

폐분리증의 치료와 흉강경적 절제술의 경험

울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아청소년병원 소아외과

조민정 · 김태훈 · 김대연 · 김성철 · 김인구

서 론

폐분리증은 폐동맥이 아닌 전신순환계에서 혈액공급을 받는 비기능성 폐조직이다. 무증상에서 출생직후의 호흡부전, 이후 소아에서 감염으로 인한 폐렴까지 다양한 임상양상을 나타내며 최근에는 산전검사의 발달로 증상이 없는 신생아에서의 진단율이 높아지고 있다¹⁻². 치료는 고식적으로 외과적 절제라고 알려져 있으나 실제 임상에서는 관찰 및 동맥색전술, 그리고 수술적 치료가 명확한 기준 없이 행해지고 있다³⁻⁶. 수술을 시행한 예들은 이전 대부분 흉부외과에서 개흉으로 폐엽절제술을 시행하였으나 특히 무증상의 소아에서 개흉 폐엽절제술은 아직도 수술을 많이 꺼려하는 이유이다. 저자들은 폐분리증을 진단받은 환자들의 임상양상 및 경과, 치료방법을 분석하고 특히 저자들이 시행한 3예의 흉강경을 이용한 폐분리증

절제술에 대해 보고하고자 한다.

대상 및 방법

1999년 4월부터 2010년 2월까지 서울아산병원 소아청소년병원에서 폐분리증을 진단 받은 만 15세 미만 96명의 환자를 대상으로 하였다. 의무기록을 바탕으로 후향적 연구를 시행하였고, 경과관찰 및 동맥색전술을 시행한 환자들은 CT에서, 수술을 시행한 환자들은 수술 후 조직검사에서 폐분리증을 진단 받았다. 이전 경과관찰이나 색전술을 받았더라도 이후 수술이나 다시 색전술을 받은 경우 최종 치료를 기준으로 분류하였다. 폐분리증의 유형은 장측흉막(visceral pleura)을 기준으로 내측에 위치하는 엽내폐분리증(intralobular type)과 외측에 위치하는 엽외폐분리증(extralobular type)으로 분류하였다. 동맥색전술은 생후 5일 이내의 환자는 제대동맥을 이용하였고, 5일 이상의 환자는 대퇴동맥을 통하여 시행하였다. 개흉 폐엽절제술은 본원 흉부외과에서 시행하였고 흉강경적 절제술 3예는 본과에서 시행하였다.

본 논문의 요지는 2010년 6월 11일 대구에서 개최된 제 26회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.

접수일: 10/7/15 게재승인일: 10/9/13
교신저자: 김대연, 138-736 서울 송파구 풍납동 388-1 서울아산병원 소아외과
Tel : 02)3010-3961, Fax : 02)474-9027
E-mail: kimdy@amc.seoul.kr

결 과

96명의 환자 중 남자는 59명 여자는 37명이었고 평균 추적기간은 24.5개월(1개월 - 96개월)이었다. 81명은 산전검사에서 진단받았고 평균 진단 주수는 24주였다, 이들의 출생 시 재태 연령과 체중의 중간값은 각각 38주(14주 - 36주), 3780 gm (1044 gm - 4400 gm)으로 정상 신생아들과 차이는 없었다. 11명은 출생 이후 폐렴으로, 4명은 흉부방사선 이상소견으로 검사 중 진단받았다.

27명은 경과관찰 중 1명에서 폐분리증이 자연 소실되었고 10명은 추적소실(follow up loss)되었다. 39명은 동맥색전술을 시행하였고 이후 3명에서 완전 소실을 보였으며 14명은 도중 추적소실 되었다(그림 1). 수술 당시 나이는 개흉절제술이 가장 많았고(14.5개월, 2일-13세) 색전술은 대개 생후 5

