

태아 경부 낭포성 히그로마 1례

영남대학교 의과대학 산부인과학교실

최영하 · 박정옥 · 박완석 · 이태형 · 이승호

서 론

낭포성 히그로마는 림프관 형성의 이상으로 인해 드물게 발생하는 선천성 기형의 일종으로, 병소가 단방성 또는 다방성의 거대 낭종의 형태로 대부분 태아의 경부에 위치하며, 흔히 임신 중기에 초음파 검사에 의해 진단된다.

태아의 경부 낭포성 히그로마는 흔히 태아수종과 더불어 증후군을 비롯한 태아의 염색체 이상을 동반하며, 특히 태아 수종이 동반되어 있을 경우 태아는 거의 대부분 산전 자궁내 또는 주산기에 사망하는 것으로 보고되었다.

저자들은 전신 부종을 동반한 경우 다방성 낭포성 히그로마 1례를 임신 22주에 초음파 검사에 의해 진단하여 임신 중절하고 부검에 의해 이를 확인하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 장 0 0, 24세, 초산부.

출산력 : G1 Po Lo Do Ao

기왕력 : 특기사항 없음.

가족력 : 환자의 부계 및 모계에 유전성 질환, 기형 등 특기사항이 없음.

월경력 : 초경은 14세 주기는 33일형으로 규칙적이었고, 지속기간은 3-4일간, 양은 적은 편이었으며, 월경시 경한 하복부 동통이 있었음.

현병력 : 임신 중 감염성 질환, 특기할 만한

약제나 방사선에 노출된 적이 없음. 최종 월경일은 1987년 2월 18일로 임신오조는 없었고, 태동은 1987년 6월 경 처음있었다. 임신 제 22주째인 1987년 7월 23일 산전 진찰을 위해 본원 산부인과 외래를 방문시 초음파 검사에 의해 태아 기형이 진단되어 임신 중절을 위해 입원하였다.

초진 소견 : 신장 152cm, 체중 47kg으로 영양상태는 양호한 편이었고 혈압은 110/70mmHg, 맥박은 분당 80회, 호흡은 분당 24회, 체온은 37℃이었다. 자궁저고는 제대 부근, 태아심음은 정상이었고 내진상 자궁경부는 닫혀 있었으며 진통은 없었다.

검사 소견 : 혈액검사상 혈색소 10.5gm%, 적혈구 용적 29.9%, 백혈구 5800/mm³이었으며 α -fetoprotein은 149.5ng/ml, 혈액형은 AB Rh(+), 매독혈청검사는 음성, 소변검사는 정상이었다. 초음파 검사상 태아의 선진부는 두위였고, 후경부에 아두크기의 낭종과 복수가 확인되었다 (Fig. 1).

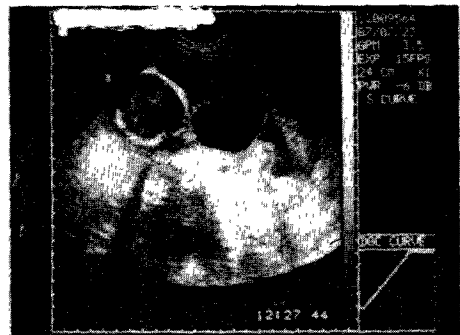


Fig. 1. A homogenous fetal head sized echolucent mass is observed on sonography.

분만 방법 : Laminaria로 자궁경관을 확장시킨 후 Argyl린을 통한 Prostaglandin F₂ α의 자궁경관내 투여, Prostaglandin E₂ 질정 삽입, 정맥을 통한 옥시토신 점적투여의 방법으로 진통을 유도하였으나 실패하고 임원 3일째에 제왕절개수술을 시행하였다. 진통 유도중 태아사망이 확인되었다.

신생아 소견 : 체중 735gm, 신장 20cm의 여아로 1분 및 5분치 Apgar score는 각각 0점이었다. 전신 부종과 후경부 및 양 측경부의 팽창이 있었으며(Fig. 2), 방사선 소견상 경부의 연조직

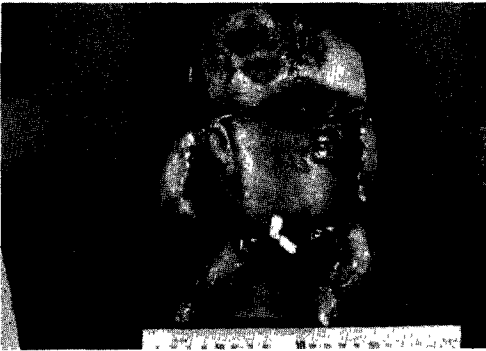


Fig. 2. Fetus with large cystic hygroma.

