

Bleomycin을 이용한 낭포성 히그로마 치험 1례

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부의과학교실

정형목 · 이흥만 · 이상학 · 황순재

= Abstract =

A Case of Cystic Hygroma Managed by Sclerosing Therapy with Bleomycin

Hyung Mog Jung, M.D., Heung Man Lee, M.D., Sang Hag Lee, M.D.
Soon Jae Hwang, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,

College of Medicine, Korea University

Cystic hygroma is congenital malformation of the lymphatics. The majority occur in the neck, presumably as develops anomalies of the jugular lymphatic sac. 80% to 90% of the cystic hygroma are detected by the second year life. Cystic hygroma is presented benign, painless, soft, single, or multiloculated compressive mass. Surgical excision has been considered as the treatment of choice. However, complete excision is difficult because the lymphatic malformation tends to infiltrate the surrounding tissues. If surgical excision is incomplete, cervical mass may cause wound infection or recurrence. We experienced a case of cystic hygroma in 6 months old female infant who was admitted because of rapidly enlarging huge cystic mass on the left lateral neck presenting since at birth. Bleomycin injection was repeatedly performed. There was no serious side effects and the size of the mass has been reduced.

We report this case with the review of literatures.

KEY WORDS : Cystic hygroma · Bleomycin

서 론

낭포성 히그로마(cystic hygroma)는 유소아의 측경부에 호발하고 대부분은 무증상으로 경과하지만, 거대한 종물이 되어 호흡곤란, 연하곤란, 안면변형 등을 나타내면 치료가 필요하다. 치료로서는 외과적 적출요법이 시행되고 있지만 재발, 신경손상, 창상에 의한 안면변형

등의 합병증을 동반하는 경우가 있으며, 특히 본 질환은 유소아에 호발하므로 이들 외과적 문제점들을 극복하기 위하여 보존적 요법이 이용되고 있다.

림프관의 선천성 기형으로 주로 경부에 발생하며 대개 2세이하의 시기에 80~90%가 무통의 파동성 종물로 발견되며 크기가 큰 경우 호흡곤란과 연하곤란 등이 생겨 적절한 치료를

받지 못하면 사망하게 된다?.

치료방법에는 수술적 치료, 천자흡입, 방사선 치료 등이 있는데 일반적인 치료원칙인 완전 절제술은 주위장기로의 침윤이 심하여 수술에 의한 합병증 및 재발을 유발할 수 있다. 저자들은 Bleomycin을 이용한 경화요법을 이용하여 효과적으로 치료되었던 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○○, 6개월, 여자

초 진 : 1993년 12월 27일

주 소 : 좌측 경부 종물

현병력 : 6개월된 여자 환아로 출생시부터 좌측 측경부에 무통성 종물이 발생하였으나 별다른 치료없이 지내다가 3개월전부터 종물의 크기가 점점 커지면서 단단해지는 양상을 보여 본원 외래로 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 내원당시 10×9cm 무통성의 낭종성 종물이 좌측 측경부에 존재하였으며 압박이나 국소적 발열 소견을 보이지 않았고 호흡곤란이나 청색증의 소견도 없었다.

임상검사 소견 : 흉부 X-선 검사와 뇌 검사 및 세포병리 검사에서는 특이사항이 없었으며 혈액검사상 백혈구수가 18,180/mm³로 증가되었다. 골핵검사 및 세균동정에서는 균이 검출되지 않았다.

치료 및 경과 : 1993년 12월 27일 외래에 내원하여 이학적 소견과 과거력상 좌측 측경부에 발생한 낭포성 히그로마로 의심되어(Fig.1) 입원하였다. 경부 전산화 단층촬영상 좌측 측경부에 낭포성 종물이 관찰되었으나(Fig.2) 종격동은 침범되지 않았다. 1994년 1월 20일 150cc 정도의 노란 장액성 액체를 흡입천자한 후 2cc의 생리식염수에 4mg의 bleomycin을 희석하여 투여하고 퇴원하여 추적 관찰 1개월후 시행한 초음파 검사(Fig.3)에서 10×8cm 크기의 낭종성 종물이 계속적으로 지속되어 동년 2월

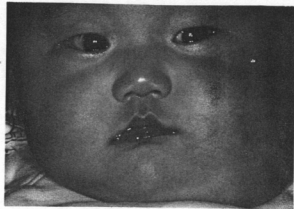


Fig. 1. Six-month-old infant with large cystic mass on left lateral neck region that had been present at birth.