일 이내 시행되었다(표 1). 경과관찰 환자들과 흉강경적 절제술을 받은 환자들은 모두 무증상이었고 색전술과 개흉 수술 전 각각 3예, 4예에서 출생 시 호흡 부전을 보였다. 폐분리증의 크기는 경과관찰군에서 32 mm로 가장 작았고 폐분리증의 유형은 의미 있는 차이는 없었으나 개흉수술을 받은 환자에서 엽내폐분리증(intralobular type)이 2배 이상 많았다. 개흉수술을 받은 환자에서 수술 후 상처 감염을 보인 것 이외 합병증은 없었으나, 색전술 후 2예에서 폐혈증 소견을 보였으며 1예에서 신동맥 색전증으로 신농양이 발생하였다. 1예에서는 시술 중 coil이 장골동맥에 위치하여 제거하지 못한 상태로 대퇴동맥 맥박이 감소하였고 urokinase사용 후 증상 및 혈류가 호전되었다.

30예에서 수술을 시행하였고 이 중 4명은 이전 색전술을 하였으나 경과관찰 중 양성

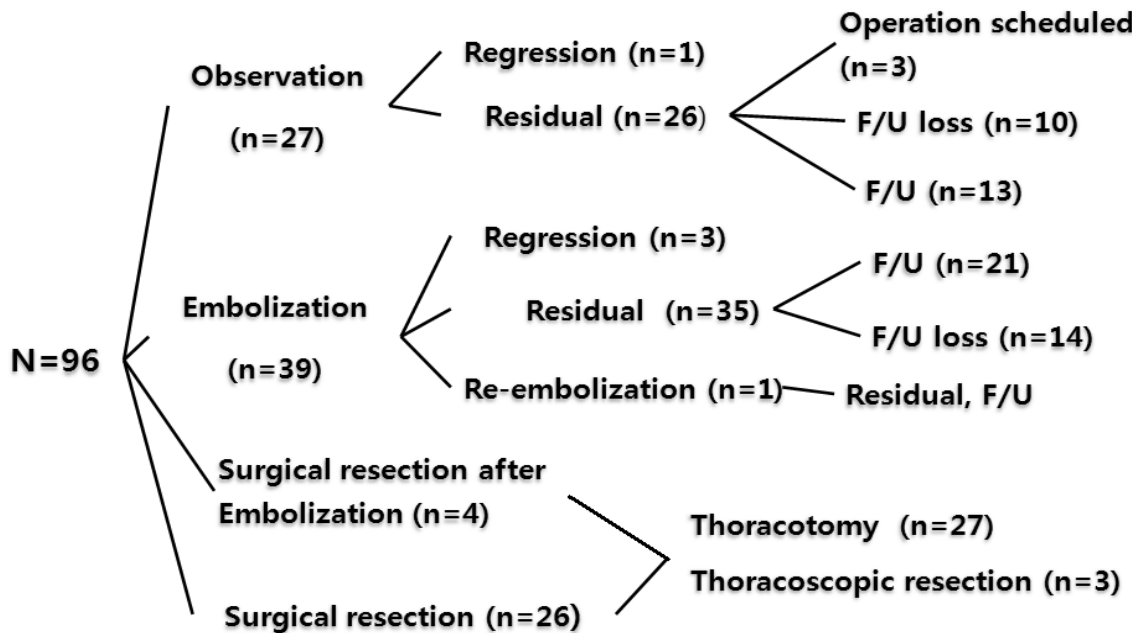


Fig. 1. Course of Each Therapeutic Group

부분이 커지거나 동맥혈류의 재유입이 관찰되어 수술을 시행하였다. 27예는 흉부외과에서 개흉으로 폐엽절제술 16예, 분리증 절제술 6예, 폐분엽절제술 5예를 시행하였고, 3예는 본 소아외과에서 수술하였고 엽내폐분리증 1예는 흉강경으로 좌하엽절제술을 시행하였고 1예는 엽외폐분리증과 동측의 횡격막탈장이 동반되어있어 흉강경으로 폐분

리증절제술, 횡격막 탈장 복원술을 시행하였다(표 2). 1예는 좌측횡격막 직하방에 위치한 엽외폐분리증으로 흉강경으로 흉곽 내를 확인한 후 복강경으로 전환해 폐분리증을 절제 하였다. 개흉 수술과 흉강경 수술에서 각각 평균 수술시간 133분과 167분, 흉관제거일은 4.5일과 2.3일, 입원기간은 8일, 7일을 보였다.

