

하악 우각부 및 악하부에 발생한 경부수활액낭종

인제대학교 의과대학 부속 상계백병원 구강악안면외과학교실
이희철 · 윤규호 · 노영서 · 박성원 · 신명상* · 전인성

CYSTIC HYGROMA IN LEFT SUBMANDIBULAR AREA : REPORT OF A CASE

Hee-Cheul Lee, Kyu-Ho Yoon, Young-Seo Rho,
Seong-Won Park, Myoung-Sang Shin*, In-Seong Jeon

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Sanggye Paik Hospital, College of Medicine, Inje University.

Cystic hygroma remains a complex entity in terms of its development and management. Most recently, cystic hygroma has been categorized as part of a larger spectrum that includes lymphangioma. The majorities of lymphangioma occur in the head and neck as cystic hygromas with the posterior cervical region as the most common site. Cystic hygromas usually present in infancy or early childhood as compressible masses that may rapidly and intermittently enlarge.

While they may arise in any anatomic location, hygromas of the head and neck are especially difficult to manage since enlargement may cause serious sequela such as airway obstruction, feeding difficulties, and speech pathology. Since as airway obstruction, feeding difficulties, and speech pathology. Since its original description, there have been many attempts at treatment modalities : surgical excision remains the treatment of choice. Complete extirpation of these lesions is often impossible, and recurrence rates are accordingly high.

This is a report of a case about 5-year-old female patient with cystic hygroma, resulted in facial asymmetry and swallowing difficulty, in left submandibular area. We obtained the successful functional and esthetic results by simple surgical excision of tumor mass. Therefore, we represents the case with literatural reviews.

I. 서 론

경부수활액낭종(cystic hygroma)과 임파관종은 원기의 임파관구(primordial lymph channels)의 정상적인 발육이 선천적으로 방해받거나 정지됨으로써 나타나는 일련의 임파계 형성부전으로 무통성의 말랑말랑한 종물로 나타난다.^{1,2,3,4)} 경부수활액낭종은

그 본태가 모호한 질환으로 크게 임파관종 범위에 포함되며 보통 유년기나 초기 소년기에 나타난다. 신체 어느 부위에서도 발생 가능하며 특히 두경부에 나타날 경우 기도폐쇄, 식이장애 및 발음문제 등의 병발증이 나타날 수 있으므로 되도록 빠른 처치가 필요하다. 또한 주변조직과의 경계가 불분명하여 완전 적출이 불가능한 경우가 많아 재발율도 높은

편이다.²⁾

조직병리학적으로 내피세포가 배열되어 있는 얇은 벽을 가진 임파관 낭종과 구(channel)가 상당히 광범위하게 모여 있으며 크기는 수 mm에서 20cm이상 다양하게 나타난다.²⁾

본 증례는 출생 시부터 좌측 하악 우각부 및 악하부에 종창이 존재하여 성장함에 따라 크기가 증가된 병력을 가진 5세 여아가 환부의 동통 및 연하장애를 주소로 내원하여 임상적, 방사선학적 진단 결과 결부수혈액낭종으로 진단하여 외과적 적출술을 시행하였기에 이에 보고하는 바이다.

II. 증 례

환 자 : 이 ○○ 5세, 여자

초진일 : 1991년 7월 20일

주 소 : 좌측 하악 우각부 및 악하부의 동통성 종창 및 연하장애(그림 1참조).

기왕력 : 출생시부터 좌측 하악 우각부 및 악하부에 작은 종창이 존재하였으며 성장과 함께 크기가 증가하여 여러 병원을 방문하였으나 특별한 진단을 받지 못했음. 출생 직후 외상이나 기타 질환에 이환된 병력은 없음.

가족력 : 특이 사항 없음

현 증 : 전후방 경계는 좌측 구각 부위부터 이하선 전방까지, 상하방 경계는 이하선 하방부터 하악 하연부를 포함한 경부 상방까지이며 동통을 동반한 미만성, 연성 종물로 인한 안모변형 및 연하장애를 보이고 있었음. 다른 특이한 소견 및 구내 소견은 없었음(그림 2참조).

