

성인에서 발생한 종격동 림프관종 3례

성균관대학교 의과대학 내과학교실 삼성서울병원 호흡기내과
병리과*, 흉부외과†, 방사선과†

김경찬, 고원중, 권오정, 이병훈, 황정혜, 강은해, 서지영
정만표, 김호중, 한정호, 고영혜, 김진국†, 김태성†, 이경수†

=Abstract=

Mediastinal Lymphangioma in Adults : Three Case Reports

Kyung Chan Kim, M.D., Won-Jung Koh, M.D., O Jung Kwon, M.D.
Byoung-Hoon Lee, M.D., Jung Hye Hwang, M.D., Eun Hae Kang, M.D.,
Gee Young Suh, M.D., Man Pyo Chung, M.D., Hojoong Kim, M.D.
Joungho Han, M.D., Young Hye Ko, M.D., Jhingook Kim, M.D.†
Tae Sung Kim, M.D.†, Kyung Soo Lee, M.D.†

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Medicine, Pathology,
Thoracic Surgery† and Radiology†, Samsung Medical Center
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea*

Background : Lymphangioma of the mediastinum is an uncommon benign tumor of lymphatic origin that is most often seen in children, is very rare in adults and is frequently discovered incidentally on chest x-ray exams. While radiology (CT and MRI) may suggest the diagnosis and allow an assessment of the operative difficulties, the histology of the surgical specimen is required for precise diagnosis. Complete resection is the only treatment; however, in some patients resection was incomplete because of the infiltrating character of these tumors, leading to recurrence. We report three cases of mediastinal lymphangioma with a review of the literature. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2003, 55:303-310)

Key words : Lymphangioma, Mediastinal Neoplasms.

Address for correspondence :

O Jung Kwon, M.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Medicine,
Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine,
50 Ilwon-dong, Kangnam-gu, Seoul 135-710, Republic of Korea.

Phone : 822-3410-3429 Fax : 822-3410-3849 E-mail: ojkwon@smc.samsung.co.kr

서론

림프관종(lymphangioma)은 림프관에서 기원하는 드문 양성 종양이다. 대부분 출생 시 존재하며 생후 첫 2년 이내 발견되는데, 성인에서는 매우 드문 것으로 알려져 있다¹⁻³. 모든 림프관종의 약 1% 정도가 종격동 내에 국한되어 발견되며^{2,3}, 흉부 림프관종의 가장 흔한 형태는 경부에 생긴 림프물주머니(cystic hygroma)가 종격동 내로 확장되어 생기는 것으로 알려져 있다³. 종격동에서 일차적으로 발생한 림프관종은 성인에서 매우 드물며 대개 고립성 종격동 종괴로 나타난다⁴.

국내에서는 조 등⁵이 성인에서 발생한 종격동 림프관종을 보고한 이후, 낭성림프관종(cystic lymphangioma) 2례^{6,7} 그리고 해면림프관종(cavernous lymphangioma) 1례⁸만이 보고되었다. 저자들은 흉