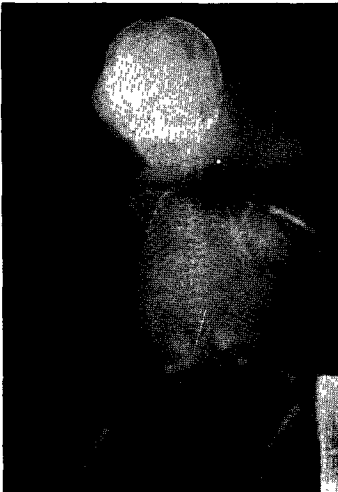


Fig. 3. Radiologic finding of fetus with cystic hygroma. Note the huge mass shadow on the left posterior neck.

팽창으로 인한 종물 소견의 특이 소견은 없었다(Fig. 3).

부검 소견 및 진단 : 체부 절개 결과 맑은 유동액으로 채워진 다방성의 거대 낭포성 공동이 후경부와 양 측경부를 점하고 있었으며, 낭포는 내면이 평탄한 얇은 막에 의해 주위 조직과 분리되어 있었다. 늑막강 및 흉막강 삼출액과 복수가소량 확인되었으며 뇌가 심한 부종과 약간의 액화를 나타낸 이외, 간, 비장, 신장, 폐, 위장관 등 기타 장기들의 육안적 특이 사항은 없었다.

현미경적 소견상, 거대 경부 낭종을 덮고 있는 피부는 진피와 표피의 분리로 인해 다발성의 수포가 표피하에 위치해 있었고, 진피는 전체적으로 부종이 있었으며 림프관의 확장되어 있었다. 거대 경부 낭종은 진피하에 위치하여 있었으며 섬유성 결체조직에 의해 여러개의 소방으로 분리되어 있었고 낭종의 내면은 편평내피 세포로 덮여있었다. 폐의 림프관은 다양한 크기로 확장되어 전체적으로 레이스양의 망을 형성하고 있었고 폐포는 형성되어 있지 않았다.

병리학적 진단은 1) 낭포성 히그로마, 경부 2) 폐 림프관 확장, 양측 3) 뇌부종 4) 흉강유수, 경증 5) 복수, 경증 6) 심막액, 경증 7) 다발성 표피하 수포, 경부 8) 골수의 조혈, 간장 및 비장이었다.

산후 경과 및 추적 : 산모는 수술 후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며, 1988년 9월 30일 본원 산부인과에서 임신 40주에 반복 제왕절개에 의해 3260gm의 건강한 정상 여아를 분만하였다.

고 찰

Van der Putte¹⁾는 태아 경부 낭포성 히그로마의 발생기전을 경림프낭과 경정맥사이의 림프액 유통장애로 인해 경림프낭이 확장된 것으로 설명하였다. 이 선천성 기형의 원인으로서는 45, XO를 비롯한 태아의 염색체 이상²⁻⁶⁾, 상염색체성 열성유전⁷⁾이 인정되고 있으며, Polland등⁸⁾은 낙태아에서 사후 변화로 경부에 진피하 낭종이 발생할 수도 있다고 하였다. 터너씨 증후군과

태아의 낭포성 히그로마의 관계는 Signh와 Carr²⁾가 처음 밝혔다. 이들은 45, XO 낙태아 8례중 3례가 경부 낭종을 동반하고 있음을 확인하고 태아의 낭포성 히그로마를 터너씨 증후군 태아에서 동반되는 신체기형의 하나로 인정하였으나, 그후 45, XO이외 다른 염색체 이상과 정상 염색체를 가진 태아에서도 경부 낭포성 히그로마가 발생하는 것으로 확인되었다. Pizpers등³⁾은 그들이 진단한 17례와 문헌고찰 67례, 총 84례의 낭포성 낭종 태아에서 염색체가 확인된 67례중 58%인 39례가 45, XO이었으며, 그의 46, XX가 11례, 46, XY가 6례, Trisomy 18이 5례, Trisomy 21이 4례, Trisomy 13과 47, XXY가 각각 1례이었다고 하였다.