방사선 소견 : Mandible series와 orthopantomogram에서는 특이한 소견은 없었으며 MR상에서는 좌측 구강인두의 부인두 간극과 내측익돌근의 내측에 종물이 관찰되었으며 종물은 하악골의 좌측 하악연 내측을 따라 하방으로 연장되면서 좌측 우각부의 후방까지 커다란 덩어리를 이루며 좌측 악하선을 후내방으로 밀고 있었다.

종물은 좌측 하악부에 큰 다방성의 낭종 덩어리를 형성하고 있으며 경부의 임파절 종창 소견은 관찰되지 않음(그림 3, 4참조).

진신적 소견 및 이화학적 검사 : 체격과 영양상태는 양호하였고 체중 15kg으로 골격 이상이나 피부 질환

등의 소견은 없었으며, WBC가 14800/cmm을 보였을 뿐 특이한 이화학적 소견은 없었다.

진단 및 치료계획 : 진신검사, 임상 소견 및 MR상의 방사선 소견 등으로 경부수혈액낭종으로 진단하였다. 이하선은 종물 내에 포함되지 않았고 종물의 위치상 안면신경의 주행 경로에 위치하였으므로 이들의 보존에 주안점을 두며 약간 전방으로 연장된 악하부 절개를 통해 종물의 외과적 적출을 시도하기로 하였다.

처치 및 경과 : 1991년 8월 2일 비기관 삽관을 이용한 진신 마취하에 좌측 하악 우각부 하연 1cm정도 하방에서부터 좌측 구각부의 하방까지 하악연의 평행한 절개로 종물을 노출시켰다. 육안적으로 종물은 다방성의 낭종상을 보였으며 악하선은 하악연 내측으로, 이하선은 후내측으로 전위되어 있었다. 이들 타액선의 손상을 피하여 종물을 적출하고 총별 봉합 및 hemovac drain을 삽입하여 압박 드레싱을 시행하였다. 술후 좌측 안면신경의 하악지 손상으로 인한 좌측 구각부의 유연현상을 보였으나 계속적인 물리치료로 보다 개선된 안모를 얻었으며 현재까지 재발의 소견은 보이지 않았다.(그림 5,6참조)

육안적 및 조직병리학적 소견 : 적출된 종물은 1×6×5cm의 크기로 육안적으로는 다방성의 낭종구조를 보이고 있었으며 각 낭종벽은 내피세포로 배열되었고 각각은 주상구조형성이 잘 되어 명확한 낭종 구조를 형성하고 있으며 여러 크기의 낭종과 낭종구도 관찰 가능하였다. (그림 7,8,9,10 참조)

이상의 소견을 종합하여 악하부 및 상경부의 경부수혈액낭종으로 최종 진단하였다.

III. 고 찰

경부수혈액낭종과 임파관종은 원기의 임파관구가 정상적인 발육이 억제되거나 정지되면서 나타나는 일련의 임파관 형성부전으로 정의되며,^{1,2)} 1843년 Wernher³⁾가 경부수혈액낭종에 대한 자세한 증상을 기술하고 경부수혈액낭종이라 명명하였으나 이 질환의 정확한 양태에 대한 의문은 아직까지도 남아 있다.

임파계의 발육에 관하여 완전히 알려지지 않았으므로 경부수혈액낭종의 원인 또한 모호한데 Wernher (1843)³⁾는 경부수혈액낭종을 성장 잠재력이 있는

