

## 태아부종에 수반된 선천성 대망낭종 (1 부검증례)

서울대학교 의과대학 병리학교실

김 미 경 · 지 제 근

### 서 론

장간막낭종 및 대망낭종은 내피세포로 피복되어 유미성 혹은 장액성의 액체를 포함하고 있는 단방 혹은 다방성의 낭종이다. 이들 낭종들은 드물지만 임상적으로 진단되기 어렵고, 수술전 진단으로서 종종 간과 되기 쉬우며, 간혹 생명을 위협하는 합병증을 유발할 수 있다는 점에 그 중요성이 있다. 낭종의 기원 혹은 기전에 관하여는 특히 선천성여부를 중심으로 많은 이론들이 있다. 본례는 재태기간 28주 6일에 초음파 검사에서 대망낭종을 의심하여 임신 중절을 할 태아의 부검례로서 심한 태아부종을 수반한 예이다.

### 증 례

환아의 어머니는 재태기간 28주 경 개인병원에서 주산기 정기 검진중 초음파 검사에서 태아부종 및 태아복수가 의심된다고 듣고 좀더 자세한 검사를 위해 서울대학교병원 산부인과 외래를 방문하였다. 방문 당일 오전 7시 경 양막 조기파열이 있었다. 과거력상 결핵, 당뇨, 고혈압, 매독의 병력은 부인되었고, 가족력상 특이한 소견은 없었다. 산과력상 월경은 약 3개월주기였고, 두번 임신하였으며 첫번째는 임신 3개월경에, 두번째는 16주경에 각각 자연유산되었다. 최종 자연유산은 약 9개월 전이었다. 최초 월경일은 1987년 9월 4일로 내원당시는 재태기간 28주 6일이었다. 방문당일 오전 7시경 약수막 조기파열이 있었으나 동통이나 show는 없었다. 혈액 및 요검사상 헤모글로빈 10.7 g/dl로서 약간의 빈혈외에 이

상소견 없었고 배독반응 및 간염항원은 음성이었다. 당일 입원하여 산과에서 시행한 초음파 검사에서 심기형, 폐 저형성증, 간비대 및 위장기형이 의심되었고, 태아복부에는 복수가 관찰되었으며, 양수의 양이 감소된 소견을 보였다. 양측두골 직경은 재태기간 25주에 해당하는 것으로 판단되었다. 입원당시 이학적 검사상 비정상적인 소견은 없었다. 산과적 진찰결과 복위 82 cm, 정상 태아심음, 정상 자궁경부, 닫혀진 자궁입구 등이 관찰되었다. 입원다음날 다시 진단방사선과에서 시행한 골반 초음파 검사에서 태아복부내 복수 및 좌복부내 직경 약 7 cm의 얇은 벽의 단방성 둥근 낭종성 종괴를 발견하였다. 종괴 내부에 고형성분은 없었다. 종괴는 장간막낭종, 림프관종, 장중복낭종(enteric duplication cyst)나 난소낭종이 가능한 병변으로 생각되었다. 태아의 방광은 명확하게 구분되지 않았으나 양측 신장은 정상으로 보였다. 양측두골 직경은 5.2 cm으로 임신 22주 내지 23주에 해당되었고, 태반은 정상이며 양수는 감소된 소견을 보였다. 부모의 염색체검사상 아버지는 46XY, 어머니는 46XX로 이상소견 없었다. 임신 중절을 결정하고 정맥내 Yutopar주입을 시행하였다. 약 28시간후 약 1 kg체중의 사산된 남아가 분만되었다. Apgar score는 0 점이었다.

### 부 검 소 견

부검은 분만후 약 23시간후 시행되었는데, 환아는 체중 870 gm, 정둔장 21 cm, 정종장 32 cm, 두위 23.5 cm 흉위 21.5 cm이었다. 전신부종이 심하여 연부조직 특히 안면 및 체간에서 조직액이 스며나오고 있었고, 상당량의 복수가 관찰되었다(Fig. 1). 또한 직경 약 7 cm크기의 반투명의 장액성 액체를 포함하고 있는 단방성의 등

\* 본 논문의 요지는 1988년 5월 22일 대한병리학회 춘계학술대회에서 전시발표 되었음.