Table 1. Demographics

	Observation (n=27)	Embolization (n=39)	Thoracotomy (n=27)	Thoracoscopic (n=3)
Average Age at Tx		5d (1d - 15yr)	14.5m (2d - 13yr)	23d
Respiratory distress (n)	0	3	4	0
Type (n) (intralobular/ extralobular)	11/16	20/19	20/8*	1/2
Average size of sequestration (mm)	32	42	42	53
Combined anomaly (n)	Ebstein's anomaly (1), ASD (1)	0	CDH (2) Coarctation (1) Imperforate anus (1)	CDH (1)
Complication (n)	0	4	1	0

Abbreviations: CDH, congenital diaphragmatic hernia; ASD, atrial septal defect.

*: one patient had both intra and extralobular type

Table 2. Review of Thoracoscopic Resection; 3 cases

	Case 1	Case 2	Case 3
Type	Intralobular	Extralobular with diaphragmatic hernia	Extralobular (infradiaphragmatic)
Op name	Left lower lobectomy	Excision & diaphragmatic hernia repair	Excision
Age at Tx	15m (7d, embolization)	23d	11d
Feeding artery	Aorta	Celiac trunk	Celiac trunk
Op time (min)	106	250	146
Chest tube remove (d)	3	2	2

고 찰

폐분리증은 발생 빈도가 0.15%-1.7%라고 알려져 있는 드문 선천성 폐질환이다⁷. 원인은 아직도 명확히 밝혀진 바가 없으며 비정상적인 혈관기형, 기관지의 변형, 혹은 기관지의 폐쇄에서 기인한 분리 등의 가설이 제기되고 있다⁸⁻¹⁰.

가장 흔한 합병증은 감염 및 반복적인 폐렴이며, 본 연구에서는 없었지만 태아 유미흉, 심부전이나 태아 흉수, 객혈을 유발하기도 한다¹¹⁻¹². 전장과의 교통(foregut communications), 기관지원성 낭종(bronchogenic cysts), 낭성 선종양 기형(cystic adenomatoid malformations, CCAM)과 만도 증후군(scimitar syndrome)등의 동반 기형이 50%까지 보고되고 있고^{13,14}, 선천성 횡격막 탈장이 가장 흔한 동반기형이다¹⁵. 최근 낭성 폐병변의 치료로 태아 수술, 태아 흉수에 대해 흉강양막강 단락형성(thoracoamniotic shunting), 동맥색전술, 수술 등 다양한 방법들이 시행되고 있지만^{11,16,17}, 정립된 치료적 지침은 없는 상태이다. 특히 산전 검사에서 진단되는 비율이 높아지고 무증상의 신생아 환자들이 증가하면서 이들을 어떻게 치료할 것인가에 대한 관심이 늘고 있다. 본 연구에서도 81명 (84.4%)환자들이 산전에 진단되었고 출생 시 호흡부전을 보인 7명, 출생 후 폐렴으로 진단된 11명을 제외한 78명 (81.3%)의 환자가 무증상이었다.

몇몇 연구에서는 폐분리증을 포함해 태아 폐병변이 출생 전 혹은 후에 자연 소실되는 예들을 보고하고 있으나¹⁸⁻²⁰ 드물며, 본 연구에서도 경과관찰 중 단 한 명에서 영상학

적 진단상 자연 소실을 보이고 있다. 본 연구에서는 경과관찰 27명 중 10명, 색전술 후 병변이 남아있는 환자 35명 중 14명이 추적 소실을 보여 보호자의 순응도가 좋지 않았다. 1/3이상의 환자들이 병변이 남아있는 상태로 외래 내원을 중단하였지만 대부분 무증상의 신생아여서 보호자들의 순응도가 낮은 것으로 생각된다.

