

산전초음파로 발견된 복강내 외엽형폐격리증 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실·해부병리학과*
일반외과학교실**·산부인과학교실***·진단방사선과학교실****

오형석·장 욱·김정년·박민수
남궁란·이 철·한동관·이현희*·신동환*
한석주**·황의호**·박용원***·김명준****

I. 서 론

폐 격리증은 정상 기관지와는 독립되어 있고, 기형 체혈관으로부터 혈관공급을 받는 비기능성 폐조직으로 이루어진 낭포성 종괴로써, 늑막안에 포함되어 있는 내엽형과 늑막과는 독립되어 있는 외엽형으로 나뉘어 진다(Chernick et al., 1990; Behrman et al., 1996). 폐 격리증은 1777년 Hubber(cited from Kobayashi et al., 1985)에 의해 태동맥에서 기시하는 기형동맥에서 혈액공급을 받는 비정상적인 폐 조직으로 기술된 이래 많은 보고가 있었지만, 외엽형 폐 격리로 복강내 발생하는 경우는 극히 드물며, 산전초음파로 발견되어 보고된 예는 1986년 이래 약 23례가 있을 뿐이다(Kobayashi et al., 1985; Weinbaum et al., 1989; Cramer et al., 1996; Black et al., 1991; Lager et al., 1991; White et al., 1994; Brink et al., 1991; Samuel et al., 1996; Plattner et al., 1955).

국내에서는 산전초음파검사로 의심되어 진단된 예는 보고된 바 없다. 임상양상은 흉곽내 폐 격리증은 기침, 반복되는 폐렴, 각혈, 열, 흉통, 전신무력, 좌우단락에 의한 심부전 증상 등이 나타나고 신생아에서는 수유곤란, 성장장애, 호흡곤란, 청색증 등이 나타나나, 복강내 폐격리증은 대부분 증상이 없다(Rudolph et al., 1991). 저자 등은 재태 주령 37주에 산전초음파 검사상 복강내 종괴가 발견되고 복강내 폐 격리증이 의심되어 출생 후

종괴절제술을 시행받았고, 병리 조직검사상 복강내 외엽형 폐 격리증으로 확진된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

II. 증 례

환 아: 박○○, 남아, 생후 2일.

주 소: 산전초음파상 복강내 폐 격리 의증.

현병력: 재태주령 37주에 시행한 산전초음파검사상 발견된 복강내 폐 격리 의증으로 출생 직후 본원 신생아 집중치료실로 입원하였다.

출생력: 재태주령 40주에 출생체중 3,560 g(50~75 백분위수)으로 정상산모로부터 정상질식 분만되었다. Apgar 점수는 1분, 5분에 각각 8점, 9점이었고, 산모는 임신중 질병, 약물복용, 방사선 노출 등의 병력은 없었고 가족력상 특이소견은 없었다.

이학적소견: 입원시 신체 측정치는 신장 50 cm(25~50 백분위수), 두위 35 cm(50~75 백분위수), 흉위 34 cm(50~75 백분위수)이었다. 체온은 37℃, 심박수 140/분, 호흡수 35/분이었으며, 일반상태는 양호하였고 활동도는 좋았다. 피부긴장도는 정상이었고, 결막의 빈혈이나 공막의 황달은 없었다. 대천문의 함몰은 없었고 청진상 호흡음 및 심음은 정상이었다. 복부소견상 장운동은 정상이었으며 간, 비장 췌대 및 종괴는 촉진되지 않았다. 신경학적 검사상 모로반사, 파악반사, 탐색반사 등은 모두 정상이었다.

검사소견 : 입원시 말초 혈액소견은 백혈구 수 $23,000/\text{mm}^3$ (중성구 73.7%, 림프구 14.8%, 단핵구 : 6.4%, 호산구 2.2%), 혈색소 15.7 g/dl, 혈소판 $287,000/\text{mm}^3$ 이었고, 혈당 64 mg/dl, 혈청 전해질은 Na 138 mEq/dl, K 3.9 mEq/dl, Cl 106 mEq/dl 이었다. 생후 3일째 측정된 SGOT/SGPT 45 IU/L, 13 IU/L, 총빌리루빈 7.2 mg/dl 이었고, 신경아세포종의 감별진단을 위해 시행한 24시간 소변의 vanillylmandelic acid 치는 $7.3\mu\text{g}/\text{mg}$ creatinine (정상은 $7.3\mu\text{g}/\text{mg}$ creatinine 이상), homovanillic acid 치는 $14.0\mu\text{g}/\text{mg}$ creatinine (정상은 $24\mu\text{g}/\text{mg}$ creatinine 이상)으로 정상이었다. 재태주령 37주에 시행한 산전초음파상 좌측 횡격막 하부에 강한 초음파음영을 보이는 4.8×3.1 cm 크

