

산전 진찰에서 발견된 흉막액을 동반한 폐격리증 1례

부산대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실*

구혜진 · 박지애 · 박수은 · 김영대*

A Case of Pulmonary Sequestration with Pleural Effusion

Hye Jin Ku, M.D., Ji Ae Park, M.D., Su Eun Park, M.D. and Young Dae Kim, M.D.*

Department of Pediatrics, Department of Cardiovascular Surgery*,
Pusan National University College of Medicine, Busan, Korea

Congenital pleural effusions are uncommon. The majority of cases are due to chylothorax, hydrops fetalis, and infection. Effusions of this nature are, for the most part, self-limited. We experienced a rare case of a congenital unilateral pleural effusion due to an extralobar sequestraion with pulmonary lymphangiectasia. Pleural effusion was found by antenatal ultrasonography and confirmed by CT scans and CT angiography of the chest in the neonatal period. The patient underwent an open thoracotomy where extralobar sequestraion located between the diaphragm and the left lower lobe was removed. His postoperative course was uncomplicated and there was complete resolution of the pleural effusion. (*Korean J Pediatr* 2005;48:221-223)

Key Words : Pleural effusion, Extralobar sequestraion, Antenatal ultrasonography

서론

선천성 흉막액은 드물고 대부분의 경우는 유미흉, 태아 수종증, 감염 등이 원인이다. 이런 경우는 거의 대부분 자연소실되고 원인이 배제되었을 때 더 자세한 검사가 시행되어야 한다. 선천성 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증은 매우 드문 선천성 폐기형으로 1965년 Horowitz에 의해 처음 기술되었고¹⁾ 1996년까지 6례가 국외에서 보고되었다¹⁻⁶⁾.

폐격리증의 폐조직은 체순환계로부터 혈액을 전적으로 공급받고, 대부분 기도와 연결되어 있지 않아 가스 교환 등 정상적인 호흡기능을 할 수 없는 비기능성 조직이다. 폐격리증에 동반된 흉막액은 병변 폐조직내로 림프관의 흐름이 차단되어 림프관이 확장되고, 체액 흡수가 잘 안되며, 체액 여과가 가속화 되어 발생하는데 이런 경우 치명적인 결과가 초래될 수 있다.

저자들은 산전에 초음파로 진단된 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환아 : 생후 1일, 남아, 차○성

주소 : 산전 초음파상의 좌측 흉막액

과거력 및 현병력 : 제태 기간 27주에 시행한 산전 초음파 검사에서 좌측 흉막액이 관찰되었고, 산모의 조기 진통으로 제태 기간 30⁺주에 제왕절개술로 1,670 g으로 출생하였다. 환아의 1분, 5분 Apgar 점수는 각각 2점, 6점이었고, 자발 호흡이 없어서 기관내 삽관하여 인공 환기 치료를 하였다.

가족력 : 특이 소견 없음.

진찰 소견 : 기관내 삽관된 상태에서 혈압 70/40 mmHg, 심박수 160/분, 체온 36.5°C이었다. 두경부에 특이 소견 없었고, 결막이 창백하거나 공막에 황달소견이 없었으며 구개열 소견도 없었다. 흉부 청진상 심음은 깨끗하였고 잡음도 청진되지 않았다. 복부 촉진상 복부는 부드럽고 복부 팽만도 없었으며 그 외 신경학적 이상이나 기형도 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 흉부 X-선 검사에서 좌측 폐야에 흉막액이 있어 (Fig. 1) 흉막천자를 시행하여 30 cc 배액하였으며, 흉막천자액은 맑은 미색이었고, 백혈구 31/mm³(중성구 60%, 림프구 40%), 당 102 mg/dL, LDH 53 IU/L, 중성지방 2 mg/dL, 단백 1 g/dL로 누출액이었다. 흉막액 배양 검사는 음성이었다. 흉부 전산화 단층 촬영에서 좌하엽에 종괴양 음영이 관찰되었고, 전산화

접수 : 2004년 9월 6일, 승인 : 2004년 10월 11일

책임저자 : 박수은, 부산대학교병원 소아과

Correspondence : Su Eun Park, M.D.

Tel : 051)240-7298 Fax : 051)248-6205

E-mail : pse0731@hanmail.net

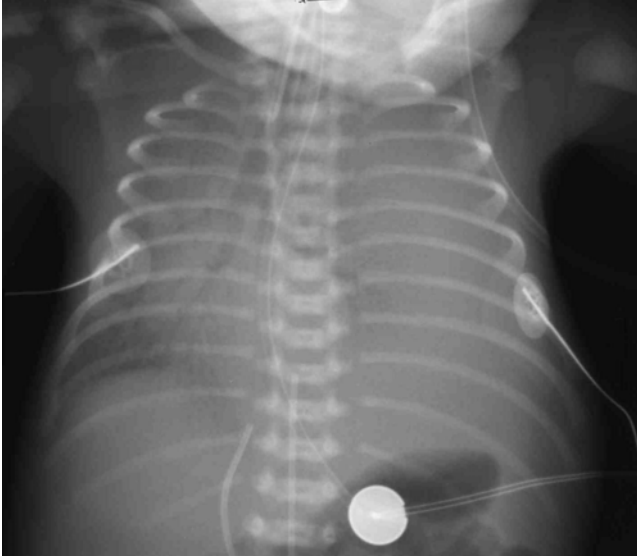


Fig. 1. AP chest roentgenogram soon after birth reveal diffuse opacification of left chest with mediastinal shift to the right side.