색전술의 가장 큰 문제는 이러한 낭성 병변에서 병리학적 결과를 확인할 수 없다는 점이다. 낭성 선종양 기형은 악성 종양과 관련이 있다는 보고가 있고^{21,22}, 낭성 선종양 기형과 폐분리증은 구분도 어려울 뿐 아니라 동반되어 있는 경우가 많기 때문에²³ 정확한 병리학적 결과를 확인하지 않는 것은 위험한 일이다. 본 연구에서도 7예는 낭성 선종양 기형이 동반되었고 2예는 경과관찰 중, 1예는 색전술 후 낭성 선종양 기형이 의심되고 있다. 색전술 후 완전 소실되는 예는 63%라고 보고한 문헌도 있지만³ 본 연구에서는 3예만 관찰되었다. 흔하지는 않지만 색전술 후 심각한 합병증이 발생하기도 한다⁵. 본 연구에서도 수술보다 색전술 후 합병증이 더 많았으며 전신 혈관계를 접근하는 방법이므로 색전술 자체가 신생아들에게 색전증 혹은 패혈증을 유발할 수 있어 비교적 침습적인 시술로 여겨진다.

따라서 저자들은 본 연구와 여러 문헌들을 고찰해 볼 때 수술로서 폐분리증을 절제하는 것이 가장 효율적이며 안전한 치료라고 생각한다. 다만 수술 시기에 대해서는 아직 논란이 많다. 생후 3개월 이내 흉강경적 절제술을 제안하는 연구도 있고²⁴, 평균 증상 발현 시기가 7개월 정도로 생각되어 10

개월-1년 이내 수술을 선호하는 저자들도 있다^{1,23,25}. 또 다른 연구에서는 크기와 증상에 따라 수술시기를 권유하고 있다⁶. 조기 수술을 주장하는 근거는 앞서 논한 합병증 이외에도 생후 5년 이내까지 폐분리증이 차지하고 있는 공간만큼 새로운 폐포형성과 성장이 지속되는 것을 방해하기 때문이다⁵. 저자들 역시 출생 시 호흡부전 증상이 있는 경우와 크기를 정확히 정의하기 어렵지만 3 cm 이상의 폐분리증, feeding혈관이 굵은 경우는 합병증 발생을 고려해 신생아시기 혹은 진단즉시 수술하는 것이 좋다고 생각된다. 3 cm 이하의 무증상 환자들은 1세경 수술시기를 고려하고 있으나 이 부분에 대해서는 앞으로 좀 더 많은 연구가 필요하다.

저자들이 경험한 흉강경을 이용한 폐분리증 절제술은 적은 수이나 신생아와 영아에서도 안전하게 시행하였다. 특히 반흔을 줄일 수 있다는 점에서 보호자들의 만족도가 매우 높고 무증상 환자들의 수술을 결정할 때 보호자들이 쉽게 수긍하며 순응도를 높이는 요인이 될 수 있다. 개흉수술의 단점인 반흔과 통증 이외에도 익상형 견갑골(winged scapula)이나 흉곽의 불균형 등 흉곽의 근골격계 발달과 관련된 문제, 척추 측만증과 유방모양의 비정상 발달을 피할 수 있다^{21,26}. 개흉과 흉강경을 비교한 연구에서 흉관 제거일이나 입원기간은 개흉과 흉강경군에서 비슷하거나 흉강경군에서 더 짧다고 보고되고 있고²⁷⁻²⁹ 본과에서 시행한 흉강경 절제 예에서도 큰 차이는 없었다. 하지만 저자들이 경험한 3예는 저자들의 초기 경험 이어서 수술시간은 개흉보다 더 길었고 향후에는 개흉보다 수술시간과 재원일수를 줄

일 수 있을 것으로 기대된다.