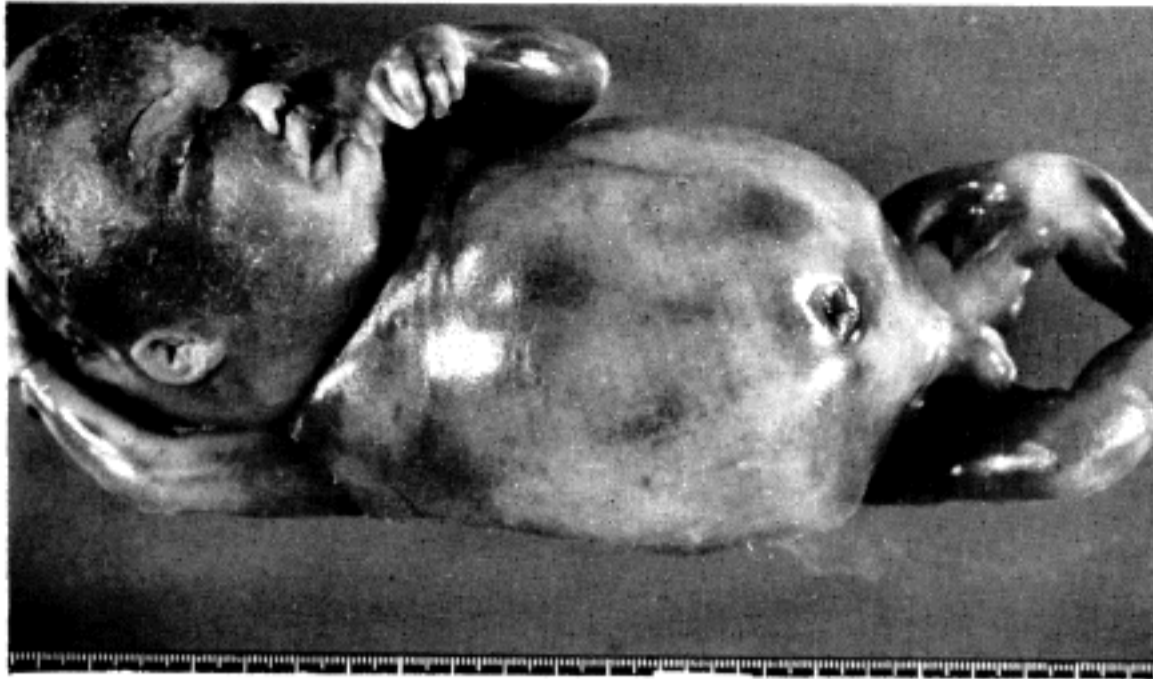


Fig. 1. Hydrops fetalis : massive generalized soft tissue edema, particularly in face and trunk, and ascites.

