Intrathoracic Ectopic Liver

- A case report -

Dong Gon Yoo, M.D.*, Chong Wook Kim, M.D., Ph.D.*, Chong Bin Park, M.D., Ph.D.*, Yong Jin Chang, M.D.**, Dae-Woon Eom, M.D.***, Young Ki Kim, M.D., Ph.D.****

Although intrathoracic liver in association with a congenital diaphragmatic hernia has been well documented, the finding of intrathoracic ectopic liver tissue in the presence of an intact diaphragm is an extremely rare congenital anomaly. We have experienced a case of intrathoracic ectopic liver without any diaphragmatic hernia. A 37-year-old woman was admitted for the treatment of an incidentally detected right lung mass. A chest computed tomography scan revealed a right lower lobe lung mass close to the diaphragm, and this was suspicious for bronchial carcinoid tumor. Upon surgery, 2 round solid masses 3.5x3.5 cm and a 2.0x2.0 cm in size were noted, with their bottoms attached to the diaphragm dome. The masses were completely resected. Histologically, they were confirmed to be intrathoracic ectopic livers. The patient had an uncomplicated postoperative course.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:802-804)

Key words: 1. Pleural space
2. Diaphragm
3. Ectopic tissue
4. Liver

중 레

평소 건강하던 37세 여자 환자가 건강검진에서 우측 흉부에 환자간에 대한 의심을 앓고 병원을 방문한 것으로 확인되어 진단을 받았다. 환자는 간염, 기침, 호흡곤란 등의 증상이 없었으며, 의학적 검사상 특이 소견도 없었다. 임상 혈액 검사, 신경도 모두 정상이었다. Chest X-ray에서 우측 흉부에서 우측 황색부위에 연하여 3.0×2.0 cm 정도의 종양처럼 보이는 병변이 있었다(Fig. 1). 황부 컴퓨터단층 화영에서 우측 흉부에 경계가 명확한 3.0×3.5 cm 정도의 종양이 확인되었으며 이는 황색부위의 연해된 것으로 진단되었다(Fig. 2). 세침흡입술 검사상 정상 임상 소견이나 방사선 영상상 특이소견도 없었으며, 기관지 유암증(bronchial carcinoid tumor) 의심 하에 수술을 시행하였다.

*울산대학교 의과대학 강동아산병원 홍부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gangneung Asan Hospital, University of Ulsan College of Medicine

**울산대학교 의과대학 서울아산병원 홍부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

***울산대학교 의과대학 강동아산병원 방리학교실
Department of Pathology, Gangneung Asan Hospital, University of Ulsan College of Medicine

****울산대학교 의과대학 강동아산병원 마취과학학교실
Department of Anesthesiology, Gangneung Asan Hospital, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일: 2007년 9월 4일, 심사통과일: 2007년 9월 29일
책임저자: 김종욱 (210-711) 강원도 강릉시 서천면 벌동리 415변지, 강동아산병원 홍부외과
(Tel) 033-610-3259, (Fax) 033-641-8070, E-mail: jokim@gnah.co.kr

- 802 -
수술은 우측 후측방 개흉술을 시행하였다. 수술 소견상, 중엽유착이나 중엽삼출액은 없었으며, 뇌도 정상으로 보였다. 우측 횡막막의 중심 부위에 3.5×3.5 cm와 2.0×2.0 cm 정도의 동글고 매끈한 간 조직처럼 보이는 2개의 종양이 있었으며, 이 종양들은 횡막막에 부착되어 있었다(Fig. 3). 정상적인 간과 연결되는 혈관 등을 포함한 경구조물(pedicle)은 없었고, 횡막막 탈장이나 누출도 보이지 않았다. 횡막막의 일부를 포함한 종양의 절제를 시행하고 횡막막은 단순봉합하였다. 병리학적 검사에서 홍강내 이소성 간으로 확진되었다. 환자는 특별한 문제 없이 수술 후 7일째 퇴원하였다.

고 찰

이소성 간 조직은 흔하지 않으며, 대부분 홍강보다는 복강내에 발생한다[1]. 특히 횡막막 탈장이 동반되지 않은 홍강내 이소성 간은 매우 희귀하여, 문헌상 15예 정도 보고되어 있는 실정이다[1]. 복강내 이소성 간 조직은 장간막(mesentery) 등에 의해 정상 간에 연결되어 있는 경우가 많으며, 비장, 웨장, 부신, 담낭, 후복강, 복강
(omentum) 등의 다양한 복강 내 구조물에 위치할 수 있다[1,2]. 복강내 이소성 간은 복강내 중앙으로 발전하는 경우가 많으나, 임상적으로 의미가 없는 경우가 많다. 그러나 드물게 이소성 간에 간경변과 간암이 발생하였다는 보고들이 있다[1].

홍강내 이소성 간은 일반적으로 황막과 탈장과 동반되며, 좌측 홍강, 폐, 그리고 심장에서 발생한 보고도 있지만, 주로 우측 홍강에 발생한다[1,3,4]. 이소성 간은 경구 조절물에 의해 정상간에 연결되어 있는 경우가 많으나, 독립된 종피로 존재하기도 한다[1].

Collan 등[5]은 이소성 간을 4가지 종류로 분류하였다. 그들은 상당한 크기의 간 부위가 정상간과의 연결이 있을 경우(association lobe of liver of considerable size and with a connecting stalk to the liver)를 제Ⅰ군, 작은 간 부위가 정상간에 연결된 경우(small accessory lobe of the liver attached to the liver)를 제Ⅱ군, 정상간과의 연결이 없거나 없는 이소성 간(ectopic liver located with or without connection to the liver)을 제Ⅲ군, 그리고 현미경적 이소성 간 조직(microscopic ectopic liver)을 제Ⅳ군으로 나누었다. 본 증례는 그들의 분류에 따르면 제Ⅲ군에 해당한다고 볼 수 있다.

발생기전이 명확하지는 않지만, 황막과 상부의 이소성 간은 발생학적으로 매우 연관이 있는 간과 황막의 발생학적 이상에서 초래될 것으로 생각한다[6]. 간배이(hepatic bud)는 전장(fovea)에서 발생하여 황막(septom transversum)으로 흘러, 큰 두부(crudial portion)와 작은 미부(caudal portion)로 나누어진다. 두부는 황막의 간중접합(mesenchymal tissue)으로 분화되는데, 황막의 중심간(central tendon)도 황막에서 발생한다. 황막이 태아의 다른 부위에 비해 부적절하게 빠른 분화가 일어날 경우 황막 상부에 이소성 간이 발생하게 된다[6].

홍강내 이소성 간은 호흡곤란 또는 패혈을 동반할 수 있으나, 일반적으로 무증상인 경우가 많다[2,7]. 황막 하측에 종양이 있을 경우 한반을 의심하는 것이 중요하며, HIDA 스캔(hepato-biliary mini-dexamethasone scan)이 전반에 도움이 된다[2]. 퍼절리증과의 감별에 필수적 방법으로 도움이 되며, 임상 진단은 주로 수술 중에 이루어진다[1,2].

본 증례는 국내 최초의 황막 탈장이 동반되지 않은 홍강내 이소성 간으로 여겨지며, 홍강내 이소성 간의 발생학적 발생기전을 이해하는 데 도움이 되리라 생각한다.

참고 문헌