

경부의 낭성 히그로마

— 26 부검례의 병리학적 분석 —

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 진단병리과
서울대학교 의과대학 병리학교실*

서 연 림 · 지 제 근*

Cystic Hygroma of the Neck

— Pathologic study of 26 autopsy cases —

Yeon-Lim Suh, M.D. and Je G. Chi, M.D.*

Department of Diagnostic Pathology, Samsung Medical Center,
College of Medicine, Sung Kyun Kwan University, and
Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine*, Seoul, Korea

Cystic hygroma is a congenital malformation of the lymphatic system appearing single or multiloculated fluid-filled cavities, most often around the neck. They often progress to hydrops and cause fetal death, and frequently associated with chromosomal abnormalities and other congenital malformations. The purpose of our study is to delineate the nature of cystic hygroma and determine the relationship between cystic hygroma and associated anomalies including fetal hydrops. We used data from 26 cases of cervical cystic hygroma in autopsy files of SNU Children's Hospital. Most of cystic hygroma were found in stillborn or premature infants. The fetal cases had been dead for a quite a long period since there was discrepancy between the true gestational age and the developmental age estimated from the body length. Of 26 fetuses only 2 were studied chromosomally and both of them showed 45X. Of 26 cystic hygromas 23 occurred in the posterior neck and 3 in the anterior neck. They ranged from 2.5 to 14 cm (mean: 7.9 cm). The cystic hygroma of the posterior neck consisted of two symmetric sacs on both sides and in the nape and extended to the occipital region. The cystic hygromas of the anterior neck were unilateral or bilateral, and multiloculated and extended into the adjacent cheek. Cystic hygromas of posterior neck were always associated with hydrops, while no recognizable hydrops was found in cystic hygromas of anterior neck. The cystic hygromas were larger in patients with severe hydrops than in patients with less severe hydrops. Associated abnormalities, found in 88%, included hydrops fetalis(88%), growth retardation(80%), cardiovascular anomalies(27%), horseshoe kidney(23%), skeletal anomalies(12%) and hypoxic changes(31%) in visceral organs. In summary, when a hygroma is detected during fetal life, careful sonographic examination for

접 수: 1997년 7월 26일, 게재승인: 1997년 9월 9일

주 소: 서울시 강남구 일원동 50, 우편번호 130-710

삼성서울병원 진단병리과, 서연림

ISSN : 0379-1149

본 논문의 요지는 1992년 대한병리학회 가을학술대회에서 발표하였습니다.

associated congenital anomalies, fetal karyotyping and consideration of artificial abortion are indicated. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 1256~1263)

Key Words: Cystic hygroma, Hydrops fetalis, Congenital malformation, Turner syndrome

서 론

낭성 히그로마는 경부에 흔히 발생하는 선천성 기형으로 병리학적으로 낭성 또는 해면 림프관종으로 구성되어 있으며 태아 및 유소아에서 흔히 볼 수 있는 양성종양이다.¹ 낭성 히그로마는 태아 사망의 원인 질환으로써 최근에는 산전 초음파 검사로 진단이 되어 각종 염색체 이상 증후군 특히 터너증후군과 삼염색체증을 수반하는 것으로 알려져 있다.²⁻⁴ 낭성 히그로마는 사산아의 부검시 드물지 않게 관찰되며 특히 많은 예에서 낭성 히그로마 이외에 태아수종 및 기타 다른 장기의 기형을 흔히 동반하는 경향을 보여 사산아에서 관찰되는 낭성 히그로마의 성상과 동반 기형의 종류, 빈도 및 상호 관련성이 있는지 확인해 보고자 본 연구를 시행하였다.