기의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1a, b). 출생직후 시행한 단순 복부 방사선소견상 정상적인 가스음영을 보였고 종괴음영은 보이지않았다. 생후 1일째 시행한 초음파검사상 후복막강 좌측 신상부에 4.5×2.5 cm의 균일한 초음파음영이 관찰되었고, 좌측 부신과 인접해 있는 소견을 볼 수 있었다. 낭포성 변화 및 석회화에 의한 후청음영 (posterior acoustic shadow)은 보이지 않았다(Fig. 2). 생후 4일째 시행한 복부 전산화단층촬영상 초음파검사와 동일한 위치에 종괴가 관찰되었고, 종괴는 췌장미부를 앞쪽으로 밀고있었고, 종괴의 전, 상부에 식도말단이 지나가고 있었다. 이 종괴는 위, 비장, 췌장, 부신과 인접하고 있으나, 췌장을 제외한 다른 장기에는 뚜렷한 영향을 미치지 않고 있었다. 밀도 측정상 연조직 밀도를 가지고 있었으며, 조영제 투입후 조영이 증가되었고 종괴내에 혈관구조가 관찰되었으며 주변장기에 특별한 이상소견은 발견할 수 없었다(Fig. 3). 입원 6일째 재대동맥을 이용해 시행한 대동맥 혈관조영술상 좌측 횡격막 하부에 희미한 종괴음영을 보였고 종괴안으로 들어가는 영양동맥이 확인되었다(Fig. 4).

조직병리소견 : 육안소견상 절제된 종괴의 크기는 $4.5 \times 2.5 \times 2$ cm, 11 g으로 납작한 삼각형 모양의 스폰지 같은 조직으로 이루어져 있으며, 매끈

Fig. 1a. Sagittal view showing the relationship of the echogenic mass(M) with heart(H), lung(L) on antenatal ultrasonogram.

Fig. 1b. Coronal view on antenatal ultrasonogram.

Fig. 2. Postnatal abdominal ultrasonogram shows vascular structure in homogeneous echogenic mass.

하는 정상 폐조직과 유사한 조직으로 구성되어 있고, 연골성 기관지, 균일하게 확장된 세기관지, 폐포관, 폐포 등이 관찰되었다(Fig. 6). 그러나 국소적으로는 낭포성 유선기형종 제 2형과 유사한 세기관지의 불규칙한 증식, 연골성 기관지의 감소 등도 관찰 되었다(Fig. 7).

수술소견 : 생후 11일째 종괴절제술 시행 결과, 종괴는 후복막강 부신 상부에 위치하고 있었고, 횡격막 및 주변장기와는 분리되어 있었으며, 복부 대동맥에서 기시하는 영양동맥이 2~3개 관찰되었다.

경과 : 입원 15일, 22일째 절개면에 불유합이 있어 변연절제술 및 창상봉합술을 시행하였으며, 입원 35일째 특이 증상 및 징후 보이지않고 일반

Fig. 3. Abdominal computed tomography shows homogeneous enhanced mass on Lt retroperitoneal space(suprarenal area).

Fig. 5. Cut surface quite similar to normal lung parenchym with investing pleura..

Fig. 4. Aortography through the umbilical artery demonstrating the feeding vessels below the Lt. hemidiaphragm.

한 늑막으로 잘 싸여 있었고, 한쪽 변연부에는 분명한 기관지와 혈관들을 포함하고 있었다(Fig. 5). 조직학적으로 종괴의 대부분은 재태주렁에 일치

Fig. 6. The bronchioles that slightly dilated and redundant, are well organized and are consistent with the gestional age of patient.

Fig. 7. A focus of increased number of bronchiolar structures resembling Congenital cystic adenomatoid malformation type 2.