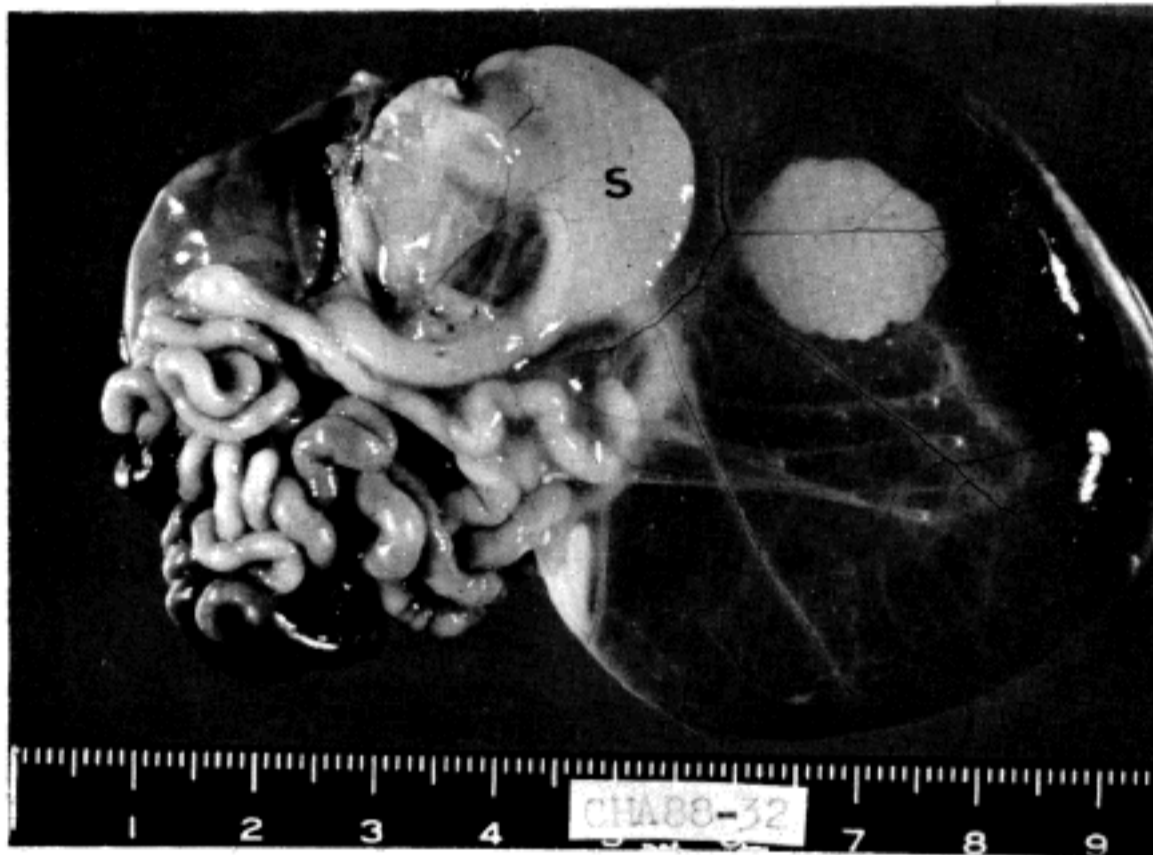


Fig. 2. Omental cyst in greater omentum which contains serous fluid and proteinaceous coagulum. S : stomach.

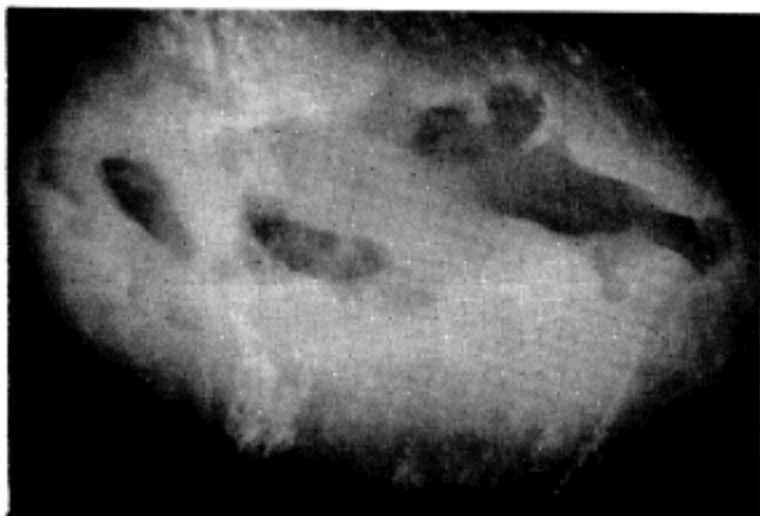


Fig. 3. Multifocal fine calcifications in soft tissue X-ray of cardiac wall.

근 낭종 하나가 대망에 있는 것이 관찰되었다(Fig. 2). 액체내에는 반투명한 백색의 반고형성분이 있었다. 심장, 비장, 간, 신장은 재태기간으로 비추어 볼때 중량이 미달되었고, 특히 폐는 5.6 gm으로 기준인 25.2 gm에 비하여 많이 미달되었고 난원공 개존 및 동맥관 개존증이 관찰되었고 심장벽이 부분적으로 거칠면서 희끗희끗한 양상을 보였다. 부검시 시행된 infantogram 및 혈액 및 폐조직 배양 검사에서는 특이한 소견이 없었고 심장조직의 연부조직 X선 검사에서 전반적인 섬세한 석회화가 보였다(Fig. 3). 현미경적 검사상 망낭종벽은 비교적 일정한 두께의 섬유성 교원조직으로 이루어진 막으로 드문