결 론

폐분리증의 치료로서 경과관찰이나 색전술은 병소의 완전 소실을 기대하기 어렵고 병리학적 진단을 확인할 수 없으며 드물지만 색전술 후 중증의 합병증이 발생할 수 있다. 폐분리증의 치료는 외과적 절제가 일차적으로 고려되어야 하며 특히 많은 수의 환자가 신생아인 것을 고려할 때 흉강경적 절제술의 확대가 예상된다.

참 고 문 헌

1. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M: *Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions*. J Pediatr Surg 44(5):1027-1033, 2009
2. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaidis K: *Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease*. J Pediatr Surg 39(4): 549-556, 2004
3. Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, Revillon Y, Scheinman P, Lebourgeois M, Brunelle F: *Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration*. Pediatr Radiol 30(11):769-773, 2000
4. Chowdhury M, Samuel M, Ramsay A, Constantinou J, McHugh K, Pierro A: *Spontaneous postnatal involution of intraabdominal pulmonary sequestration*. J Pediatr Surg 39(8):1273-1275, 2004
5. Lee BS, Kim JT, Kim EA, Kim KS, Pi SY, Sung KB, Yoon CH, Goo HW: *Neonatal pulmonary sequestration: clinical*

- experience with transumbilical arterial embolization.* *Pediatr Pulmonol* 43(4):404-413, 2008
6. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P: *Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome.* *J Pediatr Surg* 33(3):492-496, 1998
 7. Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green KW, Prenatt L: *Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration.* *Obstet Gynecol* 73(5 Pt 2):860-862, 1989
 8. Becmeur F, Horta P, Donato L, Christmann D, Sauvage P: *Accessory diaphragm--review of 31 cases in the literature.* *Eur J Pediatr Surg* 5(1):43-47, 1995
 9. Clements BS, Warner JO: *Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations.* *Thorax* 42(6):401-408, 1987
 10. Morin L, Crombleholme TM, Louis F, D'Alton ME: *Bronchopulmonary sequestration: prenatal diagnosis with clinicopathologic correlation.* *Curr Opin Obstet Gynecol* 6(5):479-481, 1994
 11. Park ST, Yoon CH, Sung KB, Yoon HK, Goo DE, Kim KS, Pi SY, Auh YH: *Pulmonary sequestration in a newborn infant: treatment with arterial embolization.* *J Vasc Interv Radiol* 9(4):648-650, 1998
 12. Rubin EM, Garcia H, Horowitz MD, Guerra JJ, Jr.: *Fatal massive hemothysis secondary to intralobar sequestration.* *Chest* 106(3):954-955, 1994
 13. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM: *The multiple facets of pulmonary sequestration.* *J Pediatr Surg* 36(5):784-790, 2001
 14. Felker RE, Tonkin IL: *Imaging of pulmonary sequestration.* *AJR Am J Roentgenol* 154(2):241-249, 1990
 15. Rammos KS, Foroulis CN, Rammos CK, Andreou A: *Prenatal interventional and postnatal surgical therapy of extralobar pulmonary sequestration.* *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 10(4):634-635, 2010
 16. Tsao K, Albanese CT, Harrison MR: *Prenatal therapy for thoracic and mediastinal lesions.* *World J Surg* 27(1):77-83, 2003
 17. Nicolini U, Cerri V, Groli C, Poblete A, Mauro F: *A new approach to prenatal treatment of extralobar pulmonary sequestration.* *Prenat Diagn* 20(9):758-760, 2000
 18. Laberge JM, Bratu I, Flageole H: *The management of asymptomatic congenital lung malformations.* *Paediatr Respir Rev* 5 Suppl A:S305-312, 2004
 19. Garcia-Pena P, Lucaya J, Hendry GM, McAndrew PT, Duran C: *Spontaneous involution of pulmonary sequestration in children: a report of two cases and review of the literature.* *Pediatr Radiol* 28(4):266-270, 1998
 20. Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, Nyberg DA: *Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies.* *Pediatr Radiol* 27(6):535-539, 1997
 21. Bianchi A, Sowande O, Alizai NK, Rampersad B: *Aesthetics and lateral thoracotomy in the neonate.* *J Pediatr Surg* 33(12):1798-1800, 1998
 22. d'Agostino S, Bonoldi E, Dante S, Meli S, Cappellari F, Musi L: *Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature.* *J Pediatr Surg* 32(9):1381-1383, 1997