종양으로 표현하였으며 Rokitansky,⁶⁾ Gurlt,⁷⁾ Virchow⁸⁾와 Arnold⁹⁾ 등도 이에 의견을 같이하였다. Saxer,¹⁰⁾ Sabin,^{11,12)} McClure,¹³⁾ Huntington^{14,15)} 등은 임파관 변이의 발생에 관한 많은 결론을 도출하였고 특히 Saxer¹⁰⁾는 1896년 정맥막낭(jugular sac)을 발견하였으나 오늘날까지 말초 임파관과 이 낭과의 발육에 관한 이견을 해소하지는 못했다. 이는 크게 두가지 이론으로 대별되는데 임파관의 발육방향에 따른 Sabin^{11,12)}의 원심이론(centrifugal theory)과 McClure¹³⁾ 및 Huntington^{14,15)}의 근심이론(centripetal theory)으로써 Sabin^{11,12)}은 특정한 기원장소로부터 임파관이 원심방향으로 자라는 것이라고 주장하였으며 1938년 Goetsch¹⁶⁾에 의해 지지되었다. 반면, McClure¹³⁾와 Huntington^{14,15)}은 Sabin^{11,12)}의 이론이 세포간 공간에 있는 임파관 임파계로 되돌려지기 전에 정맥으로부터 발육되는 임파관의 도착을 기다려야 된다는 점을 지적하고 임파계의 소낭(lymphatic vesticle)은 간엽열(mesenchymal clefts)에서 발육되어 점차적으로 서로 뭉쳐 연결되는 구를 형성하며 이 구는 임파관이 근심방향으로 흐르는 것처럼 전방으로 연장되어 정맥류로 되돌아 간다고 주장하였다. 이 이론은 1931년에 확증되었으며 1960년 kampmeier^{17,18)}에 의해 재확증되었다.

일반적으로 임파관종은 1956년 Landing과 Faber¹⁹⁾에 의해 조직병리학적 소견에 ①lymphangioma simplex, ②cavernous lymphangioma, ③cystic lymphangioma 또는 경부수혈액낭종등 3가지로 분류되었으며 이런 3가지 유형은 동일 병소에서 같이 나타나는 경우가 많다. 1965년 Bill과 Sumner²⁰⁾는 경부수혈액낭종과 임파관종이 원래 선천적인 생물학적 차이보다 병소를 둘러싸고 있는 주변조직의 특성에 따라 특이한 조직학적 특성을 가지는 동일질환의 서로 다른 양태라고 주장함으로써 Landing¹⁹⁾등의 분류법을 통합, 발전시켰다.

Landing과 Faber¹⁹⁾등의 분류법에 준한 조직병리학적 소견으로 lymphangioma simplex는 모세혈관을 닮은 lymphatic vasculature로 구성되어 있으며 cavernous lymphangioma는 한층내지 여러층의 내피세포로 배열된 팽윤된 임파관으로 되어 있고 외막층(adventitial layer)이 있기도 하며 경부수혈액낭종 또는 cystic lymphangioma는 큰 다방성의 낭종 소견을 보인다.²⁾ 임파관종은 희귀한 질환이며 남녀에

게서 거의 비슷한 발생양상을 보이나²¹⁾ 서혜부에서는 남성에게서 5배의 높은 발생비율을 보인다.²²⁾ 경부수혈액낭종은 신체 어느부위에서도 발생할 수 있으나 52%가 두경부에서 나타나며 특히 이중 90%가 left posterior triangle부위에 나타나는 것으로 보고되고 있는데,^{1,2,23,24)} 이는 이부분의 임파관이 신체 다른 부위에 비해 더욱 복잡하고 광범위하기 때문인 것으로 보인다.^{1,2)} 두경부 이외의 발생장소는 액와부, 긴갑부, 종격동, 가슴부위, 팔꿈치의 주름부위, 서혜부, 복강벽 및 대퇴부 등이다.²⁵⁾ 대부분이 어린이에 발병하며 65-75%가 출생시 진단되고 80-90% 정도가 2살 이내에 발견된다.^{25,26)}

임파관종이나 경부수혈액낭종의 가장 특징적인 소견은 종물의 존재이다.^{1,2)} 대부분의 종물은 출생시 발견되며 낭종이 종격 등으로 확장될 경우 기관지를 압박함으로써 기도폐쇄 등을 유발시켜 호흡장애 및 연하장애를 일으킬 수 있으며 구강저 및 혀로 확장될 경우에도 구강인두를 눌러 호흡과 연하 장애를 가져올 수 있다. 낭종의 감염과 염증소견은 보통 상기도감염 후에 주로 발생하는데 경우에 따라서는 농양 및 패혈증 등의 합병증으로 발전되기도 한다. 그러므로 수술 전에 감염증세를 보이면 최소 3개월 후에 외과적 적출을 하여야 한다.^{27,28)}

