

우측 후하악부에 발생한 낭포성 활액종의 치험례

이승훈 · 최소영 · 김진욱* · 변기정** · 김진수

경북대학교 치과대학 구강악안면외과학교실, *영남대학교의료원 의과대학 치의학교실, **울산대학교병원 치과학교실

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2009;35:261-265)

CYSTIC HYGROMA ON RETROMANDIBULAR AREA - A CASE REPORT -

Seung-Hun Lee, So-Young Choi, Jin-Wook Kim*, Ki-Jeong Byeon**, Chin-Soo Kim

Dep. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Kyungpook National University

**Dept. of Dentistry, Yeungnam University Medical Center, **Dept. of Dentistry, Ulsan University Hospital*

Cystic hygroma, a cystic subtype of lymphangioma, is relatively rare tumor of lymphatic origin. The lesion is a benign, painless, soft, compressible malformation of the lymphatic system. They can arise anywhere along the lymphatic system, however they are usually located in the head and neck regions and in most cases appear by the age of 2 years. The cases in the adult is rarely occurred and a few cases are described in the literature.

Surgical excision remains the treatment of choice. But complete extirpation of these lesion is often impossible, because the tumor tends to spread along vital structures. Therefore recurrence rates are accordingly high.

This is a case report about 19 year old male patient with cystic hygroma on right retromandibular area. We obtained the successful, functional and esthetic result by surgical excision of the mass. Therefore, we report the case with a review of literatures.

Key words: cystic hygroma, retroamandibular, benign tumor

(원고접수일 2009.6.17. / 1차수정일 2009.6.25. / 2차수정일 2009.7.3. / 게재확정일 2009.7.15.)

I. 서 론

낭포성 활액종은 림프 조직으로부터 발생하는 발육성 종양으로 림프종의 한 분류이다. 이 질환은 Redenbacher¹⁾에 의해 1828년 처음으로 기술되었고 1843년 Wernher²⁾에 의해 처음 낭포성 활액종(Cystic hygroma)으로 명명되었다. Virchow³⁾는 1863년 Wernher를 지지하며 낭포성 활액종을 발육 이상이 아닌 신생물로 보았고 1872년 Koester³⁾는 이것을 림프 조직에서 발생한 림프종의 한 분류로 생각하였다. 이후 Sabin, Groetsch, Huntington 등 여러 학자들에 의해 연구되었으나 이 질환의 정확한 양태는 아직까지 알려져 있지 않다.

낭포성 활액종은 어린이에게서 잘 나타나는 질환이다. 대략 50~65%가 출생시에 발생하고 90%가 생후 2세 이내에 발생하며 95%가 청소년기 이전에 발생한다.⁴⁾

신체 어느부위에서도 발생할 수 있으나 주로 두경부에서 호발한다. 주로 경부 후삼각과 쇄골 상방외에서 발생하지만 악하선과 이하선부에서도 관찰되며 또한 종격까지 연장되어 나타나기도 한다.^{4,5)}

낭포성 활액종의 임상증상은 부드러운 파동성의 종괴로서 빛에 투시되고 대개는 무증상이지만 종괴의 크기가 커지면 인접장기를 압박하여 기도폐쇄, 식이장애 및 발음문제 등이 나타날 수 있으므로 되도록 빠른 처치가 필요하다.^{3,4,6)}

본 증례는 21세 남자 환자가 하악골 후방 부위에 종창을 우연히 발견한 후 본원에 내원하여 임상적, 방사선학적 진단 결과 낭포성 활액종으로 진단되어 외과적 적출술을 시행 후 양호한 결과를 얻었기에 이에 보고하는 바이다.

II. 증례보고

- 환자: 황 O O 19세, 남자
- 초진일: 2008년 3월 26일
- 주소: 우측 후하악부의 종창 (Fig. 1)
- 기왕력: 약 2개월 전 우측 후하악부의 종창을 발견하였으며 동통 및 불편감은 없었으나 시간이 지날수록

김진수

700-412 대구광역시 중구 삼덕2가 188-1번지
경북대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Chin-Soo Kim

Dept. of OMFS, School of Dentistry, Kyung-Pook National University
188-1 Samduk 2-ga, Jung-gu, Daegu, 700-412, Korea
Tel: 82-53-600-7551 Fax: 82-53-426-5365
E-mail: arahra@hanmail.net

크기가 커지는 느낌을 받아 본원 내원함.

