

## 신생아의 미장낭종

영남대학교 의과대학 외과학교실

이남혁

### Tailgut Cyst in a Neonate

Nam-Hyuk Lee, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Tailgut cysts are rare congenital lesions thought to arise from vestiges of the tailgut/postanal gut, which is a primitive gut temporarily present at the most caudal portion of the embryo. The lesions are usually multilocular cysts lined by various types of epithelium in the retrorectal space. We experienced a tailgut cyst in an 18-day-old girl initially presented as an epidermoid cyst like skin lesion in the coccygeal region. MRI showed a well-defined multiloculated cystic mass between the rectum and coccyx, measuring 12×23 mm and markedly hyperintense on T2 weighted images and hypointense on T1-weighted images. The cyst was surgically removed via a posterior sagittal approach and microscopically lined by ciliated columnar, transitional and squamous cells. Tailgut cysts are usually found in adult females, and extremely rarely in neonates. We report a tailgut cyst in a neonate with a review of the literature. (J Korean Surg Soc 2010;79:S67-70)

**Key Words:** Tailgut cyst, Neonate

중심 단어: 미장낭종, 신생아

## 서 론

미장낭종은 배아의 꼬리에 있던 원시장관에서 기원하는 후직장강의 발달낭종으로 매우 드문 선천성질환이다. Hjermsstad와 Helwig(1)이 35년간의 53예를 분석하여 술 전에 진단된 예는 1예도 없었고 술 후 조직진단에서도 2예만이 미장낭종으로 진단되었다고 보고하였듯이 미장낭종은 임상증상이 비특이적이고 빈도와 인지도가 낮아 후직장강 낭종의 진단과정에서 간과되기 쉬운 질환이다. 신생아에서 노인에 이르기까지 다양한 연령에서 발견되지만 중년의 여성에서 가장 빈도가 높으며 소아기에 진단되는 경우는 드

물며 특히 신생아의 예는 극히 드물어 현재까지 전세계적으로 5예만이 보고되었다.(1-4) 이에 저자들은 생후 18일된 신생아에서 미장낭종 1예를 경험하여 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## 증 례

재태기간 39주에 체중 3,450 g으로 정상 질식분만으로 출생한 생 후 18일된 신생아의 미골부위에 피하 종괴가 발견되어 내원하였다. 종괴는 직경 1 cm의 크기로 열은 홍반을 띄고 있었으나 통증이나 압통은 없었고 피하에 고정되어 있었다(Fig. 1). 초음파검사에서 천골전방으로 격막이 있는 분엽성 낭종이 보였다(Fig. 2). 자기공명영상에서 미골과 직장사이의 12×23 mm 크기의 주위와 경계가 뚜렷한 다방성 낭종이 관찰 되었고 T-2 강조영상에서 고신호 강도를 보였으며(Fig. 3A) T-1 강조영상에서 저신호 강도를 보였으며(Fig. 3B) 척추와 천골의 이상소견은 없었으며 척수강과 연결도

책임저자: 이남혁, 대구시 대명 5동 317-1

☎ 705-717, 영남대학교 의과대학 외과학교실

Tel: 053-620-3584, Fax: 053-624-1213

E-mail: nhlee@med.yu.ac.kr

접수일 : 2010년 4월 30일, 게재승인일 : 2010년 6월 29일

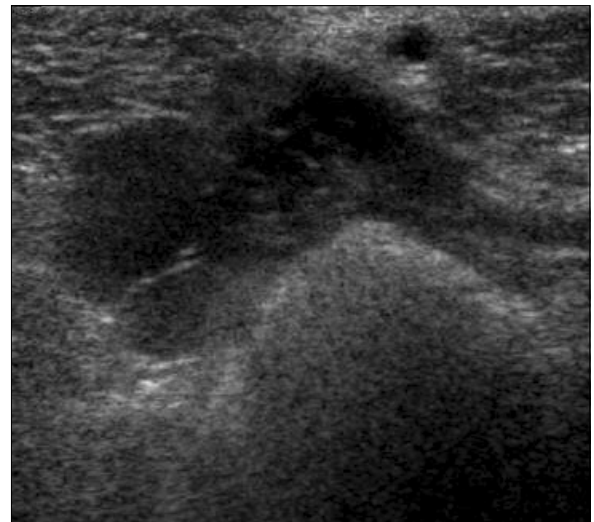
없었다. 알파단백과 태아성암항원을 포함한 검사실검사 소견은 모두 정상이었고 가족력이나 출생력에도 특기사항은 없었다. 방사선검사에서 비록 석회화음영이나 지방조직은 보이지 않았지만 천미부기형종으로 진단하고 복와위에서 후방시상절개를 통하여 절제술을 시행하였다. 수술 소견상 종괴는 얇은 벽을 가진 2×2×3 cm 크기의 다방성 낭종으로 직장의 후벽에 붙어 있었으나 유착이 심하지 않아 쉽게 박리되어 완전 절제되었고 환아는 술 후 3일에 합병증 없이 퇴원하였다. 조직검사에서 피부의 병변 부위에는 염증세포의 침윤 이외에는 별다른 소견이 없었으며 낭종은 섬모원주상피, 이행상피, 그리고 편평상피를 가지며(Fig. 4) 부분적으로 평활근으로 싸여 있었으나 장막과 장신경총은 보이지 않아 미장낭종으로 진단하였다.