연구 재료 및 방법

연구 재료는 1987년 1월부터 1992년 8월까지 서울대학교 어린이병원에서 부검을 통해 경부의 낭성 히그로마로 확진된 26예를 대상으로 하였다. 전 예에서 부검 기록지를 통해 부검 당시 환아의 연령, 성별, 재태기간, 측정(정둔장, 체중, 내부장기의 중량), 염색체 검사, 및 부검소견을 분석하였으며 특히 동반된 기형은 전 예의 육안 사진을 재검토하여 부검 기록지에 기술된 것과 비교분석하였다. 환아들의 발달 상태의 평가는 국내에서 지등이 발표한 한국인 태아의 표준 측정치를 기준으로 하였다.⁵ 전 예의 현미경 표본 슬라이드를 재검토하여 현미경적 이상소견을 확인하였다. 동반된 태아수종은 그 정도에 따라 세등급으로 구분하였다. 즉 몸통에 국한하여 부종이 관찰되는 중심성 부종을 1등급으로 정하

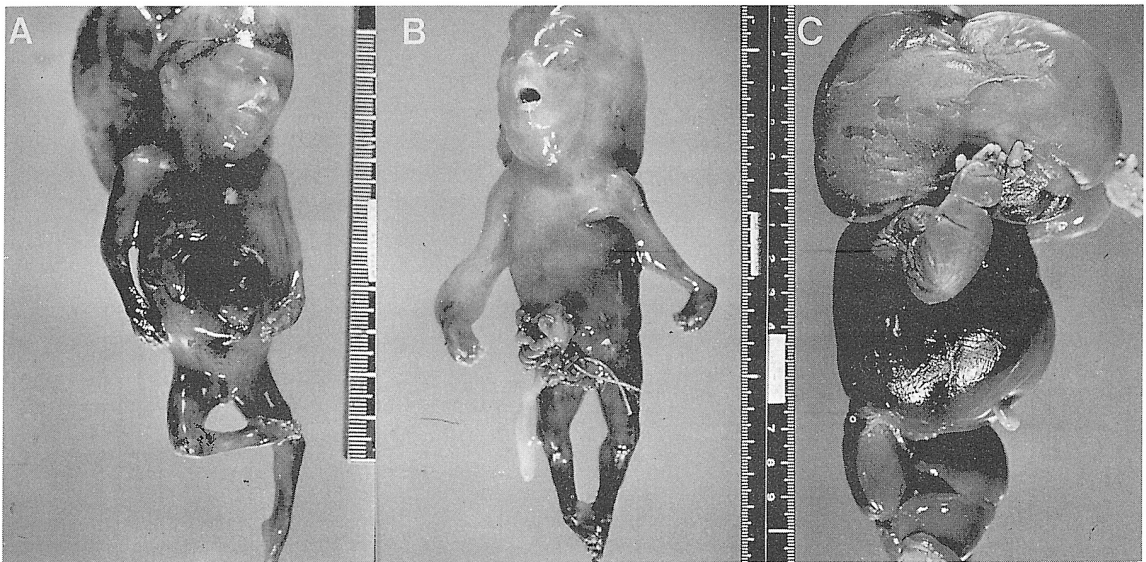


Fig. 1 A-C. Generalized edema of the fetuses with cystic hygroma is divided into 3 grades according to the degree. (A) Grade 1 is defined as localized edema in the trunk, (B) grade 2 shows edema of the trunk and extremities, (C) grade 3 shows marked generalized edema of the trunk and swelling of the extremities with puffy hands and feet.

였고(Fig. 1A), 중심성 부종과 더불어 손과 발을 제외한 사지의 부종이 있으면 2등급으로 정하였으며(Fig. 1B), 부종이 몸통, 사지 및 손과 발까지 침범하였으면 3등급으로 정하였다(Fig. 1C). 동반된 기형 및 이상소견들은 태아 수종을 동반한 군(I군)과 동반하지 않았던 군(II군)으로 구분하여 관찰하였다.

성 적

남성 히그로마를 갖고 있는 환아의 남녀 성비는 1 : 1.6으로 여아에서 좀더 흔하게 발생되었고, 사산아가 22예, 인공유산이 3예, 신생아사망은 1예였다. 인공유산이 된 3예는 모두 임신중 산전 초음파 검

Table 1. Measurements and other associated malformations of 26 fetuses or neonates with cystic hygroma of the neck

