전남의대학술지 제45권 제1호
Chonnam Medical Journal
Vol. 45, No. 1, pp. 70~72
DOI: 10.4068/cmj.2009.45.1.70

거대 종격동 해면상 림프관종

전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

전준경 · 나국주* · 송상윤

A Case of Huge Mediastinal Cavernous Lymphangioma

Joon-Kyeong Jeon, Kook-Ju Na* and Sang-Yun Song

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea

Mediastinal lymphangioma is a rare benign lesion and mostly asymptomatic and usually found accidentally in childhood. We experienced a case of huge mediastinal cystic mass which occupied the whole left hemithorax in a 2-year-old male patient presenting cough and tachypnea. The tumor was completely resected by means of posterolateral thoracotomy. Pathological diagnosis confirmed cavernous lymphangioma. There is no evidence of tumor recurrence for 24 months postoperatively.

Key Words: *Mediastinal neoplasms; Lymphangioma*

서 론

림프관종은 소아기에 흔한 양성 종양으로 경부에 흔하며 드물게는 액와부, 대장, 신장, 장간막, 부신 등에 발생하며 종격동에 발생하는 경우는 1% 이내이다. 종격동 림프관종은 전체 종격동 종양의 0.7~4.5%를 차지하는 드문 종양으로 성장과 함께 서서히 커지는 양상을 보이며 특별한 증상이 없이 우연히 발견되는 경우가 대부분이다.[1]

본 저자들은 2세된 남아에서 좌측 전흉강을 차지하는 거대 해면양 림프관종을 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

게재결정: 2008년 11월 19일
*교신저자: 나국주, 501-757, 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실, Phone: 062-220- 6546, FAX: 062-227-1636, E-mail: KJNa@JNU.ac.kr

증 례

2세 남아가 기침과 빈호흡 주소로 개인의원에 내원 후 흉부 X선 검사에서 좌측 폐야에 종괴를 보여 전원되었다. 내원 당시 활력징후는 안정적이었으며 이학적 검사에서 좌측 폐야의 호흡음 감소 이외에 특이 소견은 없었다. 흉부 X선 검사에서 좌측 전흉강을 차지하는 음영과 무기폐 소견이 관찰되었고, 기관 및 종격동이 우측으로 전위되어 있었다(Fig. 1A). 흉부 전산화 단층촬영에서 종괴는 12.5×8.0 cm 크기의 저음영의 다발성 낭종이었고 기관지나 대혈관 및 좌측 주기관지 압박 소견이 보였으나 반대쪽 폐에 침윤소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1B, C). 혈액학 검사에서 염증을 반영하는 소견은 없었으며 혈청 α-FP과 β-HCG 수치는 정상 범위로 양성 종괴 의심 하에 수술적 치료를 고려하였다. 좌측 5번째 늑간을 통한 후측방 개흉술을 통하여 수술을 시행하였다. 종괴는 좌측 전종격동의 연조직에 쌓여 있었으며 근부

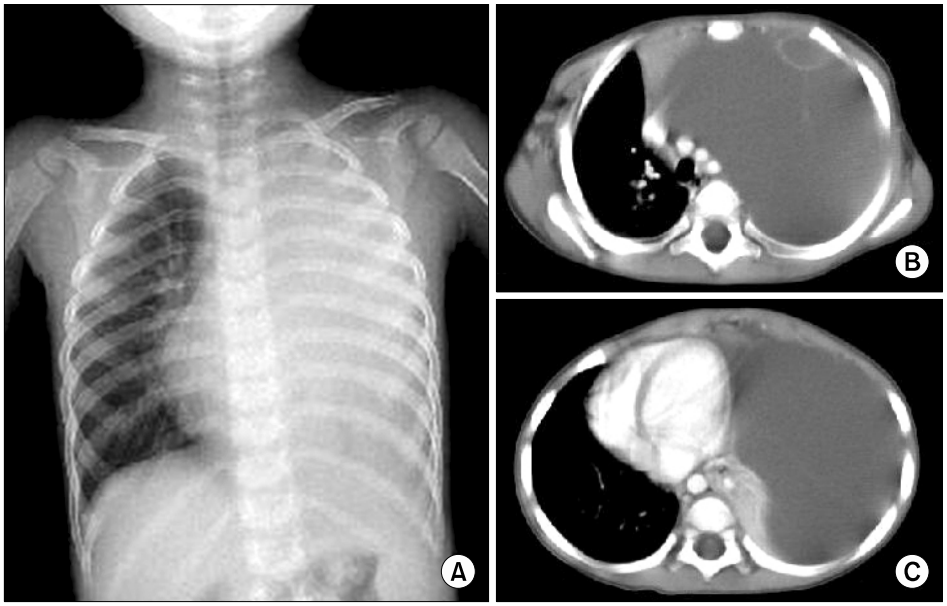

Fig. 1. Radiologic finding of Cavernous lymphangioma in 2-year-old male. (A) Chest X-ray shows a homogenous opacity on left thorax and rightward displacement of mediastinal structures, (B) Chest CT demonstrates a huge multi-septated cystic mass occupying left hemithorax with water-like density, (C) Chest CT shows total atelectasis of left lung.

