

복통으로 내원한 낭림프관종소아 1례

추용연¹, 강영준²

¹제주대학교 의학전문대학원, ²제주대학교 의학전문대학원 의학교육학교실

(Received May 15, 2017; Revised May 22, 2017; Accepted May 29, 2017)

Abstract

A Case of Cystic lymphangioma Children with abdominal pain

Yongyeon Chu¹, Youngjoon Kang²

¹School of medicine, Jeju National University,

Department of Medical Education, School of Medicine, Jeju National University, Jeju, Korea

Cystic lymphangioma is an uncommon benign tumor that appears in organ with a many number of lymphatics, and rarely develops in the abdomen. It occurs in all ages, especially children. When it occurs in the mesentery, it called mesentery lymphatics malformation. It causes abdominal pain, abdominal distension, vomiting and constipation. If the cystic lymphangioma presents with symptoms, surgical excision is required for treatment and diagnosis. In this report, we describe a case of cystic lymphangioma that presented with a small bowel volvulus in a 5-year-old girl visiting emergency room. At first, we suspected acute appendicitis for her symptoms. After that, ultrasonography and computerized tomography show findings of a cystic lymphangioma. It presents symptom suspected volvulus. So operation was performed. (*J Med Life Sci* 2017;6(1):1-3)

Key Words : Cystic Lymphangioma, Children, Abdominal Pain

서 론

응급실을 방문하는 소아 환자의 흔한 이유는 손상, 호흡기계 질환, 소화기계 질환 등이 있는데 특히 소화기계 질환의 대표 증상인 복통은 소아가 자신의 증상을 정확히 호소할 수 없고, 자세한 경과를 설명할 수 없는 대화의 제한점 등으로 인해 진단이 어려운 경우가 많다¹⁾. 응급실에서 복통을 호소하는 소아 환자를 진찰할 때에는 수술을 요하거나 즉각적인 처치가 필요한 경우를 가장 먼저 감별하고, 진단이나 치료를 위해 입원이 필요한 경우를 확인한 뒤 귀가해도 되는 환자를 퇴원시킨다. 그러나 퇴원을 결정한 환자의 경우에도 이후 수술을 필요로 하는 경우가 있어 많은 주의가 필요하다. 응급실에서 진료할 때에는 수술을 필요로 하는 징후가 없으나 수술이나 빠른 처치가 필요할 수 있는 상황에서 흔한 질환에 대하여는 충분한 안내를 하고 있으나 드문 질환의 경우 설명만으로는 부족하여 추가적인 검사가 필요하게 된다.

저자들은 응급실에서 병력 청취 및 이학적 검사가 제한된 소아에서 드물지만 수술이 필요한 복통의 원인으로 낭림프관종을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

과거 질병의 병력이 없이 건강하게 지내던 5세 여아가 2일전부터 시작된 복통으로 응급실에 방문하였다. 1일전부터는 걷기도 힘들 정도로 통증이 심해졌으며 2회의 구토가 있었다. 환아는 기침, 가래 및 설사는 없었고, 오심과 2회의 구토를 호소하였으나 발열은 관찰되지 않았다. 주 통증 호소는 배꼽주위였다. 환아의 어머니는 필리핀 사람으로 한국어로 의사소통이 제한적으로 아이가 씻지 않은 손으로 치킨을 먹어서 복통이 있는 것 같다고 하였다. 환아는 복통을 호소하는 것 외에는 고개를 끄덕이는 정도였다. 활력징후는 혈압 100/60mmHg, 맥박수 112회/분, 호흡수 20회/분, 체온 37.2도였다. 매우 아픈 병색을 띄었으며 이학적 검진에서 복부는 약간 팽만되었고, 장음은 정상을 보였다. 복부를 촉진하였을 때 전체 영역에 걸쳐 압통을 보였으나 반발압통은 관찰되지 않았다. Dunphy's sign은 양성이었으나 Rovsing's sign과 허리근징후, 폐쇄근징후 음성이었다. 위장관염 및 막창자괴리염의 가능성을 염두에 두고 수액 공급을 시작하였고 혈액검사를 시행하

Correspondence to : Youngjoon Kang
Department of Medical Education, Jeju National University
School of Medicine, Aran 13gil 15-2, Jeju-si, Jeju Special Self-governing Province, 63241, Republic of Korea
E-mail : jedarm@jejunu.ac.kr