Case	GA(wk)	BW(gm)	C-R length(cm)	Other associated malformations
1	38	2870	32(38)	Diaphragmatic defect, hydrocele, intestinal malrotation
2	34	3500	28.5(34)	Lung hypoplasia, calcification of renal tubules
3	25	850	20(25)	Horse-shoe kidney, cleft palate
4	22	292	13.5(18)	Calcification and fibrosis in placental villi
5	23	115	9.5(15)	Bilateral popliteal web
6	26	1305	23(26)	Tubular hypoplasia of ascending aorta, unilateral lung hypoplasia, horse-shoe kidney, calcification of myocardium and meconium, heterotopic thymus, foam cells in adrenal
7	20	183	12.5(17)	Lung hypoplasia, calcification of myocardium and meconium
8	22	350	14.5(18)	Lung hypoplasia
9	22	269	11.5(16)	Horse-shoe kidney, calcification of myocardium and hair follicle
10	28	1100	24(27)	Horse-shoe kidney, calcification of renal tubules
11	24	1080	21(24)	Lung hypoplasia, tracheal stenosis, contraction of multiple joints, scoliosis, proliferative retinopathy
12	20	210	14(28)	Lung hypoplasia
13	24	650	21(25)	Hypoplasia of aortic arch, interrupted aortic arch, small heart, horse-shoe kidney, small ovary, micrognathia, heterotopic adrenal
14	19	290	15.3(19)	Preauricular skin tag
15	24	195	14(18)	Calcification of meconium and renal tubules
16	29	1005	29.2(29)	ASD, type II, dysplastic kidney, undescended testis, paraesophageal lymphangiectasia
17	19	NC	11.5(16)	None
18	13	NC	9.0(13)	Small ovary and uterus, calcification of meconium, foam cells in adrenal
19	17	230	11.5(16)	VSD, tricuspid atresia, imperforate anus, gastroschisis, flexion deformity of right thumb
20	19	313	14.9(18)	Lung hypoplasia, bilobed right lung, streak gonads, intestinal malrotation
21	24	295	15(20)	Incomplete lobation of right lung, mobile cecum
22	17	160	13(13)	COA, chorioamnionitis
23	23	530	24(18)	Horse-shoe kidney, skull bone defect, meconium peritonitis
24	22	520	20.5(19)	Tubular hypoplasia of aortic arch, lung hypoplasia, gonadal dysgenesis, uterus didelphys, heterotopic thymus, single umbilical artery, calcification of renal tubule, proliferative retinopathy
25	16	1257	16.6(17)	COA, calcification of renal tubules
26	18	390	19.5(17)	COA, proliferative retinopathy, micrognathia

The number in parenthesis indicates the developmental age estimated from the C-R length of fetuses or newborn. Karyotype was 45,X in case 13 and 20. Case 1, 2, and 16 had cystic hygromas of the anterior neck and the remaining cases had ones of the posterior neck. GA:gestational age, wk:week, BW:body weight at birth, C-R:crown-rump, NC:not checked, ASD:atrial septal defect, VSD:ventricular septal defect, COA:coarctation of aorta.

사에서 태아수종으로 진단되었다. 2예에서 염색체 검사가 이루어 졌으며 두예 모두에서 45,X의 핵형을 갖고 있어 터너증후군으로 확진되었다. 양수과다증과 양수과소증이 각각 1예에서 동반되었고 1예는 쌍둥이 중 하나였다. 26예의 부검 당시의 재태기간을 연령에 따라 살펴보면 19예(77%)가 15주에서 25주 사이에 속하였고, 26주 이상에서 만삭까지는 4예(15.4%)를 차지하였다. 21~25주 사이가 11예(42.3%)로 가장 많았으며 가장 짧았던 재태기간은 13주였고 가장 길었던 재태기간은 38주였다. 태아의 정둔장과 발길이를 기준으로 추정된 태아의 발달연령을 살펴보면 재태기간 15주에서 20주까지가 15예(57.7%)로 가장 많았고 21~25주는 5예(7.7%), 10~14주는 2예(7.7%)였으며 31~35주와 36~40주에 각각 1예가 있었다. 26예의 재태기간, 체중, 정둔장을 기준으로 추정된 발달연령, 동반기형 및 이상소견은 Table 1에 요약하였다.

