

분만 중 자궁 외 치료 시술의 보조로 성공적으로 분만한 선천성 혀낭종 1례

계명대학교 의과대학 병리학교실¹, 산부인과학교실²

황일선¹·정혜라¹·배진곤²

A Case of Intrauterine Lingual Cyst with Successful Delivery Assisting Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure

Ilseon Hwang, M.D.¹, Hye Ra Jung, M.D.¹, and Jin-Gon Bae, M.D.²

Department of Pathology¹ and Department of Obstetrics and Gynecology²,
Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

Congenital lingual cyst is rare and there has been no prior case report about prenatally detected lingual cyst in Korea. When a huge oral cyst is observed at prenatal period and can cause life-threatening airway obstruction at birth, ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure is needed to secure the airway. Herein we present a baby with a prenatally detected huge oral cyst. He was delivered safely assisting EXIT procedure and underwent an operation for resection of the cyst from his tongue. The oral cyst was diagnosed as a lingual cyst with rare histologic type consisting mixed gastrointestinal and respiratory epithelium.

Key Words : Lingual cyst, Ex utero intrapartum treatment procedure, Congenital cyst, Oral cavity, Tongue

구강내의 선천성 낭종질환은 드물게 발견되는 편이며, 보통은 주산기에 발견된다.¹ 그 중에서 혀낭종(lingual cyst)은 다양한 조직학적 소견을 보이며, 그 기원도 확실하게 밝혀진 바 없는데 임신 중에 산전 초음파로 발견되어 출생 후 확진된 예는 국내 문헌에서 찾아볼 수 없다.² 구강 내 낭종의 크기가 큰 경우에는 기도폐쇄로 인한 호흡곤란을 유발할 수 있으므로 주산기 치료가 매우 중요한데 분만 중 자궁 외 치료(Ex utero intrapartum treatment; EXIT)와 같은 시술을 통해 기도를 안전하게 확보하여 호흡곤란을 사전에 방지하는 것이 매우 중요하다. 본 저자들은 기도폐쇄의 우려가 있는 태아 혀낭종을 산전에 발견하여, 분만 중 자궁 외 치료 시술을 이용하여 기도를 확보하고 추가로 완전하게 절제한 증례를 경험하였고, 혀낭종의 국내 보고가

거의 없고, 이에 대한 분만 중 자궁 외 치료 시술에 대한 보고도 드물기에 증례보고를 하는 바이다.

증 례

환아: 우○정, 28세

주소: 산전 초음파에서 발견된 구강 내 낭종

월경 및 산과력: 초경은 13세, 주기는 28-32일 정도로 규칙적이었고, 기간은 5-7일이었으며, 양은 보통이었다. 최종 월경 일은 2012년 2월 8일 이었고, 분만 예정일은 2012년 11월 15일 이었다.

분만력: 0-0-0-0

가족력 및 과거력: 특이사항 없음

산모 병력: 2012년 3월 말에 개인 산부인과에서 임신 진단 후 정기적인 산전 진찰을 받던 산모로 임신 중 음주, 흡연, 약물 복용도 없었으며, 임신 1 삼분기 초음파 검사, 모체 혈청 삼중검사(triple test)와 50 g 당부하 검사에서 정상소

접수: 2014년 1월 7일, 수정: 2014년 2월 25일
승인: 2014년 3월 28일
주관책임자: 배진곤, 700-712 대구광역시 중구 달성로 56
계명대학교 동산의료원 산부인과학교실
전화: 053)250-7599, 전송: 053)250-7599
E-mail: gonmd@dsmc.or.kr

견을 보였다. 임신 중 외상이나 감염 등의 증상 및 징후도 보이지 않았다. 재태연령 25주 경에 시행한 초음파 상 태아의 구강에 단순 낭성 구조물이 발견되어 재태기간 25주 5일에 분원 산부인과로 전원 되었다..

초음파 소견 : 초음파검사 상 태아의 구강 전체를 차지하는 20×17×15 mm 크기의 낭성 구조물이 발견되었고, 격막 등의 내부 구조는 관찰되지 않았으며, 구강 내에 생길 수 있는 기형종과 치은종, 림프관 기형 등이 의심되었다(Fig. 1A). 양수의 양은 다소 증가된 상태였으나 양수 과다증의 범주에는 들어가지 않았고, 태아의 크기는 임신 주수에 적합하였으며 태반에도 특이소견이 관찰되지 않았다.