는 폐와는 유착이 없었으나 흉선, 심막, 종격동 흉막과 심하게 유착되어 있고 횡격막 신경과 미주신경을 감싸고 있었으며 좌측 폐는 완전히 허탈되어 흉강하부에 위치하고 있었다. 약간의 장액혈액상(serosanguineous) 늑막삼출액이 존재하였다. 종괴의 경계가 불분명하여 절개하여 낭액을 빼낸 후 주변 구조물과 경계를 확인하면서 경부의 연부조직과 횡격막 신경 등을 주의해 분리해냈다. 종괴는 육안소견으로 다방성 낭종(multi-loculated cystic mass)으로 낭의 액체는 장액혈액상이었으며 일부는 혈액성 또는 점액성이었다. 조직학적으로 큰 림프관들이 연부결체조직에서 성장하고 있었고 일부에서는 얇은 림프관 벽에 불규칙한 평활근속들이 존재하는 소견으로 해면상 림프관종(cavernous lymphangioma)에 합당하였다(Fig. 2). 환자는 술후 8일째에 합병증 없이 퇴원하였고, 24개월간 재발의 징후 없이 추적관찰 중이다.

고 찰

림프관종은 양성종양으로서 발생학적 이상으로 유래된다는 학설과 과오종성 형성설, 그리고 신생물설 등 발생 기원이 아직 정학히 밝혀지지 않았다. 조직학적 형태는 내피로 둘러 싸여있는 낭포와 림프양세포, 원형세포, 그리고 평활근을 포함한 결체조직으로 구성되어 있다.[2] 림프관의 크기에 따라 림프관종을 분류할 수 있는데, 작고 얇은 벽으로 되어 있는 림프관이 모여서 된 모세혈관 림프관종(capillary lymphangioma, lymphangioma simplex)과 크고 얇은 벽으로 된 림프관(larger lymphatics)이 모여서 된 해면상 림프관종(cavernous lymphangioma), 그리고 큰 낭포성 구조물(large macroscopic lymphatic spaces)과 혈관내피로 둘러싸여있고 종종 평활근, 교원섬유를 가지는 두꺼운 벽으로 이루어진 낭포성 림프관종(cystic lymphangioma, cystic hygroma) 3가지로 구분한다.[3] 그러나 이 분류법은 근래에는 '림프관종(lymphangioma)'으로 통칭하기도 하는데 낭포성 조직과 해면상 조직을 동시에 지니고 있는 림프관종이 종종 발견되어 이런 구분이 의미가 없는 경우가 있기 때문이다.[4]

림프관종의 호발부위는 경부로 약 75% 발생되는데, 이외 액와부에 약 20%, 종격동, 비장, 후복막강에서 약 5%의 분포를 보이며 종격동에서 발생하는 경우는 1% 이내이다. 주로 출생 시나 소아기에 발견되며 혈관종과는 달리 성장과 함께 종괴가 퇴행하지 않고 사춘기에 급격히 커진다. 대부분 무증상이나 일부 흉통, 기침, 호흡곤란, 후두신경마비, 천명음이 들릴 수 있고 거대하게 확장된 경우 감염이나 출혈이 있는 경우가 있다.[1] 성별빈도는 남녀간 차이가 없는 것으로 보고되고 있으며 종괴의 크기는 다양한데 환자의 연령 증상의 기간과는 무관한 것으로 알려져 있다. 종괴의 표면은 대개 부드럽고 탄력성이 있는 해면양의 경도를 가지며 적홍색 또는 담홍색의 낭종벽을 가진다. 다발성 낭종인 경우 흔히 낭종간의 교통이 발견된다.[2]

종격동 림프관종은 흉부 X선 검사로 우연히 발견되는 경우가 많고, 흉부 전산화 단층촬영 소견은 경계가 분명한 액체음영의 종괴로 조영이 되지 않는 얇은 벽을 가지며 드물게 내벽이 조영되는 다낭성 구조를 나타낸다.[5] 감별해야 할

