

태아에서 발견된 음낭 및 후복강내 남성 림프관종 1예

서울보훈병원 산부인과, *연세대학교 의과대학 외과학교실
노주영 · 정재윤 · 민지영 · 이혜은 · 정병훈 · 주인숙 · 심재식 · 서경용 · 한석주*

=ABSTRACT=

A Case of Cystic Lymphangioma of the Scrotum and Retroperitoneum was Detected in Fetus

Joo Young Ro, M.D., Jae Un Jung, M.D., Ji Young Min, M.D.,
Hae Eun Lee, M.D., Bung hun Jung, M.D., In Sook Joo, M.D.,
Jae Sik Sim, M.D., Kyung Yong Seo, M.D., Seok Joo Han, M.D.*
Department of Obstetrics and Gynecology, Korea Veterans Hospital, Seoul, Korea,
**Department of Surgery, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea*

Cystic lymphangioma is a relatively rare congenital malformation of the lymphatic system. It is very rare that retroperitoneal cystic lymphangioma was detected by prenatal ultrasonography. There has been no case reported that scrotal cystic lymphangioma was detected by prenatal ultrasonography. We detected a cystic structure with multiseptation in the scrotum at 30 weeks gestation. In addition, we detected the same structure in the retroperitoneum at 35 weeks gestation by routine ultrasonography. Because of increasing size of the cyst, we performed induction delivery at 38 weeks gestation. Operation of the neonate was performed on the 13th day after birth by a pediatric surgeon and the mass was excised and confirmed as cystic lymphangioma. We experienced a case of huge cystic lymphangioma of the retroperitoneum and scrotum by prenatal sonography and report our case with a brief review of literature.

Key Words : Cystic lymphangioma, Scrotum, Retroperitoneum, Prenatal ultrasonography

남성 림프관종은 림프계에서 발생하는 비교적 드문 선천성 기형이다. 림프관종은 단순 (simple), 낭성 (cystic), 해면양 (cavernous) 림프관종 3종류로 나뉘어지고 주로 경부와 액와부에 호발한다. 후복막강 및 음낭에 발생하는 경우는 매우 드물며, 산전에 발견된 경우는 더욱 드물어 태아 후복막강내 남성 림프관종은 3예 정도 보고되었으며 태아 음낭 림프관종은 보고된 바가 없다. 우리는 한 산모의 남아태아에서 초음파 검사를 통해 제태연령 30주에 음낭내 남성구조물을, 35주에 후복강내 다중격막을 동반한 남성구조물을 발견하였다. 제태연령 38주경 낭종의 크기가 증가하여 유도분만을 시행하였다. 출생 13일에 개복술을 시행하여 낭종을 제거하였고 조직학적으로 남성 림프관종으로 확진되었다. 저자들은 산전초음파 진단을 통해 후복막에서 음낭까지 연장된 거대 남성 림프관종을 경험하여 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는

바이다.

증 례

환 자 : 배○진
주 소 : 비정상적인 산전초음파 소견
산과력 : 1-0-1-1
월경력 : 초경은 14세였고 최종 월경시작일은 2002년 6월 15일이며, 분만예정일은 2003년 3월 22일이었다.
기왕력 : 특이 사항 없음.
가족력 : 특이 사항 없음.
현병력 : 상기 27세 경산모는 개인산부인과에서 산전진찰을 받아오다 연고지 관계로 제태연령 26주경부터 본원에서 산전진찰을 받던 중 제태연령 30주경에 태아

음낭내 낭종과 35주경에 좌측 신장주위종괴가 발견되어 요낭종 (urinoma), 림프낭종 (lymphocele)을 의심하여 초음파 검사로 추적관찰중 음낭내 낭종과 좌측 신장주위종괴 크기가 증가하여 유도분만을 위해 입원하였다.