- 가족력 : 특이 사항 없음
- 임상적 소견 : 종괴의 전후방 경계는 우측 하악지 후연부터 흉쇄유돌근 전방경계까지, 상하방 경계는 유양돌기 하방부터 하악 우각부까지이다. 종괴는 부드럽고 파동이 있었으며 피부색은 정상이었고 종괴로 인한 안모변형이 관찰되었다. 촉진시 통증이나 발열은 없었으며, 누공형성도 없었고 안면신경 마비, 호흡곤란, 연하곤란의 증세도 없었다. 혈관종과 감별하기 위하여 미세침흡인검사를 시행하였고 짙은색의 조직액이 흡입되어 혈관종과 감별할 수 있었다(Fig. 2).
- 방사선 소견 : 파노라마 및 skull PA 상에서는 특이한 소견은 없었으며 PNS CT 및 MRI 상 우측 이하선간극에 비교적 경계가 명확하고 다방성의 낭종성 종괴가 상방으로 과두 경부, 내측으로는 측인두강(parapharyngeal space), 외측으로는 표층경근막 (superficial layer of the deep cervical fascia), 하방으로는 설골체의 높이까지 확장되어 있었다. 종괴에 의해 이하선이 전방으로 변위된 소견도 관찰되었다. PNS CT 상 종괴는 다소 낮

은 밀도였으나 MRI T₂영상에서는 높은 신호를 나타내었다.(Fig. 3, 4)

- 전신적 소견 및 이화학적 검사 : 체격과 영양상태는 양호하였고 골격 이상이나 피부 질환등의 소견은 없었으며, 혈액이화학적 검사시 수치들도 모두 정상 범주에 속하였다.
- 진단 및 치료계획 : 임상소견 및 MRI 상의 방사선 소견 등으로 낭포성 활액종으로 잠정적으로 진단하였다. 종괴의 위치상 안면신경의 주행 경로에 위치하였으므로 이들의 보존에 주안점을 두며 전이개부(preauricular area)에서 후하악 절개(retromandibular incision)로 이어지는 추피절제접근법(Rhytidectomy approach)을 통해 종괴의 외과적 적출을 시도하기로 하였다.
- 처치 및 경과 : 2008년 5월 6일 비기관 삽관을 이용한 전신 마취 후 전이개 절개를 시작으로 절개선이 귓불 후방으로 유양돌기까지 이어졌고 하악골 후연과 평행하게 전하방으로 연장되는 추피절제접근법을 시행하였다. 절개를 시행한 후 종괴를 노출시켰고 타액선 및 안면신경의 손상을 피하여 종괴를 적출하였으며 층별



Fig. 1. Swelling of Retromandibular area was showed at first visit.



Fig. 2. Straw colored fluid was detected in aspiration test.



Fig. 3-1. Coronal view of computed tomography

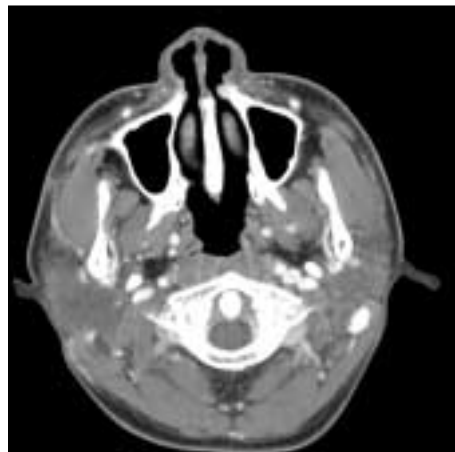


Fig. 3-2. Axial view of computed tomography

봉합 및 압박드레싱을 시행하였다(Fig. 5, Fig. 6). 술 후 안면신경의 하악지부 손상으로 인하여 우측 하순 움직임의 경미한 둔화 현상이 관찰되었으나 서서히 회복되어 술 후 4주 현재 정상적 하순 움직임과 양호한 안모를 보이고 있다(Fig. 7).

- 조직병리학적 소견: 종괴는 다양한 크기의 여러 개의 낭종강으로 구성되어 있었으며 각 낭종벽을 이장하고 있는 세포들은 납작한 내피세포로 구성되어 있었고 주변 결체조직에는 림프구들이 응집되어 있었다(Fig. 8).