태아의 낭포성 히그로마는 서해부, 역와부, 종격동, 후복막 및 슬와부에도 발생하는 것으로 보고되었으며, 단방성 또는 다방성의 낭종이 단독 또는 다발성으로 나타날 수 있으나, 대부분의 경우 본 레에서와 같이 다방성 단독 거대 낭종의 형태로 후경부와 양 측경부에 호발한다³⁻⁶⁾.

Chevernak⁴⁾ 등이 보고한 경부 낭포성 히그로마 15례중 13례가 아두크기보다 큰 거대 낭종이었으며, 이들 13례 모두가 다방성 낭종이었다.

태아의 경부 낭포성 히그로마는 흔히 태아수종을 동반하며, 이 경우 태아의 생존 가능성은 극히 희박하여 진단후 수주이내 자궁내 태아 사망이 초래되는 것으로 보고되었다^{3-5,9)}. Garden등⁵⁾은 경부 낭포성 히그로마 22례중 16례에서, Chervenak등⁴⁾은 15례중 13례에서 태아수종이 동반되어 있었으며, 이들중 각각 8례와 5례에서 자궁내 태아사망이 있었다고 하였는데, 저자들의 예도 진통 유도중 자궁내 태아 사망이 확인되었다. Carr등⁶⁾은 태아수종이 경부 낭포성 히그로마와 동반할 경우 태아가 염색체 검사상 45, XO로 판명될 가능성이 높으나, 21 trisomy와 18 trisomy에서도 태아수종이 동반될 수 있으며, 또 태아수종의 부재가 반드시 정상 염색체를 의미하는 것은 아니라고 하였다. Frigolletto등¹⁰⁾도

태아수종이 없을 경우에도 터너씨 증후군의 가능성을 배제할 수 없다고 하여 태아수종과 경부 낭포성 히그로마의 관련성을 강조하였으나, 반면 Elejalde등¹¹⁾은 태아수종이상염색체성 열성유전에 의한 경부 히그로마를 다른 원인에 의한 히그로마와 감별진단할 수 있는 특징중 하나로 간주하였다. 저자들의 예에서는 염색체 검사가 시행되지 않았으나, 태아가 여아로 잔신 부종이 있었고, 아두대 크기의 다방성 낭종이 후경부와 양측경부의 진피하에 위치하여 있었으며, 임부가 1년후 정상 여아를 분만한 것으로 미루어 터너씨 증후군에 의한 낭포성 히그로마일 가능성이 큰 것으로 추정되었다.

태아의 경부 낭포성 히그로마는 임신 제2기의 중기 또는 말기에 초음파에 의해 흔히 진단된다^{3-5,10,12)}. 초음파상 단방성 또는 다방성의 거대 낭종이 태아의 경부 특히 후경부에 위치해 있을 경우 낭포성 히그로마를 의심할 수 있으며, 수막류, 수막척수류, 수막뇌류 등과의 감별 진단은 낭종과 뇌 및 수막과의 교통 여부에 의한다¹²⁾. 태아의 경부 낭포성 히그로마가 터너씨 증후군 등 염색체 이상과 태아수종을 동반하는 경우가 흔하므로, 초음파상 히그로마가 의심되는 경우 태아의 흉막강과 심막강 내 삼출액과 복수 여부와 심장 및 신장등의 기형에 대한 세심한 조사와 양수 천자 또는 용모막 생검에 의한 염색체 검사, 가족력에 대한 평가가 필요하며, 태아 수종이 동반되어 있을 경우 태아의 생존 가능성은 극히 적으므로 임신 중절을 고려하여야 한다^{3,4)}. 원인은 알 수 없으나 양수내 AFP치의 증가도 보고되었으며^{3,10)} 저자들의 예에서는 임부의 혈청 AFP치가 149.5ng/ml로 정상 범위보다 증가되어 있었다.