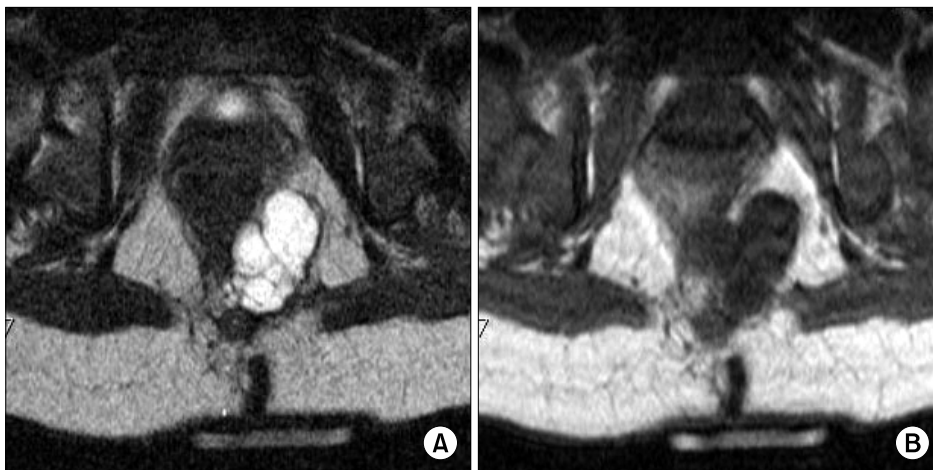
**Fig. 1.** Photograph shows a subcutaneous epidermoid cyst-like lesion in the coccygeal region.

## 고 찰

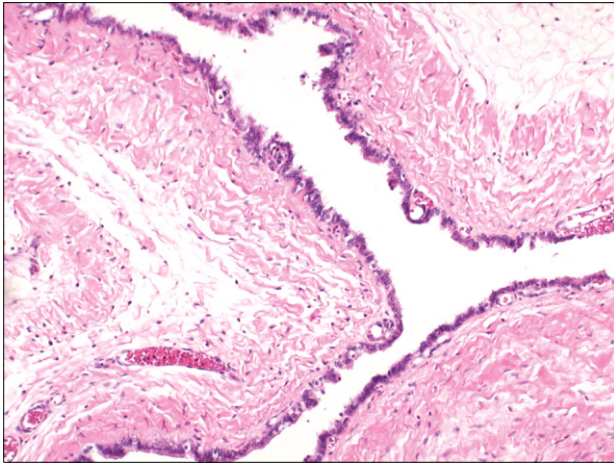
배아의 미단부는 여러 기관의 복잡한 발생과정이 진행되는 부위로 꼬리의 출현과 퇴화도 그 중 한가지이다.(1) 배아의 꼬리는 임신 35일경(8 mm stage)에 최대로 성장했다가 임신 56일경(35 mm stage)이 되면 완전히 퇴화되고 항문은 그 두부 쪽에 형성된다. 배아의 원시장관은 항문이 형성될 위치보다 더 아래쪽의 꼬리에도 존재하며 이를 미장(tailgut) 혹은 항문후장(postanal gut)이라 한다.(1) 미장은 성인의 소화관과는 달리 근육층이 없고 입방상피, 장형 혹은 점막상피 등의 다양한 상피로만 이루어진 관으로(5) 보통



**Fig. 2.** Ultrasonography shows a multiseptated cystic mass abutting the coccyx.



**Fig. 3.** Axial MR images show a multiloculated cystic mass in the retrorectal space, which is markedly hyperintense on T2-weighted images (A), and hypointense on T1-weighted images (B), respectively.



**Fig. 4.** The microscopic pathologic finding shows multiloculated cysts, which are lined by ciliated columnar, transitional and squamous cells (H&E stain,  $\times 100$ ).

