

선천성 해면상 임파관종—증례 보고—

가톨릭대학 의학부 성모병원 정형외과학교실

이승구 · 장 한 · 곽운상

— Abstract —

Congenital Cavernous Lymphangioma in Wrist—A Case Report—

Seung-Koo Rhee, M.D., Han Chang M.D. and Woon-Sang Kwak, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, St. Mary's Hospital, Catholic University Medical College,
Seoul, Korea

Lymphangioma is composed of lymphatic tissue and filled with clear or chylous fluid that develops most often in the skin and subcutaneous tissue of neck but relatively rare in extremities.

It is perhaps a congenital malformation rather than a true neoplasm, and so most of these lesions are usually present at birth and have a tendency to grow very slowly. If it is developed with a cavernous type of lymphangioma, it will have more aggressive and infiltrative tendency because their margin is usually adhesive with adjacent normal tissue.

A case of cavernous lymphangioma on the right wrist of an eight month old female infant, treated by surgical excision is followed up over one year and presented here with a review of the literature.

Key Words: Lymphangioma, Cavernous

서 론

임파관종은 비교적 드물게 두부나 경부등의 피부나 피하조직에 주로 발생되며, 마치 스펀지같이 성근 임파조직내에 맑은 임파액을 함유한 양성종양으로써 대부분이 선천적으로 발생된다¹⁾. 발생빈도는 극히 낮아 Anderson²⁾은 15년간 뉴욕 소아병원에서 가료한 768예의 양성종양중 임파관종은 불과 48예(6.2%)뿐이었다고 하였고, 이중 75%이상이 두부, 경부 및 액와부에 발생하였다. 사지에 발생하는 경우는 극히 드물며, Bill과 Sumner³⁾가 보고한 108예의 임파관종중 사지에 발생한 예는 단 6예(5.5%)뿐이었다.

국내에서는 1978년 김등⁴⁾이 수부에 발생한 1례를 보고한 바 있고, 저자들도 최근 생후 8개월된 여아의 우측 손목부위에 선천적으로 발생되어 서서히 자라는 거대한 임파관종 1례를 수술적 제거후 1년 이상 경과 관찰하였기에 문헌고찰과 함께 보

* 본 논문은 1987년도 가톨릭 중앙의료원 학술연구비로 이루어졌음.

고하는 바이다.

증례보고

환 자: 이 ○현, 여아, 1985년 3월 4일생

주 소: 출생시부터 우측 완관절에 자기 주먹크기의 물렁한 연부조직 용기가 있었고, 이는 느린속도로 자라 본 환자가 입원한 1985년 11월(생후 8개월)에는 처음 크기의 두배 정도로 커졌다고 하였다(Fig. 1).

과거력 및 가족력: 둘째 딸로써, 임신기간 중이나 분만시의 이상이나 과거력은 전무하였고, 첫째 딸은 외견상 정상이었다.

이학적 소견: 발육정도는 극히 양호하여 전신 소견상 이상은 없었으나, 우측 완관절에 인접한 전완부와 수부 척골측에 6cm×5cm×5cm크기의 마치 물이 채워진 스펀지와 같이 말랑말랑한 연부조직 비후가 있었고, 완관절 및 수부운동은 정상이었다. 종양부위의 피부색조도 정상이었고 국소 발적이나 염증소견은 없었다.

검사 소견: 혈액, 소변 및 혈액화학적 검사소견

Fig. 1. Radiograph showing a huge diffuse soft tissue swelling of water density involving the wrist and extending to the palm.

Fig. 2-A, B. These lesions, whether small and localized or extensively infiltrative, are composed of dilated, communicating channels lined by endothelium. The vascular lumens are filled with a clear or chylous fluid(Fig. 2-A: H-E stain $\times 40$, and Fig. 2-B: H-E stain $\times 100$).

은 정상이었다.

X선 소견: 우 완관절과 수장부 척골측에 성인 주먹 크기의 비교적 큰 연부조직 종양 음영을 보이고 그 밀도는 다소 증가되어 있었다(Fig. 1).

