

신생아에서 발견된 후복막강 폐격리증

- 1예 보고 -

이형채* · 조광현* · 최광호* · 윤영철* · 이양행* · 황윤호*

Retroperitoneal Pulmonary Sequestration in a Neonate

- A case report -

Hyung-chaee Lee, M.D.*, Kwang-Hyun Cho, M.D.*, Kwang Ho Choi, M.D.*, Young-Chul Yoon, M.D.*, Yang-Haeng Lee, M.D.*, Youn-Ho Hwang, M.D.*

Retroperitoneal pulmonary sequestration is an extremely rare congenital malformation. It is more frequently diagnosed in the antenatal period due to routine ultrasonic examinations that are conducted for a fetus or during the first 6 months of life, although retroperitoneal pulmonary sequestration is incidentally discovered in adults on rare occasions. Because the location and radiological findings of retroperitoneal pulmonary sequestration are very similar to those of another retroperitoneal masses, retroperitoneal pulmonary sequestration, although they are very rare, should be included in the differential diagnosis of a retroperitoneal suprarenal mass. Although fine needle aspiration may be considered as an aid for making the preoperative diagnosis, surgery remains the treatment of choice for symptomatic lesions and this surgery is associated with excellent results and a good prognosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:364-367)

- Key words:**
1. Lung, anomaly
 2. Retroperitoneal neoplasm
 3. Sequestration

증례

환자는 임신 39주 5일, 체중 3.06 kg으로 정상 분만으로 특별한 문제 없이 출생한 남자아기로 임신 26주 산전 초음파상 후복막내 종괴 관찰되어 출생 후 감별 진단 및 치료를 위해 본원으로 입원하였다. 이학적 검사 상 특이 사항 없었으며 심장 질환 등의 선천성 질환의 증거는 없었다. 본원에서 시행한 일반 흉부 촬영상 후복막강 종괴가 의심되어(Fig. 1) 복부 전산화 단층 촬영을 시행하였다. 복부 전산화 촬영 상에 다발성 낭성 성분과 고형 성분이 혼합되어 있는 2.6×3.5×4.1 cm 크기의 후복막강 종괴가 관찰되었다(Fig. 2). 본원 소아과와 방사선과에서 신경아세포종

을 의심하여 24시간 요중 VMA, HVA 정량 검사를 시행하였으나 0.47 mg, 2 mg으로 정상치로 확인되었다. 확진 및 종양의 완전 절제를 위해 수술을 시행하였다. 수술은 전신 마취하에 좌측와위 상태에서 좌측 9번 늑골간 절제를 통한 흉복부 절개를 가한 후 좌측 폐를 견인한 후 횡경막을 봉합 여분을 남기고 흉벽을 따라 절개하였다. 종괴는 주위 조직과 거의 유착이 없었으며 부신과는 분명한 경계를 가지고 있었다. 종괴를 박리중에 복부 대동맥 부위에서 올라오는 혈류 공급을 관찰할 수 있었다.

조직 검사 상 이 종괴는 외염성 폐격리증으로 판명되었다(Fig. 3, 4). 술 후 15일째 환자는 특이사항 없이 퇴원하였고 수술 후 6개월째 외래 추적 중이다.

*인제대학교 의과대학 부산백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

논문접수일 : 2008년 12월 2일, 심사통과일 : 2008년 12월 25일

책임저자 : 조광현 (614-735) 부산시 부산진구 개금 2동, 부산백병원 흉부외과

(Tel) 051-890-6834, (Fax) 051-891-1297, E-mail: ctsckh@inje.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

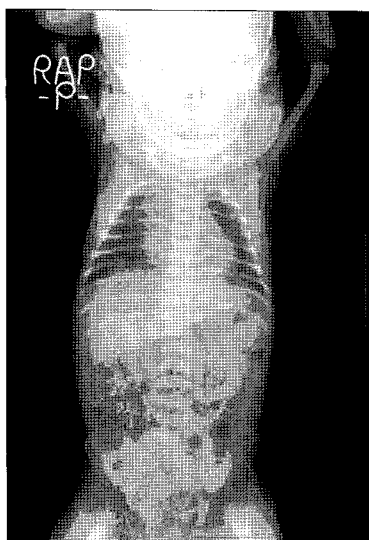


Fig. 1. Chest roentgenogram shows left retroperitoneal mass.