발병기전은 임파관의 비정상적 발육으로 알려져 있지만 때때로 후천적 원인으로 외상성, 감염성, 의원성 및 종양 등이 거론되고 있다.¹⁾

방사선으로는 컴퓨터 단층촬영상에서 low attenuation을 띠며 얇고 경계가 불분명한 capsule로 나타난다. MR상에서는 T1-weighted에서 low signal intensity 및 T2-weighted에서 high signal intensity를 보인다.^{29,30)}

진단은 비교적 쉬우며 촉진시 파동성을 가진 무통성의 종물로 투시법(transillumination)으로 목부위의 비슷한 다른 종물들과 감별진단 할 수 있으며,³¹⁾ X-ray검사는 질환자체의 진단에는 큰 도움이 안되나 주변조직으로의 침윤정도를 구분하는데 도움을 얻을 수 있으며 진단이 모호한 경우 흡인법도 쓰일 수 있다.³²⁾ 감별진단 할 질환으로 지방종, 세열낭종, 혈관종, 임파종, 파오종, 갑상선 종양, 갑상선관낭종, 유피낭종 등이 있으며 특히 지방종과 감별진단하기가 가장 어려운 것으로 알려져 있다.^{22,26,31,32,33)}

Broomhead²⁸⁾ 등의 학자들은 경부수혈액낭종과 임파관종이 저절로 없어질 가능성이 많으므로 수술은 생후 18개월내지 2년후로 미룰것을 추천하고 있으나 경부수혈액낭종이 계속 커지는 경우 추후 수술이 더욱 어려워지는 단점이 있으므로 정밀한 예후 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

치료는 외과적 적출술이 최선의 방법이며^{1, 2, 34, 35, 36.}

³⁷⁾ 설골 하부에 비해 설골 상부에 위치한 종물이 재발률이 높은 것으로 알려져 있으며 이는 이 부위의 병소가 주변 구강지와 혀근육 속으로 침윤되어 경계가 불분명하여 완전 제거가 불가능하기 때문이다. 크기가 큰 낭종의 경우 병소의 완전 제거를 위해 기능경부곽경술(functional neck dissection)이 필요하기도 하다. 비외과적 방법으로는 방사선 치료, 경화제 주입 및 투열요법, 흡인법 등이 있으나 별효과가 없는 것으로 알려져 있다.^{28, 38, 39, 40)} 흡인법은 낭종의 파동성 때문에 가장 먼저 사용되는 방법이나 낭종 내용물이 빨리 재축적되고 대부분 병소가 다방성 낭종 구조를 가지므로 완전 흡인이 거의 불가능하고 병발증이 나타날 수 있으며, 외과적 적출이 불가능한 경우 방사선 치료가 사용될 수 있으나 재발률이 높은 것이 문제점으로 되어있다. 예후는 좋은 것으로 알려져 있으나 Turner's 증후군이나 다른 염색체 결함이 있는 경우는 거의 사망한다.^{41, 42, 43, 44)}

수술시 병발증으로는 근약화, 패혈증, 감염, 누공형성 및 신경악화 등이 보고되고 있으며, 7, 9, 10, 11, 12 뇌신경 손상의 가능성이 있고 사망률과 이환률은 병소의 크기와 환자의 나이와 관련이 있으며 사망률은 대부분 2-6% 정도로 낮은 것으로 알려져 있다.¹⁾

IV. 요 약

경부수혈액낭종과 임파관종은 선천적으로 임파계가 발육이 정지되거나 방해받으므로 나타나는 병소로 현재까지도 그 본태가 명확히 밝혀지지 않은 질환이다.

