

소아 림프관 기형의 치료 경험

박재하, 남소현

동아대학교 의과대학 동아대학교병원 외과학교실

The Treatment Experience of Lymphatic Malformations in Pediatric Patients

Jae Ha Park, So Hyun Nam

Department of Surgery, Dong-A Medical Center, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

Purpose: The management of lymphatic malformation (LM) in pediatric patients is challenging. Complete excision of LM is difficult to achieve in some cases. We reviewed our experience how to manage LM.

Methods: We retrospectively reviewed the patients who were treated for LM between 2010 and 2017. Medical records were reviewed about age of diagnosis, age of treatment age, gender, symptom, location of tumor, treatment modality, response and complication.

Results: Sixty-three patients (39 boys and 24 girls) were included. Mean age at diagnosis was 14.5 ± 28.0 months (range, neonate-10 years). The involved lesion were head and neck in 27 patients (42.9%), abdominal cavity in 7 patients (11.1%), chest wall and abdominal wall in 11 patients (17.5%), buttock in 7 patients (11.1%), and extremities in 11 patients (17.5%). The treatment options were including surgical resection in 32 patients, sclerotherapy in 7 patients, surgical resection combined sclerotherapy in 19 patients, and close observation in 5 patients. We achieved complete remission in 39 patients. Fourteen patients showed partial remission and 6 showed recurrences.

Conclusion: Despite surgical difficulty, meticulous excision with supportive treatment, and adjuvant sclerotherapy could get a favorable outcome without fatal complication. Decision should be based on surgeon's experience, location of LM, related symptoms, and consultation with patient's parents.

Keywords: *Lymphangioma, Sclerotherapy, Picibanil*

서론

림프관 기형(lymphatic malformation, LM)은 크고 작은 물주머니의 형태로 나타나는 양성 혈관 기형의 하나로[1,2] 소아의 양성 종양 중 6%를 차지한다. 60%가량은 출생 시 발견되며 90%가 2세 이전에 발견된다[1-5]. 호발 부위는 머리와 목이 80%-90%를 차지하지만, 이 종양은 림프관이 분포하는 모든 신체 부위에서 발생할 수 있기 때문에 종격동, 겨드랑이, 복강 내부, 서혜부 및 후복막, 엉덩이 및 골반 부위와 사지에서도 보고되었다[3]. 림프관 기형의 발생기전에 대해서 명백히 밝혀지지는 않았으나 림프계와 정맥계의 연결 이상이나 림프관 이상 형성, 배아발생기에 비정상적 림프조직

형성 등이 거론되고 있다. 후천적으로는 수술 후, 외상, 감염 혹은 다른 이유로 림프계의 배액이 막히는 경우 등에서 나타날 수 있다[4,6-8].

림프관 기형은 발생하는 위치, 크기, 주변 인접 조직의 침범 정도에 따라 매우 다양한 임상증상을 보인다. 크기가 작은 경우 우연히 다른 검사 중 발견되는 경우도 있을 만큼 증상이 보이지 않을 수도 있다. 그러나, 거대한 크기의 두경부 림프관 기형은 산전에 발견되어 출생 직후 심한 호흡 곤란을 유발하여 생명을 위협하기도 한다. 대부분은 종양으로 인한 눌림 때문에 증상이 유발된다. 얼굴, 목, 엉덩이 및 골반 부위나 사지 등에서 단순히 만져지는 덩이로 발견될 수도 있으나, 구강 점막을 침범한 경우 출혈을 일으킬 수 있고, 안와 내에 발생

Received: April 12, 2018, Revised: June 1, 2018, Accepted: June 7, 2018

Correspondence: So Hyun Nam,  <https://orcid.org/0000-0003-3757-4684>

Department of Surgery, Dong-A University Medical Center, Dong-A University College of Medicine, 26 Daesingongwon-ro, Seo-gu, Busan 49201, Korea. Tel: +82-51-240-5146, Fax: +82-51-247-9316, E-mail: namsh@dau.ac.kr

Copyright © 2018 Korean Association of Pediatric Surgeons. All right reserved.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

한 경우 안와 돌출이나 내부 출혈로 발견될 수도 있다. 복강이나 후복막의 림프관종은 복통이나 복부 팽만을 유발하는 경우도 있고, 증상은 없으나 우연히 시행한 영상의학검사에서 낭성 종양의 형태로 발견되는 경우도 있다. 그 외에도 발생하는 장기 및 침범하는 장기에 따라 발성장애, 호흡곤란, 사지 성장 비대칭, 보행 장애 등 다양한 양상을 보인다[4,6,9-11].