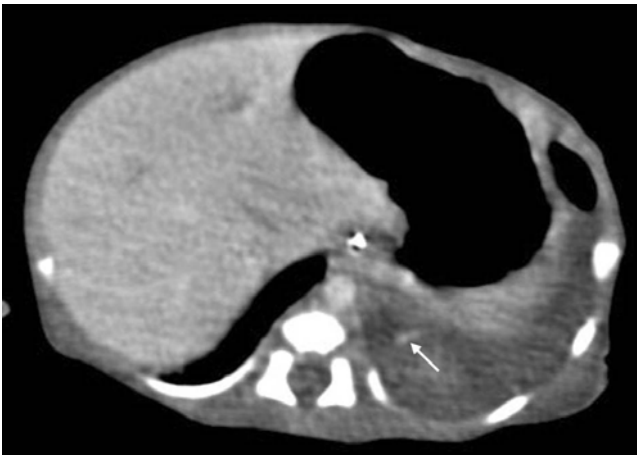


Fig. 2. CT angiography of the chest done after pleural tap shows a round solid soft tissue mass in the left lung. Aberrant artery arise from abdominal aorta and then supply accessory lung tissue of left lower lobe.

단층 혈관 촬영술상 복부 대동맥에서 기시하는 이상동맥이 발견되었다(Fig. 2).

말초 혈액 검사에서는 혈색소 14.7 g/dL, 백혈구 7,080/mm³ (중성구 12%, 림프구 78%), 혈소판 200,000/mm³이었고, 혈청 검사상 AST 59 IU/L, ALT 4 IU/L, LDH 1,017 IU/L, 총빌리루빈 1.8 mg/dL, 직접형 빌리루빈 0.3 mg/dL, 총단백 3.6 g/dL, 알부민 2.2 g/dL, BUN 6.0 mg/dL, Cr 0.8 mg/dL, 혈당 58 mg/dL이었다.

치료 및 경과: 선천성 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증으로 진단하고 체중이 증가할 때까지 수술을 기다리는 중에 반복해서 좌측 폐에 흉막액이 발생하고 호흡곤란이 심해져 흉막천자 및



Fig. 3. Dilated lymphatics are evident on the surface of the sequestraion.

흉관 삽관술을 시행하였다. 생후 80일경 폐 격벽 절제술을 시행하였는데, 수술시 복부 대동맥에서 기시하는 이상동맥과 좌하엽에 격리된 폐조직 및 확장된 림프관과 혈관을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 조직검사에서 연골성 기관지, 균일하게 확장된 세기관지, 폐포관, 폐포 등이 관찰되어 외엽형 폐격리증으로 확진되었다. 수술 후 경한 호흡곤란 이외에는 다른 특별한 문제없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

폐격리증은 전장 기형의 한 종류로서 폐조직이 정상적인 폐와 분리되어 있고 정상적인 기도와 연결이 없으면서 이상동맥으로부터 혈액 공급을 받는 질환을 말한다. 1861년 Rokitansky와 Rektorzik이 accessory pulmonary lobe로 처음 기술한 이후 1946년 Pryce가 폐격리증이라고 다시 명명하였다⁷⁾. 해부학적으로는 내엽형과 외엽형으로 나눌 수 있는데 외엽형은 정상 폐의 장측 흉막 밖에 위치하며 자신의 장측 흉막을 가지는 것을 말한다⁸⁾.

폐격리증의 발생빈도는 전체 인구의 0.15%에서 1.7%⁹⁾ 또는 선천성 폐기형의 0.15%에서 6.4%¹⁰⁾ 정도로 보고되고 있으며, 내엽형이 약 75%를 차지하고 호발부위는 내엽형의 60%가 좌하엽, 외엽형의 90% 이상이 좌측 폐에 발생한다^{9, 11, 12)}. 폐격리증 환자의 증상은 내엽형인 경우 반복되는 폐렴 증상이 가장 많으나 무증상인 경우도 있으며 외엽형인 경우는 호흡기 증상 또는 기형혈관에 의한 울혈성 심부전 증상이나 폐격리 조직의 감염에 의한 증상이 나타나기도 하나 대개는 무증상이다^{8, 13-15)}.

선천성 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증은 매우 드문 선천성 폐기형으로 1996년까지 6례가 국외에서 보고되었다¹⁻⁶⁾. 흉막액 검사상 6례 중 5례가 누출액이었다. 6례 중 4례는 중증의 주산기 가사로 출생후 곧 사망하였고 부검을 통해 진단되었다. 생존한 2례는 흉막액 배액 후 시행한 흉부 X-선 검사와 흉부 전산화 단층 촬영에서 종괴양 음영이 관찰되었고 1례에서는 폐 형성 부전이 동반되었으며⁶⁾ 1례에서는 동반되지 않았다²⁾. 본 증례에서는 폐형성부전은 동반되지 않았다.