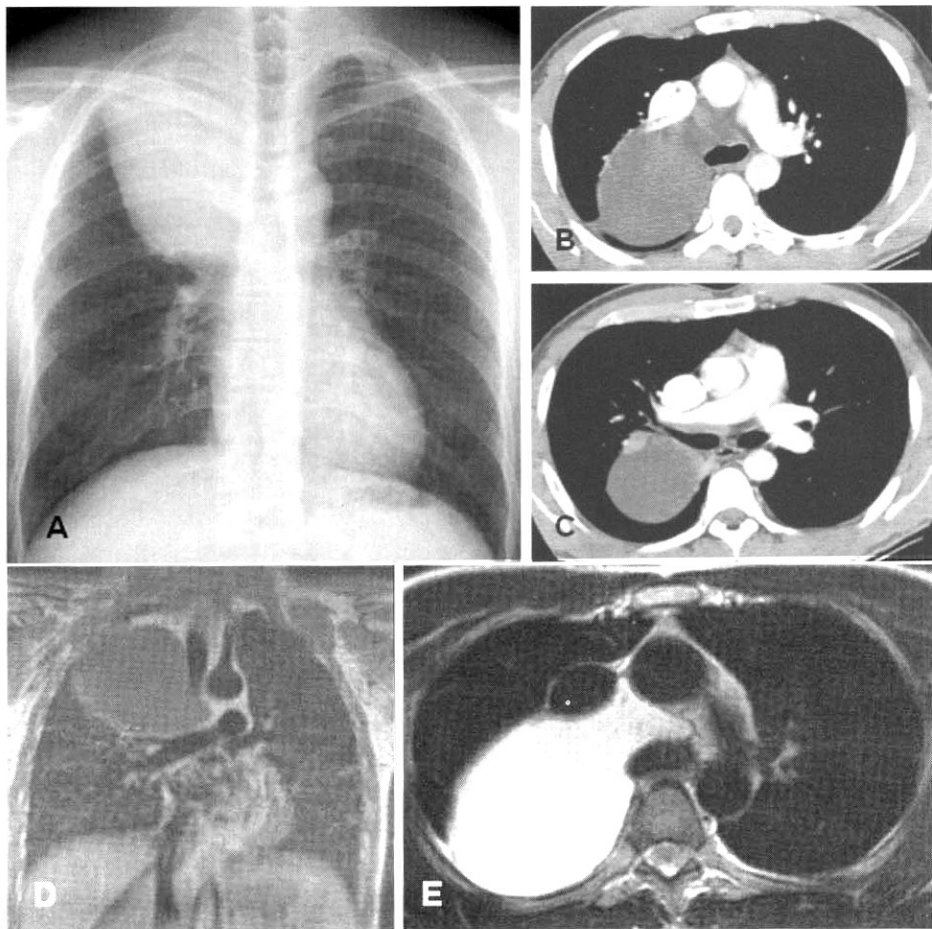


Fig. 1. A 30-year-old man with mediastinal lymphangioma. **A.** Chest radiograph shows a sharply defined, large mass in the right upper lung zone. **B. C.** Contrast enhanced CT scans show a well defined, homogenous, cystic mass in the right middle mediastinum. **D. E.** The mass shows low signal intensity on coronal T1 weighted (**D**), and bright high signal intensity on axial T2 weighted (**E**), MRI images.

부 방사선촬영의 이상을 주소로 내원하여 종격동 종괴의 형태로 발견된 3례의 종격동 림프관종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

환 자 : 30세 남자

주 소 : 단순 흉부 방사선촬영 이상

현병력 : 평소 건강하였으며 내원 1개월 전 단순 흉부 방사선촬영에서 우연히 종격동 종괴가 발견되었다.

과거력 : B형 간염 항원 보유 이외에는 특이사항 없었다.

사회력 및 가족력 : 흡연력은 없었으며 기타 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 활력 징후는 혈압 130/80 mmHg, 맥박수 분당 60회, 호흡수는 분당 18회, 체온 36.0℃이었으며 급성 병색의 소견 없이 전신 상태는 양호하였다. 두경부 진찰상 경부 림프절은 촉진되지 않았고 흉부 청진상 천명음 없이 호흡음은 깨끗하였으며 심잡음은 들리지 않았다.