전체적인 치료의 방법은 경과 관찰, 경화 요법, 수술로 압축될 수 있는데[5], 이는 림프관 기형의 크기, 해부학적 위치, 유발되는 합병증을 고려해서 결정할 수 있다[3]. 환자에게 특별한 증상을 유발하지 않고 미용적으로 불편함을 일으키지 않는 병변에 대해서는 특별한 치료를 하지 않고 경과를 지켜볼 수도 있다. 증상이 있는 림프관 기형은 수술로 절제하는 것이 가장 좋은 방법이나, 주요 장기를 침범하여 이를 절제할 수 없거나 피하 조직과 피부를 광범위하게 침범한 경우 수술을 시행할 수 없으므로[12,13] 이런 경우 경화 요법을 고려한다. 1987년 림프관 기형에 대한 OK-432 (picibanil)의 효과가 보고된 이후, 경화 요법은 단독 치료로서, 혹은 수술 전후의 보조 치료로서 치료의 한 축을 담당하게 되었다[14].

본 연구에서는 지난 7년간 다양한 부위에서 발견된 림프관 기형의 임상 증상 및 치료 방법을 조사하고, 치료 후 성적과 합병증에 대한 경험을 보고하고자 한다.

대상 및 방법

2010년 3월부터 2017년 2월까지 7년 동안 소아외과에서 림프관 기형으로 치료받았던 환자를 대상으로 본 연구를 시행하였다. 진단 및 치료는 한 명의 소아외과 전문의에 의해 이루어졌으며, 수술을 시행한 경우는 조직검사로 확인되었던 경우를 포함하였고 수술을 시행하지 않은 환자는 자기공명영상(MRI) 검사 결과를 바탕으로 진단된 경우 연구 대상에 포함하였다.

대상 환자의 나이, 진단 시기, 림프관 기형의 증상, 발생 부위, 형태학적 분류, 크기, 치료 방법 및 치료 후 경과, 합병증, 재발 유무 및 현재 상태에 관하여 후향적으로 의무기록을 조사하였다. MRI를 분석하여 림프관 기형이 가장 크게 보이는 영상을 찾아 이 중 2 cm 이상의 낭이 전체 병변의 75% 이상을 차지할 경우 대포낭성 병변, 75% 이상이 소포낭성 요소일 경우를 소포낭성 병변으로 분류하였고, 그렇지 않은 경우는 혼합형 병변으로 분류하였다. 치료 방법은 진단 후 경과 관찰, 경화 요법 단독, 수술적 절제로 분류하였으며, 수술적 절제 방법은 수술 전후 경화 요법을 시행한 경우를 모두 포함하였다. 수술적 치료는 대부분 소아외과에서 이루어졌으나, 안면부의 림프관 기형에 대해서는 성형외과의 협의 수술도 포

함하였다. 경화 요법에 사용된 경화제는 OK-432와 독시사이클린(doxycycline)이었고, OK-432는 0.1 mg/10 mL, 독시사이클린은 10 mg/mL로 생리식염수에 희석하였다. 투여 용량은 병변의 크기와 범위에 따라 외과외사가 결정하였는데, 대포낭성 림프관 기형에서 림프액을 흡인한 경우 흡인된 양의 50%-80%의 경화제를 투여하였고, 소포낭성 병변의 경우 장경 5 cm가량의 병변을 기준으로 OK-432 1 mg 혹은 독시사이클린 100 mg을 투여하였다.

수술 후 치료 결과는 완전 관해, 부분 관해, 무반응, 재발로 분류하였다. 완전 관해는 마지막 외래 추적 관찰 시 림프관 기형이 육안적으로 관찰되지 않거나, 영상의학검사를 시행한 경우 영상의학적 검사에서 남아 있지 않은 경우로 분류하였고, 부분 관해는 마지막 치료 종료 후에도 림프관 기형이 남아 있는 경우로, 재발은 치료 종료 후 관해를 보이던 림프관 기형이 다시 발견된 경우로 정의하였다. 2018년 2월 28일까지 평균 추적 관찰 기간은 4.2 ± 1.7 년(범위: 13개월-7년)이었다.

