

## 산전 진단된 폐외분리증 2예

가천의과대학 길병원 외과, 소아과<sup>1</sup>, 산부인과<sup>2</sup>, 진단방사선과<sup>3</sup>, 병리과<sup>4</sup>

김현영 · 손동우<sup>1</sup> · 김석영<sup>2</sup> · 김지은<sup>3</sup> · 하승연<sup>4</sup>

### 서 론

폐분리증(pulmonary sequestration)은 산전 초음파로 진단되는 congenital thoracic malformations(CTMs) 중에서 0.15-6.4%의 빈도로 관찰되며, 그 중 폐외분리증은 전체 폐분리증의 4분의 1을 차지한다<sup>1,2</sup>.

산전에 발견된 CTMs는 매우 다양한 자연경과를 보이는데, 병변이 큰 경우에는 태아 수술이 필요할 정도로 심각한 합병증을 동반하기도 하고, 어떤 경우에는 소실되어 출생 후 관찰되지 않기도 한다<sup>3</sup>. 따라서 산전 진단된 CTMs의 치료에 대해 많은 논란이 있으며, 증상이 없는 CTMs의 경우 일부 저자들은 장기 추적 관찰만으로 충분하다고 주장하는 반면 다른 저자들은 감염, 출혈, 기흉, 기타 호흡기계 합병증, 악성 전이 등의 위험성을 예방하기 위해 정규 수술로써 절제하여야 한다고 주장한다<sup>1,2,4-8</sup>.

본 병원에서 산전 진단된 폐외분리증에 대해 조기에 절제술을 시행한 2명의 증례를 보고하고자 한다.

### 증 례

**증례 1:** 조기 진통으로 인해 재태 연령 28<sup>1</sup>주에 제왕절개를 시행하여 1025g로 출생한 여자 환자로 산모는 38세로 자궁 경부 무력증으로 임신 초기에 맥도날드 수술을 시행 받은 과거력이 있었다. 산전 초음파에서 태아의 위 뒤쪽으로 2.2×2.6×3.2cm 크기의 음영 증강을 보이는 종괴가 관찰되어 폐분리증이 의심되었다(그림 1). 출생 후 시행한 단순 흉부x-ray와 복부 초음파에서 좌측 후복막강 횡격막과 부신 사이에 소엽상 형태의 종괴가 관찰되어 폐외분리증이 의심되었다(그림 2A, 2B). 저체중과 호흡기계 감염으로 인해 신생아 중환자실에서 집중 치료 받은 후 체중이 2400g으로 증가하는 등 상태가 호전되어 퇴원하였다. 출생 4개월에 외래 내원 당시 체중이 4700g으로 증가하였고 복부 전산화 단층 촬영 결과(그림 3A, 3B) 종괴 크기의 변화가 거의 없어 개복술을 시행하였다. 종괴는 2.7×1.5cm 크기로

본 논문의 요지는 2008년 6월 12일 경기도 양평에서 개최된 제 24 회 대한소아외과학회 춘계학술 대회에서 구연되었음.

접수일: 09/8/17 게재승인일: 09/11/26

교신저자: 김현영, 405-760 인천시 남동구 구월동

1198번지 가천의과대학원 길병원 외과

Tel : 032)460-8309, Fax : 032)460-3247

E-mail: khy@gilhospital.com



Fig. 1. Fetal US. 2.2 × 2.6 × 3.2 cm sized echogenic mass behind stomach, over left kidney

청회색의 매끈한 표면을 보였으며 주변조직과 유착이 심하지 않아 비교적 용이하게 절제되었고, celiac axis로부터 기시한 feeding vessel은 중복결찰을 시행하였다. 조직 검사 결과에서 폐분리증으로 확인되었다(그림 4). 환아는 수술 후 4일째 합병증 없이 퇴원 하였으며 12개월째 외래 추적 관찰 중으로 양호한 상태이다.