검사실 소견 : 말초혈액 검사상 백혈구는 7,660/mm³, 혈색소 16.1 g/dL, 헤마토크리트 46.6%, 혈소판 128,000/mm³이었고 간기능, 신기능, 혈청 전해질 검사 모두 정상 범위 내에 있었다. 종양표지자인 carcinoembryonic antigen(CEA), alpha-feto-protein(AFP)은 정상 수치였다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 방사선촬영에서 종격동 종괴가 관찰되었고, 흉부 전산화단층촬영에서 기관의 우측 부위에 약 12 cm 크기의 경계가 분명한 낭성 종괴가 관찰되었다(Fig. 1. A, B, C.). 흉부 자기공명영상에서 낭성 종괴는 T1 강조영상에서 낮은 신호강도를 보였고 T2 강조영상에서 매우 높은 신호강도를 보였으며 홀정맥(azygos vein)을

바깥쪽으로 전위시키는 소견을 보여 종격동에서 기원한 낭성 종괴로 추정하였다(Fig. 1. D, E).

기관지 내시경 소견 : 기관지내 종괴는 관찰되지 않았으나 외부의 압박에 의해 기관의 하부가 밀려 있었고 우상엽 기관지의 입구가 좁아져 있었다. 기관지 세척술을 통하여 세포 검사를 하였으며 악성 세포는 발견되지 않았다.

세침흡인 검사 소견 : 색은 혼탁하였으나 출혈 소견은 없었고 대부분 림프계 세포들이 관찰되었으며 악성 세포는 보이지 않았다.

수술 소견 : 개흉술을 시행한 결과 기관의 우측 부위에 낭성 종괴가 있었으며 낭종은 혼탁한 액체로 차 있었다. 종괴는 기관과 홀정맥을 압박하여 유착되어 있었으며 우상엽이 종괴에 의해 압박되어 허탈되어 있었다. 이 종괴를 주변 조직으로부터 박리한 뒤 절제하였다.

병리조직학적 소견 : 육안적으로 13×10.5×0.2 cm 크기의 낭종으로 외부 표면은 연분홍색이었고 부드럽고 윤기가 났다. 내부는 비교적 부드러우면서 부분적으로 섬유주(trabecula)로 구성되어 있었고 긴 섬유조직이 관찰되었다. 광학 현미경 소견은 여러 개의 확장된 림프관들이 아교질(collagen)을 박

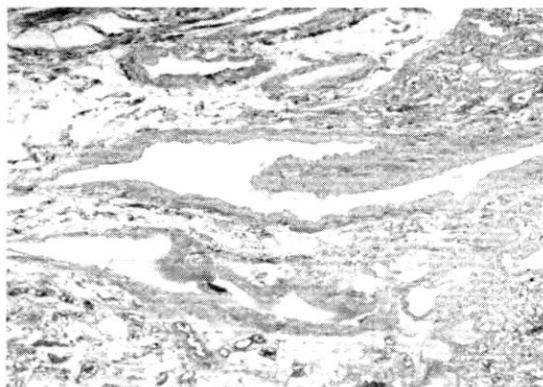


Fig. 2. Microphotography of the mass shows several dilated lymphatic vessels dissecting collagen fibers. In addition, perivascular lymphocytic cuffing is found. (H&E×100)

