

외엽형 폐격리증을 동반한 선천성 낭종성 선종양 기형 -1례 보고-

전상협* · 김병준* · 이형렬*

=Abstract=

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Associated with Extralobar Pulmonary Sequestration -1 case report-

Sang Hyeop Jeon, M.D.*, Byoung Jun Kim, M.D.*, Hyung Ryul Lee, M.D.*

Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation are two infrequent congenital pulmonary diseases and the combination of these two entities is rare. We had experienced a 3 week old male patient with a pulmonary mass, who had been suffering from tachypnea and chest wall retraction after birth. The pulmonary mass was suspected as a congenital cystic adenomatoid malformation by chest CT. And therefore, we performed urgent operation via standard thoracotomy incision. Upon a thoracotomy, there was an extrapleural mass with anomalous blood supply near the posterior diaphragm and multiple cystic lesions in right lower lobe. The two anomalous arteries arising from the thoracic aorta and one vein draining into the azygos vein were ligated, and then the extrapleural mass was removed and a right lower lobectomy was performed. Final histologic diagnosis was congenital cystic adenomatoid malformation associated with extralobar pulmonary sequestration. The patient was discharged without any problem.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 223-6)

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

증 례

출생한지 3주된 남아로 생후 4~5일 경부터 호흡시 흉벽함몰과 간헐적인 빈호흡으로 소아과에 입원한 후 흉부 X-선 촬영상 우상폐야에 폐렴소견이 있어 약 8일간 항생제 치료를 했으나 방사선학적 호전이 없어 흉부 컴퓨터 단층 촬영을 시행하였다. 촬영결과 우하엽의 선천성 낭종성

선종양기형이 의심되어 수술적 치료를 위해 본과로 전원되었다. 환아는 임신 39주째 제왕절개술로 출생하였고 출생시 체중은 3kg이었으며 임신중 혹은 가족력상 특이할만한 병력은 없었다. 전원당시 맥박은 분당 160회, 체온은 37.3℃, 호흡은 분당 60회 정도로 빠른 호흡과 호흡시 흉벽함몰을 보였으나 청색증은 없었다. 말초혈액검사를 포함한 기타 생화학 검사는 정상 범위였고 다른 동반 기형도

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and cardiovascular Surgery, College of medicine Pusan National University

논문접수일: 95년 8월 2일 심사통과일: 95년 10월 4일

통신저자: 전상협, (602-061) 부산광역시 서구 아미동 1가 10번, Tel. (051) 240-7257, Fax. (051) 243-9389



Fig. 1. Preoperative chest X-ray; multiple small cystic lesions are noted in the right lower lung field.

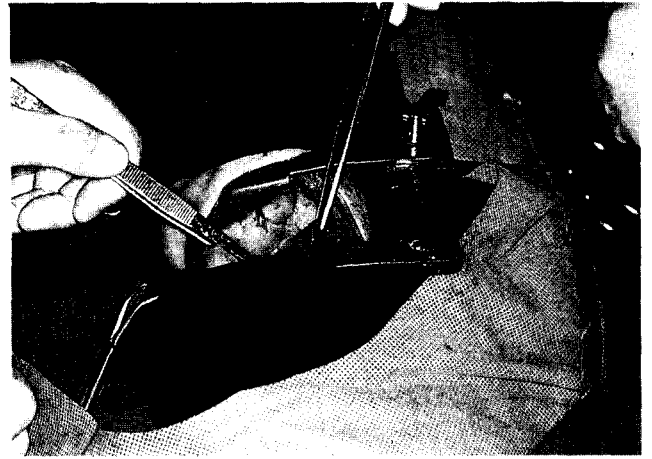


Fig. 3. Operative view, showing the right lower lobe containing multiple cysts and an extralobar pulmonary sequestrated mass.

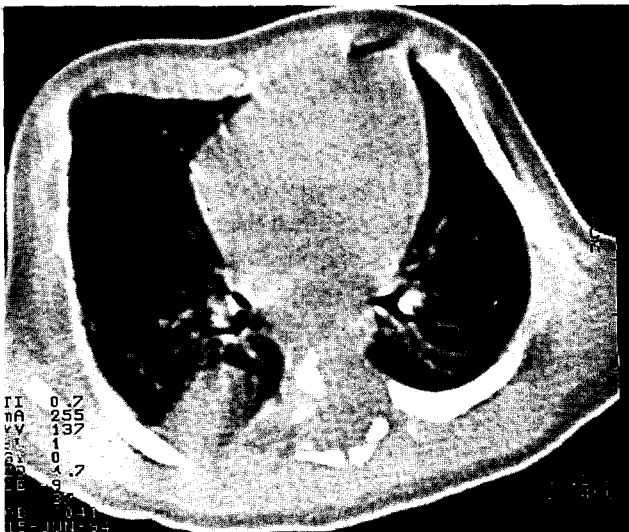


Fig. 2. Preoperative chest CT; multiple variable sized small cysts are scattered in the right lower lobe and also a consolidated mass is noted at right posterobasal aspect.



