 비대나 증강(enhancement), 불분명한 경계는 감염의 결과로서 나타난다. 주로 경부 후삼각과 쇄골상방 와 (supracavicular- fossa)에서 관찰되지만 악하선과 이하선부에서도 관찰되며 또한 종격까지 연장되어 관찰되기도 한다.

낭포성 활액종의 병리조직학적 소견은 납작한 한줄의 내피세포로 이장된 다수의 낭종강이 결체조직에 의해 지지되는 소견을 나타낸다.

낭포성 활액종의 치료법은 가능한 진단시에 완전한 외과적 절제이다.

II. 증 례

14세 남자환자가 우측 하악 우각부에 12년전부터 발생한 종창을 주소로 치과병원에 내원하였다. 환자는 2세경에 상기주소가 발생하였고 4세때 내과에 내원하여 낭종가진하에 수술을 권유받았으나 거절하였다고 한다. 그후 점점 종창이 증가되었고 특히 감기기운이 있을때 증가한다고 하였다.

임상적 소견에서 환자는 우측경부와 악하부에 약 12 x 10 cm 크기의 파동성 종괴가 관찰되었고 전방부로 이하선부까지 연장된 소견이었다. 종괴는 유동적이었으며 촉진시 통증이나 발열, 누공형성도 없었고 안면신경 마비, 호흡곤란, 연하곤란의 증세도 없었다. 혈액이화학적 검사시 수치들도 모두 정상범주에 속했다.(사진 1 참조)

전산단층소견에서는 우측 악하부에 비교적 경계가 명확하고 밀도가 낮은 다방성의 낭종성 종괴가 관찰되었다. 종괴는 상방으로 구강저, 내측으로 측인두강, 외측으로 교근강(mastic space), 하방으로 경부전삼각까지 확장되어 있었다.(사진 2,3 참조) 종괴에의해 악하선이 후방으로 변이된 소견도 관찰되었다.(사진 4 참



사진 1. 우측 하악 우각부에 종창이 관찰된다

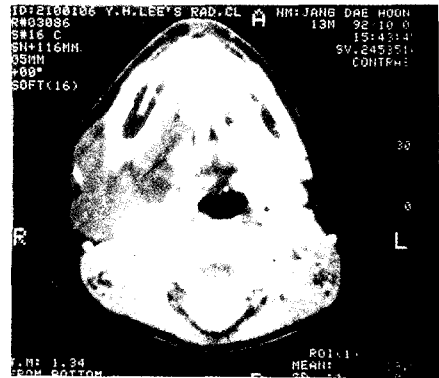


사진 2. 횡단면의 전상단층 촬영상으로 우측악하선 부위에 비교적 경계가 명확하고 밀도가 낮은 다방성의 낭종성 종괴가 관찰된다. H.U.는 39이다.

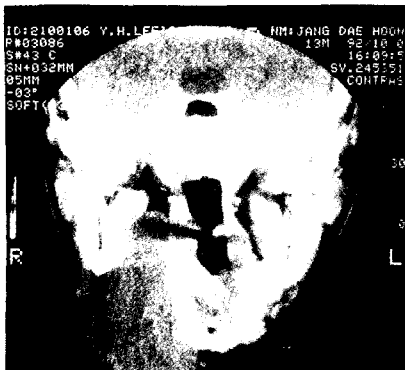


사진 3. 관상면의 전상단층 촬영상으로 종괴가 교근강까지 확장되어 있다.

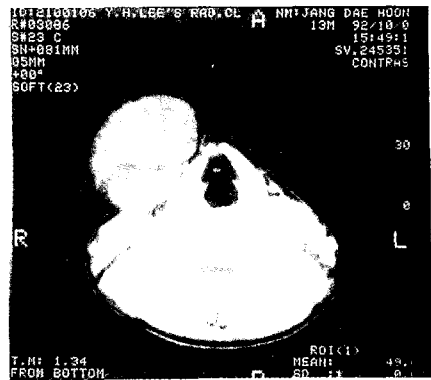


사진 4. 홍채유돌근 전방부에 다수의 격벽을 가진 종괴가 관찰되고 후방으로 변이된 악하선도 관찰된다.



사진 5. 수술시의 소견으로 주변조직과 경계가 분명하고 촉진시 파동성이 있었다.