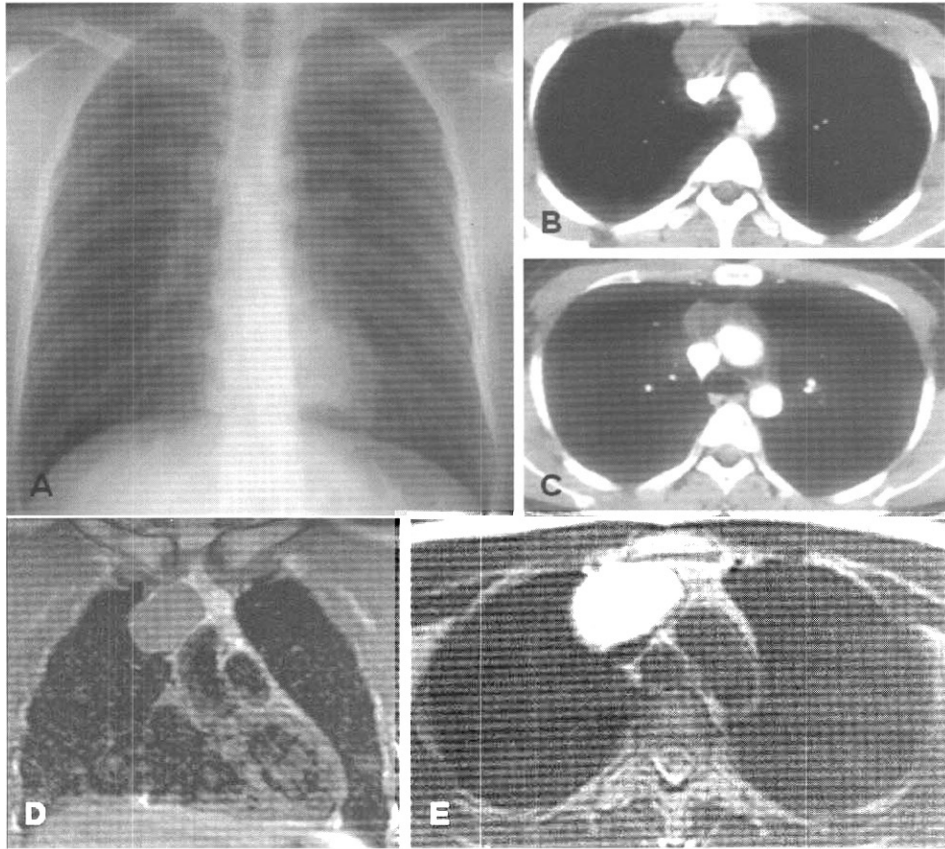


Fig. 3. A 31-year-old man with mediastinal lymphangioma. **A.** Chest radiograph shows unilateral mediastinal widening. **B. C.** Contrast enhanced CT scans at the level of the aortic arch show a homogenous cystic mass in the right anterior mediastinum. **D.** Coronal T1 weighted MRI scan shows a homogenous oval mass with isointense signal. **E.** Axial T2 weighted MRI with gadolinium enhancement shows a high signal intensity cystic mass in the right anterior mediastinum.

리하는 양상으로 있었으며 혈관 주위에 림프구들의 침윤을 보여 낭성림프관종으로 진단하였다(Fig. 2).

임상 경과 : 재발의 소견 없이 6개월째 외래 경과 관찰 중이다.

증 례 2

환 자 : 31세 남자

주 소 : 단순 흉부 방사선촬영 이상

현병력 : 내원 3개월 전 시행한 건강 검진에서 우연히 단순 흉부 방사선촬영상 이상소견이 발견되었다.

과거력 : 특이사항 없었다.

사회력 및 가족력 : 흡연력은 없었으며 기타 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 활력 징후는 혈압 120/75 mmHg, 맥박수 분당 95회, 호흡수는 분당 20회, 체온 36.0℃이었으며 전신상태는 양호하였다. 안면 및 두경부 진

찰상 특이소견 없었으며 흉부, 복부 및 사지 진찰에서도 특이소견이 관찰되지 않았다.

검사실 소견 : 말초혈액 검사상 백혈구는 $5,070/\text{mm}^3$, 혈색소 15.4 g/dL , 헤마토크리트 44.2% , 혈소판 $265,000/\text{mm}^3$ 이었고 간기능, 신기능 및 혈청 전해질 검사 모두 정상 범위 내에 있었다. 기타 검사에서 특이소견은 관찰되지 않았다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 방사선촬영에서 우측 종격동에 종괴가 관찰되었고, 흉부 전산화단층촬영에서 우측 전종격동에 약 4cm 크기의 균일한 음영을 가진 타원형의 낭성 종괴가 관찰되었으며 주변 혈관 조직, 심막 및 경부의 침범 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3. A, B, C). 흉부 자기공명영상에서 T1 강조영상에서는 등강도 신호를 보였고 T2 강조영상에서는 밝고 높은 신호강도를 나타내는 낭성 종괴를 관찰하였다(Fig. 3. D, E).