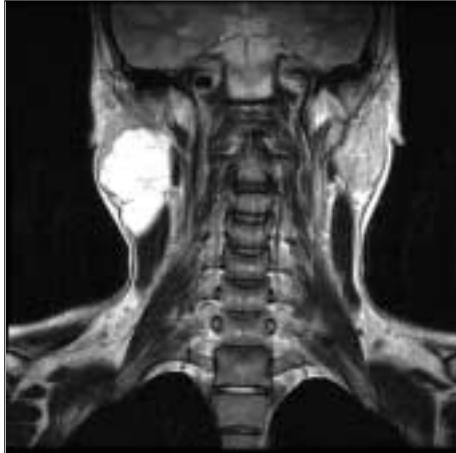


Fig. 4-1. T₂ weighted image of MIR (coronal view)

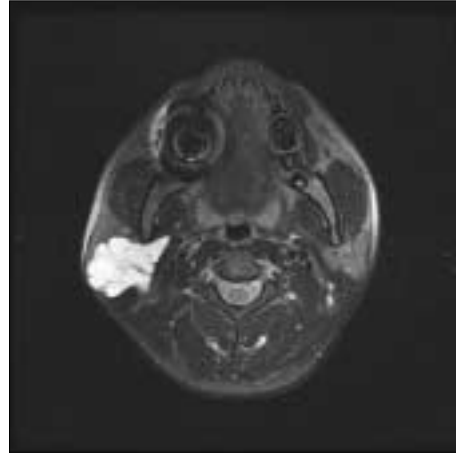


Fig. 4-2. T₂ weighted image of MIR (axial view)



Fig. 5. Intraoperative image : expsed tumor after incision



Fig. 6. Image of excised tumor



Fig. 7. 1 month after surgery : Showing favorable profile

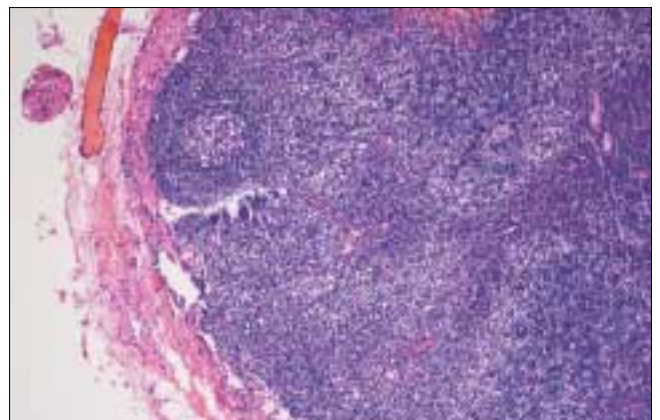


Fig. 8. Histological overview(×40, H/E) : Endothelial cells lining and aggregation of lymphocytes are observed.

Ⅲ. 고 찰

낭포성 활액종은 물을 뜻하는 그리스어 'hygros' 와 종양을 뜻하는 '-oma' 의 합성어로서 림프관종의 특이한 형태이다.⁷⁾

낭포성 활액종의 발생원인은 크게 원심이론(centrifugal theory)과 근심이론(centripetal)으로 나뉜다. 원심이론은 1901년 Sabin⁸⁾에 의하여 주장된 이론으로 림프종은 성숙된 림프계를 형성하는 내피세포들이 밖으로 자라나와 형성된 원시 낭종강(primitive lymphatic sac)에서 발생한다는 것이다. 낭종강은 한쌍의 경정맥낭(jugular sac), 좌골낭(sciatic sac)과 하나의 장간막낭(mesenteric sac)의 5개로 이루어진다. Groetsch⁹⁾는 이 이론을 발전시켜 낭포성 활액종이 원시 경정맥낭에서 발생하는 임파 조직의 분리된 결절이라고 하였다. 반면 McClure와 Huntington¹⁰⁾은 림프계와 정상적으로 연결되지 못한 원시 태아 림프관이 격리된 결과 발생된다는 근심이론을 주장하였다. 이 이론은 간엽열(mesenchymal clefts)에서 형성된 림프계의 소낭(lymphatic vesicle)이 연속적인 통로(channel)를 형성하고 이것은 이 정맥류를 향해 연장되는데 이 림프계와 정맥계의 순환이 이루어지지 않게 되면 림프종이 발생한다는 것이다.

