

경피적 도관 배액술과 경화요법으로 치료한 후복막 낭성 림프관종 1예

제주대학교 의과대학 *소아과학교실, †영상의학과학교실, ‡제주대학교 의과학연구소

강현식* · 김승형† · 김봉수† · 강기수*·‡

A Case of a Retroperitoneal Cystic Lymphangioma Treated by Percutaneous Catheter Drainage and Sclerotherapy

Hyun Sik Kang, M.D.*, Seung Hyung Kim, M.D.†, Bong Soo Kim, M.D.†
and Ki Soo Kang, M.D.*·‡

Departments of *Pediatrics, †Radiology, Jeju National University School of Medicine,
‡Institute of Medical Science, Jeju National University, Jeju, Korea

Retroperitoneal cystic lymphangiomas are benign, extremely rare tumors. Although surgical resection is the treatment of choice, sclerotherapy should be considered initially. A 9-year-old boy was admitted due do worsening abdominal pain of 4 days duration. Serial complete blood counts revealed a hemoglobin level of 12.8 g/dL on admission to 10.6 g/dL on hospital day 3. An abdominal computed tomography (CT) scan showed a large, lobulated, septated, retroperitoneal cystic mass (10×9.5×5 cm) in the left anterior pararenal space with intracystic hemorrhage surrounding the inferior mesenteric vein (IMV). Because of the high operative risk, we performed a tubogram of the cystic mass, percutaneous catheter drainage (PCD), and ethanol sclerotherapy. The follow-up abdominal CT scan showed that the cystic mass had decreased in size. He is well without relapse of the retroperitoneal cystic mass for 13 months after discharge. Sclerotherapy with PCD should be considered as initial therapy for patients with retroperitoneal cystic lymphangiomas at high surgical risk. (*Korean J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 13: 86~91)

Key Words: Retroperitoneal cystic lymphangioma, Sclerotherapy

서 론

림프관종은 림프계의 선천성 기형으로 림프관과 다양한 크기의 낭성 종양으로 이루어져 있으며, 대부분 두경부에서 발생하나 신체의 어느 곳이든지 발병할 수 있다¹⁾. 복부의 림프관종은 비교적 드물어 모든 선천성 림프관종의 10% 이하의 분포를 보이며^{2,3)}, 장관막 림프

접수 : 2010년 1월 31일, 승인 : 2010년 3월 7일
책임저자 : 강기수, 690-756, 제주도 제주시 제주대학교로 66번지
제주대학교 의과대학 소아과학교실
제주대학교 의과학연구소
Tel: 064-7791-3232, Fax: 064-725-2593
E-mail: kskang@cheju.ac.kr

관종이 많은 부분을 차지한다^{4,5)}. 후복막 낭성 림프관종은 매우 드물고 주로 2세 이전에 증상이 나타나지만, 종양의 크기가 작은 경우 유아기 이후까지도 증상이 없을 수 있다^{2,6)}.

림프관종은 조직학적으로는 양성 종양이나 점점 커져 인접한 장기를 누르거나 이들 장기들을 침범할 수 있으며^{7,8)} 낭종 내 출혈이나 염증이 발생할 경우 복통과 복부 둘레의 빠른 증가를 초래할 수 있다⁵⁾. 또한 후복막 낭성 림프관종에서 복통은 간헐적 또는 지속적으로 나타나거나, 급성 복증의 형태로 나타날 수도 있다^{9,10)}. 복통이 경미하고 복부 팽만이 뚜렷하지 않은 경우 진단이 지연될 수 있다.

수술적 절제가 치료의 원칙이나 완전절제가 어려워 재발하거나, 림프액 누출 등의 합병증이 문제가 되는 경우가 적지 않다¹⁾. 수술적 치료의 대체요법으로 낭종 내에 약물을 투여하여 염증반응을 유발하고, 림프액의 생성을 억제하는 경화요법이 아직까지도 많이 시도되고 있다. 특히 낭성 림프관종이 후복막에 위치하여 완전 절제가 어려우며 재발의 가능성이 높고, 출혈 등의 수술적 위험도가 높을 때 경화요법을 우선적으로 고려할 수 있다^{1,9)}.