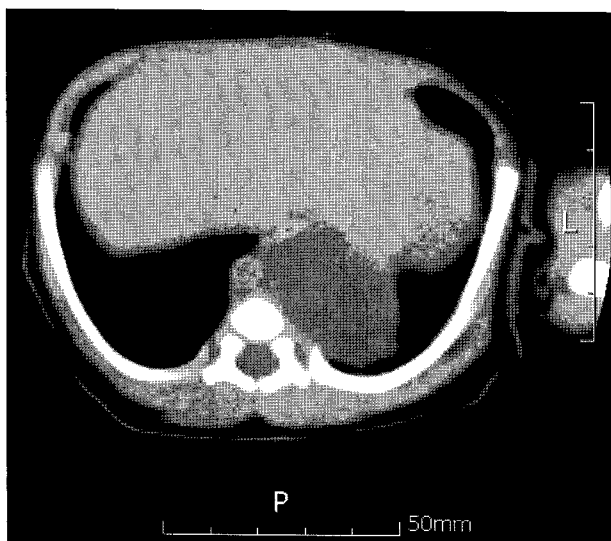


Fig. 2. Computed tomographic chest scan shows 2.6×3.5×4.1 cm sized retroperitoneal mass.

고 찰

폐격리증은 전체 선천성 폐기형(congenital pulmonary malformation)의 약 0.16~6.4%를 차지하는 드문 병변으로 전 신동맥으로부터 혈액공급을 받고 정상적인 기관지계와의 연결이 없으면서 정상기능을 못하는 이상 폐조직을 말한다. 폐격리증 병변은 다시 정상 폐조직과 흉막을 공유하는 내엽성 폐격리증과 병변이 고유의 흉막으로 둘러싸인 외엽성 폐격리증으로 나눌 수 있다[1].



Fig. 3. The sequestered lung tissue is poorly developed and composed of a small bronchus with immature cartilage and many cyst-like structures resembling bronchioles (H&E stain, ×10).

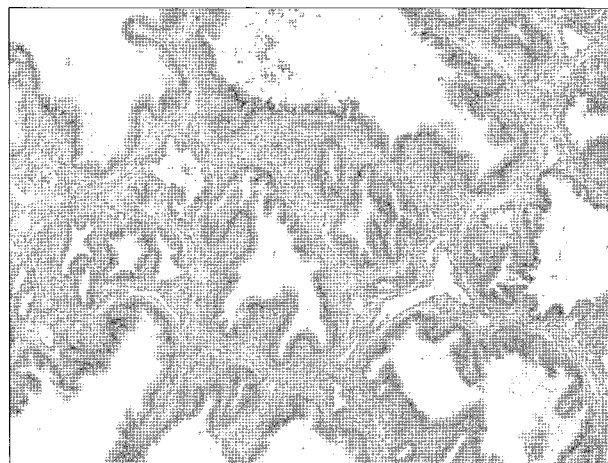


Fig. 4. The brochiole-like structures are lined by ciliated simple columnar epithelium (H&E stain, ×100).

외엽성 폐격리증은 전체 폐격리증의 25%를 차지하며, 이들 중 90%는 왼쪽 폐에서 발생한다. 그러나 외엽성 폐격리증은 종격동, 심막내, 횡격막하 그리고 후복막강에서도 발생할 수 있다.

후복막강 폐격리증은 전체 폐격리증의 2~5%에서, 외엽성의 10%에서 발생하는 아주 드문 형태로 흉복막 막(pleuroperitoneal membrane)이 폐쇄되기 전에 격리된 조직이 후복막강에 고립되어 발생하고 복부 소화기 장기와 교통을 가지는 경우도 있다. 또한 후복막강 폐격리증의 약 50%의 경우에서 횡격막 탈장, 심막 결손, 누두흉 그리고 선천성 심장질환 등의 선천성 질환이 동반된다[2].

횡경막하 후복막강에 발생하는 폐격리증은 성별차이 없이 같은 비율로 발생하며, 신생아에서는 산전 초음파에서 발견되는 경우가 많으며 성인에서는 증상 없이 우연하게 발견되는 경우가 많으며 좌측 부신 혹은 횡장 몸통 상방에 위치한다.

