대한외과학회지 : 제 54 권 제 6 호
Vol. 54, No. 6, June, 1998

산전 초음파로 발견된 복강내 외엽형 폐분리증

연세대학교 의과대학 외과학교실 및 [1]산부인과교실

김재우 · 오정탁 · 박용원[1] · 한석주 · 황의호

= Abstract =

Intraabdominal Extralobar Pulmonary Sequestration Detected by Prenatal Ultrasound

Jae Woo Kim, M.D., **Jung-Tak Oh**, M.D., **Young Won Park**, M.D.[1]
Seok Joo Han, M.D. and **Eui Ho Hwang**, M.D.

Department of Surgery and [1]Obstetrics & Gynecology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary sequestration is a relatively rare congenital anomaly in which a mass of abnormal pulmonary tissue without a normal connection to the tracheobronchial tree receives its blood supply from one or more anomalous systemic arteries. Its incidence increased as prenatal ultrasound become a routine component of prenatal care. We report one case of intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration detected by prenatal ultrasound and diagnosed at surgery after birth.

Key Words: Pulmonary sequestration, Prenatal ultrasound

서 론

폐분리증은 비교적 드문 전장기형(foregut malformation)으로 기형동맥으로부터 혈액을 공급받는 폐조직이 정상적인 기도 및 기관지와 연결이 없는 선천성 기형을 말하며 폐조직의 위치에 따라 내엽형(intralobar type) 및 외엽형(extralobar type)으로 나눌 수 있다. 외엽형 폐분리증은 다시 위치에 따라 흉강내형(intrathoracic type)과 복강내형(intraabdominal type)으로 나눌 수 있는데 최근 산전초음파가 임신의 진단 및 관찰에 많이 이용됨에 따라 복강내 외엽형 폐분리증의 발견이 증가하고 있다.

저자들은 산전 초음파로 발견된 좌측 횡격막하의 복강내 외엽형 폐분리증을 경험하였기에 보고하는 이다.

증 례

임신 37주에 산전초음파상 좌측 횡격막하에 종물이 관찰되었던 환아가 임신 40주에 정상 질식분만 후 입원하였다. 환아는 출생시 체중 3560 gram 인 남아로 Apgar 점수는 1분에 8점, 5분에 9점이었으며 이학적 소견상 이상소견은 없었다. 산전 초음파 소견상 좌측 횡격막하에 균일한 에코 음영을 보이는 종물이 관찰되었으며(Fig. 1) 출생 후 시행한 복부초음파검사 및 복부 전산화 단층촬영상(Fig. 2)에서도 좌측 횡격막하 신장 상부 후복막에 위치하는 종물이 관찰되었다. 신경아세포종이 의심되어 소변의 Vanillylmandelic acid와 Homovanillic acid치를 검사하였으나 정상치였으며 제대동맥으로 도관을 삽관하여 시행한 혈관조영술을 시행한 결과 대동맥에서 직접 기시하는 영양동맥이 의심되었다. 환아는 생후

11일째 개복술을 시행하여 좌측 횡격막하 후복막의 좌측 부신 상부에 위치한 무게 11 gram, 크기 4.5×2.5×2.0 cm의 종물을 절제하였으며(Fig. 3) 영양동맥은 대동맥으로부터 직접 기시되고 있었다. 조직검사상 미숙된 폐조직으로 진단되었으며(Fig. 4), 환아는 수술 후 특별한 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

폐분리증은 전장기형(foregut malformation)의 한 종류로서 폐조직이 정상적인 폐와 분리되어 있고 정

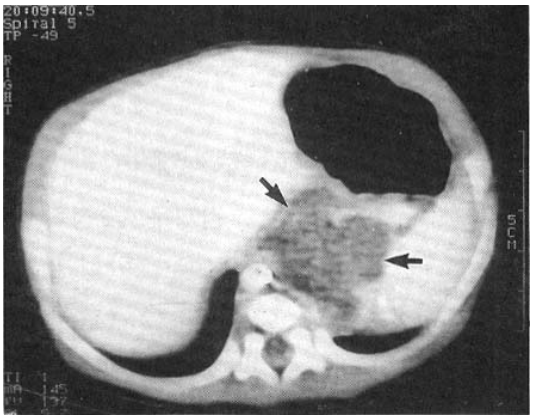

Fig. 2. Abdominal computed tomography shows a mass on left suprarenal area.