남성 히그로마의 발생 위치는 후경부가 23예였으

며, 전경부가 3예로 후경부의 남성 히그로마가 전체의 88.5%를 차지하였다. 후경부의 남성 히그로마는 양측성으로 발생하였고(Fig. 2) 전경부의 남성 히그로마는 우측(증례 1), 좌측(증례 2) 및 양측성(증례 16)으로 관찰되었다. 남성 히그로마의 크기는 작은 것이 2.5 cm에서 가장 큰 것이 14 cm로 평균 크기는 7.9 cm였다. 전경부에 위치한 남성 히그로마의 평균 크기는 10.5 cm고 후경부 히그로마의 평균 크기는 7.5 cm였다. 14예는 단방성 낭이었고 12예는 2개 이상의 방으로 구분되어 있었는데 이중에는 특히 이방성(5예), 삼방성(1예) 또는 다방성(6예) 낭으로 구성되었다. 후경부에 위치한 것은 78%에서 후두부로 연장되었으며(Fig. 3) 1예는 어깨까지 침범되었고 전경부에 위치한 남성 히그로마는 3예중 2예가 얼굴의 뺨까지 연장되어 있었다(Fig. 4).

태아수종이 23예(88%)에서 관찰되었는데 모두 후경부의 남성 히그로마를 갖고 있었으며 전경부의 남성 히그로마 3예는 모두 태아수종을 동반하지 않

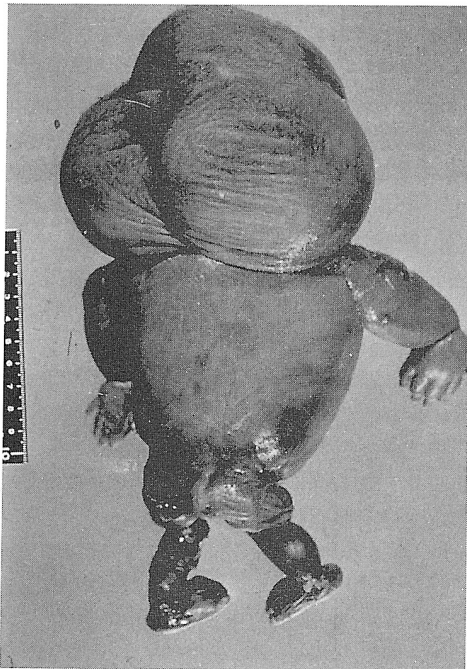


Fig. 2. Fetus shows characteristic external appearance with a large nuchal hygroma and the severe generalized edema of grade 3.

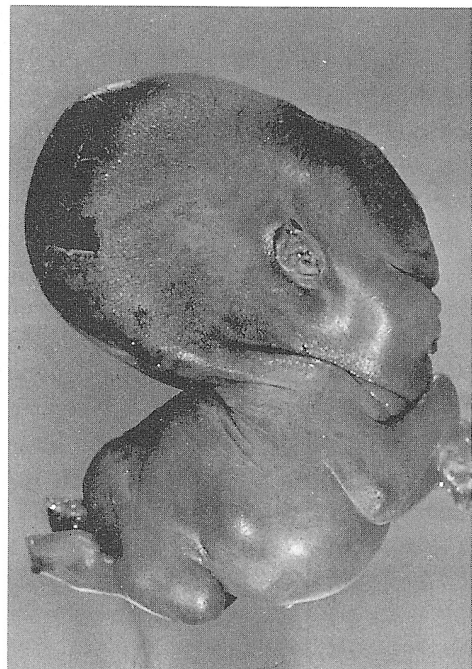


Fig. 3. Fetus shows a monstrous, large fluctuating swelling in the posterior and lateral part of the neck, which ascends to the occipital region. Marked generalized edema and abdominal swelling suggesting fluid accumulation in the abdominal cavity and contracture deformity of the multiple joints are found.



Fig. 4. Bilateral hygroma of the anterior neck extends into the cheek.

았으나 3예중 2예는 식도주위의 종격동 림프부종을 동반하였다. 태아수종은 그 정도에 따라 세등급으로 구분한 결과 1등급이 3예, 2등급이 7예, 3등급이 12예였다. 각 등급에 따른 낭성 히그로마의 평균 크기는 1등급이 4.5 cm, 2등급이 6.4 cm, 3등급이 8.9 cm로 태아수종의 정도가 심할 수록 낭성 히그로마의 크기도 증가하였다.