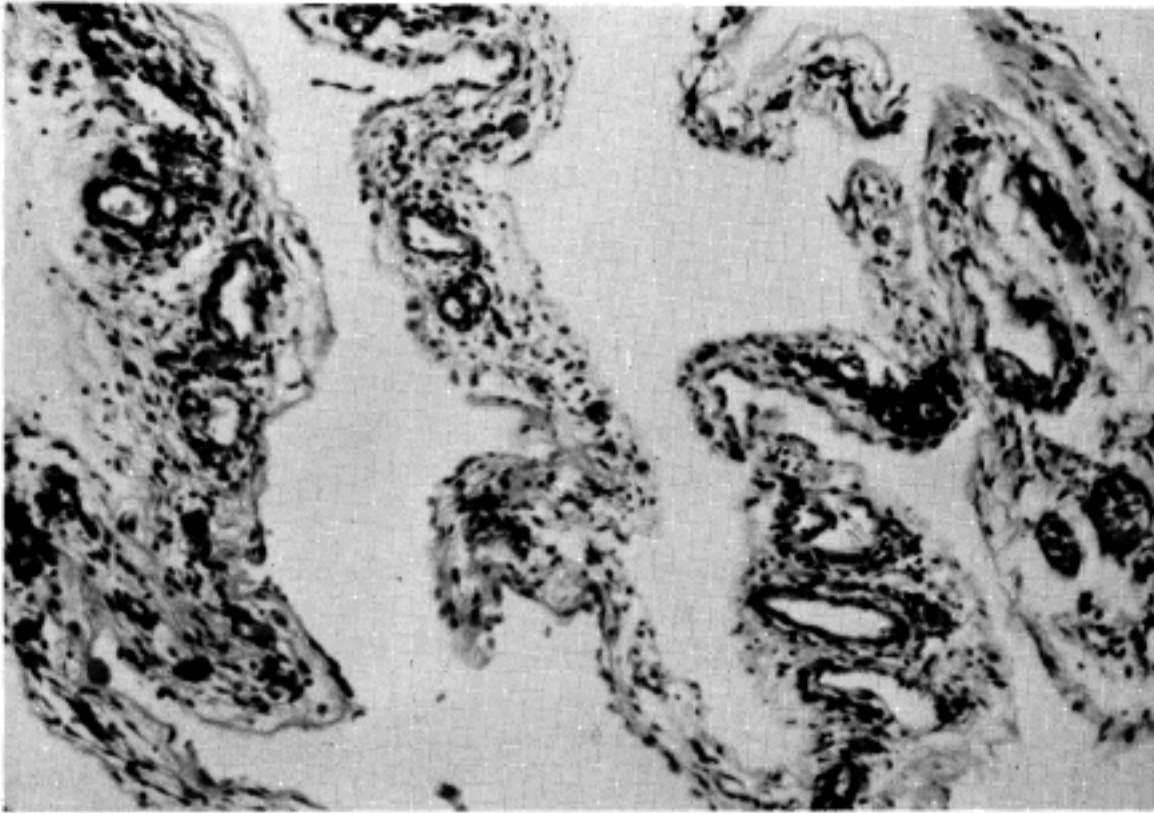


Fig. 4. Microscopic finding of omental cyst : cuboidal or flattened mesothelial lining cells and underlying loose fibrovascular connective tissues with discrete lymphocytic collections (H&E x100).