였다. 검사실 소견으로 말초혈액검사에서 백혈구 $20,800/\mu\text{l}$, 중성구 85.6% , 임파구 9.4% , 나트륨 134mmol/L , 칼륨 4.1mmol/L , CRP 9.23mg/dl 로 증가하였다. 응급실에서 수액을 주입하며 관찰하였으나 복통이 호전되지 않았다. 초음파 검사를 시행하여 왼쪽 복강에 8cm 크기의 덩어리가 복막뒤공간에 위치한 것으로 관찰되었는데 소엽의 모양이며 내부는 여러 개의 증격이 있으며 주변에 다수의 결절이 관찰되었다. 막창자꼬리의 직경은 5.8cm 이고 주변에 염증 소견은 관찰되지 않았다. 발견된 덩어리가 악성 종양의 가능성이 있어 조영증강 컴퓨터 단층촬영을 시행하였다. CT에서 $7.7\times 7.1\text{cm}$ 의 조영증강이 되지 않는 낭종이 관찰되었다 (Fig. 1). 얇은 벽으로 둘러싸여 있으며 복막뒤공간에 여러 층의 얇은 구획으로 되어있고, 장간막 혈관 사이에 조영감쇠를 보이는 병변이 있었다. 골반강 내에는 다량의 복수가 관찰되었다.

환자 복부 전반에 경축이 관찰되고 창자꼬임으로 진행되는 것으로 판단되어 경화요법보다 수술을하기로 하였다. 수술은 복강경으로 진행되었으며 장간막에 낭포관종과 부채장으로 인한 소장 고인 상태로 그물막에 유착 및 염증 소견 관찰되었다. 그물막절제술을 낭포관종, 부채장 등을 포함하여 시행하였다. 제거된 전체 길이는 21cm 이었다 (Fig. 2).



Figure 1. Cystic lymphangioma(white arrow) in abdominopelvic CT.



Figure 2. Resected cystic lymphangioma and ectopic pancreas

고 찰

낭포관종(cystic lymphangioma)은 림프관의 발생과정에서 림프계와 교통하지 못한 원시 림프관의 잔류와 잔류된 림프조직의 선천적 증식으로 생기는 양성 낭종으로, 발생원인은 아직 명확하게 밝혀지지는 않았다²⁾. 낭포관종은 대부분 림프조직이 많은 두경부, 목, 그리고 액와부에 존재하고 장간막에 위치하는 경우는 5% 이하로 매우 드물다^{3,4)}.

장간막낭포관종은 25% 가 10대 이전에 진단되며 대부분은 $30\sim 40$ 대에 진단된다⁵⁾. 장간막낭포관종은 장간막의 모든 위치에 발생할 수 있으며 주로 소장, 특히 회장에서 발생한다^{6,7)}. 임상 증상은 큰 낭종일수록 인접 장기에 자극을 줄 수 있으므로 위치와 크기에 의존하며 감염, 낭종 파열, 염전과 같은 합병증이 증상을 악화시킬 수 있다. 또한 소아와 성인에서 증상의 차이가 있다. 성인에서는 만성적이며 비특이적이고 경하지만 소아의 경우는 좀더 급성으로 나타난다⁸⁻¹²⁾. 복통, 복부 팽만감, 메스꺼움, 담즙성 구토, 변비는 흔한 증상이다⁴⁾.

낭종의 증상들은 다양하게 나타나므로 증상만으로 낭종을 진단하기 어렵다. 초음파, 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상 같은 영상학적 검사가 진단에 도움이 될 수 있는데 낭포관종에 대한 영상학적 특이 소견은 없다. 초음파가 현재 중요한 역할을 하고 있으며, 격벽으로 나뉜 원형의 저음영의 낭성종과 소견은 진단에 있어 중요하다. 컴퓨터단층촬영에서는 장기 주변, 특히 장 주변에 얇은 벽을 가진 조영 증강이 되지 않는 단일 또는 다수의 종괴로 보인다. 자기공명영상은 컴퓨터단층촬영과 비슷한 소견을 보인다^{5,6,11,13-16)}.

낭포관종의 치료는 오랫동안 수술이 원칙이었으며, 특히 감염, 출혈, 염전 등의 합병증이 있을 때 수술을 하는 경우가 대부분이었다¹⁷⁾. 하지만 몇몇 연구에서 수술적 치료는 큰 반흔을 남기기도 하고 주위의 혈관과 신경 때문에 수술적 접근이 어려운 경우가 있다고 보고하였다¹⁸⁾. 이러한 이유로 비수술적 치료가 모색되었으며 대표적인 것이 내과적 치료와 경화요법이다. 하지만 현재까지 비수술적 치료에 대한 충분한 근거가 없어 명확한 치료 알고리즘이 세워지지 않았다¹⁷⁾.