증례 2: 재태 연령 41주에 체중 3270 g으로 출생한 남아로, 산전 초음파에서 좌측 신

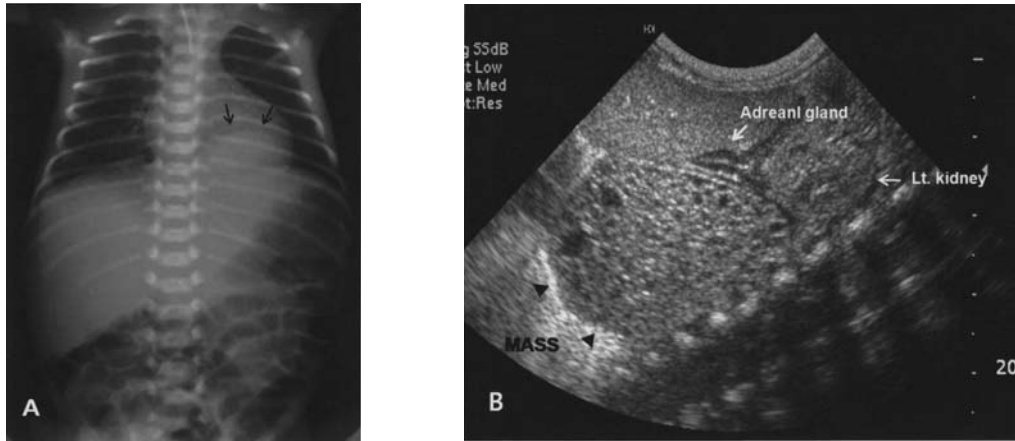


Fig. 2. A) Chest X-ray at birth: Radio-opaque lesion in LLLF B) Abdominal US at birth. About 3.5 × 2.1 cm sized mass within small cystic components in retroperitoneum, between diaphragm and left adrenal gland.

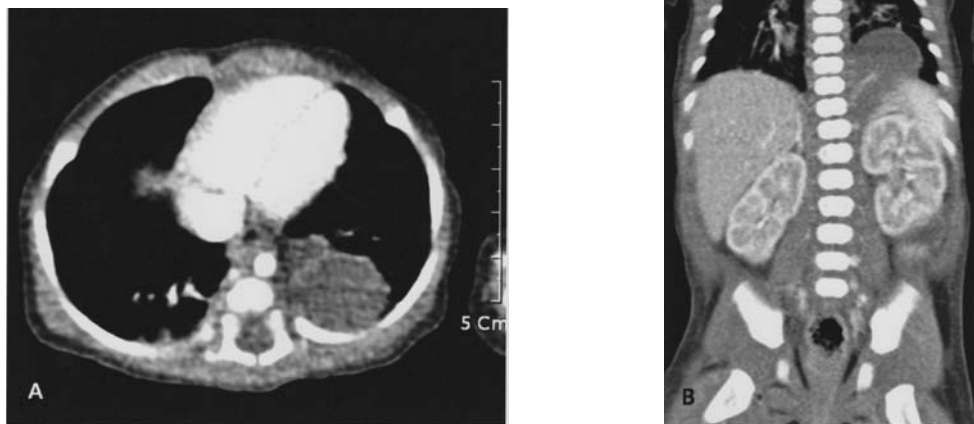


Fig. 3. Follow-up abdominal CT. About 2.7 × 2.5 cm sized soft tissue mass in left posterior mediastinum with extents to left retroperitoneal space. A) Axial view B) Coronal view

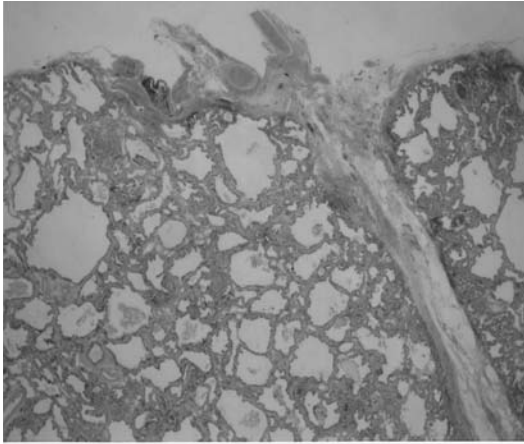


Fig. 4. Pathologic finding of pulmonary sequestration (H&E stain:  $\times 200$ ). Multiple irregular cystic spaces interspersed with normal respiratory bronchioles and alveoli