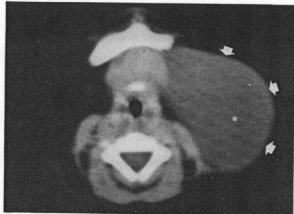


Fig. 2. Neck axial CT before bleomycin sclerosing therapy.

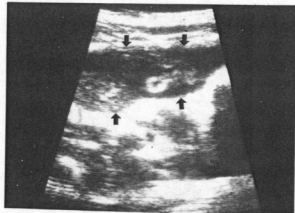


Fig. 3. Neck ultrasonogram 1 month after first bleomycin sclerosing therapy. 10×8cm sized lobulated, cystic lesion in left lateral neck location.

23일 다시 입원하여 2월 24일 30cc정도의 혈액성 액체를 흡입천자하고 4mg의 bleomycin을 제 투여한 후 종물의 크기가 현저히 감소하였다(Fig.4).



Fig. 4. Gross feature 7 months after 2 courses of bleomycin injection.

This shows significant regression of the mass on left lateral neck.

고 찰

림프관종(lymphangioma)은 Redenbacher⁹⁾가 처음 기술한 림프계에 생긴 선천성 질환으로 이 질환의 절반 이상이 출생시 나타나며 80~90%에서 2세이전에 주로 발생하나, 30~40대의 성인에서 나타나는 경우도 있다. 인종에 대한 차이는 없고, 약간 남자에서 호발한다고 보고되고 있다¹¹⁾.

이 질환의 발생 과정은 완전히 밝혀져 있지 않으나, 가설로는 림프낭이 맥관계로의 연결에 결함이 생겨 발생된다고 보고있으며⁹⁾ 80~90%가 경부에서 발생되나 이외에도 종격동, 액와부, 사해부 및 후복막부 등에도 발생할 수 있는데 이는 원시 림프낭(primitive lymphatic sac)과 연관이 된다.^{3,10)} 즉 인간은 발생 당시 여섯개 림프낭 즉, 한쌍의 정맥맥낭과 후낭, 한개씩의 복막후낭과 cysterna chyli의 림프낭이 있는데, 림프낭의 발생과정에서 정맥계와의 결합에 결함이 생겨 정맥혈 배류(venous drain-

age)에 장애를 줌으로써 발생 한다. Landing 등은⁶⁾ 모세관 크기의 림프 소관으로 구성된 단순 림프관종, 확장된 보다 크고 얇은 벽의 림프관으로 구성된 해면상 림프관종, 육안상 구분이 될만큼 큰 낭포로 벽이 얇으며 주변에 교원조직과 평활근 섬유를 포함하는 낭포성 히그로마로 크게 분류하였다.⁴⁾ 낭포성 히그로마의 조직학적 소견¹¹⁾은 낭종내에 반투명의 노란 유동성 물질(림프)로 차있으며 콜레스테롤 결정체와, 수 mm의 모세혈관 크기에서 수 cm 크기의 다양한 내피세포가 둘러싼 낭종으로 나타나며 지지기질은 결합조직으로 때때로 철색소, 림프조직의 결절, 평활근 등을 포함한다. 유아의 경우 태아지방이 흔히 나타나 보이기도 한다.

대개의 경우 종물의 임상양상은 무통성, 유동성의 종물로 경부에 나타나는 수가 많으며 크기는 서서히 커지나 자연히 소실되기도 한다. 가장 흔한 위치는 경부의 후상각부^{4,5,11,12)}이며 때때로 악하부에 나타나기도 한다. 특히 상기도 감염후, 림프선의 염증반응과 함께 종물에 염증이 유발된 경우 갑자기 커지는 양상을 보이나, 자연적인 혹은 외상성의 출혈로 인해 크기가 증가할 수 있으며 종물이 심하게 진행되면 주위 조직을 침범하여 액와부, 종격동, 경부의 하부와 볼로 침범될 수 있다. 종물이 큰 경우 호흡이나 식도를 막아 호흡곤란 및 연하곤란을 일으킬 수 있으며 염증이 있는 경우를 제외하고는 통증은 대개 드물다.

진단은 일반적으로 환자의 병력과 이학적 소견에 의해 쉽게 진단될 수 있는데 유동적이고 파동성의 종물로 나타나 철조범이 감별진단에 도움을 줄수 있으나 종물내에 출혈로 인해 혈액이 낭종내에 차있는 경우는 감별이 어려울 수 있다.²⁾ 흉부 X-선 검사가 종격동으로 종물의 침범여부 및 식도와 후두주위로의 침범여부를 알 수 있게 해주며 또한 자기공명영상과 전산화 단층촬영술이 주변구조와의 연관관계를 잘 보여준다.