초진 소견 : 환자는 비교적 건강하게 보였고 입원당시 체중 65.2 kg, 신장 161 cm, 혈압 100/60 mmHg, 맥박은 분당 90회, 체온은 36.5°C였다. 산과적 소견상 자궁저고는 34 cm이었고, 외음부와 질은 정상 소견이었으며, 내진 소견상 자궁경부는 닫혀있었고 양막과열의 증거는 없었다. 태아는 두위였으며, 좌측 하복부에서 분당 147회의 태아 심음이 청진되었다.

초음파 소견 : 본원에서 시행한 산전 초음파상 제태연령 30주경 태아 음낭내 2.1×2.2 cm 크기의 낭성 구조물이 발견되었으며, 제태연령 35주경 태아 좌측신장주위에 2.4×3.1 cm 크기의 요낭종, 림프낭종으로 의심되는 낭성 구조물이 정삭 (spermatic cord)를 따라 음낭 (scrotal sac)까지 연장되어있는 소견이 관찰되었다. 추후 초음파상 38주경에 낭성 구조물의 크기가 증가된 양상을 보였다.

분만과정 : 2003년 3월 11일 제태연령 38주 2일에 태아의 낭종 크기가 점차 증가하여 유도 분만을 통해 3,080 gm의 남아를 질식 분만했으며 산모상태는 양호했다.

신생아 소견 : 체중 3,080 gm, 신장 49.8 cm, Apgar score는 1분 9점, 5분 9점이었다. 육안상 좌측 음낭에 낭종이 관찰되었다.

신생아의 이학적 소견 : 출생 후 말초혈액 검사상 혈색소 15.0 gm/dl, 적혈구 용적률 43.9% 백혈구 13,210/ul, 혈소판 261,000/ul로 정상소견 보였고, 뇨 검사와 혈액화학검사는 모두 정상 범위였다. 출생다음날 시행한 복부 단순촬영에서 좌측복부에 공간을 차지하는 종괴상 음영이 관찰되었으며 이로 인해 장 음영이 우측으로 치우쳐 있었다. 복부 및 음낭 초음파상 좌측 신장주위에서 좌측 음낭까지 연장되는 8.3×4.5 cm 크기의 낭성 구조물이 관찰되었으며 요낭종 또는 림프낭종이 의심되었다. 환자는 적절한 소아 외과적 처치를 위해 타 병원으로 전원되었다. 수술 전 시행한 복부 CT상에서 낭성 림프관종이 의심되었으며 요낭종, 기형종은 비교적 가능성이 적은 소견을 보였다. MRI에서도 13.8×5.4×5.0 cm의 낭성구조가 요낭종 또는 림프관종으로 의심되어 감별진단을 위해 시행한 renogram상 낭종 부위가 양자결손영역 (photon defect area)으로 관찰되어 요낭종의 가능성은 배제되었다.

수술 소견 : 생후 13일 진단적 복강경 시행후, 개복수술을 시행하였다. 낭종이 주위구조물에 심하게 유착되어 부분절제술을 시행하였고, 그 후 음낭을 횡 절개하여 음낭내 종괴를 추가 제거하였다.

육안적 소견 : 회백색의 다낭성 종괴가 관찰되었다.

현미경적 소견 : H&E 염색상 다낭성의 종괴로 낭종벽은 편평 상피세포로 이루어져 있었으며 낭종내에 부정형의 호산성 물질이 포함되어 있었다. 세포벽은 면역조직화학염색상 CD31(+), calretinin(-) 소견보여 내피세포임을 알 수 있었다.

수술 후 경과 : 수술 후 5일째 초음파 검사를 시행하였으며 림프관종 제거부위에 약간의 액체가 고여있는 양상외에는 특이 소견 없었으며 환자는 건강하게 퇴원하였다.