동반된 기형 또는 병리학적 이상소견의 발생 빈도는 I군에서 95.7%였고 II군에서는 100%였다. 동반 기형으로 심혈관계 기형(7/26예: 27%), 호흡기계 기형(9/26예: 35%), 비뇨생식기계 기형(9/26예: 35%), 사지의 굴곡기형(3/26예: 12%)이 흔한 기형이었고 병리학적 이상소견으로는 내부장기의 성장지연(20/26예: 80%), 내부장기의 허혈성 변화(8/26예: 31%), 신석회 침착(6/26예: 23%), 태변의 석회화(4/26예: 15%) 및 증식성 망막병증(3/26예: 12%)등이 관찰되었다. 동반된 기형과 이상소견들을 태아수종이 동반된 I군(23예)과 동반하지 않은 II군(3예)으로 구분하여 비교 관찰하였다. I군에서 관찰된 심기형은 대동맥궁 발육부전(3예)과 대동맥축착(coarctation of aorta)(3예)으로 대동맥궁 발육부전 3예중 1예는 대동맥궁단속(interrupted aortic arch)을 동반하였다. 그외 작은 심장, 심

실중격결손, 삼첨판폐쇄 및 하나의 제대동맥이 각각 1예에서 관찰되었다. II군에서 관찰된 심기형은 심방중격결손(1예)이었다. 위장관의 기형 및 이상소견은 I군에서 장의 회전이상(2예), 위벽이분증(1예), 항문폐쇄(1예), 태변성 복막염(1예) 및 태변의 석회화(4예)등이 관찰되었고 II군에서는 횡격막 헤르니아(1예)와 회전이상(1예)이 관찰되었다. 골격계 이상 및 두부와 얼굴기형은 I군에서만 관찰되었는데 사지의 굴곡변형(3예), 측만증(1예), 소하악증(2예), 두개골결손(1예) 및 1예의 귀바퀴앞귀갓(preauricular skin tag) 등이다. 비뇨생식계 기형은 I군에서 마제신(6예), 신세뇨관의 석회화(6예), 낭성신(1예), 삭상성선(1예), 작은 성선(2예), 중복자궁(1예) 및 성선이발생증(gonadal dysgenesis)이 1예에서 관찰되었으며, II군에서는 정류고환 및 음낭수종이 1예씩 관찰되었다. 폐의 형성부전(7예), 분엽이상(2예), 구개파열(1예), 기도협착(1예)등이 I군에서 관찰되었고, II군에서는 1예의 폐형성부전이 관찰되었다. 그외에 용모양막염(1예), 태반 용모막용모내 거대세포의 출현(1예), 증식성 망막병증(3예), 이소성 흉선(2예), 이소성 부신(1예) 및 부신내 포말세포의 침윤(2예)등도 모두 I군에서만 관찰되었다.

고 찰

사산아 및 신생아의 부검에서 경부의 낭성 히그로마로 진단되었던 26예중 23예(88%)가 후경부에 위치하였고 나머지 3예(12%)는 전경부의 낭성 히그로마였다. 전경부와 후경부 히그로마의 평균 크기는 10 cm와 7.5 cm로 전경부 히그로마가 다소 컸으나 전경부 히그로마가 3예로 크기의 차이를 논하기에는 증례수가 부족하다. 전경부의 히그로마는 좌우측 및 양측성으로 발생하였고 얼굴의 뺨까지 침범하여 얼굴 모양의 심한 변형을 초래하였다. 후경부의 히그로마는 양측성으로 하나 또는 두 개 이상의 방으로 구성되었으며 내부에 투명한 림프액이 차 있었고 낭을 덮고 있는 피부와 주변의 피부 및 피하조직의 심한 부종을 보였다. 후경부 히그로마 23예중 18예가 후두부 쪽으로 침범하였으며 1예는 견갑쪽까지 침범하였고 3예만이 후경부에 국한되었다. 후두부를 침범한 히그로마의 평균 크기는 8.2 cm, 경부에 국한되었던 것은 3 cm, 어깨까지 침범된 것은 4 cm로 히그로마는 발생 위치와 무관하게 크기가 커질 수록 주변조직을 침범하는 경향을 보였다. 후경부의 낭성 히그로마는 재태기간 20주 이전은 평

균 6 cm인 반면 20주 이후는 10 cm로 재태연령이 높을 수록 커졌다.