Table 1. Demographic Findings

Variable	Value (n=63)
Gender (male:female)	39:24
Age of diagnosis (mo)	14.5±28.0
Prenatal diagnosis	19
≥1 day-<6 months	22
≥6 months-<1 year	4
≥1 year-<3 years	10
≥3 years-<10 years	7
≥10 year	1
Age of treatment (mo)	23.4±28.7
≥1 day-<6 months	26
≥6 months-<1 year	4
≥1 year-<3 years	17
≥3 years-<10 years	10
≥10 year	1
Location	
Head & Neck	27
Abdomen	7
Chest wall & abdominal wall	11
Extremity, upper	9
Extremity, lower	9
Symptom	
Palpable mass	53
Abdominal pain	2
Bowel obstruction	2
Skin color change	1
Skin infection	1
Asymptomatic	4

Values are presented as ratio, mean±SD, or n only.

Table 2. Treatment Modality & Response

Location	Type	Treatment modality	Complete remission (n=38)	Partial remission (n=14)	Recurrence (n=6)
Head & Neck (n=27)	Macrocystic (n=15)	Sclero.(s)	2	-	2
		Op.(s)	8	7	1
		Op.(s)→sclero.(s)	2	2	-
		Op.(m)→sclero.(s)	1	1	-
		Sclero.(m)→op.(s)	2	-	1
	Microcystic (n=8)	Observation	1	-	-
		Sclero.(m)	3	-	3
		Op.(s)	1	1	-
		Op.(s)→sclero.(s)	1	-	1
		Op.(m)→sclero.(s)	1	-	1
		Sclero.(m)→op.(s)	1	-	1
		Op.(s)	1	1	-
	Mixed (n=4)	Op.(s)→sclero.(s)	1	-	1
		Op.(s)→sclero.(m)	1	-	1
		Sclero.(s)→op.(s)	1	1	-
		Op.(s)	4	4	-
Abdomen (n=7)	Macrocystic (n=5)	Op.(m)	1	1	-
		Op.(s)	1	1	-
	Microcystic (n=1)	Op.(s)	1	1	-
	Mixed (n=1)	Op.(s)	1	1	-
Chest wall & abdominal wall (n=11)	Macrocystic (n=6)	Op.(s)	4	4	-
		Sclero.(s)	1	-	1
		Op.(s)→sclero.(s)	1	1	-
	Microcystic (n=3)	Observation	1	-	-
		Sclero.(s)→op.(s)	1	1	-
		Op.(m)→sclero.(m)	1	-	1
	Mixed (n=2)	Observation	1	-	-
		Op.(s)	1	1	-
Extremity, upper (n=9)	Macrocystic (n=5)	Op.(s)	5	5	-
	Microcystic (n=4)	Op.(s)	4	4	-
Extremity, lower (n=9)	Macrocystic (n=3)	Observation	2	-	-
		Op.(s)→sclero.(s)	1	1	-
	Microcystic (n=6)	Op.(s)	1	1	-
		Sclero.(m)	1	-	1
		Op.(s)→sclero.(m)	1	-	1
		Op.(m)→sclero.(m)	2	-	2
		Sclero.(m)→op.(m)	1	-	1

Sclero., sclerotherapy; Op., operation; (s), single; (m), multiple.

결 과

1. 진단 시기 및 증상

총 63명의 환자 중 남자 39명, 여자 24명이었으며, 산전에 진단되었던 환자는 19명(30.2%)이었고, 림프관 기형이 진단된 나이는 평균 14.5 ± 28.0 개월(신생아-10세), 치료를 시작한 나이는 평균 23.4 ± 28.7 개월이었다. 림프관 기형이 발생한 위치는 두경부에 27명, 흉벽과 복벽에서 발생한 경우가 11명, 상지에 9명, 엉덩이 및 골반 부위에 7명, 복강 내에 발생한 경우가 7명, 하지에 발생한 경우가 2명으로 두경부가 전체의 42.9%를 차지했다. 발생 위치와 관계없이 53명(84.1%)의 환자가 만져지는 덩어리가 있어서 병원을 방문하

였다. 복강 내 발생한 림프관 기형은 복통(2예)이나 장폐색증(2예)을 보였다. 증상 없이 우연히 영상의학검사에서 발견된 경우도 4예가 있었으며, 피부색 변화로 진단된 경우가 1예, 피부의 염증 및 농양으로 진단된 경우도 1예 있었다(Table 1).