건강상태 양호하여 퇴원하였고, 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

III. 고 찰

폐 격리증은 대개 정상 기관지와는 독립되어 있고, 기형 체혈관으로 부터 혈관공급을 받는 비기능성 폐 조직으로 이루어진 낭포성 종괴(cystic mass)로서, 늑막안에 포함되어 있는 내엽형(intralobar type, 75%)과 늑막과는 독립되어 있는 외엽형(extralobar type, 25%)으로 나뉘어진다(Chernick et al., 1990; Rudolph et al., 1991; Morin et al., 1994; Nelson et al., 1994; Weinbaum et al., 1989). 폐 격리증은 전 인구의 0.15%~1.7% 빈도로 생기고, 선천성폐기형 중 0.15~6.4%를 차지하는 매우 드문 폐기형이다(Weinbaum et al., 1989; Cramer et al., 1996; Black et al., 1991; Lager et al., 1991; Ho et al., 1993). 가족적으로는 발생하지 않으며, 염색체이상은 거의 동반하지 않고(Sakala et al., 1994), 내엽형에서 1.5:1, 외엽형에서 3:1로 남성 우위를 보인다(Morin et al., 1994).

본 기형은 1777년 Hubber에 의해 대동맥에서 기시되는 기형동맥으로 부터 혈액공급을 받는 비정상적인 폐 조직으로 보고된 바 있고(Kobayashi et al., 1985), 1861년 Rokitansky와 Rektorzik에 의해 처음으로 부폐엽(accessory pulmonary lob-

es)으로 기술된 후, 1946년 Pryce에 의해 폐 격리(pulmonary sequestration)로 명명되어, 내엽형과 외엽형으로 분류되었다(Black et al., 1991). 그후 1968년 Gerle 등이 복강내 외엽형 폐 격리증(intraabdominal extralobar lung sequestration)까지 포함하여 기관지·폐 전소화관기형(bronchopulmonary foregut malformation)으로 기술하였다(Black et al., 1991).

본 기형의 발생기전에 대해 1902년 Zppinger와 Schauenstein은 정상 폐아(normal lung bud) 발달의 원시관(primitive foregut)에서 기원한 부기관기관지아(accessory tracheobronchial bud)의 발달이라고 설명하였고, 흉막형성 이전에 발생하는 경우 내엽형, 흉막형성 이후에 발생하는 경우 외엽형이 되고, 본 증례와 같은 복강내 외엽형 폐 격리증은 횡격막이 닫히기 전 부기관 기관지아의 이동에 의한다는 이론이 현재 널리 받아들여지고 있다(Morin et al., 1994; Lager et al., 1991). 내엽형 폐격리증은 주로 좌측 폐 하엽의 후하분절(posterior basal segment)에서 발생하고, 큰 기형 동맥에서 혈관공급을 받아 폐 정맥으로 배출된다(Nelson et al., 1994). 외엽형 폐 격리증은 주로 흉곽하부(주로 폐 하엽과 횡격막 사이)와 상복부 사이에서 발생하며, 80~90%가 좌측에서 발생한다. 복부에서 발생하는 경우는 8%정도에서 그치며 혈관공급은 흉부 및 복부대동맥(80%), 소동맥(15%), 폐동맥분지(5%)로 부터 받고, 정맥은 대개 체혈관계를 통해 우심방(75%)으로 배출되고, 폐 정맥(25%)으로 배출되는 경우도 있다(Lager et al., 1991; White et al., 1994). 본 증례에서는 복부대동맥으로 부터 혈관공급을 받고 있었다.

초기증상으로는 기침이 가장 흔하고, 반복되는 폐렴, 각혈, 열, 흉통, 전신무력, 좌우단락에 의한 심부전 증상 등이 나타나고, 신생아의 경우 영양 불내증, 성장장애, 호흡곤란, 청색증 등이 나타날 수 있다. 그러나 횡격막하 복강내 외엽형 폐격리증은 무증상이 대부분이고, 특히 본 증례에서와 같이 후복막강, 신상부와(suprarenal fossa)는 임상적으로도 기능이 없는 무통성지역으로 이 부분의

폐 격리증은 특별한 증상이 없는 경우가 흔하여, 동반된 기형의 치료과정이나 산전초음파 등에 의해 우연히 발견되는 경우가 대부분이다(Nelson et al., 1994).

최근 산전초음파 진단이 일상화되면서 폐 격리증의 진단이 빨라지는 경향을 보이고있다. 복강내 외엽형 폐격리증의 경우 1986년 Mariona가 산전 진단으로 보고한 이래 수십 증례가 보고되었지만(White et al., 1994), 진단율이 29% 정도에 그치는 실정이다(Morin et al., 1994). 폐 격리증은 초음파검사상 균일하고, 경계가 분명한 비교적 강한 초음파음영을 보이고, 균일하지 않으며, 석회화를 보이기도 하여 신경아세포종, 기형종, 전소화관 중복(foregut duplication) 등과 감별된다(Black et al., 1991). 초음파검사에 의해 알아낼 수 있는 폐 격리증과 연관된 병변으로는 늑막삼출, 태아수종, 양수과다 등이 있다. 전산화단층촬영, 자기공명영상 등은 종괴의 성격 및 주위장기와의 연관관계를 알아낼 수 있다(Brink et al., 1991). 그 외 도플러, 대동맥조영술, 방사성 핵 혈관조영술 등으로 수술전에 기형동맥, 배출정맥을 확인하는 것은 필수적이다(Kobayashi et al., 1985). 폐 격리는 내엽형에서 10%, 외엽형에서 60%로 동반 기형이 있다.

