

횡격막하 후복막강에 발생한 폐격리증

-1례 보고-

허 진* · 구 본 원*

= Abstract =

Infradiaphragmatic Retroperitoneal Pulmonary Sequestration -A Case Report-

Jin Hur, M.D.*, Bon Won Goo, M.D.*

Pulmonary sequestration is a very rare congenital malformation, especially when it is located in the infradiaphragmatic retroperitoneal space. The patient was a 56-year-old man with no respiratory symptom but had some postprandial epigastric discomfort for several days. Plain chest x-ray revealed mild elevation of left diaphragm and abdominal CT scan showed large cystic retroperitoneal mass with some calcification. We performed the operation through the thoracoabdominal incision and the mass was proven to be a pulmonary sequestration. Therefore, we report the case with review of literatures.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:244-7)

Key Words: 1. Lung sequestration, extralobal

증례

환자는 56세된 남자로서 최근 수일간의 식후 상복부 팽만감을 주소로 본원 내원후 내과에서 검사중에 혈청학적 검사상에서는 이상소견이 없었고 복부 초음파상에서 좌측 후복강에 8×9cm의 낭성 종괴를 발견하였다. 이 종괴의 바늘 생검에서는 도움이 될만한 소견을 얻지 못하였다. 단순 흉부 촬영상 좌측 횡격막이 조금 상승한 소견을 보였고(Fig. 1), 흉복부 CT 촬영상 8×10cm의 낭성 종괴가 비장, 위장, 좌신을

앞으로 밀면서 좌측 횡격막과 접해있었다(Fig. 2, 3). 종괴의 벽면에 일부 석회화 소견도 보였다. 술전 검사한 폐기능 검사상 FVC 3.47L, FEV1 2.60L DLCO 16.1mL/min/mmHg 이였다.

수술은 이중 도관을 이용한 기관 삽관 전신마취하에 좌측 와위 상태에서 좌폐를 허탈시키고 좌측 10번 늑골절제를 통한 흉복부절개를 한후 횡격막을 봉합 여분을 남기고 흉벽을 따라 절개하였다. 종괴는 주위조직과 유착을 가지면서 좌측 부신과 불분명하게 유착되어 있어 부신과 같이 절제하였고

*안동병원 흉부외과

Department of Thoracic Surgery, Andong General Hospital

논문접수일 : 2001년 12월 10일 심사통과일 : 2002년 3월 11일

책임저자 : 허 진, (760-010) 경북 안동시 용상동 1592-31, 안동병원 흉부외과. (Tel)054-820-1123, (Fax)054-820-1165