본 증례에서는 좌측 하악 우각부 및 상경부에 동통을 동반한 미만성 종창 및 연하장애로 1991년 7월 20일 본원을 내원한 5세 여아에서 임상 소견 및 방사선 소견을 통해 좌측 하악 우각부 및 상경부에 발생한 경부수혈액낭종으로 진단하여 악하부 절개를

통해 1×6×5cm의 크기의 다방성 낭종구조를 가진 종물을 외과적으로 적출한 증례에 있어서 술후 현재까지 재발 등의 증상없이 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Thomas L. Kennedy. : Cystic hygroma-lymphangioma : a rare and still unclear entity.
2. 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 1991. 546-553.
3. Smith DW : Recognizable patterns of human malformation (ed 3). Philadelphia, PA, Saunders, 1982.
4. Penelopr J. Law, Christine M. Hall. : Clavicular overgrowth in association with cystic hygroma. Skeletal Radiol(1991) 20 : 597-599.
5. Wernher, A. : Die Angeborenen Zysten-Hygro-rome und die Verwandten Geschwulste in Anatomischer und Therapeutischer Beziehung. G. F. Heyer, Vater, Giessen, Germany, p. 76, 1843.
6. Rokitansk, C. : Lehrbuch der Pathologisc hen Anatomie(3rd ed.). W. Branmuller, Vienna, 1 : 230, 1855.
7. Gurlt, E. : Ueber die Cystengesck Wullste des Halses. T. C. F. Enslin, Berlin, 1855.
8. Virchow, R. : Die Krankhaften Geschwulste. A. Hirschwald, Berlin. p. 170, 1863.
9. Arnold, J. : Zwei Falle von hygroma Colli Cysticum Cogenitum und Deren Fragliche Beziehung zudem Ganglion Intercaroticum. Virchows. Archiv. F.(Patho. Anat.), 33 : 209, 1865.
10. Saxer, F. : Uber die Entwicklung und den bau der Lymphdrusen und die Entstehung der Roten und Weissen Blutkorperchen. Anat. Hefte., 6 : 1896.
11. Sabin, F.R. : On the origin of the lymphatic