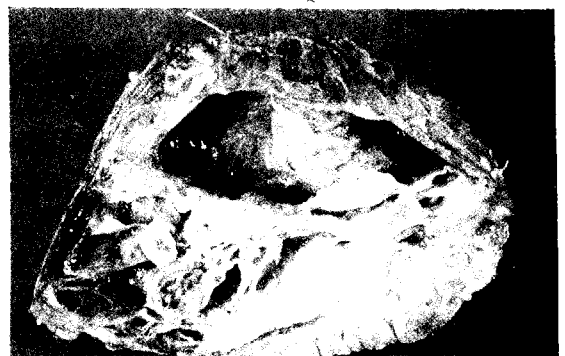


사진 6. 적출된 종괴의 단면으로 다양한 크기의 낭종강으로 구성되었다.

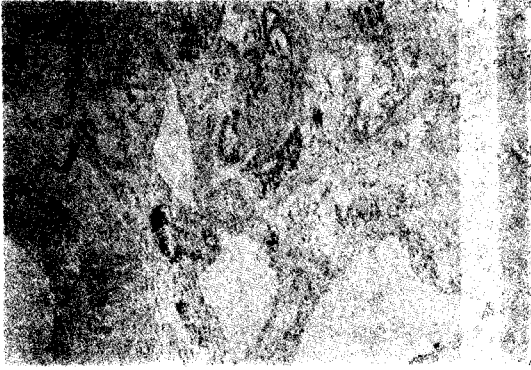


사진 7. 내피세포로 이장되어있고 림프구의 침윤이 있는 림프관의 증식이 관찰되었다. (X20, H/E)

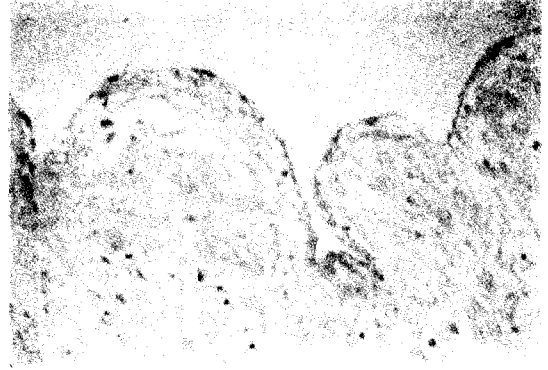


사진 8. 낭종강이 한층의 내피세포로 이장되어있다. (X40, H/E)

조)

전신마취하에 종피적출술을 시행하였으며 수술소견은 광경근 직하방에 크고 경계가 잘 지워진 종피가 관찰되었다.(사진 5 참조) 적출된 종피는 적갈색의 원형이며 부분적으로 분엽상을 보이는 장경 약 10cm의 종피였고 악하선이 포함되어 있었다.(사진 6 참조)

병리조직학적 소견에서 종피는 다양한 크기의 여러개의 낭종강으로 구성되 있었으며 암갈색의 액체를 포함하고 있었다.(사진 7 참조) 낭종을 이장하고 있는 세포들은 한층의 납작한 내피세포로 구성되었고 주변 결합조직에는 림프구들이 응집되어 있었다.(사진 8 참조) 이것은 낭포성 활액종의 특징이다.

III. 총괄 및 고찰

낭포성 활액종은 림프관종의 특이한 형태로서 어린이의 경부 후삼각과 액와부에서 가장 호발한다. 낭포성 활액종의 발생연령은 50-60%가 출생시에 발생하고 90%가 생후 2세이내에 발생한다. 성인에서 발생하기도 하지만^{4,15)} 보고된 경우는 드물다. 발생부위는 경부에서 70%, 액와부에서 20%가 발생하며 그외에 종격, 서혜부, 후복막부위에서 발생한다.^{13,17)} 낭포성 활액종이 가장호발하는 부위는 경부후삼각이지만 병소가 큰 경우에는 악하극, 이하극, 구강지, 종격까지 확장된다.¹⁷⁾ 경부에 발생한 낭포성 활액종의 3-10%는 종격까지 확장된다.^{11,19)}

낭포성 활액종의 발생원인은 두가지 이론이 있는데 하나는 림프관의 내피세포에서 발생되어 밖으로 자라나와 낭종강을 형성한다는 것이다. 다른 하나는 림프계와 정상적으로 연결되지 못한 원시 태아 림프낭(primitive embryonic lymph sacs)이 격리된결과 발생된다는 이론인데 후자가 널리 인정받고 있다.^{11,12)}