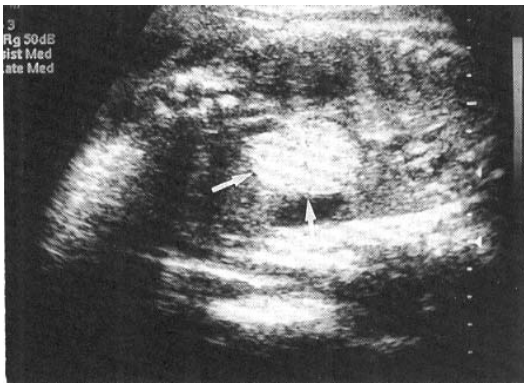

Fig. 1. Preantal ultrasound shows homogenous echogenic mass on left subdiaphragmatic area.

Fig. 3. Cut section of mass shows normal lung tissue like soft tissue.

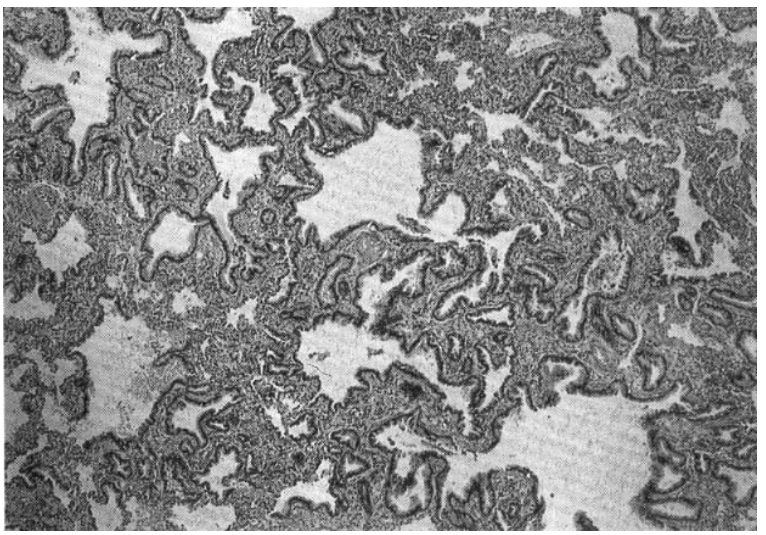

Fig. 4. Microscopic finding shows immature lung.

상적인 기도와 연결이 없으면서 기형동맥으로부터 혈액공급을 받는 질환을 말한다. 1861년 Rokitansky와 Rektorzik이 accessory pulmonary lobe로 처음 기술한 이후 1946년 Pryce가 폐분리증이라고 다시 명명하였다.[11] 해부학적으로는 내엽형(extralobar type)과 외엽형(intralobar type)으로 나눌 수 있는데 외엽형은 정상 폐의 장측 흉막밖에 위치하며 자신의 장측흉막을 가지는 것을 말한다.[6]

폐분리증의 발생은 Ectopic pulmonary budding, fetal pulmonary infection, primary pulmonary vascular anomalies등으로 설명하나 그 중에서 ectopic pulmonary budding theory가 여러가지 형태의 폐분리증을 설명하는데 가장 적합하다. 이 이론은 정상 폐가 형성되는 부위보다 미부에 위치한 원시전장(primitive foregut)으로부터 ectopic pulmonary bud가 생겨나와 ectopic pulmonary tissue를 만든다는 이론이다. 그 생성시기에 따라 내엽형은 흉막생성이 일어나기 전에 형성되어 정상 폐조직내에서 발생하게 된 것이고, 외엽형은 좀 더 미부로 이동한 뒤, 흉막생성이 일어난 후 형성되어 자신의 고유 흉막을 갖게된 것이다.[7]

폐분리증의 발생빈도는 전체 인구의 0.15%에서 1.7%[13] 또는 선천성 폐기형의 0.15%에서 6.4%[12] 정도로 보고되고 있으며 내엽형이 약 75%를 차지하고 호발부위는 내엽형의 60%가 좌폐하엽, 외엽형의 90% 이상이 좌측 흉곽내에 발생한다.[4,13,14] 폐분리증 환아의 증상은 내엽형인 경우 반복되는 폐렴증상(고열, 기침, 객담)이 가장 많으나 무증상인 경우도 있으며, 외엽형인 경우는 호흡기증상 또는 기형혈관에 의한 울혈성심부전증상이나 폐분리 조직의 감염에 의한 증상이 나타나기도 하나 대개는 무증상이다.[3,6,8,9]