Fig. 4. Specimen of right lower lobe, showing irregular lung surface due to air containing multiple cystic lesions.

관찰할수 없었다. 술전 흉부 X-선 촬영상 우하폐야에서 공기를 포함한 다발성의 작은 낭종성 병변을 관찰할수 있었고 우상폐야에서는 이상음영이 증가한 국소 폐렴소견을 보였다(Fig. 1). 흉부 컴퓨터 단층촬영상 우하엽에 1cm 이하의 작고 다양한 크기를 가진 낭종성 병변과 함께 폐경화 부위가 관찰되었다(Fig. 2). 수술은 제 5 늑간을 통한 개흉술로 시행하였고 수술소견상 우하엽의 낭종성 병변 이외

에 독립된 늑막에 둘러싸인채 비정상적인 혈류공급을 받고 있는 종괴를 발견하여 하행 흉부 대동맥으로부터 공급되는 2개의 동맥가지와 기정맥으로 유입되는 정맥분지를 절찰한 후 우폐하엽 절제술과 더불어 격리폐를 절제하였다(Fig. 3, 4, 5). 우폐하엽은 딱딱하고 보라색이었으며 절단시 2cm 이하의 수많은 낭포로 차있었다. 현미경 소견상 낭포들은 섬모원주세포로 싸여 있었고 격리폐엽 종괴는 모세기관지와 폐포가 확장되고 기관지내 연골성분이 거의 없었으며 안에는 혈액성분이 차 있었다(Fig. 6, 7). 병리학 적 진단은 외엽형 폐격리증을 동반한 선천성 낭종성 선종양 기형 이었으며, 환아는 술후 4일째 흉관을 제거하고 10 일째 건강한 모습으로 퇴원하였다.

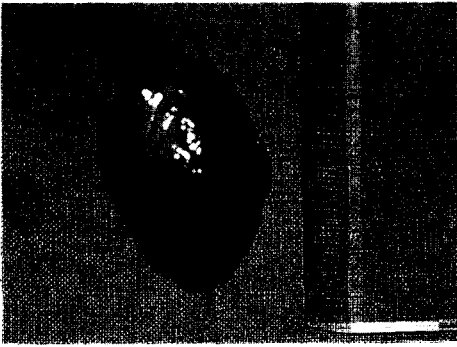


Fig. 5. Specimen of extralobar pulmonary sequestration. It was supplied from the two branches of thoracic aorta just above the diaphragm and drained into the azygos vein.

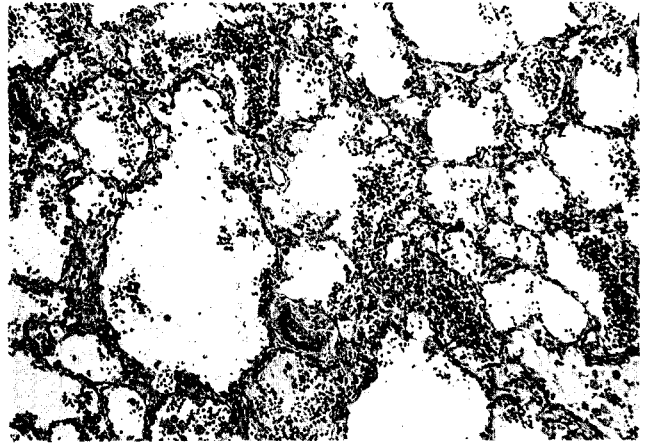


Fig. 7. Microscopic finding of extralobar pulmonary sequestration. (H-E, $\times 100$); bronchus contains only a few cartilage plates within its wall and bronchioles, alveolar ducts, and alveoli are uniformly dilated.

