

비호발 부위에 발생한 수혈액낭종 (cystic hygroma)의 산전 초음파 검사

연세대학교 의과대학 산부인과학교실
조정미 · 안은희 · 임종철 · 조재성 · 박용원

=ABSTRACT=

Prenatal Ultrasonography of Cystic Hygroma in Unusual Site

Jung Mi Cho, M.D., Eun Hee Ahn, M.D., Jong Chul Lim, M.D.,
Jae Sung Cho, M.D., Yong Won Park, M.D.

Department of Obstetrics and Gynecology, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea

Among 2,055 cases of abnormal findings detected by prenatal ultrasonography at Yonsei University College of Medicine from January 1996 to June 2002, the incidence and the site of cystic hygroma were evaluated. The clinical courses and postnatal prognosis were studied in four cases with cystic hygroma developed in unusual sites.

Among 2,055 cases of abnormal ultrasonographic findings, 76 cases (3.70%) were diagnosed as cystic hygroma. Among 76 cases of cystic hygroma, 4 cases (5.3%) were detected in unusual sites; 1 case in mediastinum, 1 right axillary area, and 2 in anterolateral portion of neck.

In cystic hygroma, prenatal accurate ultrasonographic findings including size and site of mass are important. Cystic hygroma developed in unusual sites are associated with perinatal complications including airway obstruction and compression of the surrounding organs. In giant cystic hygroma, cesarean section should be considered to avoid trauma and birth injury. After delivery, close observation and proper management are required.

Key Words : Cystic hygroma, Prenatal ultrasonography

수혈액낭종 (cystic hygroma)은 림프관이나 정맥관이 폐쇄되어 발병하는 선천성 기형의 하나이다. 발병기전은 두경부 림프계 (lymphatic system)의 폐쇄로 인해 경정맥 (jugular vein)으로 배액되는 두경부의 림프액이 저류되어 경정맥 림프낭 (lymphatic sac)을 형성하게 되고 결국 경부에서 수혈액낭종을 형성한다. 이러한 기전으로 수혈액낭종은 주로 태아의 경부 (70%)에 발병하나 액와부 (20%), 후종격동과 내장기관 (2%), 사지, 뼈, 장관 (2%), 경부 종격동 (1%) 등에도 발생할 수 있다.¹⁻³

수혈액낭종은 염색체 이상이나 다양한 기형을 지닌 태아에서 동반되는 경우가 많은데, 특히 21번 삼배성 염색체 (trisomy 21), 18번 삼배성 염색체 (trisomy 18), 13번 삼배성 염색체 (trisomy 13), 터너 증후군 (Turner

syndrome), Roberts SC syndrome 등의 염색체 이상 태아에서 그 발병율이 높다.² 따라서 임신 초기에 수혈액낭종이 존재하면 태아의 염색체 이상 여부를 확인하기 위해 양수 검사 등 침습적 진단의 적응증이 된다.^{4,5}

그러나 수혈액낭종의 약 50%는 태아의 출생 시 발견되며 수혈액낭종의 크기가 큰 경우나 다른 기형과 동반된 경우 등이 많기 때문에 주산기 합병증이나 출생 시 손상을 피하기 위해 산전에 이를 발견하여 염색체 검사 및 동반 기형에 대한 평가가 이루어 져야 하며 이를 위해 태아 초음파를 통한 산전 진단이 중요하다고 하겠다.^{6,8}

본 연구는 저자들이 경험한 비호발 부위에 발생한 4예의 수혈액낭종 태아에서 이들의 산전 초음파 소견 및 임

상 경과, 출생 후 예후를 분석하여 비호발 부위에 발생한 수혈액낭종의 산전 진단의 중요성을 알고자 하였다.

연구 대상 및 방법

1996년 1월부터 2002년 5월까지 연세대학교 의과대학 산부인과에 내원하여 시행한 초음파 검사에서 태아의 이상소견을 보였던 2055예의 산모 중 76예 (3.7%)가 수혈액낭종의 소견을 보였다. 이 중 목 뒤쪽 이외의 부위에 생긴 4예 (5.3%)의 경우에 신생아의 출생 시 상태 및 출생 후 예후를 후향적으로 조사하였다.

