

외엽형 폐격리증을 동반한 선천성 낭종성 선종양 기형

- 1례 보고 -

이 재 광* · 권 종 범* · 박 건* · 광 문 섭* · 심 성 보*

=Abstract=

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Associated with Extralobar Pulmonary Sequestration

- A case report -

Jae Kwang Lee, M.D.*, Jong Bum Kweon, M.D.*, Kuhn Park, M.D.*,
Moon Sub Kwack, M.D.*, Sung Bo Sim, M.D.*

Congenital cystic adenomatoid malformation and Extralobar Pulmonary sequestration are very rare congenital anomalies. We experienced a 4 year-old female patient who had Congenital cystic adenomatoid malformation in her lower lobe of left lung. We accidentally found extralobar pulmonary sequestration associated with Congenital cystic adenomatoid malformation at operation field. The resection of the left lower lobe and the extralobar pulmonary sequestration were performed. The arterial supply of the extralobar pulmonary sequestration was one anomalous artery arised from the thoracic aorta. The Venous drainage of extralobar pulmonary sequestration was intercostal vein into the azygous vein. The patient was discharged without any problem.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:594-6)

Key words : 1. Congenital cystic adenomatoid malformation
2. Lung sequestration extralobar
3. Lung anomaly

증 례

환자는 4세된 여자 환자로 상기도 감염에 의한 흉부통증을 주소로 외부병원 경유하여 본원에 입원하였다. 환자는 외관상 건강해 보였으며, 최근 수개월간 약 2~3 Kg 정도의 체중감소가 있었으며, 이학적 및 과거력상, 이상소견은 없었다. 환자의 흉부 X-선상(Fig.1) 및 흉부 컴퓨터 단층촬영 소

견상(Fig. 2) 직경 1cm 이상의 다발성 낭종소견을 보여, 좌폐하엽 선천성 낭종성 선종양 기형에 합당한 소견을 보였다. 환자의 초음파 소견상 특별한 영양공급 혈관이 대동맥으로부터 보이지 않아 혈관 조영술 시행은 시행치 않고 수술에 임했다. 좌측 후측방 개흉술을 시행하여, 좌폐하엽 절제술을 시행하였으며, 수술 소견상 약간의 폐삼출액이 있었으나, 늑막유착등은 거의 없는 상태였으며, 좌폐하엽 아랫부분에서

*가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University School of medicine

논문접수일 : 99년 5월 18일 심사통과일 : 2000년 6월 6일

책임저자 : 심성보(150-713) 서울특별시 영등포구 여의도동 62, 성모병원 흉부외과학교실.

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest radiographs showing multiple, air-fluid levels on the left lower lung field



Fig. 2. Preoperative chest CT showing multiple cystic mass on the left lower lung field



Fig. 3. Congenital cystic adenomatoid malformation Large cysts and ectatic bronchial-like structures are intermingled among seemingly normal alveoli. (H/E, x 40)

우연히 폐격리증이 발견되어 함께 절제술을 시행하였는데, 외엽형 폐격리증은 대동맥으로부터 직접 직경 2.5 mm의 혈관 공급을 받고 있었으며, 정맥유출은 늑간정맥을 통하여 기정맥으로 유출됨을 확인하였다. 술후 병리학적 소견은 외엽형 폐격리증을 동반한 선천성 낭종성 기형으로 진단되었고 (Fig. 3, 4), 환자는 수술후 11일째 별다른 합병증없이 퇴원하였으며 현재 외래 관찰 중이다.

고 찰

선천성 낭종성 선종양 기형과 외엽형 폐격리증이 동반되는 경우는 아주 희귀하다. 선천성 낭종성 선종양 기형의 가장 흔한 형태는 신생아기에 점점 심해지는 호흡부전이며, 가장 심한 형태는 태생기 성장을 저해하여 심한 태아의 전신 부종을 동반한 사산이 되거나 양수과다증 등이다. 다른 경우

는, 살아가면서 기도감염이 자주 빈발할 때까지 모르고 지내는 형태이다. 저자들의 경우도 후자에 해당한 것이다. 이 병변은, 말단 호흡성 기관지, 폐포관으로 분화될 기관들의 발생학적 기형이다. 기관지 발아와 폐포간엽이 태생 16~20주 사이에 결합에 실패하여, 기관 세지 특히 말단 가지의 과증식이 일어나는 것이 선천성 낭종성 선종양기형의 특징이다.

Stocker 등¹⁾의 분류에 의하면 선천성 낭종성 선종양기형은 크게 3가지 종류로 구분하였는데, 이는 주로 낭종의 크기에 의한 구분이다. 일부 저자들²⁾은 선천성 낭종성 선종양기형을 2가지 종류로 구분하기도 하는데 이는 주로 병변의 성분을 중심으로 분류하여 낭종성 혹은 고체형 인지로 구분하였다. 폐발달 초기의 결핍은 폐격리증으로 나타나는데 원시 폐의 일부분이 나머지 부분과 분리되어 발전하고 혈액공급을 대동맥으로부터 받게 된다.