국내에서 보고된 후복막 낭성 림프관종은 현재까지 모두 5예¹¹⁾가 있으며, 이들 중 경화요법으로 치료받은 증례는 아직 없다. 저자들은 복부 종괴가 만져지거나 뚜렷한 복부팽만 없이 좌하복부의 경미한 복통만이 발생한 9세 남아에서 종양 내에 출혈이 동반된 후복막 낭성 림프관종을 확인하였고, 낭종이 하장간막정맥을 둘러싸고 있어 수술적 위험도가 매우 높은 것으로 판단되어, 에탄올을 이용한 경화요법으로 치료하였기에 이에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김○○, 남아, 9세

주 소: 배꼽주위와 좌하복부 통증

현병력: 평소 건강하던 환아가 병원을 방문한 4일 전부터 배꼽주위와 좌하복부 통증이 발생하였다. 복통은 지속적이었고 쥐어짜는 듯하였으며 분출성, 비담즙성 구토가 동반되었으나 발열과 설사는 없었다. 입원 2일 전 외래를 방문 하였으나 증상이 경미하여 추적 관찰

하기로 하였으나 이후 복통이 계속되고 점차 더 심해져 다시 응급실을 방문했다.

과거력 및 가족력: 입원력이나 수술력은 없었고, 이외에도 특이 사항은 없었다.

진찰 소견: 입원 시 몸무게는 33 kg (50~75백분위수), 키는 136 cm (50~75백분위수)였다. 활력 징후는 혈압 100/70 mmHg, 맥박수 88회/분, 호흡수 24회/분, 체온 37.0°C였다. 환아는 급성 병색을 보였다. 결막은 창백하지 않고 공막에 황달 소견은 없었으며 인후 발적이나 편도 비대 소견은 없었다. 심음은 규칙적이었고 잡음은 없었다. 흉부 청진에서 특이 소견은 없었다. 좌하복부가 약간 불러 보였으며, 좌하복부에 압통이 약간 있었으나 만저지는 복부 종괴는 없었다.

혈액검사 소견: 입원 2일 전 첫번째 외래 방문 당시 시행한 혈액 검사 결과는 혈색소 12.8 g/dL, 헤마토크리트 37.2%, 백혈구 8,100/mm³ (호중구 55.9%, 림프구 34.2%, 단핵구 8.7%), 혈소판 345,000/mm³, C-반응성 단백 0 mg/dL, 아밀라아제 70 IU/L (43~116 IU/L), 리파제 19 IU/L (7~45 IU/L), 혈청 단백질/알부민 7.3/3.8 g/dL, 혈액요소질소/크레아티닌 8.8/0.5 mg/dL, AST/ALT 22/16 IU/L였으며, 소변검사서 이상 소견은 없었다.

영상의학검사 소견: 입원 당시 시행한 단순 복부 촬영에서는 특이 소견이 없었으나, 복부전산화단층촬영

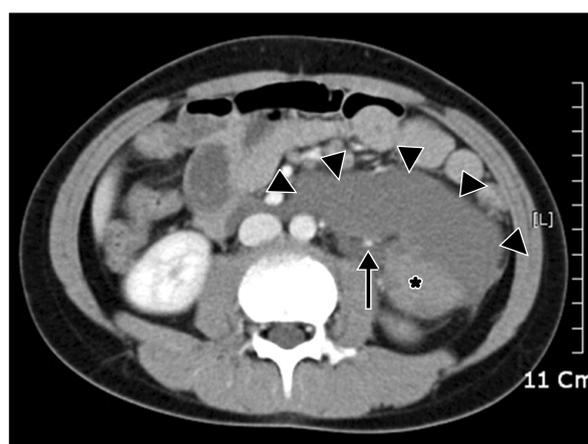


Fig. 1. On admission, an abdominal CT scan showed a large, lobulated, septated, retroperitoneal cystic mass (10×9.5×5 cm [arrowheads]) in the left anterior pararenal space with intracystic hemorrhage (*) surrounding the inferior mesenteric vein (IMV [small arrow]).

(Fig. 1)에서 후복막강 내에 10×9.5×5 cm 크기의 커다란 낭성 종양이 관찰되었고 종양 내부에 여러 개의 격막과 함께 하장간막정맥이 관찰되었다. 또한 종양 내부에 출혈 소견이 관찰되었다.