수술 소견 : 약 $4 \times 4 \text{ cm}$ 크기의 종괴가 우측 흉막강의 전 상부 경계에 있었으며 이를 비디오 흉강경을 통하여 절제하였다. 종괴와 주변 흉막강과의 유착은 없었으며 종괴 내에서 황색의 액체를 관찰하였다.

병리조직학적 소견 : 육안적으로 부드럽고 질은 황색의 고형성 종괴로 내부에 낭종이 관찰되었고 광학현미경 소견상 여러 개의 확장된 림프관들을 보였으며 림프관 내강 속에서 단백질 성분의 액체가 들어있는 소견을 보여 해면림프관종으로 진단하였다(Fig. 4).

치료 및 경과 : 특이소견 없이 8개월째 외래 경과 관찰 중이다.

증 례 3

환 자 : 48세 여자

주 소 : 단순 흉부 방사선촬영 이상

현병력 : 내원 1개월 전 시행한 건강 검진에서 우연히 단순 흉부 방사선촬영상 이상소견이 발견되

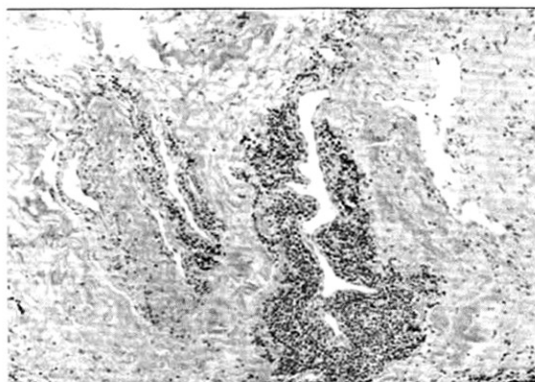


Fig. 4. Microphotography of the mass shows several dilated lymphatic vessels with luminal proteinaceous fluid. (H&E $\times 100$)

었다.

과거력 : 고혈압으로 투약 중이었으며 24년 전 결핵성 흉막염으로 1년간 치료한 뒤 완치 판정을 받았다.

사회력 및 가족력 : 흡연력과 음주력은 없었으며 기타 특이사항 없었다.

이학적 소견 : 활력 징후는 혈압 $130/90 \text{ mmHg}$, 맥박수 분당 75회, 호흡수 분당 20회, 체온 36.0°C 이었으며 전신 상태는 양호하였다. 안면 및 두경부 진찰상 특이소견 없었으며 흉부, 복부 및 사지 진찰에서도 특이소견은 관찰되지 않았다.

검사실 소견 : 말초혈액 검사상 백혈구는 $5,230/\text{mm}^3$, 혈색소 14.2 g/dL , 헤마토크리트 42.2% , 혈소판 $247,000/\text{mm}^3$ 이었고 간기능, 신기능 및 혈청 전해질 검사 모두 정상 범위 내에 있었다. 종양표지자인 CEA, CA 125, CA 19-9 모두 정상 수치였다. 방사선학적 소견 : 단순 흉부 방사선촬영에서 종격동이 넓어진 양상을 보였고 흉막 유착이 좌측에 동반되어 있었다(Fig. 5. A). 흉부 전산화단층촬영에서 좌측 쇄골 상부와 전, 중, 후 종격동 부위에 걸쳐 경계가 불분명한 종괴가 관찰되었다(Fig. 5. B, C). 초음파 검사상 경부로의 침범은 관찰되지 않았다.