고 찰

림프관종은 발달중인 림프조직이 나머지 림프계와 정상적인 교통을 이루지 못해 림프관확장이 발생하는 발달상의 기형으로 낭성 림프관종은 6000명 중 1예 정도 발생한다. 50%가 출생당시 발견되고 90% 이상이 2세 전에 발견되어 성장함에 따라 점점 커지는 경향이 있다. 대부분 경부 (75%)와 액와부 (20%)에서 호발하고, 음낭 및 후복막강에서 발생하는 경우는 극히 드물다.¹⁻³ 경부에 발생하는 경우, 대개 태아 수액낭종 (hygroma)라고 부르며 동반기형이 최고 88%까지 흔하게 나타난다. 가장 흔한 것은 염색체 이상으로 75%에서 나타나며 이중 Turner 증후군이 40-80%를 차지한다.⁴ 이외 관련염색체 이상으로 세염색체 (trisomy) 13, 18, 21 등이 있으며, Fryn 증후군, Noonan 증후군, 심장기형, 신장기형, 태아수종, 복수 등이 동반될 수 있다.^{5,6} 따라서 경부에 발생한 림프관종의 경우는 철저한 초음파검사와 양수천자를 시행하여 비정상 핵형을 보이는 경우 유전상담을 하고, 정상 핵형을 보이는 경우 태아수종을 동반했으면 바이러스항체검사, 면역학적 검사 및 유전질환을 평가하고, 태아수종이 없으면 상염색체열성형태를 의심한다.⁷ 경부 이외의 부위에서 발생한 림프관종의 경우는 저자마다 의견이 일치되지 않으나 대개 정상적인 염색체 소견을 보이고 동반 기형이 매우 적은 경향을 보인다. 따라서 철저한 초음파 검사와 양수천자 시행 후 이상소견이 보이지 않으면, 긴밀한 초음파 추적관찰을 시행하면서 임신을 지속시키는 것이 추천된다.

림프관종이 경부에 나타나는 경우는 진단하기가 비교적 용이하나 그 이외의 장소에서 나타나는 경우는 진단하기가 쉽지 않다. 초음파상 태아 림프관종은 경계가 분명한 다양한 크기의 저음영성 병변으로 단방성 또는 다방성의 미세격막을 지닌 낭성 종괴를 보인다. 낭종내의 체액은 주로 균일성 저에코 소견을 보이나. 에코가 증가하는 경우는 내부출혈이나 감염일수 있으며 즉각적인 중재가 필요할 수 있다. 림프관종은 태아의 성장에 따라



Fig. 1. Prenatal ultrasonography shows perirenal fluid collection with septae around left kidney at 35 weeks gestation.

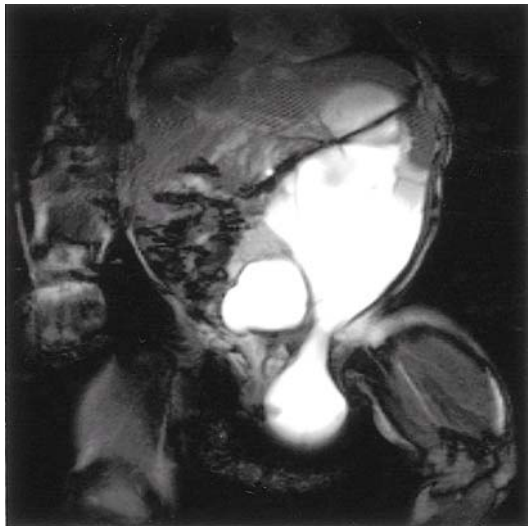


Fig. 2. Infantile MRI (T2WI) shows a huge septated cystic mass (13.8×5.4×5.0 cm) in left pararenal & retroperitoneal space extending to left scrotal area.