영상 소견 : 내원 이후 2주 간격으로 초음파 검사를 시행하였고, 재태기간이 증가함에 따라 낭종의 크기가 증가하는 것이 관찰되었으며 낭종 내부구조의 변화는 없었다. 재태기간 32주에 시행한 자기 공명 영상 검사(MRI)에서도 34×31×27 mm 크기의 단순 낭종으로 태아 구강 내 기형종(teratoma) 및 림프관 기형(lymphatic malformation) 등이 의심되었다(Fig. 1B).

경과 : 구강 내 낭종은 만삭에 이르러 44×41×29 mm 크기로 증가하였으며, 장시간 관찰에도 구강에 고정되어 있는 양상이었고 입 전체를 차지하면서 양수과다증도 동반되는 상태로, 분만 시 기도 확보에 어려움이 예상되어 제왕절개를 통한 분만 중 자궁외 치료(Ex utero intrapartum treatment; EXIT) 기술을 시행하기로 결정하고, 소아과, 소아 이비인후과, 산과, 마취통증의학과, 소아 외과와 협조하여 수술 계획을 세웠다.

수술 소견 : Thiopental (3 mg/kg)과 succinylcholine(1.5 mg/kg) 및 fentanyl (0.5 μ g/kg)을 정맥 주사하여 전신 마취를 유도하였고, 마취유지는 자궁수축 억제제를 위해 enflurane (1-2 vol%)을 사용하였다. 마취 시작과 동시에 자궁수축 억제제로 ritodrine (0.1 mg/min)을 정맥투여하였고, 자궁절개 전에 이완된 자궁을 확인하였다. 피부는 파네티엘(Pfannenstiel) 절개를 하였고, 자궁은 하부 횡절개를 시행하여 태아의 두부와 경부를 분만하고, 태아의 입 밖으로 돌출된 혀를 관찰 할 수 있었다. 대기하고 있던 이비인후과 의사가 혀와 구강을 관찰한 결과 혀 안에 위치한 낭종 이외의 특이소견은 없었다. 혀를 견인하였을 때 태아의 울음 소리를 확인할 수 있어 낭종의 크기를 줄이기 위해 주사기로 낭종 흡인을 시도하였으나, 혀의 크기가 충분히 줄어들지 않아 기도삽관을 시행하여 안전하게 기도를

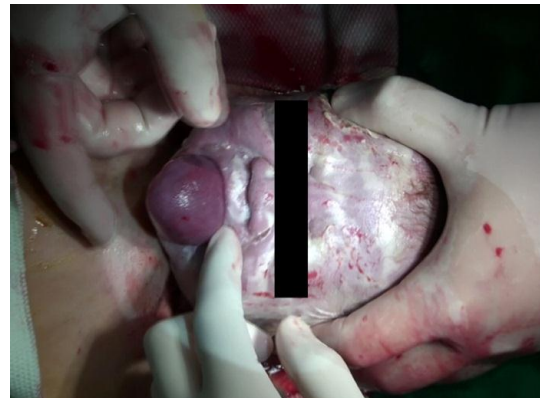


Fig. 2. A large lingual cyst with risk of respiratory obstruction is present in oral cavity.



Fig. 1. Ultrasonography at 26 weeks of gestational age shows a large cystic lesion in oral cavity of fetus (A). MRI at 32 weeks of gestational age also shows a large simple cystic mass (34×31×27 mm, arrow) without solid portion or septal formation (B).

확보하였다(Fig. 2). 상기 처치 중에 태아의 상태는 소독된 휴대용 도플러 감시장치를 사용하여 심음을 관찰하였고, 빠른 시간에 처치가 완료되어 자궁수축 억제제를 추가적으로 사용하지 않았다. 기도확보 후 태아를 완전히 만출하여 체중 3550 gm, 아파가 점수 3점/1분, 5점/5분의 남아를 분만하였고, 이후 옥시토신과 설프로스톤(sulprostone)으로 자궁 수축을 유도하였고, 산후 출혈은 없었다.

신생아 경과 : 신생아는 분만 즉시 신생아 집중치료실로 입원하여 관찰하였고 특이소견은 보이지 않았다. 생후 3일째에 구강 내, 즉 혀의 앞쪽 위에 있던 낭종에 대한 절제술을 시행한 후에 기도 삽관을 제거하였고, 생후 2주경 정상 퇴원하였다. 병리조직 검사상 낭종은 $27 \times 16 \times 7$ mm 크기로 측정되었으며 호흡상피 및 위장관 상피로 이루어진 혀낭종(lingual cyst with respiratory and gastrointestinal epithelium)으로 진단되었다(Fig. 3). 생후 1개월경에 혀의 크기는 많이 줄어 있는 것을 확인하였고, 특별한 합병증은 관찰되지 않았다.