5A, 5B). 생후 2개월에 다시 시행한 복부 전산화 단층 촬영 결과 병변의 크기가 변하지 않아 개복술을 시행하였다. 종괴의 크기는  $3 \times 3$  cm 였고 적갈색을 띄고 있었으며 주변 조직과 유착이 심하지 않아 용이하게 절제되었고, 대동맥에서 기시한 feeding vessel은 중복 결찰하였다. 조직검사 결과 폐분리증으로 진단되었다. 수술 후 제 4일에 합병증 없이 퇴원하였으며 현재 1년 2개월째 외래 추적 관찰 중으로 특이사항 없다.



Fig. 5. A) Abdominal US at birth. Color Doppler image showing a feeding vessel arising from Aorta.  
B) Abdominal CT at birth. About  $3.4 \times 3.5$  cm sized soft tissue mild enhancing mass with cystic change between adrenal gland and spleen.

장 위, 위의 뒤로 음영증강을 보이는 낭포성 종괴 관찰되어 폐분리증이나 cystic adenoid malformations 이 의심되었다. 출생 후 시행한 초음파와 복부 전산화 단층 촬영에서 좌측 후복막에 위치한  $3.4 \times 3.5$  cm의 낭포성 종괴 있어 폐외분리증으로 진단되었다(그림

## 고 찰

산전 초음파 기술의 발전으로 인해 태아 폐의 이상 소견, 즉 폐분리증(폐내분리증, 폐외분리증), cystic adenomatoid malformation (CAM), congenital pulmonary airway

malformation, malinosculation, 기관지 기원낭, reduplication cyst, foregut cyst 등의 발견 빈도는 점점 증가하고 있다. 그러나 일부는 출생 후 시행된 초음파에서는 관찰되지 않아 정확한 진단이 어려우며 또한 CAM과 폐분리증이 함께 존재하는 경우가 있는 등 복합적으로 존재하는 경우가 흔하다. 따라서 상기한 여러 질병들이 개별적인 질환이라기보다 같은 배아 발생을 공유하는 연속성 상의 질환으로 생각되어, 최근에는 congenital thoracic malformations (CTMs)이라는 용어가 상기한 여러 질환을 통칭하여 널리 쓰여지는 추세이다<sup>1,5,9</sup>.

CTMs은 재태 기간 동안 다양한 경과를 보이며, 그 발생 기전에 대해 정확히 밝혀진 바는 없다<sup>5</sup>. 그러나 Kunisaki 등은 CTMs의 약 77%에서 기관지 폐쇄를 발견하고, 태아 기도의 발달 시 발생한 폐쇄와 관련되어 발생한다고 주장하기도 하였다<sup>10</sup>. CTM 중 심각한 fetal hydrops를 유발하는 경우는 태아 수술이 필요하기도 한다<sup>3</sup>.

산전 진단된 폐분리증은 대부분 재태 기간 동안 크기가 감소하며, 약 50-70%에서는 출생 후 초음파 검사에서 관찰되지 않기도 한다. 그러나 초음파 검사에서 발견되지 않았던 병변이 전산화 단층 촬영에서 발견되는 경우가 있어, 폐분리증의 출생 후 진단에 있어 전산화 단층촬영이나 자기공명 촬영이 더 적절할 것으로 보고하였다<sup>1,5,11-13</sup>.