후경부 히그로마는 3예의 인공유산은 제외한 전 예에서 사산아로 출산되었고 전경부 히그로마는 1예가 신생아사망이었고 2예는 사산아였다. 신생아사망과 인공유산된 4예를 제외한 22예가 사산아로 출산된 것으로 보아 경부의 낭성 히그로마는 자궁내 태아사망과 밀접한 관련성이 있음을 알 수 있다. 이들의 자궁내 사망시기를 정확하게 알 수는 없었으나 대부분 사후변화인 자자유해가 심하였고 많은 예에서 사산아의 발길기와 정둔장을 기준으로 추산한 발달연령과 분만시 재태연령이 일치하지 않는 점은 자궁내 태아사망이 실제 재태기간보다 상당한 기간 선행하였을 가능성을 시사한다. 정둔장을 기준으로 추정된 발달연령은 92%가 13주에서 28주까지인 임신 제 2기에 속하여 경부의 낭성 히그로마중 특히 후경부 히그로마는 임신 제 2기에 발생하는 유산의 한 원인으로 추정된다. 전경부 낭성 히그로마 3예중 사산아로 분만된 2예는 각각 임신 34주와 29주에 분만되었고 폐의 심한 발육부전, 흉곽내 림프부종, 식도주변 조직의 림프관확장, 제 2형의 심방중격결손과 신장의 이형성증이 동반되었다. 신생아사망인 1예는 임신 38주에 출생한 남아로서 횡격막 헤르니아에 의한 호흡곤란으로 생후 4시간만에 사망하였다.

낭성 히그로마의 위치는 태아수종의 동반 유무와 밀접한 관련성을 보여 후경부에 위치한 것은 100%에서 태아 수종을 동반한 반면 전경부의 것은 태아 수종을 동반하지 않았다. 태아수종의 등급에 따른 재료의 분포를 보면 54%가 가장 심한 3등급에 속하였고 2등급이 32%, 1등급이 14%를 차지하여 반수 이상에서 몸통, 사지, 얼굴 및 손과 발에 심한 부종을 동반하고 있었다. 태아수종의 심한 정도와 히그로마의 크기는 비례하여 커졌으며 또한 내부장기의 발달 지연 정도도 태아수종의 심한 정도와 비례하였다. 3등급 태아수종이 있는 경우 75%에서, 2등급은 14%에서 내부장기의 발달이 지연되었으나 1등급의 태아수종 또는 태아수종을 동반하지 않았던 예들에서는 정상 범주에 속하는 성장과 발달을 보였다. 내부장기의 발달 지연의 원인으로 태아수종에 의한 물리적인 압박과 선천성 기형이 관련되었을 것으로 생각된다.