1예는 후종격동에, 1예는 전종격동과 우측 목에, 1예는 우측 앞목에 생겼으며 1예는 우측 액와부에 발생했다.

증 례 1

임신력이 G3P1L1D0A1이고 가족력 및 내외과적 병력상 특이 사항은 없었으며, 임신 42주에 전자간증으로 4200 gm 여아를 제왕절개 분만한 병력이 있는 32세 산모가 급번 임신 시 개인병원에서 산전 진찰 중 임신 27주에 초음파 검사상 심낭 삼출액 소견 보여 본원으로 전원되었다. 내원 당일 시행한 초음파상 태아의 생체계수 (fetal biometry)는 임신 27주에 합당하였고 양수량은 적당했으며 태반의 위치와 모양은 정상하였고 종격동에 낭성 종괴가 보였다. 임신 36주에 시행한 초음파상 태아의 성장은 과체중아 의심되었고 종격동에 다격막의 낭성 종괴 보여 수혈액낭종이 의심되었다. 임신 37주에 입원하여 응급 제왕절개술로 2990 gm의 여아를 분만하였고, 1분, 5분 APGAR 점수는 8점, 9점이었다.



Fig. 1. 증례 1: 출생 후 흉부 CT: 흉부종격동의 cystic area.

신생아는 출생 당시 상태는 양호하였으나 이후 자가 호흡 약해지고 산소 포화도가 유지되지 않아 기관 삽관 후 인공 호흡기 치료를 받았다. 출생 후 흉부 초음파 및 CT 상 후종격동 양측을 차지하는 다격막의 낭성 소견이 보여 수혈액낭종이 의심되었다. 이후 호흡 상태 좋아져서 인공호흡기를 치료 끝내고 환아의 상태가 양호해져서 퇴원하였고 현재 외래로 추적 관찰 중이다 (Fig. 1, 2).



Fig. 2. 증례 1 : 임신 27주에 시행한 초음파상 심장 뒤쪽의 cystic area (4 chamber view).

증 례 2

임신력이 G2P0L0D0A1이고 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없는 27세 산모가 급번 임신 시 개인병원에서 산전 진찰 중 임신 19주에 초음파상 흉부에 낭성 종괴가 발견되어 본원으로 전원되었다. 내원 당일 시행한 초음파 검사에서 생체계수는 임신 20주에 합당하였고 양수량은 적당하였다. 태반의 위치와 모양은 정상이었으며 우측 목과 종격동의 낭성 종괴 소견이 관찰되었다. 임신 24주에 시행한 초음파상 우측 목과 종격동에 1.9×1.5 cm² 크기의 종괴가 보였으며 이후 임신 33주, 38주에 초음파로 추적 관찰하였으며 종괴의 진행 및 크기 변화는 보이지 않았다. 임신 38주에 3280 gm의 남아를 질식 분만하였으며 1분, 5분 APGAR 점수는 8점, 9점이었다. 출생 시 우측 흉벽에 5.0×5.0 cm² 크기의 부드러운 종괴가 촉진되었고 우측 목옆의 5.0×6.0 cm² 크기의 부드러운 고정된 종괴 관찰되었다. 출생 후 인큐베이터 치료를 받았으며 초음파 검사와 MRI상 전종격동과 양측 목으로 이어진 다격막의 낭성 종괴 소견 보여서 수혈액낭종이

의심되었고 이 종괴가 상부 정맥동을 압박하는 소견을 보였다. 퇴원하였다가 재입원하여 우측 목과 종격동에 있는 낭종 절제술을 2회에 걸쳐 시행 받았고 조직 검사상 림프관종으로 확진받았다. 현재 외래 추적 관찰중이다.