치료 경과: 입원 3병일에 환자 다소 창백해 보였으며 복부팽만과 함께 좌하복부에 복통과 압통이 점점 더 심해지는 양상을 보여 시행한 혈액 검사에서 혈색소 10.5 g/dL, 헤마토크리트 29.5%, 백혈구 5,900/mm³, 혈소판 335,000/mm³ 소견을 보였다. 또한 추적검사로 시행한 복부자기공명영상촬영(Fig. 2)에서는 이전보다 크기가 증가한 후복막 낭성 종양이 관찰되어 종양 내부에는 출혈이 지속되는 것으로 판단되었다. 먼저 수술적 치료를



Fig. 2. On hospital day 3, a T2-weighted MR scan showed the cystic mass had increased in size with hemorrhage. The hemoglobin level had changed to 10.5 g/dL.

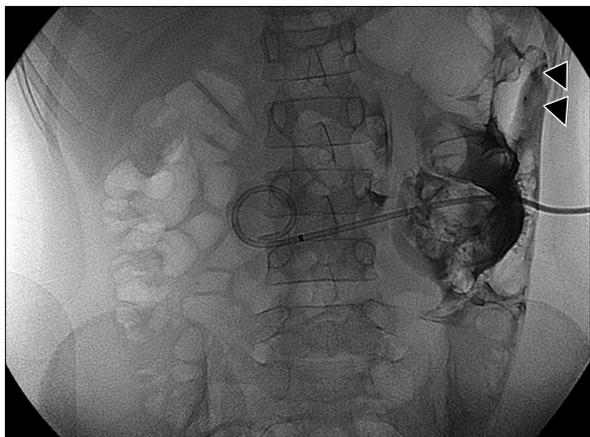


Fig. 3. On hospital day 6, a tubogram was performed. The contrast media leaked out to the left paracolic gutters.

고려하였으나 종양이 후복막에 위치하여 접근이 힘들고 종양 내에 출혈이 지속되고, 또한 종양이 하장간막정맥을 둘러싸고 있어 수술적 치료의 위험도가 높을 것으로 판단하여 경과를 더 관찰하기로 하였다.

이후 경과 관찰하며 시행한 혈액 검사 결과 입원 4병일, 5병일, 6병일째 혈색소는 각각 10.6 g/dL, 10.5 g/dL, 10.9 g/dL를 보여, 종양 내 출혈이 멈춘 것으로 판단되어 경피적 도관 배액술과 경화요법을 위해 낭종조영술(cystogram)을 시행하였다(Fig. 3). 낭종조영술 결과 조영제가 종양 외부의 후복막으로 새는 것을 관찰하고 낭종 내의 혈성 림프액이 복강 내로 미세하게 유출되고 있다고 판단하였다. 이에 경화요법을 시행하지 않고 8.5 F pig-tail 카테터의 선단부에 여러 개의 구멍을 추가로 만든 배액관 삽입만 시행하였다. 배액관 삽입 후 환자의 복통은 현저히 감소하였고 배액량도 점차 줄어드는 것을 관찰하였다.

입원 15병일 쯤 2차 낭종조영술(Fig. 4) 결과 조영제가 종양 외부로 새는 소견이 없어 경화요법을 시행하기로 결정한 후, 이에 낭종 내부를 2% 리도카인 40 cc를 먼저 주입하여 도포한 후 배출시키고, 99.9% 에탄올을 50 cc 주입한 후 자세 변화를 30분간 시행하고 모두 배액시키는 경화요법을 매일 1회, 3일에 걸쳐서 시행하였다. 경화요법을 시행한 후 환자의 복통은 소실되었다.

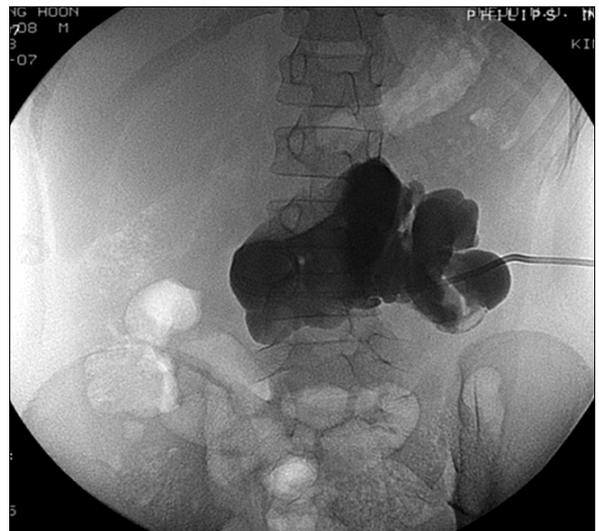


Fig. 4. On hospital day 15, a second tubogram showed no contrast leakage and the hemoglobin was 11 g/dL. Therefore, ethanol sclerotherapy was performed.