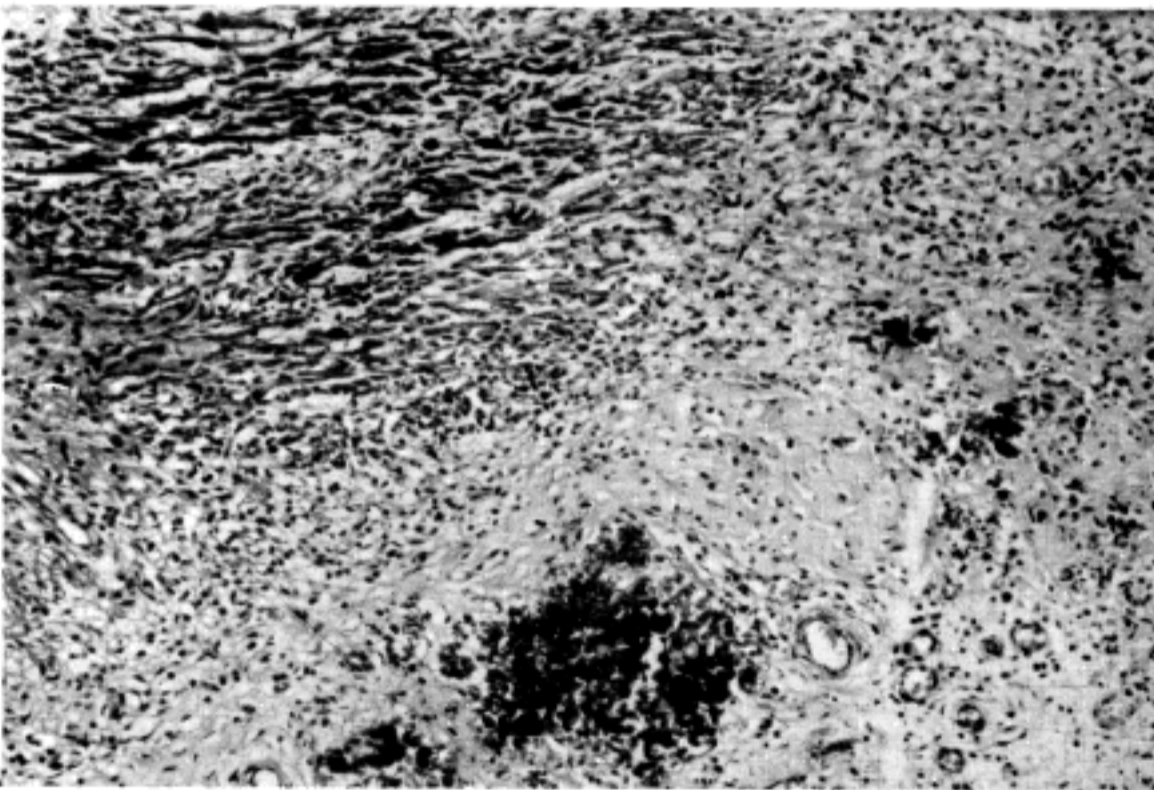


Fig. 5. Necrosis with fibrosis, calcification, and mononuclear cell infiltration in cardiac wall (H&E x250).

드문 중피세포들로 피복되어 있었다(Fig. 4). 군데군데에서 늘어난 림프관들과 적혈구 혹은 림프세포들의 집합들도 관찰되었다. 평활근이나 염증의 증거는 분명치 않았다. 심장벽은 전층에 걸쳐 석회화 및 염증의 소견이 뚜렷하였다. 석회화는 주로 이영양성으로 염증세포가 침윤된 곳, 섬유화 및 괴사가 있는 곳에 국한되었다(Fig. 5). 폐는 발달단계중 canalicular phase를 보이며 양수 흡입이나 폐염의 증거는 찾을수 없었다. 신수질에 신선 출혈이보였고, 부신피질에는 현미경 크기의 낭종

들이 보였다. 대장조직 절편에서 석회화된 태변이 관찰되었고 태반에서는 용모간 혈전이 관찰되었다.

### 고 찰

망낭종의 기원에 관하여는 과거부터 많은 이론 및 분류가 제시되었으나 지금은 단일한 기전으로 이해하기 보다는 여러가지 다른 기전들이 망낭종을 일으킬 수 있다고 생각하며, 원인에 따라 분류를 하고있다. Bearhs등

은<sup>1)</sup> 이전의 외상이나 변성된 림프절에 이차적으로 형성된 발달이상을 원인으로 들면서 혹자들이<sup>2)</sup> 주장한 림프관폐쇄는 원인으로서는 도외시하였다. Gross등은<sup>3,4)</sup> 잘못 위치한 림프조직이 증식되면서 배수는 되지 않아 낭종을 형성한다고 주장하였다. Guthrie등은<sup>5)</sup> 태생학적으로 소장에서 나온 계실이 장간막으로 자라다가 떨어져나와 형성한다고 생각하였다. Hardin등<sup>6)</sup>은 장간막의 양엽이 융합하지 못하여 형성된다고 봤다. Bearhs등은<sup>1)</sup> 원인별로 (1) 배아성 및 발생성 낭종, (2) 외상성 혹은 후천성 낭종, (3) 압중성 낭종, (4) 감염성 및 퇴행성 낭종의 4개 집단으로 분류하였는데 비교적 합리적인 것으로 여겨진다. 본례는 망낭종과 함께 폐의 저형성증과 태아부종이 있었다. 태아부종의 원인은 명백히 밝혀지지 않았으나 관련성이 있는 것으로 보고된 임상 및 병리학적 조건들은 많다. 지(1988)<sup>7)</sup>의한 34 태아부종 부검례를 보면 본례에서 나타난 폐의 저형성증과 태아부종과의 기전 및 상관관계는 확실치 않으나 관련성은 많은 것으로 알려져 있다. 망낭종과 태아부종 혹은 폐의 저형성증과의 관련성은 밝혀진 바 없으나 태아부종의 한 표현으로서 과다한 수분의 축적이 아직은 완전하지 않은 망의 양엽의 융합을 방해하면서 일어나 낭종을 형성할 수 있다고 본다. 한편, 본례에서 나타난 이영양성 심근 석회화는 일반적으로 칼슘이나 인산염 대사이상 없이 변성되거나 죽은 조직에 석회가 침착된다. 원인으로서는 관상동맥경화가 가장 흔하고, 심근염 및 심장수술의 합병증, 그리고 유아성 섬유탄력증(infantile fibroelastosis) 등이 있다. 본례에서 나타난 심근 석회화는 아마도 자궁내 감염으로 생긴 심근염의 결과일 가능성이 가장 높다고 생각한다. 그러나 임신중절 전에 태아의 심음은 정상범위였으므로 이병변이 태아에 미쳤을 영향은 확실하게 짐작할 수 없으나 석회화에 수반된 심부전이 태아부종에 기여했을 가능성은 배제할 수 없다.