email: cshurjin@simmmani.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

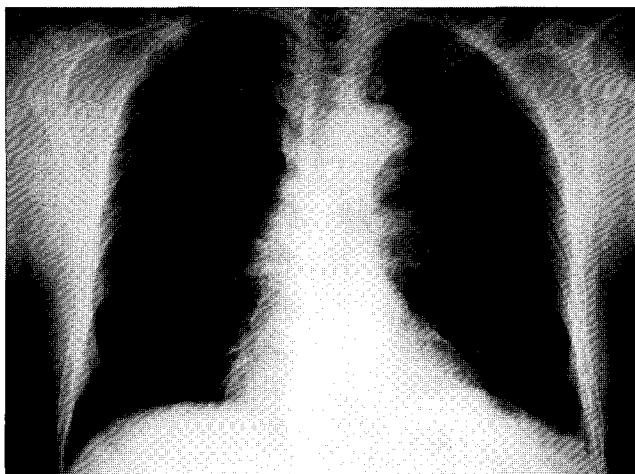


Fig. 1. Preoperative chest PA

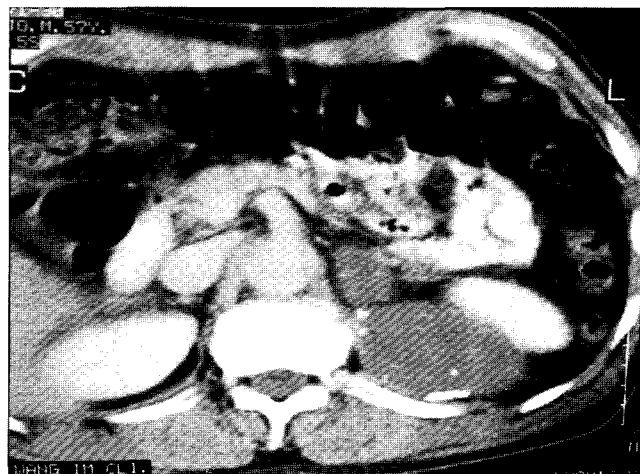


Fig. 3. Abdomen CT scan 2

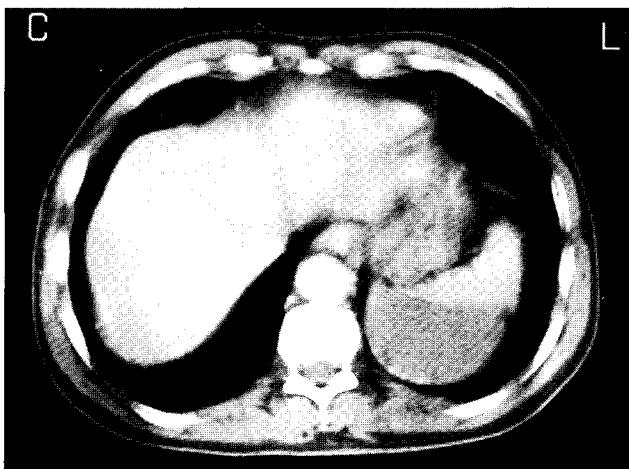


Fig. 2. Abdomen CT scan 1

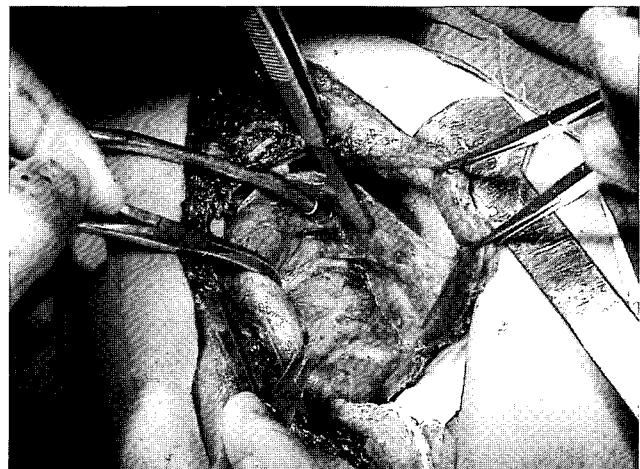


Fig. 4. Operative finding

(Fig. 4), 유착박리증 대동맥 부위에서 올라오는 두세 가지의 혈류공급을 볼수 있었다. 절제된 종괴는 비교적 뚜거운 껍질을 가지고 내측에는 갈색의 탁한 점액으로 차있고 많은 septum과 coarse trabecular 구조를 보였다(Fig. 5). 처음에는 부신에서 기인한 낭종으로 생각했으나 조직검사상 부신은 정상이었고(Fig. 6), 낭종은 ciliated pseudostratified columnar epithelium의 내피를 가진 extralobar pulmonary sequestration으로 판명되었다(Fig. 7). 술후 환자는 특이사항 없이 퇴원하였고 외래 추적중이다.

고찰

폐격리증은 태생시기에 폐분아의 끝에서 부폐분아가 형성되면서 발생한다¹⁾. 그 형태에 따라 내엽형, 외엽형, 위장관계와 관계를 가지는 교통형으로 나눈다. 폐격리증은 기능이 정상적이지 않는 폐 조직이 정상 기관지계와의 교통이 없이

비정상적 체동맥으로부터 혈액공급을 받는 기형이다. 내엽성의 일부가 염증성 질환등에 의한 후천성 질환이라는 논란도 있으나 대체로 선천성 기형으로 내엽형은 정상 폐조직에 싸이게 되어 내엽형이되고 따로 늑막에 싸이면 외엽형이 된다. 교통형에서는 기관지 폐 전장 발달 기형(Bronchopulmonary forgut malformation)의 범주에 들어가며²⁾ 선천성 기관지식도루, Brimbridge class type IV가 이에 해당한다.