Landing과 Farber⁷⁾는 림프관종을 세가지형태로 분류하여 단순 림프관종(Lymphangioma simplex)은 얇은 벽을 가진 모세혈관 크기의 림프관으로 구성되어 있으며, 해면상 림프관종(Cavernous lymphangioma)은 크고 확장된 림프관(lymphatic channel)으로 구성되어 있고, 낭포성 림프관종(Cystic lymphangioma) 또는 낭포성 활액종(Cystic hygroma)은 직경이 수 mm에서 수 cm까지의 다양한 내피세포로 이장된 낭종들로 구성되어 있다고 보고하였다. Bill과 Summer²⁾는 이 세가지의 형태학적 차이는 병변이 발생하는 해부학적 위치에 따라 다르게 나타난다고 설명하였다. 경부, 액와부와 같이 주위조직이 지방조직과 소성 결합조직인 경우에는 폐쇄된 림프관이 충분히 팽창될 수 있으므로 낭포성 활액종이 되고 구순, 땀, 혀등에서 발생한 경우에는 근육과 치밀한 결합조직에 의해 팽창의 제한을 받아 해면상 림프관종이 발생된다고 보고하였다.

낭포성 활액종의 임상증상은 부드러운 파동성의 종괴로서 투시되고 대개는 무증상이지만 상기도감염이나 출혈에 의한 갑작스러운 크기증가

로 호흡곤란이나 연하곤란을 일으킬 수도 있다. 본 증례에서는 심미적 기형이외의 다른 증상은 나타나지 않았다.

낭포성 활액종의 전산단층촬영 소견은 잘 경계지어진 단방성 또는 다방성의 낭종성 종괴로 0-15HU의 낮은 CT수치를 갖는다. 낭포성 활액종의 감별진단에는 새열낭종(branchial cleft cyst), 혈관종, 유피낭종(dermoid cyst), 지방종(lipoma), 농양등이 포함된다. 새열낭종은 발생 부위가 흉쇄유돌근의 전방과 내측에 위치한다. 혈관종은 빛을 투사하지 못하며 전산단층촬영 소견에서 연조직 밀도를 나타내고 흡인시 혈액이 포함된다. 유피낭종과 지방종도 빛이 투사되지 않으며 지방종은 전산단층촬영 소견에서 지방의 밀도를 나타내는 것이 특징적이다. 농양은 방사선소견만으로 감별이 어렵고 임상소견을 고려해서 감별된다.

낭포성 활액종의 병리조직학적 소견은 납작한 한줄의 내피세포로 이장된 다수의 낭종강이 결체조직에 의해 지지되는 소견을 나타낸다. 각각의 낭종강의 크기는 1mm부터 5cm 또는 그 이상으로 다양하고 각각의 낭종강이 서로 연결되어 있는것도 있다. 낭종강의 내부에는 장액성의 맑은 밀집색깔의 액체를 포함하고 있고 감염된 경우에는 화농성, 출혈성의 액체를 포함하고 있다.^{10,17,18)}

낭포성 활액낭종의 치료법은 가능한 초진시에 완전한 외과적 절제이다. 병소가 주위의 생명에 필요한 구조(vital structure)에 침윤한 경우에는 방사선조사, 절개배농, 경화제주입, 한랭수술(cryosurgery)등의 여러 치료가 시도되지만 외과적 절제가 추천된다.⁵⁾

본증례의 임상적 소견이나 방사선학적 소견을 고려해 볼때 새열낭종 가진하에 종괴적출술을 시행하였고 병리조직 검사결과 낭포성 활액종이라는 진단을 내리게 되었다.

IV. 결 론

저자는 14세 남자 환자의 우측 경부와 악하부에 발생한 종괴 1례를 경험하고 이를 임상적, 방사선학적, 병리조직학적으로 관찰한 바 다음

과 같은 결과를 얻었다.

1. 임상적 소견에서 환자는 우측 경부와 악하부에 약 12 x 10 cm 크기의 파동성 종괴가 관찰되었다.
2. 방사선학적 소견에서 우측 악하선 부위와 경부 전삼각부에 경계가 명확하고 밀도가 낮은 다방성의 낭종성 종괴가 관찰 되었다.
3. 병리조직학적 소견에서 종괴는 여러개의 낭종강으로 구성되어 있었으며 낭종을 이장하고 있는 세포들은 한줄의 납작한 내피세포들로 구성되었다.

이상과 같은 소견을 종합하여 본종괴는 경부에 발생한 낭포성 활액종으로 진단되었다.