### 결 론

대망낭은 후천성으로 생길수도 있으나 선천성인 경우 태아의 복부팽만 및 태아부종등으로 인하여 태아 사망을 초래할 수도 있는 드문 질환이다. 저자들은 태령 28주에 태아성 복수란 진단하에 임신중절된 태아를 부검한 결과 복강내에 7×5 cm의 크고 단방성인 낭이 관찰되었고 이것으로 인한 보강 및 흉강 장기의 압박등으로 태아부종

및 폐형성 부전등을 동반하였다. 본례는 태아의 대망낭이 선천성 기형의 일종이고 태아부종의 원인이 될 수 있음을 지적하였다.

### 참 고 문 헌

- 1) Bearhs OH, Judd ES, Dockerty MB: *Chylous cyst of the abdomen, Surg Clin North Am* 30:1081-1096, 1950
- 2) Ewing J: *Neoplastic Diseases. 4th ed. Philadelphia, W. B. Saunders Co, 1940*
- 3) Gross RE: *The surgery of infancy and childhood. Philadelphia, W. B. Saunders Co, 1953, pp 377 ~ 383*
- 4) Ladd WE, Wakefield EG: *Abdominal surgery of infancy and childhood, 3rd ed., Philadelphia, W. B. Saunders Co, 1947, P 283*
- 5) Guthrie RF, Wakefield EF: *Mesenteric cysts. Proc Staff Meet Mayo Clin* 18:52-58, 1953
- 6) Hardin WJ, Hardy JD: *Mesenteric cysts. Am J Surg* 119:640-645, 1970
- 7) Chi JG: *Hydrops fetalis (An analysis of 34 autopsy cases). Seoul J Med* 29:39-44, 1988

= Abstract =

### Congenital Omental Cyst Associated with Hydrops Fetalis (An autopsy case)

Mikyung Kim, M.D. and Je G. Chi, M.D.

*Department of Pathology, College of  
Medicine, Seoul National University*

Omental cyst is benign unilocular or multilocular endothelium-lined cyst that contains either chyle or serous fluid. They are uncommon yet interesting intraabdominal masses that may be difficult to diagnose clinically and often are missed on abdominal palpation. The etiology of this lesion has been subject to much discussion in the literature over the years with the principal debate centering around the question of whether or not this lesion is congenital. It is now recongnized that there is no single etiologic mechanism involved in the development of this lesion.

Recently we have experienced an autopsy case of omental cyst occurring in a male fetus. Pregnancy was artificially interrupted at 28 weeks gestation due to suspicious mesenteric cyst or fetal ascites on ultrasono-



graphy. Postmortem examination showed hydrops fetalis, hypoplasia of the lungs, and multifocal calcifications of myocardium. There was an omental cyst in the greater omentum which was 7×3 cm in size, unilocular and containing clear, straw-colored fluid and proteinacious core without evidence of bleeding or calcifications. Microscopic examination of this cyst

showed cuboidal or flattened mesothelial lining cells and underlying loose fibrovascular connective tissue with discrete lymphocytic collections. Rarity and interest on the pathogenesis made us report this case.

---

**Key Words:** Omental cyst, Hydrops fetalis, Hypoplasia of lung