발생빈도는 내엽형이 외엽형보다 많고 혼합형은 드물고 남자에 많으며 우측보다는 좌측에 많이 호발되는 것으로 보고되고 있다. 비정상적 체동맥 공급은 60-74% 정도가 흉부대동맥에서 기시하고 그외 복부대동맥, 늑간동맥, 폐동맥 등에서 공급한다. 정맥 연결은 내엽형에서는 주로 폐정맥으로 외엽형에서는 기정맥, 반기정맥, 늑간정맥 등으로 연결되어 좌우 단락이 생긴다. 호발위치는 내엽형에서는 폐기저부 주로 후폐기저부, 좌측에 호발하고 외엽형에서는 폐기저부, 심장주변, 종격동, 심낭하부, 횡격막하부, 복강내에서도 발견되기



Fig. 5. Gross specimen

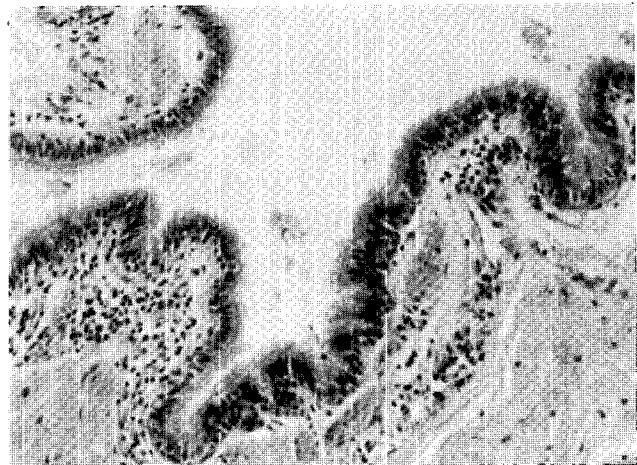


Fig. 7. Micro-cyst epithelium

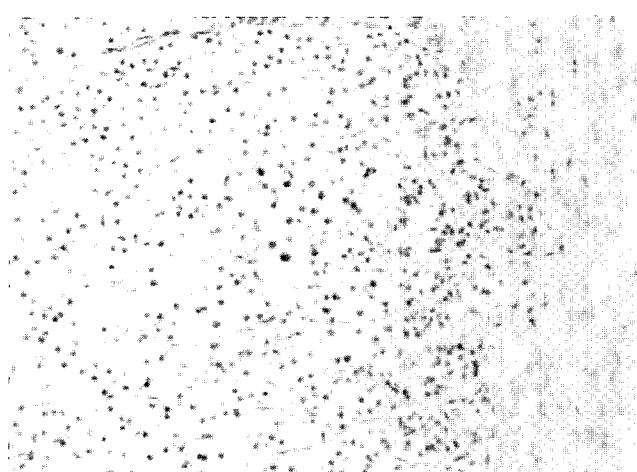


Fig. 6. Micro-adrenal gland

도하고 역시 좌측에 호발한다. 그외 내, 외엽형의 중간형태인 Hibrid형³도 있고 내, 외엽형이 함께존재하는 combination형⁴, 좌우측에 같이 존재하는 bilateral형³도 있다. 발현시기는 10대에서 20대에 잘하며 이상 체동맥 혈관의 크기는 1-25mm로 다양하고 개수는 1, 2개가 대부분이다. 혈관 공급에 관한 가설로는 Smith의⁵ vascular insufficiency theory와 Pryce의 vascular traction theory가 있다.