폐격리증은 크게 내엽형과 외엽형으로 분류하며, 이는 격

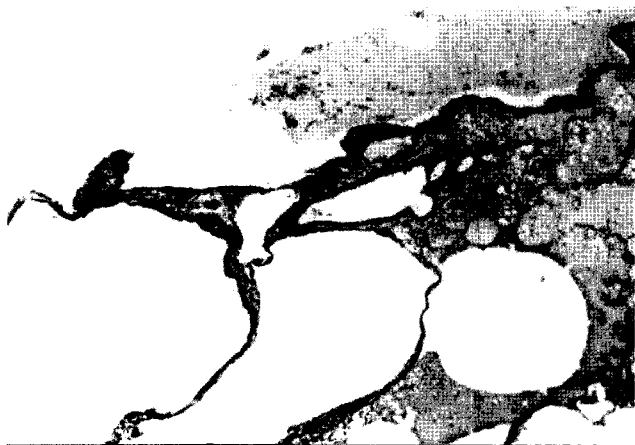


Fig. 4. Extralobar sequestration Dilated bronchi and some proliferation of bronchiol-like structures are seen (H/E, x40)

리된 폐조직이 정상적인 폐안에 혹은 정상적인 늑막 안에 함께 싸여 있는 경우로 내엽성 폐격리증이라 하고, 정상 폐조직 외부에서 그 자신의 고유의 늑막에 싸여 분리되어 있는 경우를 외엽성 폐격리증이라 한다. 그 외에 내,외엽성 폐격리증의 중간상태인 중간형과, 내, 외엽성이 함께 존재하는 혼합형, 좌, 우 양측 폐에 폐격리증이 동시에 존재하는 양측형 등이 보고되고 있다. 또한, 외엽성 폐격리증은 다른 선천성 기형과 동반되는 경우가 많은데 그 중 횡격막 탈장이 가장 흔하며, 그 이외에 누두흉, 신낭성 낭포, 선천성 심기형 등이 있다. 심성보 등³⁾의 보고에 의하면 21례 중 내엽성이 19례, 외엽성이 2례로 내엽성이 외엽형에 비해 9.5배 많았다. 본 증례는 선천성 낭종성 선종양기형이 동반된 것 이외의 다른 기형은 동반되지 않았다. 위치 또한 좌폐 하엽과 횡격막 사이에 가장 흔히 발견되는 부위에 존재하였다. 선천성 낭종성 선종양기형과 폐격리증이 동반된 예는 전상협 등⁴⁾

보고가 국내에 1례가 있으며, 이는 출생한 지 3주된 남아에서 보고되었다. 그 외 외국의 보고는 Morin C⁵⁾, Yogasakaran BS⁶⁾ 등이 각각 1례씩 보고하였다. 이러한 병변과 감별해야 될 질환으로는 선천성 횡격막 탈장, 엽성폐기종, 엽내폐기종 등이 있으며, 컴퓨터 단층촬영, 위장관 조영술, 혈관 조영술 등으로 구분이 가능하며, 최종적으로는 조직병리 판정이 중요하다.

본 증례는 좌폐하엽의 제 I형의 선천성 낭종성 선종양기형과 좌폐하엽과 횡격막 사이의 외엽성 폐격리증이 동반된 예로 아주 드문 형태이며, 선천성 낭종성 선종양기형의 좌폐하엽 절제술과 외엽성 폐격리증의 절제술을 함께 시행하였는데, 치료는 폐엽절제술, 폐구역 절제술 및 격리폐 절제술이며, 특히 격리폐 절제술시 횡격막 상부 혹은 하부 대동맥에서 공급되는 동맥의 확인과 적절한 대처가 중요하다.

참 고 문 헌

1. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, classification & morphologic spectrum.* Hum Phthol 1977;8:155-61.
2. Bale PM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.* Am J Clin Pathol 1979;71:411-20.
3. 심성보, 박진, 조규도, 박재길, 광문섭, 김세화. 폐격리증 21례에 대한 수술치험. 대흉외지 1995;28:596-600.
4. 전상협, 김병준, 이형렬. 외엽성 폐격리증을 동반한 선천성 낭종성 선종양 기형 1례 보고. 대흉외지 1996;29:223-6.
5. Morin C, Filiatrault D, Russo P. *Pulmonary sequestration with histologic changes of cystic adenomatoid malformation.* J Pediatr Surg 1986;21:731-3.
6. Yogasakaran BS, Sudhamman DA. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in combination with a pulmonary sequestration.* J Cardiothorac Vasc Anesth 1991;5:368-72.

=국문초록=

선천성 낭종성 선종양 기형과 외엽성 폐격리증은 아주 드문 질환이다. 본원에서는 4세 된 여자환자에서 좌폐하엽의 선천성 낭종성 선종양 기형을 수술하던 중 우연히 외엽성 폐격리증이 동반된 것을 알고 좌폐하엽 절제술과 외엽성 폐격리증 절제술을 시행하였는데, 외엽성 폐격리증은 흉부대동맥에서 비정상적으로 직접 1개의 동맥으로 유입되고, 늑간정맥을 통하여 기정맥으로 유출되었다. 환자는 수술 후 건강하게 퇴원하였다.

중심 단어: 1. 선천성 낭종성 선종양 기형
2. 외엽성 폐격리증
3. 선천성 기형