경부의 낭성 히그로마를 갖고 있는 사산아 및 신생아는 태아수종이외에도 다른 기형을 동반하는 것으로 잘 알려져 있는데 가장 흔한 것이 염색체 이

상과 관련된 기형들이다. 지금까지 알려진 염색체 이상으로는 터너증후군 이외에 13번,⁶ 18번, 21번 삼염색체증⁷ dup(11p)⁸ 및 polyploidy⁹, XX과 단일유전자 질환인 Noonan 증후군,¹⁰ Robert 증후군¹¹ 등이다. 본 연구에서 터너증후군으로 확진되었던 증례 13과 20은 모두 핵형이 45, X였다. 이들은 재태기간 22주와 24주의 태아로서 1예는 인공유산에 의해 분만되었다. 10 cm와 8 cm 크기의 후경부 낭성 히그로마를 갖고 있었으며 3등급의 태아수종을 동반하였고 대동맥궁단축, 대동맥궁 발육부전, 마제신, 이소성 흉선 또는 부신등 터너증후군에서 관찰되는 복합기형들을 동반하고 있었다. 위의 두 증례외에도 심기형과 마제신등의 복합기형을 동반하고 있어 터너증후군을 의심하게 하는 증례들이 있으나 염색체 검사가 시행되지 않아 확인할 수 없었다. 문헌에 낭성 히그로마와 동반된 기형에 관한 연구는 Miyabara 등¹²의 심기형에 관한 연구외에는 거의 참조할 것이 없었다. 낭성 히그로마에서 관찰되는 심기형으로는 터너증후군에 동반되는 대동맥축착, B형의 대동맥궁단축, 이첨관 또는 폐쇄성 대동맥관 및 상행성 대동맥 발육부전등이 잘 알려져 있으나¹³ Miyabara 등¹²의 연구에 의하면 좌심장 발육부전 이외에도 양대혈관 우심실기시(DORV), 반월관 무형성, 방실관 또는 판의 이상등이 동반되므로 발생학적으로 심기형의 발생과 낭성 히그로마의 밀접한 관련성을 시사하였다. 본 연구에서 관찰된 동반기형들은 태아수종을 동반한 군이 동반하지 않았던 군에 비해 좀더 심하고 다양하여 태아수종과 다발성 기형이 자궁내 사망의 원인으로 작용하였을 가능성이 있으며, 태아수종을 수반하는 군과 그렇지 않은 낭성 히그로마의 원인이나 발생기전이 서로 다를 가능성도 의심케한다. 이를 확인하기 위해서는 염색체 검사가 필수적이거나 부검시 태아의 조직을 이용한 염색체 검사는 조직의 자가용해로 성공률이 매우 낮으므로 양수 및 양막조직을 이용한 염색체 검사가 요구된다. 낭성 히그로마로 사망한 태아의 부검시 관찰된 심근, 신세뇨관 및 태변내 심한 석회침착과 부신내 포말세포의 침윤등은 허혈상태에서 관찰될 수 있는 현미경적 소견으로 태아가 사망하기 전에 저산소증과 관련된 허혈상태에 있었음을 반영하며 허혈을 유발한 원인은 알 수 없으나 낭성 히그로마, 태아수종 및 기타 동반된 기형들과 관련이 있을 것으로 추정된다.

태아수종은 태아의 신체내 비정상적인 간질액의 축적에 의한 부종으로써 태아의 항상성부전에 의해

발생되며 대표적인 예가 만성빈혈, 저단백혈증 및 자궁내 태아 심부전이다. 만성 빈혈은 태아적아구증, 지중해빈혈(thalassemia), 선천성 감염등에 의해 발생되며 과거에는 태아적아구증이 흔한 원인질환이 되었으나 치료법이 개발된 이후 태아수종을 유발하는 태아적아구증의 발생빈도는 매우 낮아졌다. 태아심부전을 초래하는 선천성 심기형, 심근염 및 심근경색시 태아수종을 유발할 수 있으며 저단백혈증을 초래하는 질환으로 선천성 신증후군과 경부의 낭성 히그로마가 기술되어 있으나 정확한 기전은 알려져 있지 않다.¹⁴ 낭성 히그로마는 임신 10주경에 시작되는 경정맥 림프낭(jugular lymphatic sac)과 경정맥간의 연결 및 교통 장애가 근본적인 원인으로 간주되고 있으며¹ 림프계의 전신성 형성부전 또는 부분적 무발생이 병인으로 주장되고 있다.¹⁵ 또한 Chitayat 등¹⁶은 낭성 히그로마중 터너증후군을 동반한 경우에는 림프관이 전혀 관찰되지 않으나 터너증후군이 아닌 경우 림프관의 확장과 수적 증가를 보여 림프관의 분포가 동반된 염색체 이상 유무에 따라 서로 다를 수 있음을 증명하였다. 본 연구에서는 림프계에 대한 병리학적 검색을 시행하지 못하여 림프관의 발달 및 이상 소견에 관해 언급할 수 없으나 후경부의 낭성 히그로마는 항상 전신성 부종을 동반하는 것으로 보아 림프계의 이상이 태아순환장애를 일으킴으로써 태아수종이 유발되었을 가능성을 제시하며 앞으로 낭성 히그로마의 발생기전 및 발생 과정을 명확히 밝히기 위해서는 경부의 낭성 히그로마 부검시 림프관에 관한 병리학적 검색이 요구된다.