23. Samuel M, Burge DM: *Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation*. Thorax 54(8): 701-706, 1999
24. Jesch NK, Leonhardt J, Sumpelmann R, Gluer S, Nustede R, Ure BM: *Thoracoscopic resection of intra- and extralobar pulmonary sequestration in the first 3 months of life*. J Pediatr Surg 40(9):1404-1406, 2005
25. Cano I, Anton-Pacheco JL, Garcia A, Rothenberg S: *Video-assisted thoracoscopic lobectomy in infants*. Eur J Cardiothorac Surg 29(6):997-1000, 2006
26. Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW, Dickens DR: *Chest wall deformity in patients with repaired esophageal atresia*. J Pediatr Surg 24(3):244-247, 1989
27. Diamond IR, Herrera P, Langer JC, Kim PC: *Thoracoscopic versus open resection of congenital lung lesions: a case-matched study*. J Pediatr Surg 42(6):1057-1061, 2007
28. Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Lee H: *Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions*. J Pediatr Surg 38(4):553-555, 2003
29. Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML: *Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children*. J Pediatr Surg 40(5):835-837, 2005

Treatment of Pulmonary Sequestration with Thoracoscopic Approach

Min Jeng Cho, M.D., Tae Hoon Kim, M.D., Dae-Yeon Kim, M.D.,
Seong-Chul Kim, M.D., In-Koo Kim, M.D.

*Division of Pediatric Surgery,
University of Ulsan College of Medicine & Asan Medical Center,
Seoul, Korea*

Pulmonary sequestration (PS) is a rare congenital malformation of the lower respiratory tract. The anomaly is characterized by absence of communication with the tracheobronchial tree and isolated blood supply from an anomalous systemic vessels. With the utilization of antenatal ultrasound, the diagnosis of asymptomatic neonatal PS has increased. Treatment options include observation, arterial embolization and surgical resection. The aim of the present study is to review the clinical course of PS and to share our experience with thoracoscopic resection. A total of 96 patients with PS were treated at Asan Children's Hospital between 1999 and 2010. The diagnosis of PS was established by CT in the cases managed by observation or embolization, and by tissue pathology in the surgical cases. Medical records and radiographic images were retrospectively reviewed. Thirty-nine patients were managed by embolization and 30 patients by surgery. The remaining 27 patients have been under observation without any procedures. Among 27 observation patients, 1 patient regressed completely and 10 patients were lost to follow up. Of the 39 embolizations patients, 2 had their lesion regress and sepsis was suspected after embolization. In 1 patient, the microcoil migrated to the iliac artery during the embolization procedure, and another patient developed renal abscess caused by renal artery embolization. Among 30 surgical cases, resection by thoracotomy was performed in 27 at the Department of Thoracic Surgery, and thoracoscopic resection in 3 at the Division of Pediatric Surgery. Only one wound complication occurred. We conclude that surgical excision should be recommended for pulmonary sequestration, whether the sequestration is symptomatic or not because of the risk of infection, the low rate of natural regress, poor compliance, severe complications after embolization, and to exclude other pathology. In summary, thoracoscopic resection of the pulmonary sequestration is feasible, efficacious, safe and cosmetically superior even in neonatal period.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 16(2):154~161), 2010.

Index Words : Pulmonary sequestration, Asymptomatic, Thoracoscopic resection

Correspondence : Dae-Yeon Kim, M.D., Division of Pediatric Surgery, University of Ulsan College of Medicine & Asan Medical Center, 388-1, Poongnap-Dong, Songpa-Ku, Seoul 138-736, Korea

Tel : 02)3010-3961, Fax : 02)474-9027

E-mail: kimdy@amc.seoul.kr