고 찰

분만시의 신생아 기도폐쇄는 매우 치명적일 수 있는데, 크기가 매우 큰 혀낭종(lingual cyst)은 그 원인이 될 수 있다. 혀낭종은 드문 질환으로서, 대부분 어린이에서 발생하며 평균 연령은 5.5세(범위: 0-42세) 정도로 알려져 있다.^{2,3} 남자에서 좀 더 많이 발생(1.6:1)하는 것으로 알려져 있으며 혀의 앞쪽 3분의 2 지점에서 잘 발생한다.² 증상은

낭종의 크기에 따라 다르게 나타나는데, 크기가 작은 경우에는 증상이 없을 수도 있으나, 크기가 커지면 음식물의 섭취곤란에서부터 심하게는 호흡곤란의 위험성까지 있을 수 있다.² 산전에 진단된 혀낭종의 크기가 커서 호흡폐쇄의 우려가 있을 때에는 분만 중 자궁 외 시술(Ex utero intrapartum treatment procedure; EXIT procedure)을 통한 기도의 확보가 필요하다. 이를 통해서 신생아의 호흡을 확보한 후에 추가적인 절제를 통하여 완전하게 낭종을 제거할 수 있다.

분만 중 자궁외 치료 시술은 출생 즉시 태아 기도 폐쇄의 위험이 있는 경우 제대를 자르지 않고 태아가 자궁-태반 순환을 통해 산소를 공급받도록 함으로써 기도 확보 및 상기도의 선천성 이상 여부 관찰을 안전하게 시행할 수 있도록 하는 처치 방법으로 산과학, 신생아학, 소아 및 산과 마취과학, 소아 이비인후과학 그리고 소아 외과학 등 여러 분야의 전문가의 협진에 의해서 시행 가능한 시술이다. 기도 폐쇄의 위험성이 있을 때 시행될 수 있는 또 다른 시술로서 태반보조 수술(operation on placental support; OOPS)이 있다. 태반보조 수술의 경우에는 두경부만 분만 한 상태에서 제대를 자르지 않고 자궁-태반 순환을 이용한다는 점은 유사하나 자궁의 이완 상태를 유지하기 위한 시도가 없다는 점에서 분만 중 자궁외 치료 시술과 차이가 있다.^{4,5} 자궁의 이완은 자궁-태반 순환을 더 오랫동안 유지하기 위해서 매우 중요한 개념으로, 분만의 시작으로 인한 강력한 자궁 수축이 발생하면 자궁 내부 공간을 유지할 수 없게 되고, 이로 인하여 태반이 탈락막에서 분

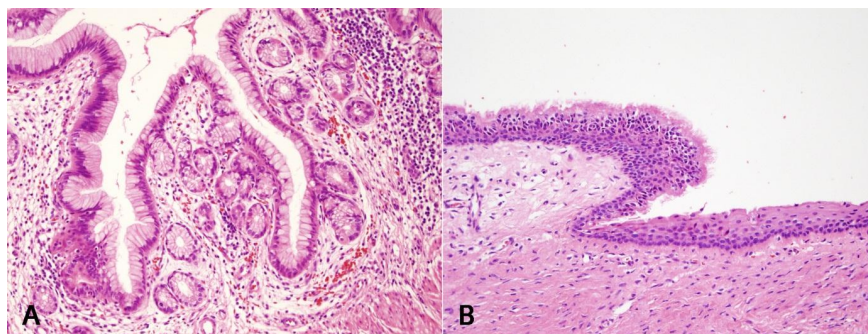


Fig. 3. The cyst is consisted mixed gastrointestinal and respiratory epithelium. Cystic lining cells are included gastrointestinal cells such as mucus, parietal or chief cells (A, HE stain, $\times 200$). Cystic lining cells are also included ciliated pseudostratified columnar cells (respiratory epithelium) and squamous cells (B, HE stain, $\times 200$).