치료 및 경과: 입원후 국소 처치를 시행하여 맑고 노란색의 조직액을 2cc 가량 채취하였으며, 조직액 검사상 염증세포는 없었다. 입원 제 4일에 종양 제거술을 시행하였으며, 수술소견상 종양은 피하지방 및 전박부 근육층 사이에 표재성으로 위치하고 있었고, 결체조직의 구조속에 마치 벌집과 같이 많은 임파관들이 얇은 격막들 사이로 형성되어 있었고, 각각의 임파관속에는 맑고 노란 색조의 임파액이 함유되어 있었다. 그러나 주위 지방 조직과의 경계가 극히 불분명하고 지나치게 피하에 위치한 관계로 피부파사의 우려가 있어 완벽한 절제는 불가능하였다. 종양제거후 창상은 압박 처치하고 단상지 석고 부목으로 고정치료 하였으며, 슬후 피부파사는 없었고 수지운동 및 감각은 정상이었으나, 임파액이 수술창을 통하여 계속 유출되어 창상치유가 약 3주간 지연되었다.

조직소견 및 진단: 조직소견상 많은 임파관들이 단일층의 내피세포(single endothelium)로 된 channel을 형성하고 그 주위의 기질은 결체조직으로 둘러 쌓였으며, 염증세포들이 드물게 보였다(Fig. 2-A, B). 조직학적 진단은 해면상 임파관종으로 판독되었다.

경과 관찰: 슬후 13개월이 경과한 현재 종양의 재발소견은 보이지 않으나, 수술창의 비후로 인한 듯한 경미한 압통과 완관절의 배굴에 약간의 제한이 있어 계속 관찰중이다.

고 찰

임파관종은 내피세포와 지지 결체조직으로 구성되는 임파관과 연부조직의 증식으로 이루어지며, 종양내에는 임파액이나 유미액(乳糜液)으로 충전된 양성종양이다. 호발부위에 관하여 Bill과 Sumner⁴⁾는 61명의 소아에 발생한 총 108예의 임파관종이 두부(35예), 경부(25예), 흉부(36예), 종격동 및 내장(6예) 그리고 사지(6예)의 순으로 분포되었다고 보고하면서, 이 종양은 특징적으로 사지의 발생 빈도가 낮고 또한 종양이 지나치게 커져서 한 관절을 건너 퍼지는 경우가 많다고 하였다. 본 증례도 완관절을 중심으로 전완부와 수장부에 걸쳐 크게 분포되어 있어 일반적으로 종양들이 관절을 걸쳐 퍼지지 않는 경우와는 다른 양상을 보였다(Fig. 1).

임파관종의 발병원인에 관하여도, Allen⁵⁾은 항상

선천적으로 생긴다고 보고하였고, Bill과 Sumner⁴⁾는 50~65%가 선천적으로 그리고 90%의 임파관종이 생후 2세 이내에 발생한다고 하였으며, Edmonson과 Crenshaw⁶⁾는 대부분 생후 1년내에 발생한다고 하였다. 본 증례도 출생시 자기주먹 크기의 종괴가 부모에 의해 발견되어 선천적 발생이 확실하였다.

임파관종의 발생원인을, Sabin¹¹⁾은 임파관 발생의 초기에 임파관의 분화정지로 생기는 임파관의 선천성 기형이라 하였으며, Enzinger와 Weiss⁷⁾도 역시 정상 임파계와 발생학적으로 연결되지 못한 임파조직의 변형으로, 이들은 증식능력이 있어 크게 자랄 수 있고 많은 양의 체액을 함유하게 되므로 낭종의 형태를 갖는다고 하였다. 본 증례도 출생시 발생하여 수술전까지 약 8개월이 경과되는 사이에 처음 크기의 거의 두배로 서서히 증식되는 양상을 보였다.