Landing과 Farber¹¹⁾는 1956년 림프관종을 조직병리학적 소견에 따라 단순 림프관종(lymphangioma simplex), 해면상 림프관종(Cavernous lymphangioma), 낭포성 림프관종(cystic lymphangioma) 또는 낭포성 활액종(cystic hygroma)의 세가지로 분류하였다. 단순 림프관종은 얇은 벽을 가진 모세혈관 크기의 림프관으로 구성되어 있고, 해면상 림프관종은 한층내지 여러층의 내피세포로 이루어진 크고 확장된 림프관으로 구성되어 있으며 낭포성 활액종은 직경이 수 mm에서 수 cm까지의 다양한 내피세포로 이장된 낭종들로 구성되어 있다. 1965년 Bill과 Sumner¹²⁾는 이 세가지의 형태학적 차이는 동일한 양태를 가지는 질환이며 병소가 발생하는 해부학적 위치에 따라 조직병리학적 소견이 다르게 나타난다고 설명하였다. 조직간의 경계가 명확하며 조직사이에 림프관이 팽창될 수 있는 잠재적 공간이 있는 부위에서는 낭포성 활액종이 되고 구순, 혀, 협점막과 같이 조직간 경계가 덜 명확하고 표층과 근섬유과 얽혀있는 부위에서는 해면상 림프관종이 발생된다고 하였다.

Mulliken과 Young¹³⁾은 1988년 해부학적 위치와 조직학적 특징, 그리고 CT 상 소견에 따라 림프관종의 새로운 분류를 제시하였다. 악설골근 하방에 발생하는 제1형은 CT 소견상 경계가 주위 조직으로 침윤이 없고 경계가 명확하며 일반적으로 cystic hygroma로 분류된다. 구순, 혀, 구강 등의 악설골근 상방에 발생하는 제2형은 주위조직으로 침윤하여 CT 소견상 경계가 불명확하며 단순 림프관종 또는 해면상 림프관종으로 분류된다.

낭포성 활액종의 임상증상은 부드러운 파동성의 무통성의 종물로 대개는 무증상이지만 상기도감염이나 출혈에

의한 갑작스러운 크기증가로 호흡곤란이나 연하곤란을 일으킬 수 있다.⁶⁾

두경부 영역에서의 낭포성 활액종에 대한 진단은 일반적으로 초음파 촬영과 CT에 의하여 우선적으로 이루어 지는데, 초음파 촬영은 표면의 병소의 진단에 용이하나 심부에 위치한 경우 유용하지 못하다. 조영제를 사용한 CT는 해부학적 위치 파악에 용이하나 유사한 밀도를 가진 연조직에 둘러싸여 있거나 금속 구조물 주위에 있는 경우 명확한 경계 설정에 어려움이 있을 수 있다. 종물은 T₂-weighted MRI 상에서 높은 신호강도를 보이며 T₁-weighted MRI 상에서는 낮은 신호강도를 보이며 CT에 비해 더 정확한 경계를 나타내므로 감염이나 출혈이 동반된 진단이 어려운 낭포성 활액종에서 MRI는 진단에 매우 유용하다.^{5,14)}

미세침흡인 검사는 악성종양의 감별 등의 진단에 유용하나 조직학적 생검은 이차감염의 위험성이 있으므로 피하는 것이 좋다.

감별해야할 질환으로 갑상선관낭종, 새열낭종, 유피낭종, 혈관종, 지방종 등이 포함된다. 새열낭종은 목의 정중부에 위치하며 새열낭종은 흉쇄유돌근의 전방과 내측에 위치하며 구강인두의 편도와에서 쇄골 상방까지의 어디에서나 발생할 수 있다. 혈관종은 흡인시 혈액이 포함되며 지방종과 유피낭종은 빛을 투사하지 못하고 T₁-weighted MRI 소견상 높은 신호를 나타내지 않는다.^{5,14)}

Riechelmann¹⁵⁾은 완전한 외과적 절제 후 재발이 일어나지 않으며 제거의 범위가 작아질수록 재발률이 높아진다고 하였다. 불명확한 경계를 가지는 협부, 구강 및 이하선 부위에서 재발이 높으며 이는 주변조직으로 침윤된 병소의 완전한 제거가 불가능하기 때문이다. 본 증례에서는 완전한 외과적 절제가 이루어졌으며 현재까지 재발 없이 양호한 경과를 보이고 있다.

낭포성 활액종의 병리조직학적 소견은 납작한 한줄의 내피세포로 이장된 다수의 낭종강이 결체조직에 의해 지지되는 소견을 나타낸다. 주변 결체조직에는 림프구들이 응집되어 있고 낭종강의 내부에는 장액성의 짙단색의 액체를 포함하고 있고 감염된 경우에는 화농성, 출혈성의 액체를 포함하고 있다.