증례 3

임신력이 G2P1L1D0A0이고 과거력 및 가족력 상 특이 사항은 없었으며 이전에 임신 40주에 3000 gm의 여아를 질식 분만한 경력이 있는 28세 산모가 본원에서 산전 진찰을 받던 중 시행한 초음파상 목 앞옆쪽의 0.7×1.5 cm² 크기의 낭성 종괴가 관찰되었다. 임신 26주에 시행한 초음파상 우측 앞옆쪽의 2.6×2.0 cm² 크기의 수혈액낭종이 의심되는 소견 보였고 염색체 이상 여부를 알기 위해 제대동맥천자를 시행하여 정상 염색체임을 확인하였다. 낭종의 크기는 임신 34주에는 초음파상 2.5×2.0×3.0 cm³였다. 임신 36주에 조기 양막 파수되어 3030 gm의 남아를 질식 분만하였고 1분, 5분 APGAR 점수는 7점, 8점이었다. 출생 시 우측 목에 3.0×3.0 cm² 크기의 낭성 종괴가 관찰되었다. 신생아는 출생후 산소 흡입치료를 받았으며 폐렴이 의심되어 치료를 받았고 출생 후 시행한 CT와 초음파상 혈관 림프관종으로 의심되는 병변이 이하선을 침범하는 소견을 보였다. 이후 상태가 호전되어 퇴원하여 경과 관찰하였고 종괴의 크기는 감소하는 양상이었다. 생후 5개월에 상기도 감염으로 입원하여 lymphangiomatosis로 호흡부전이 발생하여 생후 9개월에 사망하였다 (Fig. 3-5).



Fig. 3. 증례 3: 임신 22주 neck coronal scan.

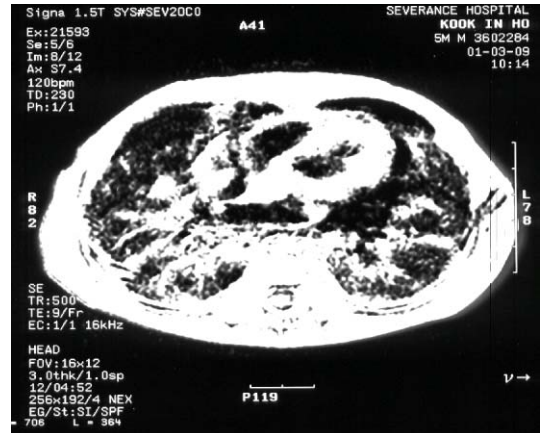


Fig. 4. 증례 3: 출생 후 흉부 CT 검사.



Fig. 5. 증례 3: 출생 후 경부 초음파 검사 : multicystic mass.

증례 4

임신력이 G2P1L1D0A0이고 과거력 및 가족력 상 특이 사항은 없었으며 이전에 임신 40주에 3840 gm의 남아를 질식 분만한 경력이 있는 28세 산모가 금번 임신 시 개인의원에서 산전 진찰 받던 중 삼중 검사상 다운증후군 양성 소견을 보여 양수검사를 시행하여 태아가 정상염색체임을 확인하였다. 임신 30주에 수혈액낭종 의심되어 본원으로 전원되어 시행한 초음파상 8.0×6.1 cm² 크기의 다격막의 낭성 종괴가 우측 흉벽 측면에서 관찰되었다. 임신 31주, 35주, 37주에 초음파로 추적 관찰하였고 종괴크기는 각각 8.6×6.7 cm², 9.2×2.5 cm², 7.2×3.0

cm²로 종괴의 진행 및 크기 변화는 없었으며 태아의 성장은 적절하였고 양수량은 정상 범위였다. 임신 38주에 아두골반 불균형 진단 하에 제왕절개술로 3890 gm의 여아를 분만하였고 1분, 5분 APGAR 점수는 7점, 8점이었다. 출생 시 우측 액와부 11.0×8.0 cm² 크기의 낭종이 관찰되었다. 신생아는 인큐베이터에서 치료를 받았고 생후 2일째 광범위 낭종절제술을 시행 받았으며 조직검사 결과 림프관종으로 확진되었다 (Fig. 6).