꼬리보다 먼저 퇴화하기 시작하여 35일경이 되면 사라지게 되지만 완전히 퇴화되지 않으면 그 잔재로부터 발달낭종이 형성되며 이를 미장낭종이라 한다.(1-5) 후직장 낭종과오종(retrorectal cystic hamartoma), 항문후장낭종(postanal gut cyst) 등 다양한 명칭이 있으나 미장낭종이란 용어가 쉽고 질환을 잘 설명하고 있어 가장 많이 이용되고 있다.(1,2)

미장낭종은 후직장강의 선천성 낭종으로 벽이 얇고 주위와 경계가 분명하며 다양한 상피를 가지는 다방성 낭종이다.(6) 신장의 주변이나 항문주위 혹은 대퇴부의 피부에 발생한 보고가 있으나 거의 대부분이 후직장강에서 발생하며 육안적으로 절반 정도가 그리고 현미경적으로는 약 80% 이상이 다방성이다.(1,6) 피부상피는 중층편평상피가 가장 많지만 이행상피, 단순 혹은 섬모원주상피, 입방상피 등으로 다양하며 낭종간은 물론 동일한 낭종내에서도 부위에 따라 다른 상피로 피복되어 있다.(1,7) 그리고 그 주변부에 평활근 섬유들이 있지만 소화관처럼 완전한 근층을 형성하지 않고 흩어져 있으며 장근신경총이나 장막이 존재하지 않는다.(7) 본 증례도 섬모원주상피, 이행상피, 그리고 편평상피를 가지는 다방성 낭종으로 부분적으로 평활근으로 싸여 있었으나 장막과 장신경총은 보이지 않았다.

발생빈도는 남성에 비해 여성에서 3배 정도 많고 연령별로는 30~40대에 가장 많다.(1,2) 임상양상은 항문주위의 통증, 직장의 충만감, 변비, 그리고 배뇨장애 등 낭종이 주위를 압박하는 종괴효과로 인한 증상이 있고 천미골의 이상이나 항문 뒤 둔부주름의 피부오목(postanal dimple)이 동반되는 경우도 있으나 절반이상이 무증상으로 다른 원인으로

시행한 이학적검사나 방사선검사에서 우연히 발견된다.(2,6) 문헌고찰로 확인된 5예의 신생아 중 4예는 육안적으로 확인되는 종괴가 있었고 1예는 항문협착증이 있어 이를 진단하는 과정에 발견되었다.(1-4) 미장낭종이 감염되어 농양이나 농루를 형성하면 모소낭이나 모소루 혹은 항문주위농양으로 오인되기 쉬우며 드물지만 악성화의 위험이 있으므로 조기의 진단과 치료가 필요하다.(7) 그러나 증상이 비특이적일 뿐 아니라 후직장강에 위치하여 장기간 증상을 유발하지 않을 수 있고 질병자체의 빈도가 낮고 천숙하지 않아서 선천성 질환이지만 성인이 되어 주로 진단된다.(6,7)

미장낭종이 외배엽의 편평상피, 내배엽인 호흡기 섬모원주상피, 그리고 중배엽기원의 평활근을 포함하고 있으므로 3배엽에서 기원하는 조직을 모두 가지고 있는 기형종으로 볼 수 있을 것이다. 그러나 성인의 소화관과는 달리 배아의 미장에는 섬모상피를 포함한 다양한 상피가 정상적으로 존재하며(1) 미성숙 조직이나 피부부속기, 신경조직, 그리고 뼈나 연골 같은 이소성 중간엽 조직이 없어 기형종으로 보기 어렵다.(7) 미장낭종은 기형종에 비해 조직구성이 단순하면서 배아 소화관의 조직으로만 이루어져 있고 낭종과 주변으로 약간의 평활근 및 섬유성 기질조직이 있는 일정한 조직형태를 보이는 점에서 기형종이라기 보다는 미장에서 기원하는 발달낭종으로 보고 있다.(1,6,7)

미장낭종과 감별해야 할 후직장강의 낭종성 병변으로는 기형종, 유피낭종, 표피낭종, 직장중복낭종, 전방 척수막탈출증 등이 있다.(8) 유피낭종과 표피낭종은 외배엽 폐쇄과정의 결손에 기인하며 공통적으로 중층편평상피를 가지며 유피낭종은 땀샘, 모낭, 치삭 등의 피부부속기가 있는 것이 차이점이다.(2,7) 직장중복낭종은 태아소화관의 게실, 재개통의 실패, 분할척색설 등 여러 가지 이론으로 원인을 설명하고 있는 발달낭종으로 융모, 음와(crypt), 샘과 같은 소화기 구조물이 있는 전형적인 장 상피를 가지며 미장낭종과는 달리 신경총을 포함하는 2층의 평활근층과 장막이 있다.(2,7) 전방 척수막탈출증은 천골의 추공이나 결손부위로 경질막이 탈출되어 형성된 낭종이다. 증상과 이학적 검사로 이들 낭종을 감별하기는 힘들며 영상의학적으로 낭종의 위치와 다방성 여부를 확인하는 것이 도움이 된다.(8) 미장낭종은 다방성인 경우가 많은데 비해 다른 후직장강의 낭종은 대부분 단방성이고 직장중복낭종은 단방성이며 직장의 전방에 위치하는 경우가 많다.(7,8) 석회화음영이 있으면 유피낭종이나 기형종의 가능성이 높고(8) 천골의 기형이 있으면 전방 척수막탈출증을 고려하여 낭종과 경막하강과의