이들 후복막강에 발생하는 폐격리증은 어른에서도 크기가 보통 5 cm 이하로 작아서 증상이 없는 상태로 우연하게 발생하는 경우가 대부분이다. 하지만, 7 cm 이상의 크기로 발견된 경우에는 상복부 통증 혹은 요통이 있는 경우가 많았으며 가장 큰 크기의 후복막강 폐격리증은 10 cm에 달하는 경우도 있었다[3]. 또한 후복막강에 발생한 폐격리증이 좌측 부신을 눌러 이차적으로 카테콜아민이 분비되어 고혈압, 심계항진, 두통 등의 갈색 세포종과 같은 증상이 발생한 경우도 있었다[4].

신생아의 후복막강 폐격리증은 신경아세포종(neuroblastoma)이나 부신 출혈 등의 다른 후복막강 종괴와의 감별이 중요하다. 초음파상에 신경아세포종은 불분명한 경계를 가지는 것이 특징이며 저 에코 혹은 혼합 에코 병변을 보이며 석회화 변화가 관찰되는 경우가 흔하다. 부신 출혈의 경우에는 특징적으로 낭종성 성분을 가지며 전체적으로 혹은 부분적으로 부신을 침범한다. 신경아세포종이나 부신출혈 보다는 빈도가 작지만 기형종이나 림프관종(lymphangioma) 또한 부신 부근에서 발견되므로 감별진단을 요한다.

후복막하 폐격리증은 초음파상 전반적으로 균일한 에코를 보이며 doppler 검사로 작은 혈관의 동맥파형이 관찰될 때도 있으며 일반 흉부 촬영 상에서 low attenuation을 나타내는 낭성구조를 보인다. 대부분의 경우에서 복부 대동맥에서 혈액공급을 받으며 신동맥 혹은 주변의 작은 동

맥에서 혈액공급을 받는 경우도 발견되었다. 병리학적 소견에서는 선천성 낭종성 선종양(congenital cystic adenomatoid malformation) type II의 소견을 동반하는 경우가 많았다[5].

상복부 통증 혹은 요통이 있거나 혹은 드물지만 갈색 세포종의 증상을 가지는 경우, 혹은 감염된 후복막강 폐격리증[2]은 수술적으로 제거해야 하겠으나 성인에서 혹은 신생아에서 우연하게 발견된 후복막강 폐격리증의 수술적 치료 및 수술의 시기에 대해서는 이견이 있을 수 있다. 하지만 정확한 감별진단을 위해서 혹은 동반되어 발생할 수 있는 선천성 낭종성 선종양의 악성 변성 등의 가능성 등을 생각할 때 빠른 수술적 치료가 좋은 결과를 가질 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Hur J, Goo BW. *Infradiaphragmatic retroperitoneal pulmonary sequestration -A case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:244-7.
2. Kim HK, Choi YH, Ryu SM, et al. *Infected infradiaphragmatic retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration*. J Korean Med Sci 2005;20:1070-2.
3. Haddadin WJ, Reid R, Jindal RM. *A retroperitoneal bronchogenic cyst: a rare cause of a mass in the adrenal region*. J Clin Pathol 2001;54:801-2.
4. Lee CK, Lee CH, Baliski C, Zetler P. *Retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration mimicking a pheochromocytoma*. Histopathology 2008;52:525-7.
5. Hernanz-Schulman M, Johnson JE, Holcomb GW, et al. *Retroperitoneal pulmonary sequestration: imaging findings, histopathologic correlation, and relationship to cystic adenomatoid malformation*. Am J Roentgenol 1997;168:1277-81.

=국문 초록=

후복막강 폐격리증은 극히 드문 질환으로 보통은 임신 6개월경에 시행하는 태아 초음파로 발견되며 드물지만 성인에서 우연히 발견된다. 후복막강 폐격리증은 그 위치와 방사선학적인 소견이 신경아세포종 등의 다른 후복막강 종괴와 아주 유사하기 때문에 그 발생 빈도가 극히 드물더라도 후복막강 종괴가 의심될 때 감별을 요한다. 세침 흡입 검사가 수술 전 진단에 도움이 된다고 하지만, 수술적 제거가 환자의 예후나 경과를 생각 했을때 좋은 치료 방법이라고 생각된다.

- 중심 단어 : 1. 폐 발생이상
2. 후복막내 종양
3. 폐격리증