2. 치료 방법 및 결과

5명의 환자는 증상이 없거나 사이즈가 작아서 치료 없이 경과 관찰을 시행하였고, 58명의 환자는 수술이나 경화 요법으로 치료를 시행하였다(Table 2).

1) 두경부

27명 중 10명의 환자에서 수술적 절제를 우선적으로 시행

하였고, 9명은 현재까지 재발 소견을 보이지 않아 완전 관해로, 1명은 부분 관해로 분류하였다. 수술적 절제를 받은 10명 중 8명이 대포낭성 병변을 보였다. 5명은 경화 요법만을 시행하였고, 모두 부분적 호전을 보여 추적 관찰 중이다. 11명의 환자에서는 수술 후 경화 요법 혹은 경화 요법 후 수술적 절제를 시행하는 복합 치료가 시행되었으며, 4명에서는 완전 관해를 보였으나 6명은 전절제가 불가능한 상태로 부분 관해를 보여 지속적으로 경화 요법 중이다. 수술 후 일시적인 안면 신경 마비 증상이 동반되었던 환자는 6명이었으며, 이 중 2명의 환자에서 수술 6개월 후에도 안면 신경 마비가 남아 있어 지속적인 재활 치료 중이다. 경부 림프관종 절제 후에도 인공 호흡기 이탈이 불가능했던 3명의 환자에서는 경화 요법에도 반응이 없어 종격동의 림프관종을 절제하는 수술을 시행하였으며, 장기간의 호흡기계 재활이 필요했다. 이 중 1명의 환자는 장기간의 중환자 치료 중 패혈증으로 사망하였다.

2) 복강

복강 내 림프관 기형은 대망과 장간막, 소장, 후복막에 발생하였고, 7명의 환자에서 수술적 절제를 시행하여 완전 관해를 이루었다. 다른 장기에 비해 림프관 기형의 크기가 커서 최소 7 cm에서 최대 18.8 cm까지의 분포를 보였다. 6명의 환자에게는 한 차례의 수술로 재발 및 합병증 없이 치료를 종료하였으나 1명의 환자에서는 첫 수술에서 전절제가 불가능하여 두 번에 걸쳐 제거하였다.

3) 흉벽 및 복벽

5명의 환자에서 수술적 절제를, 1명의 환자에게 경화 요법을 단독으로 적용하였으며 수술적 절제를 받은 환자는 모두 완전 관해를 보였으나 경화 요법을 적용한 환자는 부분 관해를 보였다. 복합 치료를 시행한 3명의 환자 중 2명은 치료 후 완전 관해를 보였으나 1명의 환자는 2차례의 수술적 절제와 경화 요법을 시행하였음에도 림프관 기형이 재발하여 경화 요법 치료를 지속하고 있다.

4) 사지

상지에서 발생한 림프관 기형은 9예 모두 수술적 절제로 합병증이나 재발 없이 치료를 종결하였으며 하지 및 엉덩이의 림프관 기형은 수술적 절제로 1명, 복합 치료로 1명의 환자가 완전 관해를 이루었다. 그러나, 1명의 환자는 반복적인 경화 요법을, 4명의 환자는 광범위한 림프관 기형으로 부분 절제 후 반복적인 경화 요법을 시행하고 있으나 큰 호전을 보이지 않고 있다. 팔다리 및 엉덩이 및 골반 부위의 림프관종의 대부분은 근육벽을 침투하지 않고, 근막에 닿아 있어 수술 중 경계를 확인하는데 용이하였으나 피하 지방과 피부를 침범한 경우가 더 많아 이 부분에 대한 절제가 불가능하였다. 수술 후 림프액 누출을 방지하기 위하여 부목을 대주었으나, 수술 후 2달까지도 림프액 누출이 지속되어 반복적인 상처 감염을 동반하는 경우가 3예에서 발생하였다.