감별진단으로는 새성낭종, 감상선관낭종, 피양낭종, 결핵성선파선염, 지방종 등이다.

치료에는 완전절제술, 흡인술, 절개배농, 경화물질의 주입(morrhute sodium, 끓는 물, quinine, urethan)과 방사선요법 및 자연소실을 기다리는 방법 등이 있다^{4,5}. Broomhead¹⁾는 자연소실의 가능성이 있어 18개월에서 2년까지 기다린 후 수술 하는 것을 주장하였으나 Perzik⁸⁾은 낭포성 림프관종이 일종의 진행성 병변이므로 1~2년을 기다리면 종물이 너무 커져서 수술에 어려움을 줄 수 있다고 하였다. 상기도감염이후 종물의 크기가 커진 경우 열증치료를 안하면 폐혈증을 유발하여 사망에 이르게 되기도 한다. 이경우 수술적 절제는 염증이 소실된 후 최소한 3개월 이후에 시행되어야 한다. 따라서 조기적출술이 가장 좋은 치료법이나 주위조직으로 침윤이 심하여 완전절제가 힘들고 수술후 재발하는 경우가 많다. 나이가 어리거나 낭종의 위치가 수술적 방법으로 접근하기 어려운 경우 bleomycin을 이용하여 낭종내부에 염증반응을 일으켜 치료효과를 기대할 수 있는데, Yura¹⁰⁾가 처음으로 림프관종의 치료의 경화제로 bleomycin을 유타액의 형태로서 낭포성 림프관종에 사용하여 효과가 있었다고 보고하였으나, Harrower⁴⁾은 sodium morrhuate를 사용하였으나 만족할만한 결과를 얻을 수 없었다고 하였다.

저자들은 히그로마 림프종 환자에서 bleomycin 용액을 2mg/ml의 농도로 4주 간격으로 2회 주사하여 고열, 설사, 국소염증, 구토, 호흡곤란 등의 부작용없이 종물의 크기를 현저하게 감소시킬 수 있었다.

낭포성 히그로마의 치료에 있어서 특히, 경부 및 안면부 등에 발생한 경우 수술후 상흔을 남길수 있기 때문에 bleomycin을 주입하면 좋은 치료 효과를 기대할 수 있으리라 사료되었다.

요 약

저자들은 6개월의 여아에서 경부 측부에 발생한 낭포성 히그로마를 bleomycin을 이용한

경화요법으로 합병증없이 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Broomhead IW : Cystic hygroma of the neck. *Plast Surg* 17 : 225~244, 1964
- 2) Cohen SR, Thompson JW : Lymphangiomas of the larynx in infants and children. A survey of pediatric lymphangioma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* (Suppl) 127 : 1~20, 1986
- 3) Dowd CN : Hygroma cysticum colli. *Ann Surg* 58 : 112~132, 1913
- 4) Harrower G : Treatment of cystic hygroma of the neck by sodium morrhuate. *Br J Med* 2 : 148~155, 1933
- 5) Kennedy TL : Cystic hygromas-lymphangioma : A rare and still unclear entity. *Laryngoscope* 99 (suppl 49) : 1~9, 1989
- 6) Landing BH, Farber S : Tumors of the Cardiovascular System. *Atlas of Tumor Pathology*, vol 7, Washington, DC : United States Armed Forces Institute of Pathology : 124~135, 1956
- 7) McGill TJ, Mulliken JB : Vascular anomalies of the head and neck in Cummings CW, et al, editors : *Otolaryngology head and neck surgery*, St Louis, pp 1602~1603, 1993
- 8) Perzik SL : Early management of extensive cervical cystic hygroma and macroglossia. *Arch Surg* 80 : 460~463, 1960
- 9) Redenbacher : Dissertation Munich, 1828 (cited from 3)
- 10) Stal S, Hamilton S, Spira M : Hemangioma, lymphangioma, and vascular malformation of the head and neck. *Otol Clin North Am* 19 : 787~796, 1986
- 11) Tanigawa N, Shimomatsuya T, Takaha-

- shi L, et al : Treatment of cystic hygroma and lymphangioma with the use of Bleomycin fat emulsion. *Cancer* 60 : 741~749, 1987
- 12) Ward PH, Harris PE, Downey W : Surgical approach to cystic hygroma of the neck. *Arch Otolaryngol* 91 : 508~514, 1970
- 13) Yura J : Bleomycin treatment for cystic hygroma in children. *Arch Jpn Clur* 46 : 607~612, 1977