선천성 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증 6례 중 4례는 흉막하에 확장된 림프관이 관찰되었으며³⁻⁶⁾ 본 증례에서도 동일한 소견이 관찰되었는데, 이는 병변 폐조직내로 림프액의 흐름이 차단되어 림프관이 확장되고 체액 흡수가 잘 안되며, 체액 여과가 가속화되어 흉막액이 발생됨을 설명할 수 있다.

치료는 임상 양상에 따라 다르나 최근까지도 산후에 진단된 경우 폐격리증의 치료는 생후의 호흡 보조요법 및 폐격리 조직의 절제이다. 분만방법은 예후에 영향을 미치지 않으므로 특별한 적응증이 없는 한 질식분만을 시도해 볼 수 있다. 출생 후에는 즉시 폐 형성부전에 대해 심폐소생술, 보조환기, 알칼리화, 고빈도환기 등의 적절한 조취를 취해야하며, 다량의 흉수가 동반된 경우 즉시 도관 흉곽 개수술을 하여 흉수를 제거해야 한다.

본 증례는 제태 기간 30⁺주에 1,670 g으로 출생하여 미숙아 호흡곤란증이 동반되어 있어 이에 대한 치료를 하면서 체중이 증가할 때까지 흉막액을 반복적으로 흉막천자 및 흉관 삽관술로 제거하였다.

폐격리증을 가진 환자의 예후는 예측하기 힘들다. 일반적으로는 흉강내에 위치한 외엽형이 내엽형이나 복강내에 위치한 내엽형보다 예후가 나쁘고, 특히 흉수 및 지속적인 종격동 전이, 태아 수종증, 양수과다증, 폐 형성부전을 동반한 경우 매우 예후가 나쁘다고 알려져 있다¹⁶⁾.

선천성 흉막액의 소견이 보이면서 유미흉, 태아 수종증, 감염 등의 원인이 배제되고, 일측성인 경우에는 드물지만 외엽형 폐격리증을 감별진단에 포함하여야겠다.

요 약

선천성 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증은 매우 드문 선천성 폐기형으로 아직까지 국내에서의 보고는 없다. 저자들은 제태 기간 27주에 시행한 산전 초음파상 좌측 흉막액이 발견되었고, 출생 후 시행한 흉부 전산화 단층 촬영 및 전산화 단층 혈관 촬영술상 선천성 흉막액을 동반한 외엽형 폐격리증으로 진단하였으며, 생후 80일경 수술 후 특별한 문제없이 퇴원하여 현재 외래 추적 관찰 중인 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Horowitz RN. Extralobar sequestration of lung in newborn infant. *Am J Dis Child* 1965;110:195-8.
- 2) Vade A, Kramer L. Extralobar pulmonary sequestration presenting as intractable pleural effusion. *Pediatr Radiol* 1989;19:333-4.
- 3) Lucaya J, Garcia-Conesa JA, Bernado L. Pulmonary sequestration associated with unilateral pulmonary hypoplasia and massive pleural effusion. *Pediatr Radiol* 1984;14:228-9.
- 4) Blik AJ, Mulholland DJ. Extralobar lung sequestration associated with fatal neonatal respiratory distress. *Thorax* 1971;26:125-30.
- 5) Dresler S. Massive pleural effusion and hypoplasia of the lung accompanying extralobar pulmonary sequestration. *Hum Pathol* 1981;12:862-4.
- 6) Boyer J, Dozor A, Brudnicki A, Slim M, Paliotta M, Kwark HE. Extralobar pulmonary sequestration masquerading as a congenital pleural effusion. *Pediatrics* 1996;97:115-7.
- 7) Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; A report of seven cases. *J Pathol* 1946;58:457.
- 8) Lager DJ, Kuper KA, Haake GK. Subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration. *Arch Pathol Lab Med* 1991;115:536-8.
- 9) Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green KW, Prenatt L. Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration. *Obstet Gynecol* 1989;73:860-2.
- 10) Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979;34:96-101.
- 11) Collin PP, Desjardins JG, Khan AH. Pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1987;22:750-3.
- 12) White J, Chan YF, Neuberger S, Wilson T. Prenatal sonographic detection of intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration: report of three cases and literature review. *Prenat Diagn* 1994;14:653-8.
- 13) Black MD, Bass J, Martin DJ, Carpenter BF. Intra-abdominal pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1991;26:1381-3.
- 14) Levine MM, Nudel DB, Gootman N, Wolpowitz A, Wisoff BG. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: a report of two cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1982;34:581-5.
- 15) Louie HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration: 7-year experience at UCLA. *Am Surg* 1993;59:801-5.
- 16) Barret J, Chitayat D, Sermer M, Amankwah K, Morrow R, Toi A, et al. The prognostic factors in the prenatal diagnosis of the echogenic fetal lung. *Prenat Diagn* 1995;15:849-53.