

복부 임파관종

계명대학교 의과대학 외과학교실 소아외과

이진형 · 최순옥 · 박우현

서 론

복부에 발생하는 임파관종은 드문 선천성 질환으로 주로 소아에서 발생하며 임파관의 폐쇄가 주된 발생요인이다. 산전초음파검사로 태아에서도 진단되어 신생아의 복부팽만이나 장폐색의 원인 질환이 되기도 하며¹ 소아에서는 임상양상도 다양하며 특히 급성복통이나 고열 증상을 나타낼 수도 있어 급성 복증의 감별진단에 고려해야 할 질환이다^{2,3}.

대상 및 방법

1984년부터 2005년까지 계명대학교 동산의료원 소아외과에서 복부 임파관종으로 수술 받고 병리소견으로 확진된 16명을 대상으로 임상양상, 진단, 치료에 대하여 의무기록을 바탕으로 후향적 조사를 하였다.

결 과

총 16예 중 남자는 9예, 여자는 7예였다. 수술시 연령은 생후 11일에서 13세까지로 평균연령은 4.7세였다. 이들 중 3예는 산전초음파검사상 복부낭성종괴(2예)와 장폐쇄(1예) 소견을 보였다. 발생 부위는 장간막 9예, 대망막 4예, 후복막 2예, 골반강 1예였다. 장간막에 발생한 9예는 공장 3예, 우측대장 1예, 좌측대장이 4예, S-상결장이 1예였다. 임상증상은 후복막에 위치한 2예는 우연히 종괴가 촉지되었으며 복통 7예, 복부종괴 4예, 고열 3예, 복부팽만 2예, 담즙성구토 2예, 설사 1예, 성장장애 1예였다. 대망에 발생한 1예(case 4)는 급성복증으로 범발성복막염이 의심되어 응급개복술을 받았고, 우측대장에 발생한 1예(case 11)는 전복부장직소견을, 공장장간막에 발생한 1예(case 9)는 장염전이 동반되어 응급개복술을 받았다. 임파관종내 낭종액은 출혈성 8예, 장액성 5예, 염증성 2예, 유미액 1예였다. 낭종의 크기는 직경 3cm에서 전체 복강을 차지할 정도로 큰 경우까지 다양하였으며, 최대크기의 무게는 3.5kg으로 대망에 생긴 임파관종이었다. 수술은 후복막과 대망에 발생한 임파관종은

이 논문은 2005년 6월 9일 서울에서 개최된 제 21회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.
접수일 : 06/8/2 게재승인일 : 06/11/21
교신저자 : 최순옥, 700-712 대구광역시 중구 동산동 194 계명대학교 동산의료원 소아외과
Tel : (053)250-7322, Fax : (053)250-7322
E-mail: choi1635@dsmc.or.kr

Table 1. Data of 16 cases of Abdominal Cystic Lymphangioma

Case	Sex	AGE	Site	Sx & Sn	Sx duration	Size (cm)	Cyst fluid	Operation
1	F	12.8y	retroperitoneum	M	incidental	17x16x5	serous	Excision
2	F	12.1y	retroperitoneum	M	incidental	5x4x2	hemorrhage	Excision
3	M	3.6y	pelvic cavity	P	3 days	20x20	hemorrhage	Excision
4*	F	1.5y	omentum	F, irritability	3 days	23x12	hemorrhage	Excision**
5	F	5.0y	omentum	P, D	14 days	6x7	inflamed	Excision
6	M	3.6y	omentum	F, F, M	5 days	18x13, 3x5	serous	Excision
7	F	1.1y	omentum	D	since birth	3.5 kg	chyle	Excision
8	M	12.1y	jejunum	P, M	3 yrs	8	simple serous	Segmental R.
9	M	12d	jejunum	V	8 days	2.8	hemorrhage	Segmental R.**
10*	M	5.6y	jejunum	P, V	2 days	15x3	serous	Segmental R.
11	F	3.6y	right colon	F, P, Di	7 days	8x2x3.5	hemorrhage	RHC**
12	M	14d	left colon	-	Prenatal Dx ⁺	8x3x6	hemorrhage	LHC
13	M	11d	left colon	-	Prenatal Dx ⁺	6x4, 4x4x1	serous	LHC
14	M	12.5y	left colon	M	Incidental	20x30x20 (2.8 kg)	hemorrhage	Excision
15*	F	11d	left colon	-	Prenatal Dx [†]	8x8x5	inflamed	LHC
16	M	3.0y	sigmoid colon	P	3 days	13x8x2	hemorrhage	segmental R.