장간막낭포관종의 경우 4가지 형태로 구분하는데, 이런 낭포와 주변의 해부학적 구조의 관계에 따라 분류하는 것은 복강장기 침범의 정도와 적절한 치료계획을 수립하기 위함이다⁹⁾. Chateil 등은 수술 전 영상을 통해 분류법을 제안하였다. 장간막낭포관종이 장벽을 포함하는 경우, 치료는 완전한 절제이며, 장도 함께 절제해야 된다. 줄기(pedicle)를 가지고 있으며 장간막 혈관과 관계가 없는 경우는 혈관을 손상시킬 위험이 없기 때문에 절제가 치료이다. 장간막 혈관 근처 경계에 위치한 경우에는 낭종을 절제할 경우 혈류 공급에 문제가 생길 수 있어 장을 같이 절제할 필요가 있다. 널리 퍼진 침윤성의 낭종이 다수일 경우, 완전 절제가 어려워 경화요법이나 내과적 치료를 시행해볼 수 있다¹⁶⁾.

본 증례는 복통을 주소로 내원한 5세 여자 환아가 급성 충수염의 증상을 보였지만 장간막낭포관종이 의심되는 낭성종괴의 초음파 소견과 후복막에 조영 증강이 되지 않는 얇은 벽을 가진 낭성종괴의 컴퓨터단층촬영 소견을 보였다. 신체 검사에서 복부에

강직 소견을 보여 낭립프관종에 의한 장 염전이 의심되어 경화요법은 불가능해 수술을 진행하였다.

소아의 복강내낭립프관종은 드물면서도 비특이적인 양상을 나타내고 초음파에 의한 진단율도 높지 않으므로 감별진단에 포함하여 적극적인 진단 노력을 고려하는 것이 좋겠다.

참고문헌

- 1) Lee HJ, Park SY, Lee YH, Do BS, Lee SB: Clinical analysis of the pediatric patients seen in the emergency medical center. *Korean J Pediatr* 2005;48:1061-7
- 2) Kang KS, Jung PM. Clinical manifestation and treatment of lymphangioma in children: a review of 117 cases. *J Korean AssocPediatrSurg* 2002;8:95-100.
- 3) Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, et al. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J PediatrSurg* 1999;34:1164-8.
- 4) Rieker RJ, Quentmeier A, Weiss C, et al. Cystic lymphangioma of the small-bowel mesentery: case report and a review of the literature. *PatholOncol Res* 2000;6:146-8.
- 5) Sung KS, Chung JH, Lee DS, et al. Mesenteric and omental cysts in children. *J Korean AssocPediatrSurg* 2002;8:138-42.
- 6) Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, et al. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am CollSurg* 003;196:598-603.
- 7) Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, et al. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J PediatrSurg* 1999;34:1164-8.
- 8) Rieker RJ, Quentmeier A, Weiss C, et al. Cystic lymphangioma of the small-bowel mesentery: case report and a review of the literature. *PatholOncol Res* 2000;6:146-8.
- 9) Kurtz RJ, Heimann TM, Holt J, et al. Mesenteric and retroperitoneal cysts. *Ann Surg* 1986;203:109-12.
- 10) Tsukada H, Takaori K, Ishiguro S, et al. Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery: report of a case. *Surg Today* 2002;32:734-7.
- 11) Chang TS, Ricketts R, Abramowsky CR, et al. Mesenteric cystic masses: a series of 21 pediatric cases and review of the literature. *Fetal PediatrPathol* 2011;30:40-4.
- 12) Takiff H, Calabria R, Yin L, et al. Mesenteric cysts and intra-abdominal cystic lymphangiomas. *Arch Surg* 1985;120:1266-9.
- 13) Goh BK, Tan YM, Ong HS, et al. Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg* 2005;29:837-40.
- 14) Weeda VB, Booij KA, Aronson DC. Mesenteric cystic lymphangioma: a congenital and an acquired anomaly? Two cases and a review of the literature. *J PediatrSurg* 2008;43:1206-8.
- 15) Ayyappan AP, Jhaveri KS, Haider MA. Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults: is there a role for chemical shift MRI? *Clin Imaging* 2011;35:127-32.
- 16) Chateil JF, Brun M, Vergnes P, et al. Abdominal cystic lymphangiomas in children: presurgical evaluation with imaging. *Eur J PediatrSurg* 2002;12:13-8.
- 17) Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: diagnosis and management. *Semin PediatrSurg* 2014;23:178-85.
- 18) Kim IK, Moon SB, Baek SH, Seo JM, Lee SK. Evaluation of intralesional injection therapy for pediatric lymphangiomas classified with MRI. *J Korean AssocPediatrSurg* 2009;15:113-120.