3. 림프관 기형의 형태와 사이즈에 따른 치료 반응

대포낭성 병변이 33예, 소포낭성 병변이 23예, 혼합형이 7예로 확인되었다. 대포낭성 병변은 78.8%에서 완전 관해를 보였으나 소포낭성 병변은 39.1%, 혼합형 병변은 57.1%의 관해율을 보였다. 종양의 직경은 5 cm 미만인 12명, 5 cm 이상 10 cm 미만인 경우가 37명, 10 cm 이상 15 cm 미만인 경우가 9명, 15 cm 이상이었는 경우가 5명이었다. 5 cm보다 작은 림프관 기형에서 33.3%의 완전 관해를 보였고, 5 cm 이상 10 cm 미만인 경우 62.2%, 10 cm 이상 15 cm 미만인 경우 88.9%, 15 cm 이상인 경우 60.0%의 완전 관해를 보였다 (Table 3).

고 찰

림프관 기형은 부드러운 덩어리 형태로 수 밀리미터에서 3 cm 이상에 이르는 다양한 크기를 가지며 형태학적으로 대

Table 3. Treatment Response according to Size and Type of Cyst

Type of cyst	Diameter (cm)	No. (n=63)	Complete (n=38)	Partial (n=14)	Recurrence (n=6)	Observation (n=5)
Macrocystic (n=33)	<5	4	2	2	-	-
	≥5, <10	22	17	3	-	2
	≥10, <15	3	3	-	-	-
	≥15	4	3	-	1	-
Microcystic (n=23)	<5	7	2	2	2	1
	≥5, <10	12	4	5	2	1
	≥10, <15	3	3	-	-	-
	≥15	1	-	-	1	-
Mixed (n=7)	<5	1	-	-	-	1
	≥5, <10	3	2	1	-	-
	≥10, <15	3	2	1	-	-

포낭, 소포낭 혹은 혼합형의 3가지 형태로 구분할 수 있다 [4,6,15]. 2 cm 이상의 대포낭성 병변은 크고 매끄러운 반투명한 덩어리로 이루어진 낭들이 주로 피부 밑에 위치하며 육안적으로 정상 혹은 푸르스름한 피부로 나타나는데, 목, 겨드랑이, 사타구니에 호발하며 경화 요법에 반응이 가장 양호한 것으로 알려져 있다 [1,4,6]. 소포낭성 병변은 투명하고 작은 수포들이 피하조직과 근육에 퍼져있는 양상으로, 혼합형 병변은 주로 머리와 목에 나타나며 대포성과 소포성낭이 혼합되어 이루어져 있다 [3]. 조직학적으로 모세 림프관 기형(국한성 림프관 기형)은 모세혈관 크기의 림프관들로 구성되어 주로 표피에서 발생하며 넓적다리, 엉덩이, 위팔, 겨드랑이, 허 등에 호발하고 개구리알처럼 군집되어 나타난다. 해면상 림프관 기형은 확장된 림프관들이 주변조직으로 침범하며 발생하고 커다랗고 부드러운 피하지방 덩어리로 나타난다. 머리, 허, 목, 팔다리에 호발하며 완전한 절제술을 하지 않으면 재발이 흔하다. 본 연구에서도 대포낭성 병변은 75.7%의 완전 관해를 보였지만, 소포낭성 병변은 반복적인 경화 요법과 수술에도 39.1%의 치료 성적을 보였다. 크기에 따른 성적을 살펴보면, 림프관 기형이 10 cm 이상이라 하여도 78.6%의 완전 관해를 보였고, 5 cm 미만에서 33.3%의 치료 성적을 보였다. 이는 단순히 림프관 기형의 크기만으로 성적을 예측할 수 없음을 시사한다.

진단을 위해서는 병력청취와 신체진찰, 초음파, 컴퓨터단층촬영, MRI가 도움이 되고, 특히 연부 조직의 경우 종양의 위치, 크기, 주위 장기로의 침범 정도를 확인하는데 MRI가 가장 유용하다 [1,4,6,16-18].