Abbreviations: Sx; Symptom, Sn; Sign, Dx; Diagnosis, F; Fever, P; Abdominal pain, V; Vomiting, Di; Diarrhea, M; Mass, D; Distention, R; Resection, RHC; Right hemicolectomy, LHC; Left hemicolectomy,

*; Postoperative intestinal obstruction, †; Mortality case, †; Prenatal diagnosis; cyst,

†; Prenatal diagnosis : intestinal obstruction, **; Emergency OP.

낭종절제술을, 장간막에 발생한 임파관종은 1예를 제외한 8예에서 장절제가 동반되었다. 수술 후 합병증은 분변성 낭종액을 가진 신생아 1예(case 15)에서 E-coli sepsis가 발생하여 사망하였다. 장기추적관찰에서 2예가(case 10: 수술후 9개월후, case 4: 8년후) 장폐쇄로 수술을 받았으나, 재발한 예는 없었다(표 1).

고 찰

복부 임파관종은 드문 질환으로 일반적으로 재태 6주에 발생하는 장간막이나 후복막 임파관의 선천성 변형으로 생긴다. Hancock 등⁴(1992)이 10년간 소아에서 경험한 193예

의 소아임파관종중 복부임파관종은 9.2%를 차지했다. Hebra 등⁵(1993)이 보고한 소아복부임파관종 22예는 장간막 13예, 대망 6예, 후복막 3예의 순이었으며 Chatell 등⁶(2002)은 15예는 후복막 6예(40%), 장간막 5예(33%), 대망 3예(20%), lesser peritoneal cavity 1예(7%)의 분포를 보였고, Luo 등⁷(2004)이 경험한 소아는 대망 5예, 장간막 5예, 후복막 2예였다. 상대적으로 드문 복부 임파관종은 남아에서 더 흔히 볼 수 있다⁶⁻¹¹. Hebra 등⁵(1993)은 남녀 비가 1.2:1, 평균 연령은 4세로 75%가 5세 미만이었다고 하며 Steyaert 등⁹(1996)은 남녀 비가 3.2:1로 평균연령은 5세, Chateil 등⁶(2002)의 남녀 비가 1.5:1, 평균연령은 5.5세, Luo 등

⁷(2004)은 남녀 비가 1.4:1라 하였으며 Konen 등⁸(2002)의 10년 동안의 연구에서는 남녀 비는 5:2였고, 발견당시의 평균 연령이 2.2세였다고 한다. 이렇게 소아에서 조기에 발견되는 것은 어린이들의 체형과 복강이 작기 때문에 복강내 종괴가 조기에 증상을 나타내고, 또한 공격적이고 신속히 자라는 임파관종은 조기에 발현되어 소아에서 발견될 수 있기 때문이다¹¹. 본 연구에서의 남녀 비는 9:7로 나타났으며, 평균연령은 4.7세로 더 많은 환아에 대한 연구가 이루어지면 이에 대한 통계적인 유의성을 논할 수 있으리라 생각한다.