복강내 외엽형 폐분리증은 외엽형 폐분리증 환자의 약 10~15%를 차지하며 대개 부검이나 횡격막 탈장 수술시 우연히 발견되었으나 최근 산전 초음파의 발달로 인하여 복강내 외엽형 폐분리증의 발견이 증가되고 있다.[14] 국내에서 산전 초음파에 의해 진단된 복강내 외엽형 폐분리증은 1996년 이 등이 1예를 보고한 바 있다.[1] 호발부위는 역시 좌측이며 초음파소견은 본 예에서와 같이 좌측 신장 상부 또는 좌측 횡격막하에 경계가 분명하고 균일한 에코음영을 갖는 종물이 관찰되는 것이다.[14] 복강내 외엽형 폐분리증은 대개의 경우 무증상이며 감염이 되는 예도 드물기 때문에 특별한 치료없이 관찰해도 되나 특히 소아에서 발견되면 다른 질환과의 감별이 매우 중요하다.

임신중 태아에서 복강내 종물이 좌측 횡격막하 또는 좌측 신장 상부에서 발견되면 임상적 및 초음파적인 추적을 요한다. 다른 동반된 질환이나 기형이 없으며 종물의 크기가 커지지 않으면 정상적으로 분만하며 출생후에도 초음파상 종물이 같은 위치에서도 발견되면 감별진단을 요하는데 감별해야 할 질환으로는 신경아세포종, 부신 출혈, 신장 종양, 기형종 등이 있다. 실제로 폐분리증을 감별진단하기는 쉽지않은데 초음파상 종괴의 에코음영은 감별진단에 도움이 되지 못하며 컴퓨터단층촬영이나 핵자기공명촬영도 큰 도움을 주지는 못한다. Doppler scan이나 혈관조영술에 의한 영양동맥을 관찰하거나 세침흡입생검에 의해 감별진단을 할 수도 있으나 정확한 진단은 수술에 의해 병리조직학적인 검사에 의해 내릴 수 있다.[2,5,10,14] 이러한 이유에서 복강내 외엽형 폐분리증이 있을 경우 이 질환 자체가 문제를 발생하지 않아도 수술로서 제거하는 것이 좋으며 향후 더 정확한 산전 및 산후진단법을 개발하여 불필요한 수술을 피하는 것이 필요하리라 사료된다.

REFERENCES

1) 이석구, 이우용, 김현학: Congenital, cystic adenoid malformation을 보이는 복강내 폐분리증. 소아외과 2: 138, 1996
2) Baunin C, Puget C, Guitard J, Rubie H, Robert A, Rolland M, Sarramon MF: Antenatal detection of subdiaphragmatic pulmonary sequestration: A case report. Eur J Pediatr Surg 4: 173, 1993
3) Black MD, Bass J, Martin DJ, Carpenter BF: Intra-abdominal pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 26: 1381, 1991
4) Collin PP, Desjardins JG, Khan AH: Pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 22: 750, 1987
5) Crameri JA, Ford WDA, Furness ME: Pulmonary sequestration detected by antenatal ultrasound. Pediatr Surg Int 11: 112, 1996
6) Lager DJ, Kuper KA, Haake GK: Subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration. Arch Pathol Lab Med 115: 536, 1991
7) Leijara M, Louhimo I: Extralobar sequestration of the lung in children. Progress in Pediatric Surgery 21: 98, 1987

8) Levine MM, Nudel DV, Gootman N, et al: Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: A report of two cases and review of literature. Ann Thorac Surg 34: 581, 1982
9) Louie HW, Martin SM, Mulder DG: Pulmonary sequestration: 17-year experience at UCLA. The American Surgeon 59: 801, 1993
10) Platter V, Haustein B, Llanas B, Allos N, Vergnes P, Heloury Y: Extra-lobar pulmonary sequestration with prenatal diagnosis. Areport of 5 cases and review of the literature. Eur J Pediatr Surg 5: 235, 1995
11) Pryce DM: Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; A report of seven cases. J Pathol 58: 457, 1946
12) Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R: Lung sequestration:report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 34: 96, 1979
13) Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green KW, Prenatt L: Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration. Obstet Gynecol 73: 860, 1989
14) White J, Chan Y, Neuberger S, Wilson T: Prenatal sonographic detection of intraabdominal extralobar pulmonary sequestration:report of three cases and literature review. Prenatal Diagnosis 14: 653, 1994