증상은 같은 부위의 반복되는 비특이성 폐렴증상이 있으면 의심을 할수 있으며 세균성 폐렴, 기관지확장증, 폐농양, 농흉, 종양과 감별을 요한다. 비교통형에서는 무증상으로 있을 수도 있고 교통형에서는 호흡기증상과 소화기증상이 같이 나타나기도 한다. 또 내엽형에서는 동반질환은 절없으며 정상폐와 폐포 연결을 갖기에 기침, 객담, 미열, 흉통 등의 증세를 어릴때부터 반복적으로 가질수 있다. 외엽형에서는 50%까지도 동반질환이 가능하며 선천성 횡격막 탈장, 누두흉, 선천성 심장병, 심낭낭포, 횡격막탈출 등이 있다. X-ray

소견은 주로 종양 음영이나 침윤 음영을 보이며 낭성구조물과 수면상 음영이 존재할 때도 있다. 폐격리증으로 의심되는 환자는 dynamic CT나 angiogram, 동위원소를 이용한 폐관류 스캔으로 이상 혈관의 유무를 확인하는 것이 진단과 치료에 도움이 된다. 폐격리증의 치료는 외과적 절제이며 염증 소견이 있을 시에는 염증이 완화된 후 절제하는 것이 좋고 이상 동맥 혈관을 찾아 결찰하고 동반기형을 치료하는 것이다.

횡격막하 폐격리증은 전체 폐격리증의 2-5%에서⁶, 외엽형의 약 10%에서 발생하며 pleuropertitoneal membrane이 폐쇄되기전에 격리된 조직이 후복막강에 고립되어 발생하고 복부 소화기 장기와 교통을 가질는 경우도 있다⁸. 장년층보다는 신생아기에 더 많이 발견되며 좌측에 호발하고 초음파상 homogeneously echogenic하고 doppler검사로 작은 혈관의 동맥 파형이 관찰될 때도 있고⁷ CT에서 low attenuation을 나타내는 낭성구조를 잘 보인다. 혈액공급은 복부대동맥, 신동맥 등에서 작은혈관으로 이루어지고 본 경우와 같은 위치에 호발한다. 병리학적 소견에서는 cystic adenomatoid malformation (특히 type II)의 소견을 동반하는 경우가 많다⁸. 호발위치로 봐서 adrenal adenoma, neuroblastoma, accessory spleen, exophytic Wilms' tumor of renal cortex, retroperitoneal teratoma 등의 다른 juxtadrenal mass와 감별을 요한다⁷.

참고문헌

1. 김근호. 폐의 선천성 질환-폐결절증. 흉부 및 심장 혈관 외과학 1992;10:144-5.
2. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary malformation. N Engl J Med 1968; 278: 1413-20.
3. Savic B, Britel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 1979;34:96-101.

4. Zumbro GL, Treasure RL, Seitter G, Strevey TE, Brott W, Green DL. *Pulmonary sequestration: A broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities.* Ann Thorac Surg 1975;20:161-9.
5. Smith RA. *Intralobar sequestration of the lung.* Thorax 1955; 10:142-50.
6. Davies R, Ford W, Lequesne G, Orell S. *Ultrasonic detection of subdiaphragmatic pulmonary sequestration in utero and postnatal diagnosis by fine needle aspiration biopsy.* J Ultrasound Med 1989;8:47-49.
7. Robert ES, Eugene JM, William FM, Sally HE, Lucy DP, Stacey MF. *Case records of the Massachusetts General Hospital: Weekly clinicopathological exercise, Case 36-1999.* N Eng J Med 1999 Nov25; 341: 1680-5.
8. Marta HS, Joyce EJ, George WH, Wallace WN, Richard MH, Michael MA. *Retropertitoneal pulmonary sequestration: Imaging findings, Histopathologic correlations, and Relationship to cystic adenomatoid malformation.* Am J Roentgenol 1997;168: 1277-81.

=국문초록=

횡격막하 후복막강에 발생한 폐격리증은 매우 드문 선천성 기형으로 증상없이 우연히 발견되는 경우가 많으며 호발부위 위치상 다른 부신열 종양들과 감별을 위하여 의과적 절제술로 치료된다. 저자들은 국내에서 아직 보고되지 않은 횡격막하 후복막강 폐격리증을 1례 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. 폐격리증
2. 횡격막하 후복막강
3. 의과적 절제