임상 양상은 임파관종의 위치나 크기, 성상에 영향을 받는 경우가 대부분이다. 무증상부터 발열, 구토, 복통, 촉지 되는 종물 등 비특이적인 소견을 다양하게 보이므로 정확한 술전 진단이 힘든 경우가 많다^{6,9,12}. Hebra 등⁵(1993)은 수술전 임파관종의 24%에서만 정확한 진단을 내렸다고 하며, Steyaert 등⁹(1996)의 경우 정확한 술전 진단은 21예 중 6예의 남아에서만 가능했다고 한다. 일반적으로 가장 많이 호소하는 증상은 복통을 동반한 복부 팽만 및 감지되는 종물이다^{4,6,14}. 그러나 때로는 급성복통과 함께 급성복증을 나타내 응급수술을 요하는 질환으로 발견되기도 한다^{2,6,9,10,13}. 복부 임파관종은 소아 환자에서 어른에 비해서 증상이 더 급성이다^{11,13}. Luo 등⁷(2004)은 전체 12예 중 11예가 복통, 복부팽만, 배뇨곤란과 충수염을 의심할 심한 급성복통 등의 증상을 나타냈으며 Steyaert 등⁹(1996)은 21예 중 10예가 증상이 급성이었으며 4예가 단순복부사진에서 소장폐쇄소견을 보였고, Chateil 등⁶(2002)

의 15예 중 4예가 장폐쇄나 충수염과 같은 증상으로 발견되었다. Karaca 등²(2001)과 Mentzel 등³(1998)은 신생아에서 급성복증으로 응급 개복수술을 하였다. 저자들도 16예 중 3예에서 응급 개복술을 실시하였는데 대망에 발생한 1예는 급성복증으로 범발성복막염이 의심되었으며, 우측대장에 발생한 1예는 전복부강직 소견을, 공장장간막에 발생한 1예는 장염전이 동반되어 응급으로 개복하였다. 비특이적이며 다양한 임상양상을 보이는 복부임파관종은 오진의 가능성도 존재하므로 이 질환의 진단을 위해서는 영상진단이 중요한 역할을 한다. 초음파나 CT scan으로 술전 진단 및 더 나아가 위치, 크기, 주위 장기로의 침윤 여부, 동반 합병증의 유무 등의 정보를 얻을 수 있다^{8-10,12}. 산전초음파검사는 태아에서의 조기 진단이 가능하며 연속적인 초음파검사를 실시하면 낭종의 변화를 알고 산후 치료 계획을 세울 수 있다¹. 초음파나 CT scan상에서 임파관종의 내부 성분은 물과 유사하게 보이나, 감염이나 출혈이 동반된 경우나 농양이 있는 경우 고형성분을 함유하기도 한다. 일반적으로 임파관종에는 석회화가 없는 것으로 알고 있으나 아주 드물게 Hatten 등¹⁴(1990)은 방사선소견과 병리소견에서 석회화가 되어 있는 임파관종을 경험하였다. 이러한 소견은 마치 낭종성 기형종과 유사한 특징을 나타내므로, 기형종을 비롯하여 calcium을 포함하는 장간막의 낭종성 병변과의 감별질환에 임파관종을 포함시켜야한다고 하였다. CT소견상 복수의 구별은 임파관종에서는 장관이 서로 떨어져있고, 간 주변과 직장자궁오목에 체액축적이 없는 점과 낭종의 부분적인 구

획화가 있는 점 등이다¹⁵. Rha 등¹⁶(2003)은 초음파와 MRI를 이용해 26주된 태아에서 후복막에 생겨 우측하지까지 확장된 임파관종을 진단하고 산전 MRI는 임파관종의 특징 및 범위에 대한 비교적 정확한 정보를 얻음으로 초음파 진단을 대체할 수 있다고 하였다. 임파관종의 조직학적 분류는 크게 세가지 형태가 있는데, 첫째는 단순 임파관종으로 주로 임파모세관으로 이루어지며, 둘째는 섬유성 외막의 큰 임파관으로 이루어진 해면성 임파관종이고, 마지막으로 낭종성 임파관종으로 여러 크기의 다수의 낭종을 형성하는 특징이 있다. Hornick, Fletcher¹⁶(2005)는 복강내낭성임파관종은 낭종의 국소 외상이나 염전에 의해 낭종액의 누출이 생겨 주위조직에 심한 반응적인 염증변화를 일으키는 경향이 있어 간혹 본질을 숨기고 임상적으로 악성종괴와 같은 인상을 준다고 한다. 임파관종의 내부 물질은 대부분의 경우는 단순 낭종이나, 내부 출혈이 동반된 경우도 상당수 발견되었고, 그 외에도 감염의 합병증을 동반한 경우가 관찰되었다. 유미액을 동반한 경우는 드문데, Chateil 등⁶(2002)은 반향성내용물을 나타내는 7예중 6예가 유미성 내용물이었다고 한다. 본 연구에서는 1례가 발견되었다. 복강 내 임파관종의 발생 부위 역시 다양하게 나타나는데, 두경부를 포함하여 다른 부위의 임파관종에 대해서는 수술적인 절제와 더불어 경화제투여 등의 방법이 사용되기도 하나, 복강내 임파관종에 대해서는 수술적인 방법이 우선이며, 가능하다면 완전절제가 가장 유효한 치료방법이다. 일반적인 예후는 좋은 것으로 보고되고 있다. 그러나 술후 합병증이 발생하거나, 완전