리되어 태아에게 저산소성 손상을 유발하고 산모에게는 태반 조기박리로 인한 대량 출혈이 발생 될 수 있다. 따라서 분만 중 자궁 외 시술(EXIT procedure)의 마취에는 일반적인 제왕 절개술에서의 마취의 경우와 같이 태아의 분만과 산후 출혈 예방을 위한 강한 자궁을 수축의 유지가 아닌 자궁의 충분한 이완이 고려되어야 한다. 흡입마취제를 이용한 전신마취는 자궁을 효과적으로 이완시키므로 주로 선택되는데 고농도로 흡입 될 경우 모체의 저혈압이 발생되어 자궁-태반 혈류 부전으로 인한 태아 저산소증을 유발 할 수 있으므로 정맥 마취를 함께 이용하여 흡입 마취제의 사용량을 줄일 수 있다.⁶ 분만 중 자궁외 치료 시술은 심한 선천성 횡격막 탈장으로 인한 폐 발육 부전의 치료를 위해 자궁 내에서 인위적으로 태아의 기관을 막고(fetal endoluminal tracheal occlusion; FETO), 이를 분만 중에 다시 개방하기 위해 개발 된 시술로서,⁴ 현재는 두경부의 종괴나 선천성 상기도 폐쇄를 일으킬 수 있는 다른 많은 질환들에서 분만과 동시에 기도 확보를 위해, 그리고 분만 직후에 체외막산소화장치(extracorporeal membrane oxygenation; ECMO)를 사용해야 하는 경우 등에 널리 사용되고 있다.^{7,8} 본 증례의 경우에서도 태아의 혀낭종이 채태 기간이 증가함에 따라 증가되어 구강을 가득 채우고, 양수 과다증을 보이며 종물이 발생부위도 정확히 확인되지 않는 등, 분만 후 호흡 폐쇄로 인한 위험성이 있어 자궁 외 치료 시술을 시행하여 기도를 안전하게 확보하였다.

혀낭종(lingual cyst)의 조직학적 소견은 매우 다양하다.⁹ 혀낭종의 내벽은 주로 위장관 점막세포 혹은 호흡상피 세포로 구성되며, 편평상피세포나 원주세포로 구성되기도 한다.^{3, 10-12} 특히 Manor Y 등³에 의하면 위장관 상피세포가 주를 이루는 혀낭종이 52건 중 25건으로 가장 많았고, 호흡상피가 주를 이루는 낭종이 12건, 그리고 두 상피가 혼합된 경우가 15건으로 보고한 바 있으며, 본 증례는 두 상피가 혼합된 경우에 해당한다.

감별이 필요한 진단으로는 혀에서 생길 수 있는 낭종들로서, 갑상선관낭종(thyroglossal duct cyst), 표피낭종(epidermal cyst), 유피낭종(dermoid cyst), 림프상피성 낭종(lymphoepithelial cyst), 낭종성 림프관종(cystic hygroma), 혀갑상선(lingual thyroid), 혈관종(heman-

gioma) 등이 있다.² 이 중 갑상선관낭종은 호흡상피 및 편평상피를 포함하는 낭종으로 혀낭종과 매우 유사하게 보일 수 있다. 하지만 갑상선관낭종은 림프구가 모여 림프여포를 형성하는 부분이 관찰되고, 갑상선 조직을 일부 포함하는 경우도 많이 관찰되므로 이를 통해 감별이 가능하다. 표피낭종이나 유피낭종의 경우는 낭의 내피세포가 편평상피세포로 이루어져 있어 혀낭종과 유사할 수도 있으나, 낭 내부에 각질(keratin)을 포함하고 있다는 점에서 감별이 가능하다. 림프상피성 낭종이나 낭종성 림프관종은 낭종을 구성하는 세포가 작고 방추형으로 생긴 림프관 내피세포(lymphatic endothelial cell)로 구성되므로 혀낭종과는 구별이 된다. 혀갑상선은 갑상선 조직으로 구성된다는 점과 혈관종은 혈관들로 이루어진 종양이라는 점에서 혀낭종과는 쉽게 감별이 가능하다. 비인강 기형종(epignathus), 림프관 기형(lymphatic malformation), 선천성 치은종(congenital epulis) 그리고 거설증(macroglossia) 등도 구강 내에서 발생할 수 있는데, 비인강 기형종은 초음파 검사에서 낭종 내의 지방, 연골, 뼈 등이 고형 종괴와 낭성 종괴의 특징을 함께 보이며 자기 공명 영상 검사에서도 낭종 내부에 균일하지 않은 신호강도를 보이는데 비해 림프관 기형은 낭성 구조를 보이므로 감별이 된다. 또한 선천성 치은종은 고형 종양으로서 초음파와 자기 공명 영상 검사 모두에서 주변조직과 비슷한 정도의 신호강도를 균일하게 보이며 거설증은 다운 증후군이나 Beckwith-Weidemann 증후군에서 동반되는 징후들을 발견하는 것으로 구별할 수 있다.¹³