주로 잘 동반되는 기형으로는 선천성 횡격막 탈장, 기관-식도루, 식도중복, 선천성심기형 등이 있고 태아 핵형검사로 염색체이상을 확인하는 것이 원칙이다(Taeusch et al., 1991; Cotran et al., 1994; Morin et al., 1994).

감별진단을 요하는 질환으로는 흉곽내 폐 격리증의 경우 제 3형 선천성 낭포성유선종 기형(congenital cystic adenomatoid malformation), 종격동기형종, 선천성 횡격막탈출, 폐렴, 농흉 등이 있고, 흉곽외 복강내 외엽형 폐 격리증의 경우에는 신경아세포종(Ho et al., 1993), 중배엽성 신종, 제 2형 선천성 낭포성 유선종 기형, 부신출혈, Wilms 종양, 횡문근육종, 배아세포 신생물, 혈관종, 림프관종, 지방종, 복막성 낭포, 장낭포, Ewings 육종 등이 있다(Morin et al., 1994; Rudolph et al., 1991; White et al., 1994).

폐 격리증의 치료는 최근 산전초음파의 발달로 진단이 빨라짐에 따라 태아기에 중재적 시술이 시도되고, 그 치료기준도 마련되기 시작하였다. 재태주령 24주 이전에 발견된 생명을 위협하는 심각한 기형을 동반한 폐 격리는 임신중절이 고려되고 있다. 또한 재태주령 32주 이후에 발견된 경우 조기분만 및 제왕절개분만이 권유되고, 재태주령 32주 이전에 발견된 태아수종이 동반된 흉곽내 폐격리의 경우는 흉곽양막 단락술 등의 중재적 시술을 이용하여 늑막삼출, 종격동 편위, 양수과다증, 태아수종 등의 동반 합병증을 미리 예방할 수 있게되었다(Morin et al., 1994). 출생후에는 발견 즉시 폐 형성부전(pulmonary hypoplasia)에 대한 심폐소생술, 보조환기, 알칼리화, 고빈도환기, 체외막 산산화(법)(ECMO) 등의 적절한 조치를 취해야 하며, 폐 형성부전의 정도는 예후에 큰 영향을 미친다. 다량의 늑막삼출액이 동반된 경우 즉시 도관 흉곽개구술(tube thoracostomy)를 하여야 한다. 내엽형 폐 격리증의 경우 최소한의 폐엽절제술이 시행되어야 하며, 증상이 없는 폐 격리증일 경우에도 감염, 출혈, 악성화 등의 위험성 때문에 절제술을 하는 것이 원칙이다(Morin et al., 1994).

IV. 결 론

저자 등은 재태주령 37주에 산전초음파진단상 발견되어, 출생후 종괴절제술을 시행받았고, 병리조직검사상 복강내 외엽형 폐 격리증으로 확진된 1례를 경험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

-References-

- Aulicino MR, Resis ED, Dolgin SE, Unger PD. Intra-abdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation. Arch Pathol Lab Med 1994; 118: 1034-1037.
- Black MD, Bass J, Martin DJ, Carpenter BF. Intraabdominal pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 1991; 26: 1381-1383.