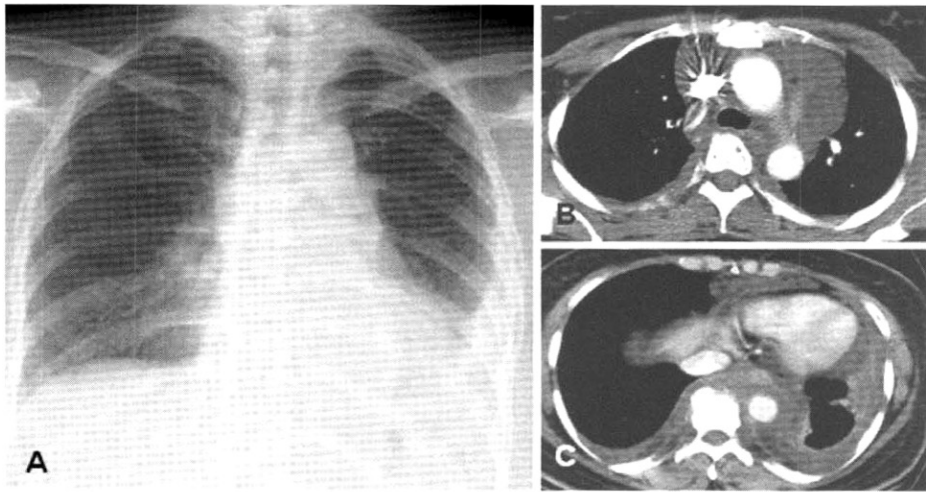


Fig. 5. A 48-year-old woman with mediastinal lymphangioma. **A.** Chest radiograph shows mediastinal widening and retrocardiac increased opacity with loss of descending thoracic aorta interface. Left pleural adhesion is also seen. **B. C.** Contrast enhanced CT scans at the level of the aortopulmonary window (B) & ventricle (C) show a large, infiltrating, low attenuated mass that envelops adjacent mediastinal structures. This mass extends into the posterior mediastinum.

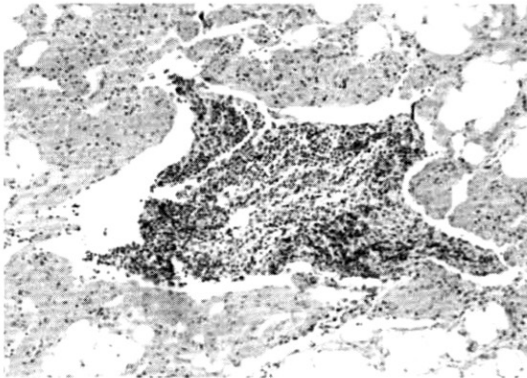


Fig. 6. Microphotography of the lymphangioma shows a dilated, thick walled-lymphatic vessel containing dense lymphoid aggregates. (H&E $\times 100$)

종격동경 소견 : 흉골 상부로 절개를 넣어 종격동경을 삽입하였고 우측 하부 기관주위 림프절 부위에서 종괴를 관찰하였다. 검자를 통해 조직을 채취하였고 이 과정에서 혈액이 섞인 혈청 양상의 액

체가 나와 지혈한 뒤 시술을 마쳤다.

병리조직학적 소견 : 채취한 생검 조직의 광학현미경 소견에서 섬유화된 조직 내에 내피(endothelium)로 덮여있는 확장된 림프관들을 관찰하였고 그 안에 많은 림프계 세포들이 있는 소견을 보여 림프관종으로 진단하였다(Fig. 6).

치료 및 경과 : 특이소견 없이 1개월째 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

모든 림프관종의 약 1% 정도가 종격동 내에 국한되어 발견되며 모든 종격동 종양의 0.7-4.5%를 림프관종이 차지한다²⁹. 림프관종의 첫 번째 보고는 1828년 Redenbacker에 의해 이루어졌으며 Wernher는 1843년 림프물주머니라는 용어를 처음 사용하였다^{3,10}. 대부분의 림프관종은 생후 첫 2년 이내에 경부, 액와 부 등에서 발생하며 약 10%에서 종격동으로 확장

된다¹¹.