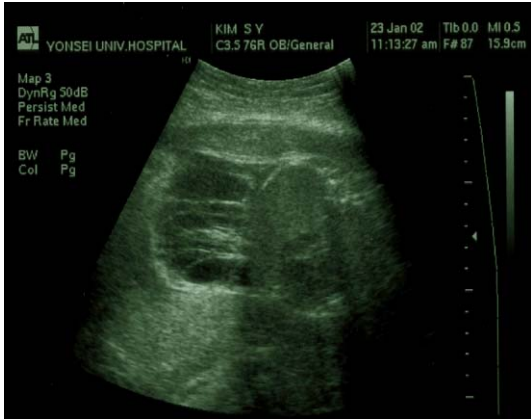


Fig. 6. 증례 4: 임신 30주에 시행한 초음파: 우측 흉벽 측면의 cystic mass.

고 찰

수혈액낭종은 림프관이나 정맥관이 폐쇄되어 낭포를 형성하는 질환으로 주로 목 뒤쪽에 호발하는 것으로 알려져 있으나 흉부, 복부 등 기타부위에도 생길 수 있다.^{1,2,8-10}

정상적으로 림프의 흐름은 좌측 심부 경부 림프관이 두경부로 배액되고, 쇄골하 림프관이 상지로 배액되고, 흉부 림프관은 내장기관 및 하지로 배액되어 정맥계를 거쳐 좌측 쇄골하 정맥으로 들어간다. 심부경부림프관, 우측 림프관은 우측 쇄골하 정맥으로 들어간다. 따라서 정맥 림프계 소통의 장애가 생기면 경부 수혈액낭종에서부터 광범위한 림프관 확장증까지 다양한 병변으로 나타날 수 있다.^{6,11} 또, 지속적으로 림프부종 (lymphedema)이 생기면 흉막과 심낭, 복부 등의 공간에 삼출액 (effusion)이 생기게 된다. 태아 수종이 동반되기도 하는데 이는 낭종내 고단백 농도가 태아 저단백증을 일으키고, 또 정맥 환류 (venous return)을 방해하는 종괴 효과로 인하여 전신 부종이 생겨서 발생한다. 임신 중에 양수 과소증이 동반되는 경우가 있는데 이는 태아의 혈장량 감소와 관류량 감소에 의해 이차적으로 태아의 신장의 관류량과 배출량이 감소하기 때문에 발생하는 것으로 생각된다.⁶

따라서 태아가 수혈액낭종이 발견되면 태아 수종, 흉막 삼출, 복수가 동반되어 있는지, 또 발생부위가 어디인지, 염색체 이상이 있는지 확인해야 하고 다른 동반 기형을 동반하는 경우가 많기 때문에 태아 심기형, 신장기형 등의 동반 유무도 확인하는 것이 필요하다.

본 질환의 임상경과는 예측하기 어려우나 진단된 제태 연령, 염색체 이상이나 구조 이상의 동반유무, 수혈액낭종의 발생 장소, 태아 수종의 동반 유무 등의 여러 인자와 관련이 있다.⁹ 태아 수종을 동반한 경우에는 진단 후 수주 내에 사망할 수도 있다. 임신 제 1삼분기에 발견된 경우 약 50%에서 염색체 이상과 관련되며 이중 가장 많은 것이 상염색체 삼체성 이상 (autosomal trisomy)이다. 임신 제 2삼분기에 진단된 경우에는 예후가 불량하며, 2/3에서 염색체 이상이 존재하며 그 중 가장 흔한 것이 터너 증후군이다. 30주 이상에 진단된 경우 염색체 이상과의 연관성이 적으며 목뒤쪽 이외에 발생하는 경우가 많고 예후도 비교적 양호하다.^{6,7,12-14} 또 수혈액낭종이 발생한 후 상기도 감염, 외상, 출혈이 생긴 경우에는 갑자기 크기가 커질 수 있는 것으로 알려져 있다.^{8,15} 자연 감염이 7-30% 정도에서 발생할 수 있어서 조기에 절제하는 것이 좋다.^{6,7}

치료로는 과거에는 sclerosing agent (bleomycin, OK-432)나 방사선치료 (radiotherapy), 반복 흡입 등의 방법이 사용되기도 했으나 최근에는 잘 사용되지 않으며 조기 외과적 절제가 치료 원칙이다.⁹ 이환율은 크기가 증가할수록 커지며 사망률은 2-6%로 알려져 있다.¹⁶ 낭종의 크기가 저절로 크기가 줄어드는 경우가 있는데 이는 다른 림프관 배액구가 생겨서 확장된 lymphatic sac이 줄어들 수 있고 이러한 경우 예후가 양호한 것으로 알려져 있다.^{1,6,17,18} 격막이 없는 낭종은 불완전한 림프관의 폐쇄에