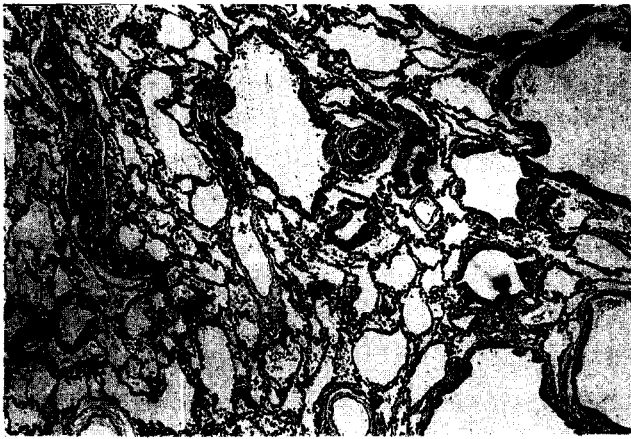


Fig. 6. Microscopic finding of congenital cystic adenomatoid malformation. (H-E, $\times 40$); multiple cysts resembling terminal bronchioles are lined by ciliated pseudostratified cuboidal columnar epithelium.

고찰

외엽형 폐격리증과 선천성 낭종성 선종양 기형은 각각 드문 선천성 폐기형으로 이 두가지가 동반되어 나타나는 경우는 매우 드물다¹⁾. 선천성 낭종성 선종양 기형은 5~7주의 태생기에 폐엽의 구조가 발생할 무렵 기관지내의 연골조직이 형성되기 전에 말초 호흡기관이 과다성장함으로써 세기관지들이 서로 교통하여 낭포성 공간이 생기게 되고 호기시 기관지 허탈을 방지하는 기관지 연골조직의 부족으로 인하여 점차 기종성 확장을 일으켜 급성 호흡부전을 야기하는 질환이다.

임상적으로는 3가지 양상을 보이는데, 첫째는 태아의 전

신부종이나 조숙, 모체의 양수 과다증과 관계가 있는 사산이나 주산기 사망, 둘째는 신생아에 있어서 점차 심해지는 호흡곤란, 셋째는 영아나 소아에서 재발되는 폐감염 등으로 나타나게 된다^{2,3)}.

Stocker 등⁴⁾의 분류에 의하면 제1형은 3~7cm 이상 큰 낭종이 주위의 작은 낭종으로 둘러싸여 있고 대개 한개의 폐엽에 국한되어 있으며 비교적 임상적 예후가 좋은 편이다. 제2형은 평균크기 1.2cm 정도의 작은 낭종이 골고루 퍼져서 폐엽 또는 드물게 폐 전체에 골고루 퍼져있는 것으로 사산되는 경우가 많으며 다른 선천성 기형들이 동반되어 예후가 나쁘다. 제3형은 0.5cm 정도의 작은 낭종이 폐엽, 특히 좌폐하엽에 흔히 생기는데 태생기시 양수 과다증이나 태아수종 등이 많고 심한 호흡부전이 출생후 발생하며 적절한 처치가 없으면 1~5시간내에 사망한다.

임상적 진단은 신생아의 진행성 호흡곤란이 있는 경우에 흉부 X-선 촬영상 방사선 투과성이 높은 다수의 낭포성 병변과 반대측으로 종격동 이동 소견을 관찰함으로써 의심할 수 있으며, 재발되는 폐감염이 주증상인 소아의 경우에는 폐의 같은 부위에서만 재발되고 증상의 회복에도 불구하고 폐렴성 침윤이 없어지지 않는 경우에 의심이 가능하다. 감별해야 할 질환으로는 엽성 폐기종, 다발성 선천성 낭종, 선천성 횡격막 탈장, 엽내 폐격리증 등이 있으며 이를 위해서는 위장관 조영술이나 혈관 조영술 등이 요구되기도 하나 환자의 상태에 따라 감별이 어려우면 컴퓨터 단층촬영이나 자기공명 영상 등을 고려해 볼 만하며 진단은 최종 병리 조직학적 판정에 의존한다.

치료는 병변이 주로 1개의 폐엽에서 발생하며 폐하엽에 많고 양측성은 매우 드문 이유로 폐엽절제술이 원칙이나 경우에 따라 폐구역 절제술이나 전폐절제술을 시행하기도 한다^{5,6)}. 그러나 폐구역 절제술로 그 절제면이 완전하지 못하여 술 후 계속 분비물이 증가하고 호흡곤란이 계속되어 술후 10일째 긴장성 기흉으로 사망하였다는 보고도 있다²⁾.

폐격리증은 배쪽 전장(ventral forgut)의 발아이상으로 발생하며 기능이 없는 폐조직이 정상 기관지계와의 교통 없이 비정상적인 체동맥으로 부터 혈액공급을 받는 드문 기형이다. 격리된 폐조직이 늑막에 따로 싸이는지의 여부에 따라 내엽형과 외엽형으로 구분하며 내엽형은 대부분 폐기저부에 발생하나 외엽형은 폐기저부 이외에 심장 주변, 종격동내, 심낭하부, 횡격막하부 및 복강내에도 발생한다.