참 고 문 헌

1. A. Balakrishnan, C.M.Bailey: Lymphangioma of the tongue (a review of pathogenesis, treatment & the use of surface laser photocoagulation, J. Laryngol and Otol, 105: 924-930, 1991
2. Alexander H.Bill, David S.Summer: A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma, Surg Gynecol Obstet, 120: 79-86, 1965
3. Angelo M.Delbalso: Diagnostic imaging of the salivary glands andperiglandular regions, Maxillofacial Imaging, W.B.Saunders Co. : 479-485, 1990
4. Collins S.Karmody, James Kevin Forston: Lymphangiomas of the head and neck in adults, Otolaryngol Head Neck Surg, 90: 283-288, 1982
5. Daniel D.Rabuzzi: Recurrent massive cystic hygroma, ORL: 758-760, 1977
6. Jarg-Erich Hausamen: Diagnostic and therapeutic problems with an unusual congenital cystic hygroma of the orbit, J.Cranio-Max-Fac. Surg.,16:89-92, 1988
7. Landing, B.H., Farber,S.: Tumours of the cardiovascular system, Atlas of tumour pathology, Armed Forces Institute of

- Pathology, DC: 1956
8. Lois A.Pounds: Neck masses of congenital origin, *Pesiatric Clinics of North America*. 28(4): 841-844, 1981
 9. Maj Roger A.Barnhart: Cystic hygroma of the neck, *Arch Otolaryngology*,86:100-104, 1967
 10. P.J.Emery: Cystic hygroma of the head and neck, *The J.of Lary.and Oto.*,98:613-619,1984
 11. Paul M.Silverman, Melvyn Korobkin, and Arl V.Moore: CT diagnosis of cystic hygroma of the neck. *J Computer Assisted Tomography*, 7(3): 519-520,1983
 12. Paul M.Silverman, Melvyn Korobkin, and Arl V.Moore: Computed tomographic of cystic neck masses. *J Computer Assisted Tomography*, 7(3): 498-502, 1983
 13. Peter M.Som, Robert A.Zimmerman, and Hugh F.Biller: Cystic hygroma and facial nerve paralysis, a rare association. *J CAT*, 8(1): 110-113, 1984
 14. Ronald F.Gordon, James L.Parkin: Lymphangioma of the head and neck, *Ear Nose and Throat J.*, 61: 338-342, 1982
 15. S.Bear, J.Davis: Cystic hygroma prestingin adulthood, *J.Laryngology and Otology*, 103: 976-977, 1989
 16. Sabin,F.R.: On the origin of the lymphatic system from the veins and the development of lymph, heart and thoracic duct in the pig, *American J.of Anatomy*, 1:367-389, 1901
 17. Thomas E.Oaborne: Surgical correction of mandibulofacial deformities swcondary to large cervical cystic hygromas, *J.Oral Maxillofac Surg*, 45:1015-1021, 1987
 18. Thomas E.Osborne, Alles Haller: Submandibular cystic hygroma resembling a plunging ranula in a neonate, *Oral Surg Oral Medi Oral Pathol* 71: 16-20, 1991
 19. Thomas J.Pilla, Michael K.Wolverson: CT evaluation of cystic lymphangiomas of the mediastinum. *Radiology*, 144: 841-842, 1982
 20. Wernher A.: *Die Angeborenen Zysten-Hygrome und die ihnen verwandten Geschwulste in anatomisher, Diagnostischer und Therapentischer Beziehung.* Germany: G.F.Hegar,Vater,Giessen:76,1843

- Abstract -

A CASE REPORT OF CYSTIC HYGROMA IN THE NECK

Chang-Seo Park, In-Suk Shin, Jeong-Sin Cho, Jang-Yeol Lee

Dept. of Dental Radiology, College of Dentistry, Yonsei University

Cystic hygroma is a special form of lymphangioma. It most often occurs in the neck of children. We observed a 14-year-old male whose chief complaint was an abnormal swelling of the right mandibular angle area. The computerized tomography showed the well-defined nonenhancing cystic mass on the right submandibular gland area and anterior triangle of the neck. The histopathologic findings exhibited the multiloculated fluid-filled cysts, which are lined by a flattened layer of endothelial cells with foci of lymphocytes found lying adjacent to the lining. After evaluation of the above findings, the mass was diagnosed as a cystic hygroma in the neck.

Key words : cystic hygroma, lymphangioma, computerized tomography, neck, submandibular gland