연결을 확인해야 한다.(9) 초음파촬영술로는 종괴의 성상과 다방성 여부는 알 수 있지만 위치와 주변 장기와의 관계는 정확히 알기 어렵다.(8) 자기공명영상은 전산화단층촬영에 비해 석회화를 확인하는 데는 단점이 있지만 연부조직해상도가 더 우수하여 단방성과 다방성의 구별과 주변부의 작은 낭종의 발견이 더 뛰어나고 다축영상을 얻을 수 있는 장점이 있다.(3,8,9) 자기공명영상에서 낭종의 신호강도는 내용물의 점성과 단백질의 함양에 따라 다르지만 미장낭종은 T1 강조영상에서는 저신호강도를 보이고 T2 강조영상에서는 고신호강도를 보인다.(2) 그리고 다방성인 경우, 특히 큰 낭종이 있으면서 그 주위에 작은 낭종들이 보이면 미장낭종의 가능성이 높다.(9)

미장낭종의 확진은 낭종의 상피를 확인하는 것이다. 최근 내시경초음파 유도하에 세침흡인검사로 진단했다는 보고가 있지만(10) 술 전 조직검사로는 진단에 충분한 조직을 얻지 못 할 가능성이 높고 세포의 누출과 감염의 위험성이 있어 일반적으로 시행하지 않는다.(9)

미장낭종의 치료는 증상을 치료하고 감염과 악성화의 위험을 방지하기 위해 완전절제술을 시행한다. 후직장강의 종양에 대한 수술적 접근방향은 종괴의 위치와 크기, 주위 조직으로의 침윤 정도에 따라 전방, 후방, 혹은 전후방 접근법을 시행하지만 신생아나 소아의 미장낭종은 감염이나 악성의 가능성이 낮아 주위조직과 쉽게 박리되며 미골을 제거하면 충분한 시야를 확보할 수 있어 아주 큰 경우가 아니면 대부분 후방접근으로 완전절제가 가능하다.(3,9)

소아나 신생아의 후직장강 낭종에서 비록 빈도는 낮지만

미장낭종의 가능성을 고려하고 이에 대한 감별이 필요하다.

## REFERENCES

- 1) Hjerstad BM, Helwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988;89:139-47.
- 2) Killingsworth C, Gadacz TR. Tailgut cyst (retrorectal cystic hamartoma): report of a case and review of the literature. *Am Surg* 2005;71:666-73.
- 3) Oh JT, Son SW, Kim MJ, Kim L, Kim H, Hwang EH. Tailgut cyst in a neonate. *J Pediatr Surg* 2000;35:1833-5.
- 4) Nakagawa M, Hara M, Oshima H, Kitase M, Shibamoto Y. Radiological findings of tailgut cyst in a fetus. *J Comput Assist Tomogr* 2008;32:210-3.
- 5) Kanthan SC, Kanthan R. Unusual retrorectal lesion. *Asian J Surg* 2004;27:144-6.
- 6) Gönül İI, Bağlan T, Pala I, Menteş B. Tailgut cysts: diagnostic challenge for both pathologists and clinicians. *Int J Colorectal Dis* 2007;22:1283-5.
- 7) Prasad AR, Amin MB, Randolph TL, Lee CS, Ma CK. Retrorectal cystic hamartoma: report of 5 cases with malignancy arising in 2. *Arch Pathol Lab Med* 2000;124:725-9.
- 8) Au E, Anderson O, Morgan B, Alarcon L, George ML. Tailgut cysts: report of two cases. *Int J Colorectal Dis* 2009;24:345-50.
- 9) Aflalo-Hazan V, Rousset P, Mourra N, Lewin M, Azizi L, Hoeffel C. Tailgut cysts: MRI findings. *Eur Radiol* 2008;18:2586-93.
- 10) Hall DA, Pu RT, Pang Y. Diagnosis of foregut and tailgut cysts by endosonographically guided fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 2007;35:43-6.