

## 산전초음파에서 종격동 종괴 소견을 보인 폐분리증 1예

연세대학교 의과대학 산부인과학교실

황유임·손가현·김영한·권자영·박용원

### A case of pulmonary sequestration mimicking mediastinal mass detected by prenatal ultrasonography

Yu-Im Hwang, M.D., Ga-Hyun Son, M.D., Young-Han Kim, M.D.,  
Ja-Young Kwon, M.D., Yong-Won Park, M.D.

*Division of Maternal-Fetal Medicine, Department of Obstetrics and Gynecology,  
Yonsei University College of Medicine, Yonsei University Health System, Seoul, Korea*

Pulmonary sequestration is a developmental anomaly of broncho-pulmonary foregut with nonfunctioning parenchymal tissue, which usually supplied by systemic circulation. Pulmonary sequestration is detected by ultrasonography as a homogeneous echogenic mass and also by Doppler blood flow from systemic circulation to the mass. Pulmonary sequestration is classified into intralobar type and extralobar type. Extralobar type accounts for only 15~25% of the cases and it is subdivided into intrathoracic forms, which are most commonly found and extrathoracic type, which includes intraabdominal, retroperitoneal, or mediastinal masses. We report a rare case of prenatal detection of mediastinal mass with a brief review of literatures, which was confirmed to be a pulmonary sequestration by surgical mass excision after birth.

**Key Words:** Mediastinal mass, Pulmonary sequestration, Prenatal ultrasound

폐분리증 (pulmonary sequestration)은 기관지폐 앞창자 (broncho-pulmonary foregut) 기형의 드문 형태로 총 폐기형의 0.15~6.4%를 차지하며, 선천성 폐낭성 유선종기형 (congenital cystic adenomatoid malformation)에 이어 두 번째로 흔한 형태이다. 정상적인 기관-기관지 나무로부터 분리되어 있어 기능을 하지 못하는 폐실질 조직으로 정의하며, 폐순환보다는 체순환으로부터 혈액공급을 받는 특징을 가진다.<sup>1,2</sup> 폐분리증은 조직이 폐실질이나 폐늑막 내에 남아있는 내엽형 (intralobar type)과 정상 폐의

장측 흉막밖에 위치하면서 자신의 장측 흉막을 가지는 외엽형 (extralobar type)으로 분류되며, 내엽형이 약 75% 정도를 차지한다.<sup>3</sup> 15~25%를 차지하는 외엽형 폐분리증은 흉곽내에 위치하는 경우와 흉곽밖에 위치하는 경우로 나뉜다. 흉곽밖에 위치하는 경우는 대개 복강내 종괴로 발견되며, 드물게 후복강이나 종격동 종괴로 관찰되는 경우도 있다. 대부분의 폐분리증은 출생 전에 저절로 사라지나 출생 후 그대로 남아 있는 경우에도 특별히 호흡부전 등의 증상을 일으키지는 않는 것으로 알려져 있다. 그러나 태아 수종을 동반한 경우나, 태아 수종이 동반되지 않았더라도 호흡부전을 일으키는 경우에는 심각한 결과를 초래할 수 있으며 내외과적인 치료를 요하기도 한다. 폐분리증은 초음파상에서 초음파 반향이 증가된 낭성 요소를 갖지 않는 균

접 수 일 : 2009. 7. 11.  
채 택 일 : 2009. 10. 12.  
교신저자 : 김영한  
E-mail : yhkim522@yuhs.ac.

일한 음영의 종괴로 관찰되며, 도플러상에서 대동맥에서 종괴로 가는 혈액공급을 확인하게 되는 경우 폐분리증의 진단이 용이해 진다.<sup>4,5</sup>

저자들은 폐분리증의 드문 예로 임신 21주에 산전초음파상 종격동 종괴로 관찰되었으며, 출생 이후 흉강경을 이용한 종괴 절제술을 통해 병리학적으로 종격동에 위치한 폐분리증으로 확진된 폐분리증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 국내에서 최초로 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자: 박 ○ 연, 34세

출산력: 1-0-0-1으로 3년 전 임신 39주에 질식분만한 과거력이 있었다.