폐분리증은 폐내분리증(intrapulmonary/intraloba), 폐외분리증(extrapulmonary/extralobar)으로 구분된다. 폐내분리증은 주변의 정상 폐조직을 둘러싸고 있는 흉막 안에 위치하며, 70%에서 좌하엽의 후기저엽(posterior

basal segment)에서 발견되는 반면, 폐외분리증은 정상 폐조직과 해부학적으로 완전히 분리된 흉막으로 덮여 있으며 약 15%에서 횡경막 하부 또는 후복막에서 발견된다. 폐분리증은 약 50-65% 정도에서 선천성 횡경막 탈장, diaphragmatic eventuation, foregut anomaly를 동반하는 것으로 알려져 있으며, 이러한 동반 질환은 폐내분리증보다 폐외분리증에서 더 흔하게 보고된다<sup>2,3,6</sup>.

태아의 폐분리증은 중격동을 치우치게 하여 양수과다를 일으키며 이로 인해 태아의 morbidity를 증가시키게 되나 폐분리증 중 폐외분리증에서는 이런 증상이 흔하게 발생되지 않아 비교적 좋은 예후를 보인다<sup>3</sup>.

출생 후 폐분리증은 대부분의 경우 무증상이나 어느 연령대에서나 반복적인 감염이 나타날 수 있으며, 이런 증상은 폐내분리증에서 더 흔하다. 연관된 동맥과 정맥의 크기에 따라 심혈관계 증상을 일으킬 수 있으며 심한 경우 심부전이 나타나기도 하고, 아주 드물게 중피종, lymphoepithelioma-like carcinoma 등의 악성 종양과 관련이 있음이 보고 되기도 하였다<sup>2,4,8</sup>.

출생 후에도 존재하는 폐분리증의 치료에 있어, 호흡 곤란, 감염 등의 증상을 보이는 경우는 절제술을 시행하여야 하며, 수술 후 치명적인 합병증은 거의 없는 것으로 알려져 있다. 병변의 위치에 따라 개복, 개흉술, 흉강경술 등의 다양한 수술방식이 적용될 수 있으며, feeding vessel을 정확하게 결찰한다면 수술에 따른 합병증을 최소화 할 수 있다<sup>5</sup>. 최근 신생아 시기에 흉강경을 이용하여 폐외분리증을 성공적으로 절제한 증례가 보고되기도 하였다<sup>14</sup>.

증상이 없는 경우에는 일부의 저자들은 추적 관찰을 할 것을 주장하나 다른 저자들은 종괴 효과로 인한 폐용량의 감소, 반복적인 감염 및 악성화의 가능성을 이유로 절제술을 시행하여야 한다고 주장한다. 또한 조기 수술은 합병증을 감소시키며 부모의 불안감을 감소시키는 장점이 있다<sup>1,5,9</sup>.