종격동 림프관종은 대부분 낭성 형태를 가지고 있으며 우측 기관의 측벽에 인접하여 발생하며 흔히 고립성 병변으로 나타나지만 드물게 경부로 확장되기도 한다². 낭성림프관종이 가장 흔한데, 유아기 때 생긴 물주머니(hygroma)가 경부로 확장되거나 성인에서 생긴 후 종격동 내에 국한되어 있는 두 가지 형태가 있다¹². 종격동 내 발생 위치는 대체로 상, 전, 중, 후종격동 등에 균등하게 발생한다^{3,9}.

림프관종의 조직학적 소견은 내피(endothelium)에 의해 덮여있는 다수의 확장된 림프관들로 구성되어 있다¹. 낭성 공간 내에는 단백질 성분의 림프액이 차 있으며 외과적 수술이나 조직을 처리할 때 손상을 받으면 출혈이 발생하게 되는데 이때 적혈구가 낭성 공간 내에 보이게 되어 혈관종과의 감별이 어렵게 된다.

림프관종은 병리학적으로 흔히 세 군으로 분류된다. 첫째, 모세혈관 크기의 소림프관들로 구성되어 있는 모세림프관종(capillary lymphangioma), 둘째, 좀 더 크기가 큰 림프관으로 구성되어 있는 해면림프관종, 셋째, 수 mm에서 수 cm의 직경을 가지는 매우 큰 림프관 공간을 가지는 낭성림프관종 또는 림프물주머니 등이다^{2,3,9,10}. 현재 림프관 통로의 크기에 따른 이러한 분류가 널리 사용되고 있지만, 일부 연구자들은 세 군의 형태가 동시에 나타나기도 하므로 모두 같은 병변이며 위와 같은 분류가 불필요하다고 주장하였다^{3,9}.

임상 양상은 무증상인 경우가 대부분이며 우연히 단순 흉부 방사선촬영에서 이상소견이 발견되는 경우가 많다^{2,12}. 림프관종이 주변 조직을 압박하는 경우에서야 비로소 증상이 나타나는데, 기침, 호흡곤란, 천명음, 객혈, 호너 증후군(Horner's syndrome), 상대정맥 증후군, 연하곤란 등의 증상이 나타날 수 있다¹². 본 증례에서도 3명의 환자는 모두 무증상이었으며 우연히 발견된 단순 흉부 방사선촬영의 이상소견을 주소로 내원하였다.

방사선 소견은 대개 단순 흉부 방사선촬영에서 결절이나 낭성 종괴로 발견된다¹². 전산화단층촬영 소견은 균일한 음영의 낭성 종괴의 형태를 보이는 경우가 대부분이며 종괴는 물과 비슷한 감쇠(attenuation)를 나타낸다^{2,4,9,11}. 일부에서 물보다 더 높은 감쇠를 보이는 경우가 있는데, 이는 단백질, 액체, 혈액 또는 지방조직이 섞여서 병변 내에 존재하기 때문이라고 하였다^{2,12}. 조영제를 투여한 경우 대부분 분명한 조영증강을 보이지 않는다^{4,9}. 대부분의 림프관종에서는 조직학적으로 다중격벽(multi-loculated) 구조를 가지지만 이를 전산화단층촬영만으로 발견하기는 매우 어렵다². 본 증례에서도 3명의 환자들 모두 전산화단층촬영에서 물과 비슷한 양상의 감쇠를 보였고 조영 증강 소견이 관찰되지 않았다.

자기공명영상 소견은 T1 강조영상의 경우 근육과 비슷하거나 다소 높은 신호를 보이며 T2 강조영상의 경우 이보다 훨씬 더 높은 신호를 보인다^{4,9}. 자기공명영상이 전산화단층촬영에 비해 더 좋은 점은 높은 감쇠를 보이는 림프관종에서 낭성 부분의 존재를 증명하는데 좀더 결정적인 단서를 제공한다는 점이며, 인접 구조물로의 침범 여부나 다양한 각도의 영상을 얻음으로써 수술 계획을 수립할 때 도움이 될 수 있다는 점이다^{9,10}. 본 증례에서도 2례에서 자기공명영상을 시행하였는데, T2 강조영상에서 높은 신호를 나타내었다.