급성장할 수 있으므로 초음파를 이용해 긴밀한 추적관찰을 해야하며 크기가 점차적으로 커지거나 격막의 다방성이 증가하거나 낭종 내부의 에코가 증가하여 출혈 또는 감염이 의심되면 즉각적인 중재를 시행해야 한다.⁸⁻¹⁰

MRI나 CT는 산전에 병변의 위치, 확장범위, 주위장기

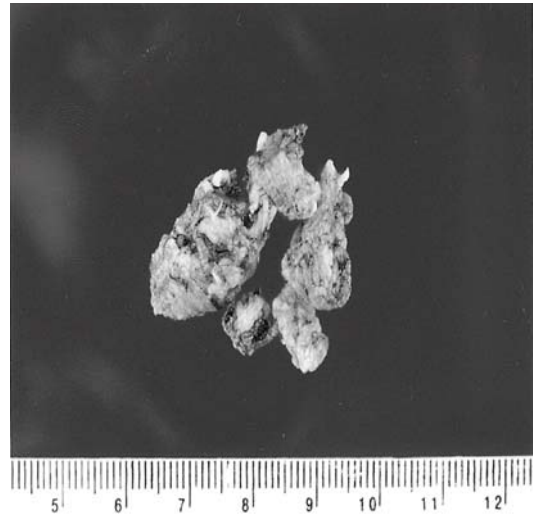


Fig. 3. The resected specimen shows a irregular soft yellowish-white mass.

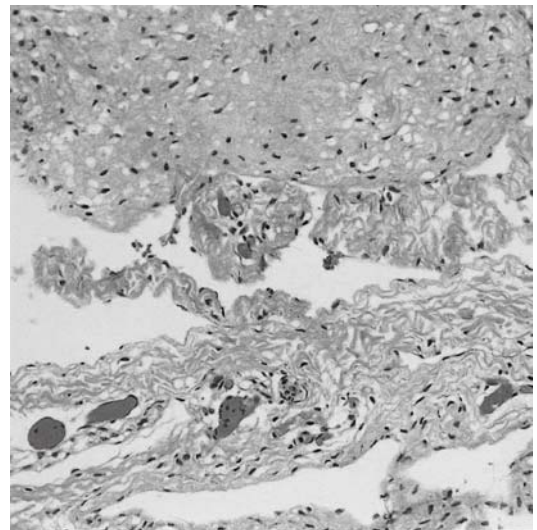


Fig. 4. The cystic wall is lined by flat one cell layer and the cyst is filled with amorphous eosinophilic materials (H&E, ×400).

침습에 대한 정보를 주며, 특히 MRI는 태아에게 해가 거의 없으며, 림프관종과 주변구조물과의 해부학적 관계를 자세히 평가할 수 있게 하므로 적절한 중재 시술에 대한 올바른 결정을 하는데 도움을 준다.¹¹

복부에 발생한 림프관종과 감별해야 할 질환으로는 소장중첩, 장 낭종, 난소 낭종, 기형종, 신 낭종, 기형종, 폐쇄성 요질환 등이 있으며, 고환에서 발생한 경우는 혈

관종, 평활근종, 음낭수종, 정액류, 부고환낭 등이 있다.⁹ 태아에서 림프관종 발생시 정확한 생존율에 대해서는 알려진 바가 없으나, 경부에서 발생한 경우, 비정상적인 핵형을 보이는 경우, 복수 또는 양측성 흉막 삼출액이 있는 경우, 태아 수종증이 있는 경우는 예후가 좋지 않다. 정상 핵형을 보이는 경우, 단측성 흉막 삼출액이 있거나 림프관종이 경부이외의 부위에서 발생한 경우 또는 자연발생적으로 사라진 경우는 예후가 좋다.¹²

분만방법은 아두골반불균형이 없는 경우 질식분만이 좋으나 남성 림프관종이 커서 질식분만이 어려운 경우 제왕절개를 시행한다. 경부의 림프관종이 큰 경우 기도를 압박하여 호흡곤란이 발생할 수 있으므로 이때는 호흡기를 유지하기 위해 제왕절개중 기관조루술 (tracheostomy) 등을 시행하는 ex utero intrapartum treatment (EXIT)를 시행할 수 있다.¹³