미용 및 기능의 장애를 동반하지 않았거나, 피부 및 피하조직에 국한되어 있는 작은 림프관 기형에 대해서는 진단 후 치료를 시행하지 않았다. 림프관 기형은 혈관 기형과 달리 퇴화되는 경우가 드물고, 환자의 성장에 따라 비례해서 같이 자라기 때문에, 경과 관찰을 선택한 경우에는 감염이나 출혈로 인한 합병증을 설명하고 이를 항상 주의 깊게 관찰하도록 교육하였다 [3,5,6,16]. 림프관 기형은 지속적으로 림프액과 혈액의 누출을 일으키기 때문에, 세균 감염이 동반된 경우 조직으로 빠르게 퍼져나가 급성 봉와직염, 재발성 봉와직염을 유발하고 심한 부종과 통증, 미용학적인 손상, 패혈증까지도 일으킬 수 있다. 통증은 감염이 있지 않는 한 흔하지 않으나 림프관 기형이 종격동까지 퍼지는 경우에는 흉막이나 심장낭의 삼출액 혹은 갈비뼈나 척추뼈의 침입으로 인해 조직학적 골절과 같은 증상이 발생하여 만성 통증을 보이는 경우도 있다 [4,9-11].

저자들은 병변의 위치와 절제 가능 여부, 합병증 수반 여부에 따라 치료 방법을 결정하였다. 경화 요법은 림프관 기형 내부에 경화제를 투여하여 내피세포 염증을 유도하여 혈전,

폐색, 섬유화를 일으켜 구조물을 수축시키는 방법으로 사용 가능한 경화제로는 bleomycin, 에탄올, OK-432 등이 있다. 외래환자를 대상으로도 간단히 시행할 수 있다는 점과 경피적 접근으로 절개흉터나 찌른 부위의 누출이 없고 실시간으로 영상검사의 도움을 받으며 바늘을 찌를 수 있어 직접적인 신경손상의 위험이 적다는 장점을 가진다. 그러나 근본적인 치료가 될 수 있는가에 대한 불확실성, 반복적인 치료를 요한다는 단점이 있다 [3-5,19-22].

저자들은 림프관 기형이 심한 미관상 저해를 동반하고 있거나, 복부 림프관 기형이 장폐색을 동반한 경우, 경화 요법을 시행하면서 발생하는 내부 출혈 및 기도 압박이 예상되는 경우 수술을 우선적으로 시행하였다. 물론 림프관 기형이 내부적으로 연결이 되어 있기 때문에 경화제가 심부까지 전달될 수 있으나, 초음파 유도하에 경화제를 투여할 수 있는 범위에 한계가 있기 때문에 저자들은 거대 림프관종의 경우 수술적 절제를 먼저 고려하였다. 수술적 절제는 종양을 완전히 제거하고 재발률을 낮추는 최고의 치료법이지만, 크기가 큰 경우, 종양이 주요 기관을 포함하고 있거나 에워싼 경우, 피부를 침범한 경우 완전 절제가 불가능하다. 양성 종양을 절제하기 위해 중요한 혈관이나 신경을 희생할 수 없기 때문에, 수술의 난이도가 높고 부분 절제 후 종양을 남겨놓아야 하는 경우도 있다. 따라서 수술의 계획과 목표를 세울 때는 반드시 주의 깊은 접근이 필요하고, 수술적 절제 시, 해부학적인 구조를 보존하여 기능과 미용적인 측면을 회복할 수 있도록 해야 한다 [3,4,6,9,15,16,23].

합병증은 10%-33%에서 발생하는 것으로 알려져 있는데, 신경 손상, 절제 부위 림프 누출, 흉터 혹은 조직 결손, 출혈, 재발 등이 있다. 재발로 인해 반복적으로 수술이 필요한 경우에는 관절의 구축이나 복부의 경우 단장증후군과 같은 합병증도 생길 수 있으며, 종격동염이나 패혈증과 같은 치명적인 감염을 유발할 수 있어 사망에 이를 수도 있다 [3-5,13]. 경험적으로는 기도 및 경부의 혈관 손상, 미주 신경이나 횡격 신경, 척수 부신경, 교감 신경절의 손상을 동반한 경우는 미미하였다. 그러나, 안면 신경은 워낙 가느다랗고, 주행을 확인하였다 하더라도 종양 속에 파묻혀 있는 경우에 박리 중 약간의 당김이나 일부 분지의 손상만으로도 안면 마비를 유발하였다.