치료는 대개 저절로 호전되는 혈관종과는 달리, 선천성으로 생기는 림프관종의 경우 대개 수술적 절제나 경화요법을 필요로 한다⁹. 수술은 확진뿐만 아니라 주변 조직을 압박하여 생기는 합병증을 예방하기 위하여 시행된다. 그러나 수술로써 완전히 절제하는 것은 기술적으로 어려운데, 그 이유는 림프관종이 주변 혈관, 기도과 종격동 구조물을 감싸고 있기 때문이다. 불완전하게 절제하거나 경화요법을 시행하는 경우 림프관종이 재발하거나 증상이 다시 나타날 수 있다. 본 증례에서는 2례에서

수술적 제거를 시행하였다.

예후는 저절로 호전되지 않는 것으로 알려져 있으며¹⁰ 비록 림프관종이 양성 종양이지만 조직면을 따라서 성장하여 종격동 내 혈관이나 다른 구조물을 감싸는 침윤적인 경향(infiltrative tendency)을 가지고 있으므로 수술시 주변 조직으로부터 종양을 완전히 제거하지 못하면 수술 후 재발하게 된다.³

요 약

종격동 림프관종은 림프관에서 기원하는 드문 양성 종양이다. 대부분 출생 시 존재하며 생후 첫 2년 이내 발견되는데, 성인에서는 매우 드물게 발생하며, 대부분 증상이 없이 단순 흉부 방사선촬영에서 이상소견이 발견되어 진단된다. 저자들은 단순 흉부 방사선촬영에서 이상소견이 발견된 3명의 환자에서 수술을 통하여 조직학적으로 종격동 림프관종을 진단하고 치료한 3명의 환자를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Bill AH Jr, Sumner DS. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet 1965;120:79-86.
2. Miyake H, Shiga M, Takaki H, Hata H, Onishi R, Mori H. Mediastinal lymphangiomas in adults: CT findings. J Thorac Imaging 1996;11:83-5.
3. Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC 3rd, Gloviczki PM, Divertie MB. Intrathoracic lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986;61:882-92.
4. Charrau L, Parrens M, Jougon J, Montaudon M, Blachere H, Latrabe V, et al. Mediastinal lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. Eur Radiol 2000;10:1310-4.
5. 조상현, 한성구, 심영수, 김건열, 한용철, 김주현 등. 종격동 임파관종 1예. 대한내과학회지 1987;33:821-5.
6. 여동승, 이동일, 이광욱, 강대환, 박순규, 신영기. 종격동 낭포성 임파관종 1예. 결핵 및 호흡기질환 1992;39:361-5.
7. 이해영, 박재길, 심성보, 김세화, 이홍균. 종격동 임파관종 1례. 대한흉부외과학회지 1992;25:1112-5.
8. 김신태, 용석중, 리원연, 김미혜, 신계철, 김상하 등. 성인에서 진단된 종격동 해면상 임파관종 1예. 결핵 및 호흡기질환 2002;52: 640-4.
9. Shaffer K, Rosado-de-Christenson ML, Patz EF Jr, Young S, Farver CF. Thoracic lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. AJR 1994;162:283-9.
10. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. Am J Respir Crit Care Med 2000;161:1037-46.
11. Shin MS, Berland LL, Ho KJ. Mediastinal cystic hygromas: CT characteristics and pathogenetic consideration. J Comput Assist Tomogr 1985;9:297-301.
12. Jeung MY, Gasser B, Gangi A, Bogorin A, Charneau D, Wihlm JM, et al. Imaging of cystic masses of the mediastinum. Radiographics 2002;22:S79-93.