의해 생긴 일시적으로 림프액이 모인 경우가 흔하므로 이 경우에는 저절로 소실되는 경우가 더 많을 것이라고 생각할 수 있다.⁶

거대 수혈액 낭종은 태아가 만삭까지 살아 남을 경우 낭종이 주위 조직에 침습하여 종격동, 후두, 인두, 혀 등에 퍼진 경우에 기도 폐쇄, 저산소증, 태아 가사 등의 주산기적 합병증이 생길 가능성이 있다.^{6,19,20} 거대 수혈액낭종의 경우는 난산 (dystocia)를 줄이기 위해 제왕절개술이 필요하기도 하며 자궁 내에서 낭종을 감압 (decompression) 한 후 자연 분만한 사례도 보고되고 있다.^{6,21}

저자들이 관찰한 증례들에서 후종격동에 발생한 3.5×2.0 cm², 2.0×2.0 cm²의 수혈액낭종의 경우 (증례 1) 출생 후 호흡곤란을 일으켰으며 전종격동과 우측 목에 발생한 경우 (증례 2)는 상부 정맥동을 압박하는 소견을 보였다. 우측 앞목에 발생한 경우 (증례 3)는 생후 5개월에 상기도 감염에 의한 lymphangiomatosis로 사망하였으며 우측 액와부에 발생한 거대 낭종 (증례 4)은 이로 인해 자연 분만으로 인한 출생시 손상을 줄이기 위해 제왕절개로 분만을 하였다.

결론적으로 산전 초음파를 통해 수혈액낭종의 발생 위치 및 크기에 대한 세밀한 평가를 하는 것이 필요하다. 즉 목 뒤쪽이 아닌 비호발 부위에 생긴 경우 기도 폐쇄 등의 주산기적 합병증이나 주위 장기 압박 등의 증상이 있을 수 있으며 크기가 큰 경우 외상, 출생시 손상을 피하기 위해 제왕절개술도 고려되어야 한다. 이런 신생아들은 출생 후에도 정확한 평가 및 관찰을 하여야 하며 이에 따른 적절한 치료가 이루어져야 한다.

- 참고문헌 -

1. Chervenak FA, Isaacson G, Blakemore KJ, Breg WR, Hobbins JC, Berkowitz RL, et al. Fetal cystic hygroma, Cause and Natural History. *N Engl J Med* 1983; 6: 822-5.
2. Descamps P, Jourdain O, Paillet C, Toutain A, Guichet A, Pourcelot D, et al. Etiology, prognosis and management of Nuchal cystic hygroma: 25