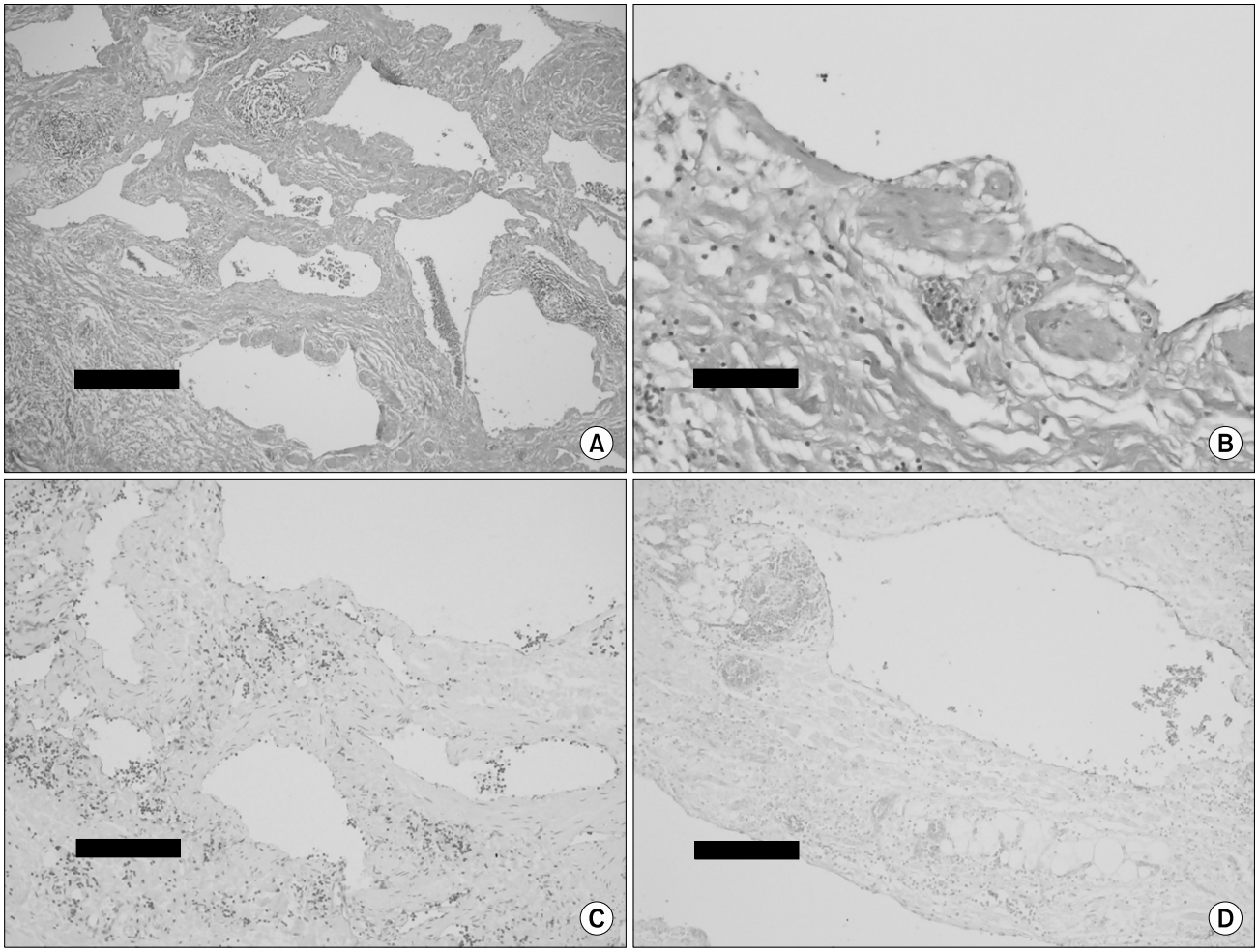

Fig. 2. Pathologic finding of Cavernous lymphangioma in 2-year-old male. (A) Thin-walled, dilated lymphatic vessels of different size are surrounded by smooth muscle layer and lymphocytic aggregates (H-E stain, ×100), (B) Lymphatic vessel is lined by a flattened endothelium (H-E stain ×500), (C) Endothelial cells of the lumen are positive for CD31 (×250), (D) Endothelial cells of the lumen are positive for D2-40 (×250).

질환으로는 기형종(teratoma), 흉선낭(thymic cyst), 괴사성 종양, 갑상선종(intrathoracic goitor), 기관지원성낭(bronchogenic cyst), 심낭낭(pericardial cyst) 등이 있으며 치료 원칙은 수술적 절제이다.[6] 완전 절제 시 예후는 양호하나 완전 절제가 곤란한 경우, 술후 남아 있는 병변의 침습 정도와 재발 여부, 그리고 침범 장기에 따라 예후가 결정된다. 그러나 불완전 절제 시에도 재발하는 경우는 드물다고 보고되고 있다.[7]

본 증례의 종격동 내 림프관종은 완전 절제되었으며 수술 후 24개월째까지 재발 징후는 보이지 않고 있다.

References

1. Lee HY, Park JK, Shim SB, Kim SW Lee HK. Mediastinal lymphangioma -1 Case-. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;25:1112-5.
2. Shaffer K, Rosado-de-Christenson ML, Patz EF Jr, Young S, Farver CF. Thoracic lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. *Am J Roentgenol* 2004;162:283-9.
3. Sung SC, Cho SR, Woo JS, Lee SK. Cavernous lymphangioma. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;12:379-82.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 4th ed. St Loues: Mosby, 2001;955-83.
5. Charruau L, Parrens M, Jougon J, Montaudon M, Blachère H, Latrabe V, et al. Mediastinal lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. *Eur Radiol* 2000;10:1310-4.
6. Kavunkal AM, Ramkumar J, Gangahanumaiah S, Parimelazhagan KN, Cherian VK. Isolated mediastinal cystic lymphangioma in a child. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:1596-7.
7. Park JG, Aubry MC, Godfrey JA, Midthum DE. Mediastinal lymphangioma: mayo clinic experience of 25 cases. *Mayo Clin Proc* 2006;81:1197-203.