월경력: 최종 월경 시작일 2007년 7월 18일이었고, 분만 예정일은 2008년 4월 23일 이었다.

가족력: 특이 사항 없었다.

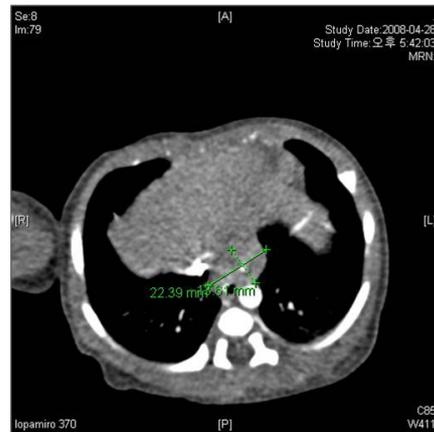
과거력: 특이 사항 없었다.

현병력: 상기 환자는 개인병원에서 산전진찰 받아오다 초음파상 태아 폐종격동에 종괴 소견을 보여, 2007년 12월 11일 임신 21주에 본원으로 전원되었다.

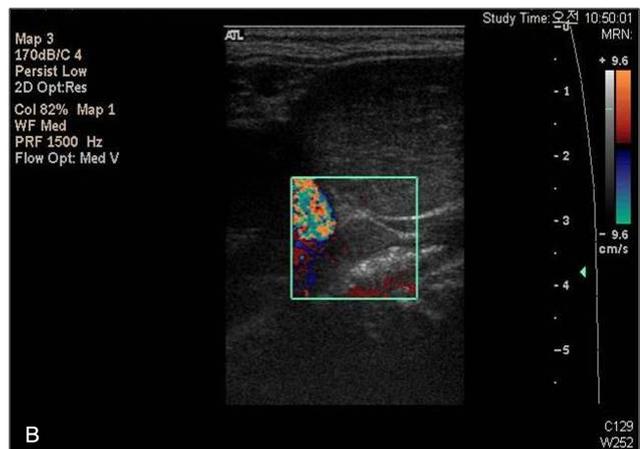
산전초음파 소견: 임신 21주에 본원에서 시행한 초음파상 1.2×1.1 cm 크기의 대동맥과 좌심방, 횡격막으로 둘러싸여 있는 폐종격동 종괴가 관찰되었다 (Fig. 1). 이 종괴



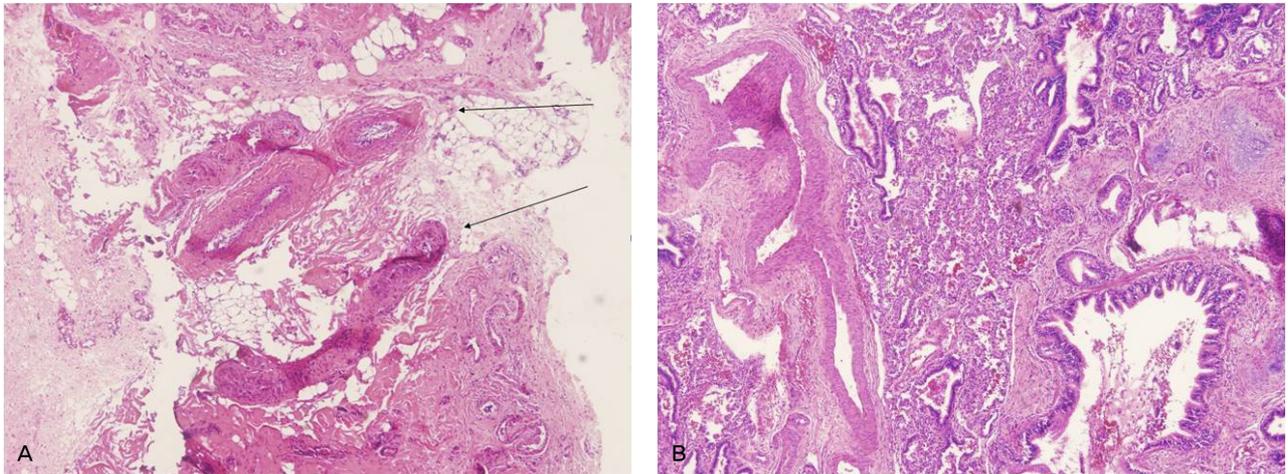
**Fig. 1.** Transverse ultrasound image of fetal thorax, demonstrating about 1.2×1.1 cm sized well-defined mass at 21 weeks' gestation.