1956년 Landing과 Farber¹⁰⁾는 임파관종을 조직학적으로, 첫째, 작고 얇은 막의 임파관으로 구성된 모세관형(capillary), 둘째, 모세관형과는 반대로 외막(adventitia)을 갖는 큰 임파관으로 형성된 해면상(cavernous) 및 셋째, 교원질(collagen)과 평활근이 일부 포함된 큰 임파관으로 이룩된 낭종형(cystic lymphangioma or hygroma)의 3가지 유형으로 분류한 바 있으며, 낭종형은 수개의 임파관종이 서로 모여 비교적 경계가 뚜렷하여 수술시 쉽게 박리되는 수가 많고, 반면 마치 스펀지와 같이 물렁하고 주위 정상조직과 경계가 불분명한 해면상 임파관종은 수술제거시 박리가 어렵다고 하였다. 본 증례는 조직소견상 해면상 임파관종으로 확인되었으며, 수술적 제거시 주위조직과의 유착이 심하였고, 전완부뿐 아니라 수장부까지 광범위하게 퍼져있고 또 지나치게 표재성으로 위치하여 피부파사의 위험성이 높아 완전제거가 불가능하였다.

치료방법은 그 조직학적 유형, 발생위치 및 침범된 정도에 따라 다르며, 일반적으로 수술이 가능한 부위의 낭형 임파관종은 수술적 제거가 가장 좋고 국소재발율도 낮으며, 그 수술시기는 생후 18~25개월 사이가 좋으며, 반면 경계가 불분명한 해면상 임파관종이나, 발생위치가 수술하기 어려운 경우에는 그 국소 재발율도 높고 수술로 제거하기도 어렵다⁴⁾. 이러한 경우 과거에는 sclerosing agent인 5% sodium morrhuate 용액 1~3cc를 국소 주입하거나 방사선 조사를 하기도 하였으나, 방사선 조사후 lymphangiosarcoma로 이행된 증례보고 후 현재는 금기로 되어 있다⁹⁾. Enzinger와 Weiss⁷⁾는 비록 임파관종이 양성 질환이기는 하나, 크게 자라며 치명적

인 부위에 생기기도 하고 또 주변 임파관의 섬유화 및 폐쇄등으로 2차 감염이 중첩되기도 하여 쉽게 치유시킬 수 없으며¹⁰⁾ Goetsch⁸⁾도 국소적으로 악성적인 침습성향을 갖는다고 경고하였다. 저자들의 본 증례는 수술적 제거후 1년 이상이 경과된 지금 국소 재발 소견 없이 비교적 치유가 잘된 것으로 보여지나 완관절에 경미한 운동제한과 수술부위의 압통을 계속 호소하고 있어 향후 계속 관찰할 예정이다.

결 론

본 대학부속 성모병원 정형외과에서 생후 8개월 된 여아의 우 완관절 부위에 생긴 희귀한 선천성 해면상 임파관종 1례를 수술적으로 후 1년이상 경과 관찰 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 김익동·이수영등: 좌수에 발생한 선천성 임파관종. 대한정형외과학회지, Vol. 13, No. 3, 467-471, 1978.
- 2) Allen, E.V., et al.: *Peripheral vascular disease*, 555-561, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1949.
- 3) Anderson, D.H.: *Tumors of infancy and childhood*, Cancer 4:890, 1951.
- 4) Bill, A.H. and Sumner, D.S.: *A unified concept of lymphangioma and cyst hygroma*. Surg., Gynecol. Obstet. 120:79, 1965.
- 5) Davis, C.S. Jr.: *Textbook of surgery*, 11th Ed. 1677-1679, W.B. Saunders Co., 1977.
- 6) Edmonson, A.S. and Crenshaw, A.H.: *Campbell's operative orthopaedics*. C.V. Mosby Co., 6th Ed. 1357-1358, 1980.
- 7) Enzinger, F.M. and Weiss, S.W.: *Soft tissue tumors*, 1st Ed. 482-501, 1983.
- 8) Goetsch, E.: *Hygroma colli cysticum and hygroma axillare: Pathologic clinical study and report of 12 cases*. Arch. Surg. 36:394, 1938.
- 9) King, D.T., Duffy, D.M. and Hirose, P.M.: *Lymphangiosarcoma arising from lymphangioma circumscription*. Arch. Dermatol. 115:969, 1976.
- 10) Landing, B.H. and Farber, S.: *Tumors of the cardiovascular system*. Atlas of tumor pathology, Armed forces institute of pathology, 1956.
- 11) Sabin, F.R.: *Cited by Ranch, R.F.: Retroperitoneal lymphangioma*, Arch. Surg., 78: 45, 1957.