결 론

신생아 및 사산아 부검에서 경부의 낭성 히그로마로 진단되었던 26예의 병리학적 소견을 분석한 결과를 다음과 같은 결과를 얻었다. 26예중 85%가 사산아로 분만되었으며 92%가 임신 제 2기에 사망한 것으로 추정되었다. 후경부의 낭성 히그로마가 88%를 차지하였고 히그로마의 크기는 2.5~14 cm (평균 7.9 cm)로 주로 다방성 또는 이방성으로 구성되었으며 전경부의 낭성 히그로마는 뺄을, 후경부의 것은 후두부 쪽까지 연장되었다. 후경부의 낭성 히그로마는 100%에서 태아수종을 동반하였으나 전경부의 것은 태아수종을 동반하지 않았으며 낭성 히그로마의 평균 크기는 태아수종이 심한 정도에 비례하여 증가하였다. 태아수종이 동반되었던 예에서

는 내부장기의 심한 성장지연과 함께 다양한 다발성 기형을 동반하였으며 허혈성 변화도 흔히 관찰되었다. 이상의 결과로 경부에 위치한 낭성 히그로마는 태아수종 및 자궁내 태아사망과 밀접한 관련을 보였고 심한 내부장기의 발육부전과 함께 심폐 및 신장의 기형 및 염색체 이상을 흔히 동반하므로 임신중 태아에서 낭성 히그로마가 의심되는 경우 염색체 검사와 함께 동반기형에 관한 면밀한 초음파 검사 및 인공유산이 고려되어야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Chervenak FA, Isaacson G, Blakemore KJ, et al. Fetal cystic hygroma. Cause and natural history. *N Engl J Med* 1983; 309: 822-5.
2. Singh RP, Carr DH. The anatomy and histology of XO human embryos and fetuses. *Anat Rec* 1966; 155: 369-79.
3. Greenberg F, Carpenter RJ, Ledbetter DH. Cystic hygroma and hydrops fetalis in a fetus with trisomy 13. *Clin Genet* 1983; 24: 389-91.
4. Pearce JM, Griffin D, Campbell S. Cystic hygromata in trisomy 18 and 21. *Prenat Diagn* 1984; 4: 371-5.
5. Chi JG, Lee SK, Suh YL, Park SH. Sequential atlas of human development. Seoul: Korea Medical Publishing Co., 1992.
6. Nagazato Y, Gilsanz V, Falk RE. Fetal cystic hygroma, web neck and trisomy 13 syndrome. *Br J Radiol* 1985; 58: 1011-3.
7. Redford DHA, McNay MB, Ferguson-smith ME, Jamieson ME. Aneuploidy and cystic hygroma detectable by ultrasound. *Prenat Diagn* 1987; 4: 377-82.
8. Fryns JP, Kleczkowska A, Vandenberghe K, Moerman F, Van den Berghe H. Cystic hygroma and hydrops fetalis in dup(11p) syndrome. *Am J Med Genet* 1985; 22: 287-9.
9. Fryns JP, Vandenberghe K, Moerman F, Kleczkowska A, Van den Berghe H. Tetraploidy with hydrops fetalis, cystic nuchal hygroma and 90, XX karyotype. *Clin Genet* 1987; 31: 158-60.
10. Witt DR, Hoyme HE, Zonana J, et al. Lymphedema in Noonan syndrome: Clues to pathogenesis and prenatal diagnosis and review of literature. *Am J Med Genet* 1987; 27: 841-56.
11. Graham JM, Jr Stephens TD, Whelpard TH. Nuchal cystic hygroma in a fetus with presumed Robert syndrome. *Am J Med Genet* 1983; 15: 163-7.

12. Miyabara S, Sugihara H, Maehara N, et al. Significance of cardiovascular malformations in cystic hygroma: A new interpretation of pathogenesis. *Am J Med Genet* 1989; 34: 489-501.
 13. Clark EB. Neck web and congenital heart defects: A pathogenic association in 45, XO Turner syndrome? *Teratology* 1984; 29: 355-61.
 14. Keeling JW. *Fetal and neonatal pathology*. London: Spring-Verlag, 1987; 211-88.
 15. Van der Putte SCJ. Lymphatic malformations in human fetuses. *Virchows Arch (A)* 1977; 376: 233-46.
 16. Chitayat D, Kalousek DK, Mamforth JS. The lymphatic abnormalities in fetuses with posterior cervical cystic hygroma. *Am J Med Genet* 1989; 33: 352-6.
-