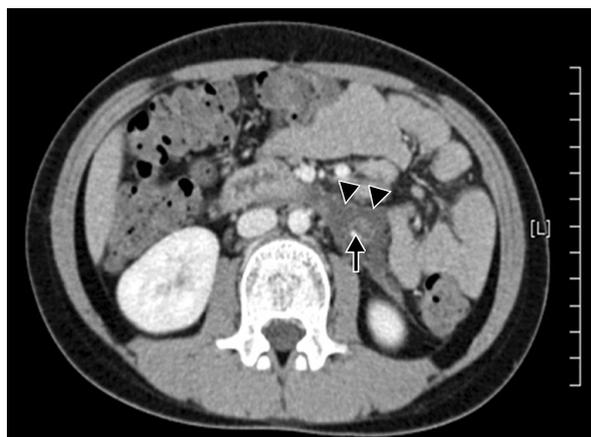


Fig. 5. Following abdominal CT showed the cystic mass (arrowhead) markedly decreased in size. The cystic mass still was surrounding inferior mesenteric vein (arrow).

입원 27병일 쯤 시행한 복부전산화단층촬영(Fig. 5)에서 거의 보이지 않을 정도로 현저하게 크기가 줄어든 것을 확인한 후에 퇴원하였다. 이후 13개월까지 복통의 재발 없이 잘 지내고 있으며, 외래에서 시행한 복부초음파에서도 재발의 증거는 찾을 수 없었다.

고 찰

낭성 림프관종의 조직학적 소견은 낭종의 벽과 격막이 섬유성 조직과 림프 조직, 혈관과 낭종의 내측 표면에 혈관내피세포가 있는 평활근으로 이루어져 있고, 낭종 내부에는 맑은 액체 또는 림프액이 차 있다¹²⁾. 또한 낭종 내부에 출혈이 동반될 수도 있다^{5,13)}. 낭종의 형태는 단일 낭종(single cystic), 거대 낭종(macrocystic, 지름 > 1 cm, 낭종의 개수 < 5개), 미세낭종(microcystic, 지름 < 1 cm, 개수 > 5개), 해면상(cavernous)으로 네 가지가 있다¹⁾. 본 증례에서 낭종의 형태는 거대낭종에 해당하였다.

후복막 낭성 림프관종은 급성 복통과 복부 팽만으로 주로 발현되고 복부 종괴가 만져지는 경우가 대부분이나^{5,9,10)}, 초기에 복통이 비교적 가볍게 시작되고 복부 팽만과 복부 종괴와 같은 주요 징후가 없을 때 진단이 지연될 수 있다. 본 증례에서는 복부 종괴는 만져지지 않았으며, 복부 팽만도 입원 3병일 쯤 좌하복부에 약간 있는 정도였다. 따라서 본 증례와 같이, 복통이 비교적 드물게 발생하는 부위인 좌하복부에서 나타나 계속되

고 점진적으로 악화되는 경우 복부팽만과 복부 종괴의 징후가 없더라도 복부 초음파나 복부 전산화 단층촬영 등의 영상의학적 검사가 초기에 꼭 필요하다고 생각한다.