남성 림프관종의 처치는 완전 적출술이 가장 좋으나 후복막강내 남성 림프관종은 종괴의 크기나, 주위장기 침범여부에 따라 불가능한 경우가 있다. 이런 경우 부분 절제술, 경화제 주입, 조대낭술 (marsupialization) 등을 시행할 수 있으나 재발이 10-40%까지 높게 보고되고 있다.^{14,15} 후기 재발이 잦으므로 장기간 추적관찰이 필요하다.¹⁶ 저자들은 제태연령 35주에 산전초음파를 통해 후복강에서 음낭까지 연결된 거대 남성 림프종을 발견하고 분만후 수술을 통해 이를 확진했던 예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

=국문초록=

남성 림프관종은 림프계에서 발생하는 드문 선천성 기형이다. 후복강내 림프관종이 산전초음파로 발견된 예는 극히 드물며, 음낭에서 발견된 예는 아직 보고된 바가 없다. 우리는 정기 초음파 검사를 통해 제태연령 30주에 음낭내 남성구조물을 35주에 후복강내 다중격막을 동반한 남성구조물을 발견했으며, 38주경 낭종의 크기가 증가하여 유도분만을 시행하였다. 출생 13일에 개복술을 시행하여 낭종을 제거하였고 남성 림프관종으로 확진되었다. 저자들은 산전초음파 검사를 통해 후복막에서 음낭까지 연장된 거대 남성 림프관종 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

중심 단어 : 남성 림프관종, 음낭, 후복강, 산전 초음파

- 참고문헌 -

1. Yasui T, Akita H, Kobayashi K, Kohri K. Scrotal lymphangioma. *Uro Int* 1998; 61: 178-80.
2. Hauser H, Mischinger HJ, Beham A. Cystic retroperitoneal lymphangioma in adults. *European Journal of Surgical Oncology* 1997; 23: 322-6.
3. Budhiraja S, Rattan KN, Gupta S, Pandit SK. Abdomino-scrotal lymphangioma. *Indian J Pediatr* 1997; 64: 720-4.
4. 서연림, 지제근. 경부의 남성 히그로마 26 부검례의 병리학적 분석. *대한병리학회지* 1997; 31(12): 1256-63.
5. Malnofski MJ, Poulton TB, Nazinitsky KJ. Prenatal ultrasonic diagnosis of retroperitoneal cystic lymphangioma. *J Ultrasound Med* 1993; 12: 427-9.
6. 배정훈, 안현영, 이지현, 권인, 문희봉, 김사진 등. 산전진찰된 태아 후복강 남성 림프관종 1예. *대한산부회지* 2003; 46(4): 851-5.
7. 강석진, 진호준, 윤보현, 신희철, 김승욱. 태아 남성 임파관종의 2예. *대한산부회지* 1990; 6: 851-5.
8. Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristics. *Radiology* 1990; 175: 507-10.
9. Hebra A, Brown MF, Mcgeehin KM, Ross III AJ. Mesenteric, omental and retroperitoneal cysts in children: a clinical study of 22 cases. *Southern Medical Journal* 1993; 86: 173-6.
10. Chateil JF, Brun M, Vergnes P, De Lewis PA. Abdominal cystic lymphangiomas in children presurgical evaluation with imaging. *Eur J Pediatr Surg* 2002; 12: 9-12.
11. Konen O, Rathaus V, Dlugy E, Freud E, Kessler A. Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 88-94.
12. Song TB, Kim CH, Kim SM, Kim YH, Byun JS, Kim EK. Fetal axillary cystic hygroma detected by prenatal ultrasonography: A case report. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 400-2.
13. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, Adzick NS, Harrison MR, et al. Operating on placental support: the Ex Utero Intrapartum treatment procedure. *J Pediatr Surg* 1997 Feb; 32(2): 227-30.
14. Hauser H, Mischinger HJ, Beham A. Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adult. *European Journal of Surgical Oncology* 1997; 23: 322-6.
15. Uchida K, Inoue M, Araki T, Mik C. Huge scrotal, flank and retroperitoneal lymphangioma successfully treated by OK-432 sclerotherapy. *Urology* 2002; 60: 1112xxiv-1112xxvi.
16. Alqhtani A, Ngyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangioma in children. *J Periatr Surg* 1999; 34(7): 1164-8.