곽영태 등⁷⁾의 보고에 의하면 21례중 95%가 내엽형이고 그중 좌폐하엽이 15례, 우폐하엽이 5례로 좌폐하엽에 발생한 내엽형 폐격리증이 가장 많았고 증상은 대개 재발성 폐렴에 의한 것으로 술전 역행성 대동맥 조영술로 폐격리증을 확인한 경우가 52%였고 그 외의 경우에는 폐농양, 종격동 종양, 기관지 확장증등 다양한 진단하에 수술이 이루어졌다고 하였다.

혈관은 대부분이 횡격막 직상부의 흉부대동맥에서 기시하나 약 10%에서는 횡격막 하부의 복부 대동맥에서 기시하며 아주 드물게는 폐동맥에서 기시하는 경우도 있다⁸⁾. 정맥은 내엽형의 경우 주로 폐정맥으로 유입되나 외엽형은 주로 기정맥이나 반기정맥으로 유입된다. 본증례에서는 우폐기저부에 발생한 외엽형 폐격리증으로 혈관분포는 동맥은 하행 흉부 대동맥에서 기시하였고 정맥은 기정맥으로 유입되었다.

외엽형 격리증은 다른 선천성 기형과 동반되는 경우가 많고 그중 횡격막 탈장이 가장 흔하다. 본증례에서는 우폐

하엽에 Stocker 분류 제2형의 선천성 낭종성 선종양기형이 동반되었으나 다른 선천성 기형은 없었다.

폐격리증 환자의 대부분은 흉부 X-선 촬영상 이상소견이 나타나나 흉부 컴퓨터 단층촬영이나 대동맥 조영술로 기형동맥의 기시부 및 동맥수를 확인해야 수술시 예상치 못한 심각한 출혈을 예방할 수 있다.

치료는 증상이 있는 환자의 경우 폐엽절제술, 격리폐절제술, 또는 폐구역 절제술 등을 시행한다. 선천성 낭종성 선종양 기형과 폐격리증의 동반례는 이 두가지 질환의 원인이 공통적인 발생학적 기원을 가진다는 것을 의미하며 소아에서 횡격막 근처의 폐종괴의 감별진단시 비정상적으로 교통되는 혈관의 가능성을 염두에 두어야 한다는 것을 시사한다.

참고 문헌

1. Morin C, Filiatrault D, Russo P. Pulmonary sequestration with histologic changes of cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Radiol* 1989;19:130-2
2. 정윤섭, 김주현. 선천성 폐낭성질환의 외과적 치료. *대흉외지* 1990;23:407-15
3. 김수원, 이두연, 홍승록, 조범구. 선천성 낭포성 유선종 기형. *대흉외지* 1988;21:1084-94
4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-61
5. 홍은표, 이동협, 이정철, 한승세. 폐의 선천성 낭포성 유선종 기형(Type III). -1례 보고- *대흉외지* 1993;26:650-3
6. 진성훈, 김주현. 선천성 낭종성 선종양 기형. -2례 보고- *대흉외지*. 1984;17:326-30
7. 곽영태, 선경, 정원상 등. 폐격리증. -2예 보고 및 대한흉부외과학회지에 발표된 19예의 문헌 고찰- *대흉외지* 1987;20:829-38
8. 백효재, 박재희, 이두연. 폐동맥에서 공급받는 외엽형 폐격리증. -1례보고- *대흉외지* 1993;26:894-7

=국문초록=

선천성 낭종성 선종양 기형과 외엽형 폐격리증은 각각 드문 질환으로 이 두가지 질환이 동반되는 경우는 매우 드물다. 본원에서는 출생후 호흡시 흉벽함몰과 빈호흡을 보인 생후 3주된 남아에서 컴퓨터 단층촬영을 통해 우폐하엽의 선천성 낭종성 선종양 기형을 의심하여 개흉술을 시행하였다. 수술소견상 우폐하엽의 낭종성병변 이외에 독립된 늑막에 둘러싸인 채 비정상적인 혈류 공급을 받고 있는 종괴를 발견하여 하행 흉부 대동맥으로 부터 공급되는 2개의 동맥 가지와 기정맥으로 유입되는 정맥분지를 절찰한 후 우하엽절제술과 더불어 격리폐를 절제하였다. 병리검사로 상기 두질환의 동반례로 확인 하였고 환자는 건강한 모습으로 퇴원할 수 있었다.