후복막 낭성 림프관종은 조직학적 진단이 최선이나 이것이 불가능한 경우, 복부초음파와 복부단층촬영, 자기공명 영상검사로 후복막에 발생할 수 있는 다른 낭성 종양과 감별이 가능하다^{12,13)}. 복부 초음파에서 낭종 내에 격막에 의해 분리되어 있는 저에코성 종괴가 관찰되고, 복부 전산화단층촬영에서 낭종이 여러 개의 방으로 이루어져 있고 후복막의 여러 구획에 걸쳐 존재할 수 있다. 자기공명영상 검사에서는 T1 및 T2 강조영상에서 종양 내부에 여러 개의 격막과 함께 고신호강도(high-signal-intensity)의 종괴가 관찰된다. 본 증례에서는 낭성 종양이 하장간막정맥을 둘러싸고 있고, 낭종 내의 급성 출혈로 인한 혈색소 변화로 수술 위험도가 높아 조직학적 검사는 시행하지 못하였으나, 낭성 림프관종의 영상의학적 검사의 특징들을 모두 확인할 수 있었다(Fig. 1, 2).

복부의 낭성 림프관종의 치료는 크게 두 가지로 수술적 절제와 경화요법이 있다. 먼저, 수술적 절제술은 경화요법보다 훨씬 근치적인 방법으로 대부분의 경우 최우선적으로 선택된다^{4,5,10,12)}. 최근에는 복강내시경을 통한 절제도 가능해졌다¹⁴⁾. 하지만 수술 후 재발률이 15~30%, 합병증의 발생률은 12~33%에 이르며^{15,16)}, 가장 흔한 합병증은 종양이 완전히 절제되지 않아 림프액의 유출이 일어나는 것이다¹⁾. 종양의 절제가 불가능하거나¹⁷⁾, 종양이 부분적으로 남아 있어 수년 후 커다란 종양이 재발하는 경우도 있다¹⁸⁾.

다음으로, 경화요법은 수술적 절제의 대체요법으로 수술적 절제가 실패한 경우나 재발한 경우, 또는 수술적 위험도가 매우 높은 경우 선택되는 방법이다^{1,9,17)}. 또한 낭종의 형태가 단일 낭종이거나 거대낭종인 경우 치료 효과가 좋다고 하였다¹⁾. 경화요법에 쓰이는 약물은 OK-432 (picibanil), alcohol, acetic acid가 주로 쓰이며^{17,19,20)}, 이외에 항암제로 bleomycin²¹⁾, 항생제로는 tetracycline⁹⁾이나 doxycycline²²⁾을 쓴 증례 보고도 있다.

본 증례에서는 복부 초음파와 낭종 조영술의 시행 하에서 낭종 내에 alcohol을 투입하여 경화요법을 성공적으로 시행하였으며, 이후 현재까지 13개월 동안 낭종

의 재발이 없음을 확인하였다. 국내에서 보고된 후복막 림프관종은 모두 5예가 있으며, 이 중에서 신생아기 이후의 소아에서 보고된 예는 이 등¹¹⁾이 보고한 증례를 포함하여 2예에 불과하다. 이들 두 증례는 종양 내부에 위치하는 주요 혈관은 없었으며, 모두 수술적 절제로 낭종을 제거하였다고 보고하였다.

따라서 본 증례와 같이 복부팽만과 복부 종괴와 같은 주요 징후는 없으나 복통이 특정부위에 지속되고 심해지는 경우 복부전산화 단층 촬영 등의 영상의학적 검사가 반드시 필요하다고 생각한다. 또한 영상의학적 검사에서 수술적 위험도가 높을 것으로 예상되는 후복막 낭성 림프관종이 발견되고 거대 낭종인 경우, 경피적 도관 배액술과 alcohol을 이용한 경화요법을 이용한 치료를 고려할 수 있을 것으로 생각한다.

요 약

후복막 낭성 림프관종은 양성종양으로 매우 드문 질환이다. 수술적 절제가 원칙이나, 경화요법을 우선적으로 고려할 수도 있다. 9세 남자가 병원 방문 4일 전부터 점점 심해지는 복통을 주소로 입원하였다. 혈색소 농도가 입원 당일 12.8 g/dL에서, 입원 3병일째 10.6 g/dL로 감소한 소견이 있었다. 복부 전산화 단층촬영에서 크고 종양내부에 격막이 있는 분엽상의 후복막 낭종(10×9.5×5 cm) 한 개가 좌측 신장 주위 공간에서 관찰되었다. 종양 내부에는 출혈이 동반되어 있었으며, 하장간막정맥이 종양에 의해 둘러싸여져 있었다. 수술적 치료의 위험도가 매우 높을 것으로 판단되어 낭종조영술을 시행하였고, 경피적 도관 배액술과 에탄올 경화요법을 시행하였다. 추적 검사로 시행한 복부 전산화 단층촬영에서 종양의 크기가 현저히 감소된 소견을 보였다. 환자는 퇴원 후 13개월째 현재까지 낭종의 재발없이 건강하게 지내고 있다. 결론적으로, 수술적 치료의 위험이 높은 후복막 낭성 림프관종이 있는 경우 경피적 도관 배액술과 경화요법을 우선적으로 고려해야 할 것이다.