치료는 외과적 절제술이 가장 우선적으로 고려되며 재발을 고려하였을 때 주요 해부학적 구조물을 침범하지 않는 한 완전한 절제가 추천된다. 증상, 병소의 크기와 성장 방식, 병소의 위치를 고려하여 외과적 절제 범위를 결정하여야 하며 병소가 생명에 필요한 구조에 침윤한 경우 보존적 치료가 고려될 수 있다. 보존적 치료에는 경화제 주입, 전신적 스테로이드 요법, 표면 병소의 레이저 절제술, fibrin 또는 bleomycin의 병소내 주입법 등이 있으나 이러한 방법들의 효용성에 대해서는 아직 논란이 많다.^{13,15,17,18)}

본 증례는 병소의 위치가 해부학적으로 조직간 경계가 명확하고 림프관이 팽창될 수 있는 부위인 악설골근 하방

부에 위치하고 T₂-MRI 상에서 높은 신호강도를 보이며 경계가 명확한 양태를 가지므로 낭포성 활액종으로 진단되었고 주위의 해부학적 구조물을 가능한 보존한 외과적 절제술을 시행하였다.

Ⅳ. 결 론

본 증례에서는 우측 후하악부의 종창으로 본원에 내원한 19세 남자 환자에서 임상 소견 및 방사선학적 소견을 통해 우측 후하악부에 발생한 낭포성 활액종으로 진단하여 종물을 외과적으로 적출 후 현재까지 재발 등의 증상없이 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Dowd CN : Hygroma cysticum colli, its structure and etiology. *Ann surg* 1913;58:112-32.
2. Wernher A. Die angeborenen Zysten-Hygrome und die ihnen verwandten Geschwulste in Anatomischer: GF Heyer, Diagnostischer und Therapeutischer Beziehung, Giessen, Germany, Vater 1843:76.
3. Hartl DM, Roger G : Extensive lymphangioma presenting with upper airway obstruction. *Arch otolaryngol head neck surg* 2000;126:1378-82.
4. Kraus J, Plzak J. : Cystic lymphangioma of the neck in adults, a report of three cases. *Wien Klin Wochenschr* 2008;120:242-5.
5. Rodrigo CM, Gisele AP : Cystic hygroma : characterization by computerized tomography. *Oral surg oral med oral pathol oral radiol endod* 2008;105:e65-e69.
6. Makariou E, Pikis A : Cystic hygroma of the neck : Association with a growing venous aneurysm. *Am J Neuroradiol* 2003;24:2102-4.
7. Bret ES, Katherine K : A unique case of the rapid onset of a large cystic hygroma in the adult. *Am J otolaryngology* 2001;22:206-10.
8. Sabin FR : The lymphatic system in human embryos with a consideration of the morphology of the system as a whole. *Am J Anat* 1909;9:43-91.
9. Goetsch E : Hygroma Colli cysticum and hygroma axillare. *Arch surg* 1938;36:394-479.
10. Huntington GS, McClure CFW : The anatomy and development of the jugular lymph sac in the domestic cat. *Am J Anat* 1910;10:177-311.
11. Landing BH, Farber S. Tumors of the cardiovascular system : Atlas of Tumor Pathology Section 3, Fascicle 7, Washington, DC, Armed Forces Institute of pathology, 1956:1-138.
12. Bill AH, Sumner DS : A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg Gynecol Obstet* 1965;120:79-86.
13. Mulliken JB, Young AE. Lymphatic malformations in vascular birthmarks : Hemangioma and Malformations, Philadelphia, PA, Saunders:1988.
14. Fung K, Soboleski DAA, Kemal IM : Impact of magnetic resonance imaging on the surgical management of cystic hygromas. *J ped surg* 1998;33:839-41.
15. Riechelmann H, Muehlfay G : Total, subtotal, and partial surgical removal of the cervicofacial lymphangiomas. *Arch otolaryngol head neck surg* 1999;125:643-8.
16. Farmand M, Kuttenger JJ : A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma. *Oral surg oral med oral pathol oral radiol endod* 1996;81:389-95.
17. Isenberg SF. Cystic hygroma : Recurrence in an adult 34 years later. *Am J Otolaryngology* 1995;16:347-9.
18. Edgerton MT. Steroid therapy of hemangiomas. In: Williams, HG, ed. Symposium on vascular malformation and melanotic lesions. St. Louis: CV Mosby : 1983;74-83.