- Brink DA, Balsara ZN. Prenatal ultrasound detection of intraabdominal pulmonary sequestration with postnatal MRI correlation. *Pediatr Radiol* 1991 ; 21 : 227.
- Chernick V, Kendig EL. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. 5th ed. Philadelphia : W.B. Saunders Co, 1990 ; 251-253.
- Cotran RS, Robbins SL, Kumar V. *Pathologic Basis of Disease*. 5th Ed. Philadelphia : W.B. Saunders Co, 1994 ; 675.
- Cramer JA, Ford WDA, Furness ME. Pulmonary sequestrations detected by antenatal ultrasound. *Pediatr Surg Int* 1996 ; 11 : 112-115.
- Ho PTC, Estroff JA, Kozakewich H, Shamberger RC, Lillehei CW, Grier HE, Diller L. Prenatal detection of neuroblastoma : A ten year experience from Dana-Farber Cancer Institute and Children's Hospital. *Pediatrics* 1993 ; 92 : 358-364.
- Hubber T. Pulmonary sequestration. In Kobayashi Y, Abe T, Sato A, Nagai K, Nagai Y, Ibukiyama C : *Radionuclide angiography in pulmonary sequestration*. *J Nucl Med* 1985 ; 26 : 1035-1038.
- Kobayashi Y, Abe T, Sato A, Nagai K, Nagai Y, Ibukiyama C. *Radionuclide angiography in pulmonary sequestration*. *J Nucl Med* 1985 ; 26 : 1035-1038.
- Lager DJ, Kuper KA, Haake GK. Subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration. *Arch Pathol Lab Med* 1991 ; 115 : 536-538.
- Morin L, Crombleholme TM, D'Alton ME. Prenatal diagnosis and management of fetal thoracic lesions. *Semin Perinatol* 1994 ; 18 : 228-248.
- Nelson JB, Blum MD, Cook WA. Retroperitoneal pulmonary sequestration : a rare congenital anomaly in a 71-year-old man. *J Urol* 1994 ; 152 : 2341-2343.
- Plattner V, Haustein B, Llanas B. Extra-lobar pulmonary sequestration with prenatal diagnosis-A report of 5 cases and review of the literature. *Euro J Pediatr Surg* 1995 ; 5(4) : 235-237.
- Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD, Sagan P. *Rudolph's pediatrics*, 19th Ed. Connecticut : Appleton and Lange, 1991 ; 1473.
- Sakala EP, Perrott WS, Grube GL. Sonographic characteristics of antenatally diagnosed extralobar pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. *Obstet Gynecol Surv* 1994 ; 49 : 647-655.
- Samuel M, Burge DM. Extra-lobar intra-abdominal pulmonary sequestration. *Euro J Pediatr Surg* 1996 ; 6 : 107-109.
- Stern RC, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, Nelson WE. *Nelson textbook of pediatrics*. 15th ed. Philadelphia : W.B. Saunders Co, 1996 ; 1199-1200.
- Tausch HW, Ballard RA, Avery ME. *Diseases of the newborn*, 6th Ed. Philadelphia : W.B. Saunders Co, 1991 ; 550-551.
- Weinbaum PJ, Koefoed RB, Green KW, Prenatt L. Antenatal sonographic findings in case of intra-abdominal pulmonary sequestration. *Obstet Gynecol* 1989 ; 73 : 860-861.
- White J, Chan YF, Neuberger S, Wilson T. Prenatal sonographic detection of intraabdominal extralobar pulmonary sequestration-report of three cases and literature review. *Prenat Diag* 1994 ; 14 : 653-658.

=Abstract=

A Case of Intra-abdominal Extralobar Pulmonary Sequestration Detected by Antenatal Ultrasound Images

Hyeong Seok Oh, M.D., Wook Jang, M.D.,
Jeong Nyun Kim, M.D., Min Soo Park, M.D.,
Ran Namgung, M.D., Chul Lee, M.D., Dong Gwan Han, M.D.

*Department of Pediatrics, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea*

Seok Joo Han, M.D., Ui Ho Hwang*, M.D., Yong Won Park**, M.D.,
Hyun Hee Lee***, M.D., Dong Hwan Shin***, M.D., Myoung Jun Kim***, M.D.

Department of General surgery, Obstetrics-Gynecology**, Pathology***,
and Radiology****, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea*

Pulmonary sequestration is relatively rare congenital malformation. It is characterized by an abnormal arterial supply and venous drainage and is the part of the lung which is not taking part in ventilation.

We report an infant with intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration presenting as a left suprarenal mass in antenatal ultrasonographic images.

The mass was diagnosed by a postnatal ultrasonography scan, computerized tomography and aortography prior to surgery, and confirmed by histopathological evaluation. It was covered with pleura and was quite similar to normal lung parenchyma. Microscopically, the lesion consisted of well organized bronchioles and alveoli which were consistent with his gestational age. A focal area of increased number of bronchiolar structures resembling Congenital cystic adenomatoid malformation type 2 was also found. Surgical excision is a valid recommendation because of the uncertainty of preoperative diagnosis and the possibility of malignant changes in CCAM.

Key Words : Extralobar pulmonary sequestration, Antenatal ultrasound, Fetus, Neonate.