참 고 문 헌

1) Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y,

Marusasa T, et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg* 2007; 42:386-9.

2) de Perrot M, Rostan O, Morel P, Le Coultre C. Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg* 1998;85:395-7.

3) Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, Di Lorenzo M, Blanchard H. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992;27:220-4; discussion 4-6.

4) Steyaert H, Guitard J, Moscovici J, Juricic M, Vaysse P, Juskiewenski S. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Pediatr Surg* 1996;31:677-80.

5) Konen O, Rathaus V, Dlugy E, Freud E, Kessler A, Shapiro M, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 2002;32:88-94.

6) Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristic. *Radiology* 1990;175:507-10.

7) Roisman I, Manny J, Fields S, Shiloni E. Intra-abdominal lymphangioma. *Br J Surg* 1989;76:485-9.

8) Yang DH, Goo HW. Generalized lymphangiomatosis: radiologic findings in three pediatric patients. *Korean J Radiol* 2006;7:287-91.

9) Shankar KR, Roche CJ, Carty HM, Turnock RR. Cystic retroperitoneal lymphangioma: treatment by image-guided percutaneous catheter drainage and sclerotherapy. *Eur Radiol* 2001;11:1021-3.

10) Kosumi T, Kubota A, Yonekura T, Yamauchi K. Cystic lymphangioma of Retzius space manifested as acute abdomen. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:120-2.

11) 이창호, 최정화, 한은주, 김진국, 남병도, 백재원 등. 후복막에 발생한 낭종성 림프관종 1례. *소아과* 2000;43: 111-6.

12) Yang DM, Jung DH, Kim H, Kang JH, Kim SH, Kim JH, et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics* 2004;24:1353-65.

13) Iyer R, Eftekhari F, Varma D, Jaffe N. Cystic retroperitoneal lymphangioma: CT, ultrasound and MR findings. *Pediatr Radiol* 1993;23:305-6.

14) de Lagausie P, Bonnard A, Berrebi D, Lepretre O, Statopoulos L, Delarue A, et al. Abdominal lymphangiomas in children: interest of the laparoscopic approach. *Surg Endosc* 2007;21:1153-7.

15) Tran Ngoc N, Tran Xuan N. Cystic hygroma in children: a report of 126 cases. *J Pediatr Surg* 1974;9:191-5.

16) Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, Guglielmi M. Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432.

- Arch Dis Child 2000;82:316-8.
- 17) Park SW, Cha IH, Kim KA, Hong SJ, Park CM, Chung HH. Percutaneous sclerotherapy using acetic acid after failure of alcohol ablation in an intra-abdominal lymphangioma. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2004;27:285-7.
 - 18) Ozdemir H, Kocakoc E, Bozgeyik Z, Cobanoglu B. Recurrent retroperitoneal cystic lymphangioma. *Yonsei Med J* 2005;46:715-8.
 - 19) Fujino A, Moriya Y, Morikawa Y, Hoshino K, Watanabe T, Shimojima N, et al. A role of cytokines in OK-432 injection therapy for cystic lymphangioma: an approach to the mechanism. *J Pediatr Surg* 2003;38:1806-9.
 - 20) Dubois J, Garel L, Abela A, Laberge L, Yazbeck S. Lymphangiomas in children: percutaneous sclerotherapy with an alcoholic solution of zein. *Radiology* 1997;204:651-4.
 - 21) Tanaka K, Inomata Y, Utsunomiya H, Uemoto S, Asonuma K, Katayama T, et al. Sclerosing therapy with bleomycin emulsion for lymphangioma in children. *Pediatr Surg Int* 1990;5:270-3.
 - 22) Molitch HI, Unger EC, Witte CL, vanSonnenberg E. Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas. *Radiology* 1995;194:343-7.
-