- system from the veins and the development of the lymph hearts and thoracic duct in the pig. *Am. J. Anat.*, 1 : 367–389, 1902.
12. Sabin, F. R. : The development of the lymphatic system. In : *Manual of human embryology* (Vo. 2.). F. Keibel and F. P. Mall (Eds.). J. B. Lippincott Co., Philadelphia, pp. 709–716, 1912.
 13. McClure, C. F. W. : On the provisional arrangement of the embryonic system. *The Anatomical Report*, 9(4) : 281 : 296, 1951.
 14. Huntington, G. S. and McClure, C. F. W. : The anatomy and development of the jugular lymph sac in the domestic cat. *Am. J. Anat.*, 10 : 177–311, 1910.
 15. Huntington, G. S. : The development of the mammalian jugular lymph sac, of the tributary primitive ulnar lymphatic and of the thoracic ducts from the viewpoint of recent investigation of vertebrate lymphatic ontogeny, together with a consideration of the genetic relations of lymphatic and haemal vascular channels in the embryos of amniotes. *Am. J. Anat.*, 16 : 259–319, 1914.
 16. Goetsch, E. : Hygroma colli cysticum and hygroma axillare : pathological and clinical study and report of twelve cases. *Arch. Surg.*, 36 : 394–479, 1938.
 17. Kampmeier, O. F. : Ursprung und Entwicklungsgeschichte des Ductus Thoracicus Meibomii Saccus Lymphaticus Jugularis und Cysterna Chyli Beim Menschen, *Morph. Jahrb.*, 67 : 157–234, 1931.
 18. Kampmeier, O. F. : The development of the jugular lymph sacs in the light of vestigial, provisional and definitive phases of morphogenesis. *Am. J. Anat.*, 107 : 153–176, 1960.
 19. Landing BH, Farber S. : Tumors of the cardiovascular system. In : *Atlas of tumor pathology*. Washington, Dc : Armed Forces institute of pathology : 1956.
 20. Bill AH, Sumner DS. : A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma, *surg gynecol obstet.* 1965 : 120 : 79–86.
 21. Ravitch, M. M. and Rush, B. F.,(1979), *Paediatric surgery*, Vol 1, Yearbook Medical Publishers Inc., Chicago, London : 368.
 22. Skandalakis, J. E. and Gray, S. W. : *Embryology for surgeons*(ch.22). W. B. Saunders Company, Philadelphia, pp. 695–714, 1972.
 23. *The Lancet* Vol 335 March 3, 1990, 511–512.
 24. Emery PJ, Baily CM, Evans JNG. : Cystic hygroma of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1984 : 98 : 613–9.
 25. Ravitch MM. : Cystic hygroma. In : Welch KJ et al. eds. *Pediatric surgery*, ed 4. Chicago : Year Book Medical Publishers 1986 : 533–9.
 26. Stal S, Hamilton S, Spira M. : Hemangiomas, lymphangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986 : 19769–96.
 27. Ninth, T. N. and Ninth, T. X. : Cystic hygroma in children : a report of 126 cases. *J. Pediatr. Surg.*, 9(Z) : 191–195, 1974.
 28. Broomhead, I. W. : Cystic hygroma of the neck. *Br. J. Plast. Surg.*, 17 : 225–244, 1964.
 29. Peter M. Som, Mika Lidov, William Lawson : Case report : hemorrhaged cystic hygroma and facial nerve paralysis : CT and MR findings. *Journal of computer assisted tomography* 14 (4) : 668–671.
 30. Som PM, Biller HF. : The MR identification of high-grade parotid malignancies. *Radiology* 1989 : 173 : 823–6.
 31. Batsakis, J. F. : *Tumors of the head and neck* (1st ed.). Williams & Wilkins. Baltimore. pp. 221–224, 1974.
 32. Lingeman, R. E. : Cystic lymphangioma of the parotid region. *Laryngoscope*, 70 : 983–998, 1960.
 33. Gross, R. E. : Cystic hygroma. *The Surgery of Infancy and Childhood*(Ch. 68). W. B. Saunders Co., Philadelphia, pp. 960–970, 1953.
 34. C. M. Scally, J. H. A. Black : Cystic hygroma : massive recurrence in adult life. *The journal*

- of *Laryngology and Otolgoy*. November 1990, Vol 104, 908–910.
35. Tran Nigoc Ninh, Tran Xuan Ninh : Cystic hygroma in children : a report of 126 cases, *Journal of pediatric surgery* Vol 9, No 2(April) 174, 191–195.
 36. Thomas E. Osborne, J. Alex Haller, L. Steven Levin. : Submandibular cystic hygroma resembling a plunging ranula in a neonate : review and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral pathol* 1991 : 71 : 16–20.
 37. Proctor B, Proctor C. : Congenital lesions of the head and neck : symposium on pediatric otolaryngology. *Otolarygol Cli North Am.* 1970 : 3236–245.
 38. Watson, W. L. and McCarthy, W. D. : Blood and lymph tumors. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 71 : 569–588, 1940.
 39. Stratton, V. C. and Grant, R. N. : Cervicome-diastinal cystic hygroma associated with chylo-pericardium. *Arch Surg.*, 77 : 887–891, 1958.
 40. Crawford, B. S. and Vivakananthan, M. B. : The treatment of giant cystic hygroma of the neck. *Br. J. Plast. Surg.*, 26 : 69–71, 1973.
 41. B. Rafael Elejalde, Maria Mercedes de Elejalde, John Leno. : Nuchal cysts syndromes : etiology, pathogenesis and prenatal diagnosis, *American journal of medical genetics* 21 : 417–432(1985)
 42. Beryl R. Benacerraf, Fredric D. Frigoletto, Jr. : Prenatal sonographic diagnosis of isolated congenital cystic hygroma, unassociated with lymphedema other morphologic abnormality. *Jultrasound Med* 6 : 63, 1987.
 43. Greenberg F, Carpenter RJ, Ledbetter DH. : Cystic hygroma and hydrops fetalis in a fetus with trisomy 13. *Clin Genet* 24 : 389–391, 1983.
 44. Garden AS, Benzie RJ, Miskin M, et al : Fetal cystic hygroma colli : Antenatal diagnosis, significance, and management. *Am J Obstet Gynecol* 154 : 221–225, 1986.