혀낭종 이외에 기관원성 낭종(bronchogenic cyst)이나 경부 새열 낭종(branchial cleft cyst)도 태아의 경부에 선천적으로 발생할 수 있는데 태아의 두경부는 매우 한정된 공간이므로 임신 전에 감별진단은 어려우나 신생아 기도 폐쇄의 위험도는 동일하므로 분만 중 자궁외 시술(EXIT procedure)의 이용을 적극적으로 고려해야 할 것이다.¹⁴

References

- 1) Jing SS, Alberry MS, Smith RP, Clibbon JJ. A rare report of foetal lingual cyst excised with harmonic scalpel. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2013;66:1770-2.

- 2) Azanero WD, Mazzone R, Leon JE, Vargas PA, Lopes MA, de Almeida OP. Lingual cyst with respiratory epithelium: a histopathological and immunohistochemical analysis of two cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2009;38:388-92.
- 3) Manor Y, Buchner A, Peleg M, Taicher S. Lingual cyst with respiratory epithelium: an entity of debatable histogenesis. *J Oral Maxillofac Surg* 1999;57:124-7; discussion 8-9.
- 4) Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, Adzick NS, Harrison MR. Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. *J Pediatr Surg* 1997;32:227-30; discussion 30-1.
- 5) Skarsgard ED, Chitkara U, Krane EJ, Riley ET, Halamek LP, Dedo HH. The OOPS procedure (operation on placental support): in utero airway management of the fetus with prenatally diagnosed tracheal obstruction. *J Pediatr Surg* 1996;31:826-8.
- 6) Ngamprasertwong P, Vinks AA, Boat A. Update in fetal anesthesia for the ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure. *Int Anesthesiol Clin* 2012;50:26-40.
- 7) DeCou JM, Jones DC, Jacobs HD, Touloukian RJ. Successful ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) owing to laryngeal atresia. *J Pediatr Surg* 1998;33:1563-5.
- 8) Dighe MK, Peterson SE, Dubinsky TJ, Perkins J, Cheng E. EXIT procedure: technique and indications with prenatal imaging parameters for assessment of airway patency. *RadioGraphics* 2011;31:511-26.
- 9) Joshi R, Cobb AR, Wilson P, Bailey BM. Lingual cyst lined by respiratory and gastric epithelium in a neonate. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2013;51:173-5.
- 10) Bite U, Cramer HM. Mixed heterotopic gastrointestinal and respiratory cyst of the lip: case report and review of the literature. *Plast Reconstr Surg* 1992;90:1068-72.
- 11) Burkart CM, Brinkman JA, Willging JP, Elluru RG. Lingual cyst lined by squamous epithelium. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:1649-53.
- 12) Ohbayashi Y, Miyake M, Nagahata S. Gastrointestinal cyst of the tongue: a possible duplication cyst of foregut origin. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55:626-8; discussion 9-30.
- 13) Edwards RM, Chapman T, Horn DL, Paladin AM, Iyer RS. Imaging of pediatric floor of mouth lesions. *Pediatr Radiol* 2013;43:523-35.
- 14) Bae JG, Park JC, Kwon SH, Cho CH, Rhee JH, Cha SD. A case of cervical branchial cleft cyst diagnosed with antenatal ultrasonography in fetus. *Korean J Obstet Gynecol* 2008;51:900-4.

= 국 문 초 록 =

선천성 허낭종은 드문 질환으로 크기가 클 경우에는 기도폐쇄의 위험성이 있는데 산전에 발견된 예는 국내문헌에 보고된 바 없다. 산전 검사에서 호흡폐쇄의 위험성이 있는 구강 내 낭종이 발견되는 경우에는 분만 중 자궁외 치료등과 같은 시술을 이용하여 신생아의 기도확보를 우선적으로 시행, 호흡폐쇄를 미연에 방지할 필요가 있다. 저자들은 산전에 호흡폐쇄가 우려되는 거대 구강 내 낭종을 발견하여 분만 중 자궁외 치료 시술을 통해 기도확보를 한 후 안전하게 분만한 증례를 경험하였고, 분만 후에 진단된 허낭종이 병리조직학적으로도 드문 질환이기에 증례보고 하는 바이다.

중심 단어 : 허낭종, 분만 중 자궁 외 치료, 선천성 낭종, 구강, 허