절제가 안되거나 재발에 의해 여러 번 수술을 하는 경우 단장증후군에 빠져 전비경구적영양에 의존하게 되었다는 보고도 있다^{2,9}. Hebra 등⁵(1993)은 82%에서 완전절제를 하였으나 복강외병소인 피부임파관종이 9%에서 발생하였다고 하며 장기추적관찰이 필요하다고 하였다. 본 연구에서도 총 16례의 복강 내 임파관종에 대해 완전 절제 및 기타 장기의 합병절제를(소장의 부분 절제, 좌, 우측 대장 절제 포함) 시행한 결과 재발은 현재까지 발견되지 않았고, 일반적인 합병증인 술후 장유착에 의한 장폐쇄가 2례에서 발견되었다. 1례에서 술후 대장균에 의한 패혈증으로 사망한 사례가 있었으나, 이는 수술 당시부터 임파관종 내부가 분변을 함유한 심한 염증성 변화를 동반한 신생아의 경우였다.

결 론

복부에 발생하는 임파관종은 드문 질환으로 후복막, 골반강, 대망, 장간막에 발생한다. 산전초음파검사로 진단되기도 하며 드물지 않게 임파관종내 합병증이 일어나 급성복통이나 고열을 일으켜 응급처치를 요하는 경우도 있어 급성복증을 호소하는 환자에서 진단에 고려되어야 할 질환의 하나이다.

참 고 문 헌

1. Mostofian E, Ornvold K, Latchaw L, Harris RD: *Prenatal Sonographic Diagnosis of Abdominal Mesenteric Lymphangioma*. J Ultrasound Med 23:129-132,