결론적으로 산전 진단된 폐외분리증은 대부분 태아의 morbidity를 증가시키지 않으며, 소실되는 경우가 많으므로, 재태 기간 동안 초음파를 통해 추적 관찰을 하는 것이 적절하다. 출생 후 초음파 또는 전산화 단층촬영 결과 소실되지 않은 폐외분리증은 증상이 없더라도 조기에 수술적으로 절제함으로써 반복적인 감염, 출혈 등의 합병증을 예방할 수 있을 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Eber E: *Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: early surgery, late surgery, or no surgery?* Semin Respir Crit Care Med Jun;28(3):355-66, 2007
2. Morville P, Malo-Ferjani L, Graesslin O, Bory JP, Harika G: *Physiopathology hypotheses and treatment of pulmonary sequestration.* Am J Perinatol Feb; 20(2):87-9, 2003
3. Tsao K, Albanese CT, Harrison MR: *Prenatal therapy for thoracic and mediastinal lesions.* World J Surg Jan; 27(1):77-83, 2003
4. Bayram AS, Gebitekin C, Biçer M: *Extrapulmonary sequestration mimicking mediastinal cyst: report of two identical cases.* Tuberk Toraks 55(4):414-7, 2007
5. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC: *Congenital lung malformations--antenatal and postnatal evaluation and management.* Eur J Cardiothorac Surg Jan;27(1):45-52, 2005
6. Corbett HJ, Humphrey GM: *Pulmonary sequestration.* Paediatr Respir Rev Mar; 5(1):59-68, 2004
7. Paksoy N, Demircan A, Altiner M, Artvinli M: *Localized fibrous mesothelioma arising in an intralobar pulmonary sequestration.* Thorax Oct;47(10):837-8, 1992
8. Hekelaar N, van Uffelen R, van Vliet AC, Varin OC, Westenend PJ: *Primary lymphoepithelioma-like carcinoma within an intralobular pulmonary sequestration.* Eur Respir J Nov;16(5):1025-7, 2000
9. Samuel M, Burge DM: *Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation.* Thorax Aug;54(8):701-6, 1999
10. Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, Barnewolt CE, Estroff JA, Kozakewich HP, Jennings RW: *Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses.* J Pediatr Surg Jan;41(1):61-5, 2006
11. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P: *Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome.* J Pediatr Surg Mar; 33(3):492-6, 1998
12. Blau H, Barak A, Karmazyn B, Mussaffi H, Ben Ari J, Schoenfeld T, Aviram M, Vinograd Y, Lotem Y, Meizner I: *Postnatal management of resolving fetal lung lesions.* Pediatrics Jan;109(1):105-8, 2002
13. Lee HC, Cho KH, Choi KH, Yoon YC, Lee YH, Hwang YH: *Retroperitoneal Pulmonary Sequestration in a Neonate: A case report.* Korean J Thorac Cardiovasc

Surg Jun;42(3):364-367, 2009  
14. Reinke C, Kherani A, Rice HE:  
*Thoracoscopic resection of an apical*

*extralobar pulmonary sequestration in an infant.* J Laparoendosc Adv Surg Tech A Apr;17(2):252-4, 2007

**Prenatally Diagnosed Extrapulmonary Sequestration**  
**- 2 cases -**

**Hyun-Young Kim, M.D., Dong-Woo Son, M.D.<sup>1</sup>, Seok-Yong Kim, M.D.<sup>2</sup>,  
Jee-Eun Kim, M.D.<sup>3</sup>, Seung-Yeon Ha, M.D.<sup>4</sup>**

*Department of Surgery, pediatrics<sup>1</sup>, Obstetrics and Gynecology<sup>2</sup>,  
radiology<sup>3</sup>, pathology<sup>4</sup>, Gacheon Medical School Gil Hospital,  
Incheon, Korea*

Congenital thoracic malformations such as intra- and extra-pulmonary sequestration, cystic adenomatoid malformation, congenital pulmonary airway malformation, malinosculation, bronchogenic cyst, reduplication cyst, and foregut cyst are frequently detected on routine prenatal ultrasound. There are some controversies about treatment for postnatally persistent pulmonary sequestration. Some authors recommend expectant long term follow up but most authors advocate elective surgical excision because of complication such as respiratory distress, infection, intrathoracic bleeding, haemoptysis, cardiac failure, and potential risk of malignancy. We experienced 2 cases of prenatally diagnosed extrapulmonary sequestration which were located in the subdiaphragmatic retroperitoneum. Resections were performed at 2 months and 4 months of age using intraabdominal approach. There were no complications. In conclusion, if the prenatally diagnosed extrapulmonary sequestration remained postnatally, early operation might reduce morbidity related to extrapulmonary sequestration and parental anxiety without any postoperative complication.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 15(2):173~179), 2009.**

**Index Words :** *Extrapulmonary sequestration, Operation*

---

**Correspondence :** *Hyun-Young Kim, M.D., Department of Surgery, Gachon University of Medicine, 1198, Guwol 1-dong, Namdong-gu, Incheon 405-760, Korea*

Tel : 032)460-8309, Fax : 032)460-3247

E-mail: khy@gilhospital.com