- new cases and literature review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1997; 71: 3-10.
3. Suma V, Marini A, Gamba P. Cystic hygroma, axillary, cervicome-diastinal. *The fetus* 1992; 2: 2281.
4. Pijpers L, Reuss A, Stewart PA, Wladimiroff JW, Sachs ES. Fetal Cystic Hygroma: Prenatal Diagnosis and Management. *Obstet Gynecol* 1988; 72(2): 223-4.
5. Chen CP, Liu FF, Jan SW, Lee CC, Town DD, Lan CC. Cytogenic evaluation of cystic hygroma associated with hydrops fetalis, oligohydramnios or intrauterine fetal death: the roles of amniocentesis, postmortem chorionic villus sampling and cystic hygroma paracentesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1996; 75(5): 454-8.
6. Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR. Cystic Hygroma in the Fetus and Newborn. *Semin Perinatol* 1999; 23(4): 341-56.
7. Trauffer PM, Anderson CE, Johnson A, Heeger S, Morgan P, Wapner RJ. The natural history of euploid pregnancies with first-trimester cystic hygromas. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 170(5 pt 1): 1279-84.
8. Anonymous. Cystic hygroma. *The Lancet* 1990; 335(3): 511-2.
9. Kennedy TL. Cystic hygroma-lymphangioma: a rare and still unclear entity. *Laryngoscope* 1989; 99(suppl 49): 1-10.
10. Broomhead IW. Cystic hygroma of the neck. *Br J Plast Surg* 1964; 17: 225-44.
11. Anderson NG, Kennedy JC. Prognosis in Fetal Cystic Hygroma. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1992; 32(1): 36-9.
12. Cohen MM, Schwartz S, Schwartz MF, Blitzer MG, Raffel LJ, Mullins-Keene CL, et al. Antenatal Detection of Cystic Hygroma. *Obstet Gynecol Surv* 1989; 44(6): 481-90.
13. Zanotti SD, LaRusso S, Coulson C. Prenatal Sonographic Diagnosis of Axillary Cystic Lymphangiomas. *J Clin Ultrasound* 2001; 29(2): 112-5.
14. Paoloni-Giacobino A, Extermann D, Extermann P, Dahoun SY. Pregnancy outcome of 30 fetuses with cystic hygroma diagnosed during the first 15 weeks of gestation. *Genet Couns* 2003; 14(4): 413-8.
15. Faul JL, Berry GJ, Colby tv, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, Raffin TA. Thoracic Lymphangiomas, Lymphangiectasis, Lymphangiomatosis and Lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161(3 pt 1): 1037-46.
16. Ogita K, Suita S, Taguchi T, Yamanouchi T, Masumoto K, Tsukimori K, et al. Outcome of Fetal Cystic Hygroma and Experience of Intrauterine Treatment. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16(2): 105-10.
17. Nuzzo G, Lemmo G, Marrocco-Trischitta MM, Boldrini G, Giovannini I. Retroperitoneal Cystic Lymphangioma. *J Surg Oncol* 1996; 61: 234-7.
18. Emery PJ, Bailey CM, Evans JN. Cystic hygroma of the head and neck. A review of 37 cases. *J Laryngol Otol* 1984; 98(6): 613-9.
19. Seashore JH, Gardiner LJ, Ariyan S. Management of Giant Cystic Hygroma in Infants. *Am J Surg* 1985; 149(4): 459-65.
20. Nakazato Y, Ohno Y, Nakata Y, Yamaguchi H, Hazato N, Nagasawa S, et al. Cystic lymphangioma of the mediastinum. *Am Heart J* 1995; 129(2): 406-9.
21. McCoy MC, Kuller JA, Chescheir NC, Coulson CC, Katz VL, Nakayama DK. Prenatal diagnosis and management of massive bilateral axillary cystic lymphangioma. *Obstet Gynecol* 1995; 85(5 Pt 2): 853-6.
22. Byrne J, Blanc WA, Warburton D, Wigger J. The Significance of Cystic Hygroma in Fetuses. *Hum Pathol* 1984; 15(1): 61-7.

=국문초록=

1996년 1월부터 2002년 5월까지 연세대학교 의과대학 세브란스병원 산부인과에 내원하여 산전 초음파 검사를 시행한 산모 중 태아의 비정상 초음파 소견을 보였던 2055예를 대상으로 하여, 수활액낭종의 빈도와 호발 부위에 대해 조사하였고, 이 중 비호발 부위에 발생시 태아의 예후에 대해 조사하였다.

태아의 비정상 초음파 소견을 보이는 2055예 중 76예 (3.70%)가 수활액낭종의 소견을 보였으며 이중 4예 (5.3%)에서 비호발 부위에 발생하였다. 이중 1예는 종격동에, 1예는 우측 액와부에, 2예는 목 앞에 발생하였다.

호발 부위인 목 뒤쪽이 아닌 부위에 생긴 경우 기도 폐쇄 등의 주산기 합병증이나 주위 장기 압박 등의 증상이 있을 수 있으며 크기가 큰 경우 외상, 출생시 손상에 의한 감염 등 합병증을 피하기 위해 제왕절개술도 고려되어야 한다. 출생 후에도 신생아의 정확한 평가 및 관찰을 하여야 하며 적절한 치료가 이루어져야 한다. 따라서 산전 초음파를 통해 수활액낭종의 발생 위치 및 크기에 대한 세밀한 평가가 필요하다.

중심단어 : 수활액낭종, 산전초음파