림프계 장애가 국소적일 경우 낭포성 히그로마는 대개 출생시 또는 생후 2년 이내에 진단되며 수술에 의한 낭종의 절제 또는 방사선 조사에 의해 치료가 가능하다. 황 등¹³⁾에 의하면 20례중 18례(90%)가 생후 2년 이내에 진단되었는데, 15례

(75%)가 경부에 국한 되거나 종격동과 액와부에 걸쳐 발생하였으며, 수술을 시도한 19례중 11례에서만 완전 절제가 가능하였다고 보고하였다.

요 약

본원 산부인과에서 산전 초음파 검사에 의해 거대 태아 경부 낭종으로 진단, 중절시킨 임신 22주 태아의 부검 결과 낭포성 히그로마로 판명되어 이에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Van der Putte SCJ. : Lymphatic malformation in human fetuses. *Virchows Arch [A]*, 376 : 233-246, 1977.
2. Singh, R.P. Carr, D.H. : The anatomy and histology of XO human embryos and fetuses. *Anat. Rec.*, 155 : 369-384, 1966.
3. Pijpers, L., Reuss, A., Stewart, P.A., Wladimiroff, J.W. and Sach, E.S. : Fetal cystic hygroma : Prenatal diagnosis and management. *Obstet. Gynecol.*, 72(2) : 223-234, 1988.
4. Chervenak, F.A., Isaacson, G., Blackmore, K.J., Breg, W.R., Hobbins, J.C., Berkowitz, R.L., Tortora, M., Mayden, K., and Mahoney, M.J. : Fetal cystic hygroma : Cause and natural history. *N. Eng. J. Med.*, 309(14) : 822-825, 1983.
5. Garden, A.S., Benzie, R.J., Miskin, M., and Gardner, H.A. : Fetal cystic hygroma colli : Antenatal diagnosis, significance and management. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 154(2) : 221-225, 1986.
6. Carr, R.F., Ochs, R., Ritter, D.A., Kenny, J.D., Fridey, L. and Ming, P.L. : Fetal cystic hygroma and Turner's syndrome. *Am. J. Dis. Child.*, 140 : 580-583, 1986.
7. Cowchok, F.S., Wapner, R.J., Kurtz, A., Chatzkel, S., Barnhart, S.J., and Lennick, D.C. : Not all cystic hygromas occur in the Ultrich-Turner syndrome. *Am. J. Med. Genet.*, 12 : 327-331, 1980.
8. Polland, B.J., Dill, F. and Paradice, B. : A Turner-like phenotype in the aborted fetus. *Teratology.*, 23 : 361-365, 1980.
9. Byrne, J., Blanc, W.A., Warburton, D. and Wigger, J. : The significance of cystic hygroma in the fetus. *Human. Pathol.*, 15 : 61-67, 1984.
10. Frigoletto, F.D., Birnholz, J.C., Driscoll, S.G., and Finberg, H.J. : Ultrasound diagnosis of cystic hygroma. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 136(7) : 962-964, 1980.
11. Elejalde, B.R., Mercedes de Elejalde, M. and Leno, J. : Nuchal cysts syndromes : Etiology, pathogenesis, and perinatal diagnosis. *Am. J. Med. Genet.* 21 : 417-432, 1985.
12. Hunter, A.G.W., Deslauriers, G.E., Gillieson, G.E. and Muggah, H.F. : Prenatal diagnosis of Turner's syndrome by ultrasonography. *J. Can. Med. Assoc.* 127 : 401, 1982.
13. 황수영 · 박경숙 · 김병길 · 진동식 : Cystic Hygroma에 관한 임상적 관찰. *소아과*, 16(1) : 35-39, 1973.

-Abstract-

A Case of Fetal Nuchal Cystic Hygroma

Yung Ha Choi, Chung Ok Park, Wan Seok Park, Tae Hyung Lee, and Seung Ho Lee

*Department of Obstetrics and Gynecology,
College of Medicine, Youngnam University
Taegu, Korea*

Fetal cystic hygroma is a rare congenital malformation of the lymphatic system appearing as a single or multiloculated fluid-filled cavity, most often in the neck.

A case of fetal nuchal cystic hygroma was diagnosed by ultrasonography at 22 weeks of gestation and the diagnosis was confirmed at autopsy. We present the case with a brief review of literature.