완전 절제가 이루어졌음에도 불구하고, 림프관 기형의 재발은 0%에서 27% 까지 보고된 바 있다 [4]. 대부분의 재발은 절제 후 1년 이내에 발생하지만 수술 후 10년 정도가 지난 뒤에도 지연성 재발이 일어날 수 있기 때문에 [4], 본 연구에 포함된 환자에 대해서는 현재 완전 관해라 해도 10년 이상의 장기간의 추적 관찰 후 치료 성적에 대한 재평가를 요한다.

림프관 기형은 경증의 작은 덩어리부터 환자를 사망에 이르게

게 할 만큼 치명적인 두경부 및 종격동의 림프관 기형까지 질병의 중증도가 다르기 때문에, 발생 위치 및 크기, 증상 유무, 미용적인 장애 여부를 고려하여 개별화된 치료를 요한다. 림프관 기형의 임상 양상이 워낙 다양하고 이에 대한 치료 방침과 경화 요법의 용량 등이 지극히 주관적이기 때문에 그 경험을 단순히 비교하기는 어렵다. 그러나, 본 연구에 포함된 환자들의 치료 성적을 살펴볼 때, 주요 장기와 기관을 손상시키지 않는 범위에서 적극적인 수술적 절제와 수술 전후의 경화 요법을 통해 환자 및 보호자에게 만족할 만한 성과를 이루었다고 생각한다. 여러 번의 수술과 경화 요법을 유지하고 있는 환자에 대한 치료를 유지함과 동시에, 치료를 종결한 환자에 대해서는 10년 이상의 장기 추적 관찰을 통하여 장기적인 예후를 살펴보는 것이 필요하다고 생각한다.

CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

REFERENCES

- Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1999;34:1164-8.
- Oshikiri T, Morikawa T, Jinushi E, Kawakami Y, Katoh H. Five cases of the lymphangioma of the mediastinum in adult. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2001;7:103-5.
- Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg* 2014;23:178-85.
- Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111:1066-75.
- Sanlialp I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Büyükpamukçu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67:795-800.
- Lee JH, Choi SO, Park WH. Abdominal cystic lymphangioma. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2006;12:232-7.
- Zadvinskis DP, Benson MT, Kerr HH, Mancuso AA, Cacciarelli AA, Madrazo BL, et al. Congenital malformations of the cervico-thoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. *Radiographics* 1992;12:1175-89.
- Orvidas LJ, Kasperbauer JL. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;109:411-21.
- Emery PJ, Bailey CM, Evans JN. Cystic hygroma of the head and neck. A review of 37 cases. *J Laryngol Otol* 1984;98:613-9.
- Brown RL, Azizkhan RG. Pediatric head and neck lesions. *Pediatr Clin North Am* 1998;45:889-905.
- Rostom AY. Treatment of thoracic lymphangiomatosis. *Arch Dis Child* 2000;83:138-9.
- BILL AH Jr, Sumner DS. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg Gynecol Obstet* 1965;120:79-86.
- Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, Di Lorenzo M, Blanchard H. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992;27:220-4; discussion 224-6.
- Kim KH, Kim HH, Lee SK, Seo JM, Chang WY, Lee BB. OK-432 Intralesional injection therapy for lymphangioma in children. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2001;7:142-6.
- Kittredge RD, Finby N. The many facets of lymphangioma. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965;95:56-66.
- Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg* 2007;42:386-9.
- Kang KS, Jung PM. Clinical manifestation and treatment of lymphangioma in children: a review of 117 cases. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2002;8:95-100.
- Pui MH, Li ZP, Chen W, Chen JH. Lymphangioma: imaging diagnosis. *Australas Radiol* 1997;41:324-8.
- Schmidt B, Schimpl G, Höllwarth ME. OK-432 therapy of lymphangiomas in children. *Eur J Pediatr* 1996;155:649-52.
- Mikhail M, Kennedy R, Cramer B, Smith T. Sclerosing of recurrent lymphangioma using OK-432. *J Pediatr Surg* 1995;30:1159-60.
- Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Tokiwa K, Iwai N. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? *J Pediatr Surg* 1996;31:477-80.
- Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Iwai N. OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. *J Pediatr Surg* 1994;29:784-5.
- Hwang D, Lee S, Lim SY, Lee SK, Seo JM. Surgical treatment of difficult cervicofacial lymphangioma in children. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2015;21:17-23.