사진부도 1.

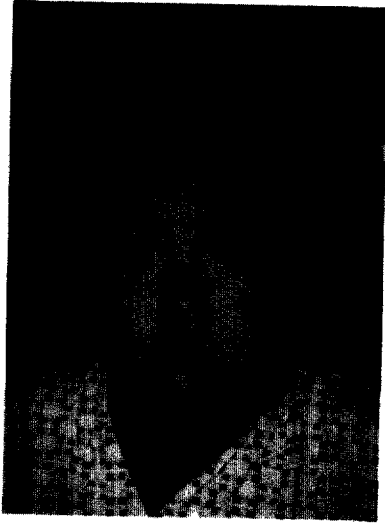


Fig. 1

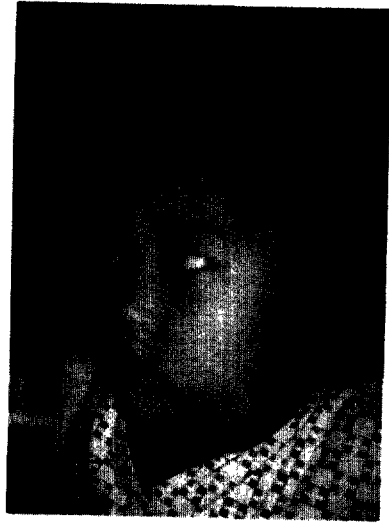


Fig. 2

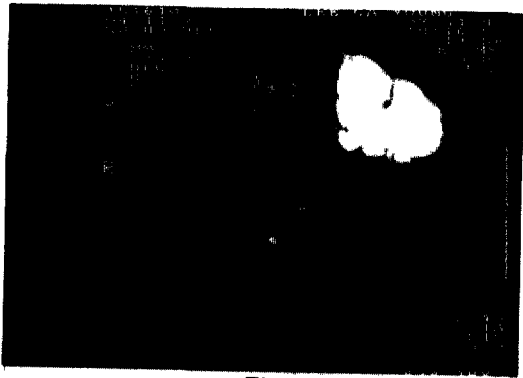


Fig. 3

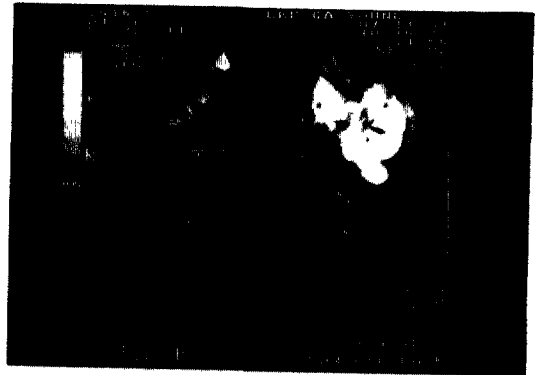


Fig. 4



Fig. 5



Fig. 6

사진부도 2.



Fig. 7

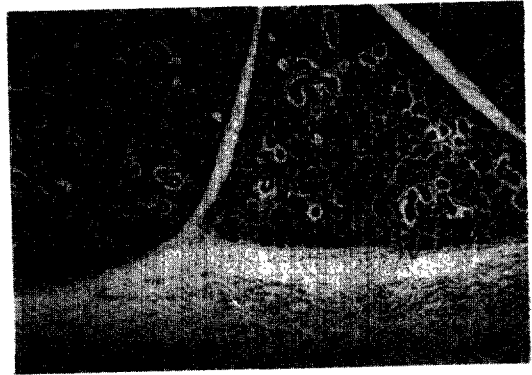


Fig. 8



Fig. 9



Fig. 10