- 2004
2. Karaca I, Hosgör M, Sencan A, Etensel B, Mir E: *Abdominal cystic lymphangioma : A rare cause of acute abdomen in a neonate*. *Pediatrics international* 43:525-526, 2001
 3. Mentzel HJ, Schramm D, Vogt S, Reuter A, Mentzel T, Kaiser WA: *Intra-abdominal lymphangioma in a newborn*. *J Clinl Ultrasound* 26:320-322, 1998
 4. Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, DiLorenzo M, Blanchard H: *Complications of lymphangiomas in children*. *J Pediatr Surg* 27:220-226, 1992
 5. Hebra A, Brown MF, McGreehin KM, Ross III AJ: *Mesenteric, Omental, and Retroperitoneal Cysts in Children: A Clinical Study of 22 Cases*. *Southern Medical Journal* 86:173-176, 1993
 6. Chatell JF, Brun M, Vergnes P, Andrieu De Lewis P, Perel Y, Diard F: *Abdominal cystic lymphangiomas in children: presurgical evaluation with imaging*. *Eur J Pediatr Surg* 12:13-18, 2002
 7. Luo CC, Huang CS, Chao HC, Chu SM, Hsueh C: *Intra-abdominal cystic lymphangioma in infancy and childhood*. *Chang Gung Med J* 27:509-514, 2004
 8. Konen O, Rathaus V, Dlugy E, Freud E, Kessler A, Shapiro M, Horev G: *Childhood abdominal cystic lymphangioma*. *Pediatr Radiol* 32:88-94, 2002
 9. Steyaert H, Guitard J, Moscovici J, Juricic M, Vaysse P, Juskiewenski S: *Abdominal Cystic Lymphangioma in Children: Benign Lesions That Can Have a Proliferative Course*. *J Pediatr Surg* 31:677-680, 1996
 10. Roumen RM, Pruszczynski M, Rieu PN-MA, van den staak FHJ, Hitge-Boetes C, Festen C: *Intra-abdominal cystic lymphangiomas in children*. *Eur J Surg* 162:831-836, 1996
 11. Goh BKP, Tan YM, Ong HS, Chui CH, Ooi LPJ, Chow PKH, Tan CEL, Wong WK: *Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients*. *World J Surg* 29:837-840, 2005
 12. Vergas-Serrano B, Alegre-Bernal N, Cortina-Moreno B, Rodriguez-Romero R, Sanchez-Ortega F: *Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings*. *European J of Radiol* 19:183-187, 1995
 13. Perrot M, Rostan O, Morel P, Coultre L: *Abdominal lymphangioma in adults and children*. *British J Surg* 85:395-397, 1998
 14. Hatten MT, Hamrick-Turner JE, Smith DB: *Mesenteric cystic lymphangioma: radiologic appearance mimicking cystic teratoma*. *Pediatr Radiol* 26:458-460, 1990
 15. Lugo-Olivieri CH, Taylor GA: *CT differentiation of a large abdominal lymphangioma from ascites*. *Pediatr Radiol* 23:129-130, 1993
 16. Rha SE, Byun JY, Kim HH, Shin JC, Ahn HY, Kim DC, Lee KY: *Prenatal Sonographic and MR imaging Findings of Extensive Fetal Lymphangioma: A Case Report*. *Korean J Radiol* 4:260-263, 2003
 17. Hornick JL, Fletcher CDM: *Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: clinicopathological analysis of a series*. *Hum Pathol* 36:426-432, 2005

Abdominal Cystic Lymphangioma

Jin-Hyung, Lee, M.D., Soon-Ok, Choi, M.D., Woo-Hyun, Park, M.D.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Keimyung
University Dongsan Medical Center, Daegu, Korea*

Abdominal cystic lymphangiomas arising from the mesentery, omentum and retroperitoneum are rare and occasionally confused with other cause of acute abdomen. Sixteen children who underwent surgery for abdominal cystic lymphangioma between 1984 and 2005 at the Division of Pediatric Surgery, Keimyung University Dongsan Medical Center were evaluated retrospectively. There were 9 boys and 7 girls. Age ranged from 12 days to 13 years (mean age: 4.7years). The cysts were located in the omentum (4 cases), mesentery (9 cases: jejunum: 3, colon: 6), retroperitoneum (2 cases) and pelvic cavity (one case). The cyst content was hemorrhagic (8 cases), serous (5 cases), and inflammatory (2 cases), and chyle (one). Prenatal diagnosis was made in 3. The clinical features were variable, but abdominal pain, mass, and abdominal distention in order. There were 3 emergency operations in patients with complicated cyst, who were suspected of having panperitonitis and volvulus preoperatively. Complete excision was accomplished in all cases. There was one mortality in a newborn with E.coli sepsis. Intestinal obstruction developed in 2 cases in long-term follow-up. No recurrence was observed. Although intraabdominal lymphangioma arising from mesentery, omentum and retroperitoneum are rare, it should be considered as a possible cause of acute abdomen.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 12(2):232~237), 2006.

Index Words : *Cystic lymphangioma, Acute abdomen, Location, Operation*

Correspondence : *Soon-Ok Choi, M.D., Department of Surgery, Keimyung University, Dongsan Medical Center, 194 Dongsan Dong, Jung-Gu, Daegu 700-712, Korea*

Tel : 053)250-7322, Fax : 053)250-7322

E-mail: choi1635@dsmc.or.kr