**Fig. 2.** Postnatal computed tomography scan obtained at 2 days of age, demonstrating about 2.2×1.4 cm sized heterogeneously enhancing mass in the posterior mediastinum.



**Fig. 3.** Postnatal ultrasound of neonatal chest obtained at 3 days of age, demonstrating posterior mediastinal echogenic mass (left), feeding artery from left gastric artery (right).



**Fig. 4.** Histopathologic examination showing pulmonary sequestration consisting of abnormal feeding vessels (left), alveolar space, cartilage, bronchial epithelium (right) (hematoxylin-eosin stain, original magnification  $\times 40$ ).

는 도플러 상에서 체순환으로부터 혈액 공급을 받고 있는 소견은 찾을 수 없었다. 태아는 임신 21주에 합당한 소견으로 종괴 이외에 특이 소견은 관찰되지 않았다. 정기적으로 시행한 산전초음파 추적 관찰에서 종괴는 크기 증가나 감소 등의 변화 소견을 보이지는 않았으며, 태아 수종이나 태아 발육 부전 등의 소견도 보이지 않았다.

**분만과 신생아 소견:** 2008년 4월 26일 임신 40주에 질식분만으로 3,560 g 남아를 분만하였고, 출생 후 1분과 5분 APGAR 점수는 8점과 9점으로 출생 후 신생아의 건강 상태는 양호하였다.

**출생 후 검사 및 치료:** 출생 후 2일째 시행한 흉부 컴퓨터단층촬영에서 식도와 하행 대동맥 사이에 위치한 2.2 $\times$ 1.4 cm 크기의 폐종격동 종괴가 확인되었고 (Fig. 2), 출생 후 3일째 시행한 흉부 초음파 소견에서는 좌측 위동맥에서 폐종격동 종괴로 분지되는 동맥의 흐름을 확인하였다 (Fig. 3). 생후 2개월에 시행한 흉부 초음파검사서 종괴의 크기는 다소 감소되었으나, 종괴의 위치가 후종격동에 위치하고 있었고, 위치상 신경아세포종 등의 악성 종양의 가능성을 완전히 배제할 수 없어, 2008년 7월 14일 흉강경을 이용하여 종격동에 위치한 종괴 절제술을 시행하였다. 절제된 종괴는 병리학적으로 폐포강, 연골, 기관지 상피, 비정상적인 영양동맥 (feeding artery)이 관찰되어 폐분리증에 합당한 소견을 보였다 (Fig. 4). 환아는 수술 후 합병증 없이 회복되어 퇴원하였고, 현재 특별한 문제없이 정상적인 발육 상태를 보이고 있다.

## 고 찰

폐분리증이라는 용어는 1946년 Pryce 등이 정상 폐조직과 연결되어 있지 않으면서 체순환으로부터 혈류공급을 받는 폐실질 조직을 병리학계에 보고하면서, 최초로 사용되었다.<sup>3</sup> 폐분리증은 0.15~6.4%의 빈도로 나타나며, 선천성 폐기형 중 선천성 폐낭성 유선종 기형에 이어 두 번째로 흔한 형태이다.<sup>2</sup> 그 병리학적 기전이 명확히 알려져 있지는 않지만 배아기 초기에 발생하는 앞창자 기형의 일환으로 생각되어지고 있다. 동반되는 기형으로는 횡격막 탈장, 심장주위 결손, 선천성 심장기형 등이 있을 수 있으며 그 중 횡격막 탈장이 가장 흔한 것으로 보고되었다.<sup>6</sup>

폐분리증은 폐흉막의 유무에 따라 내엽형과 외엽형의 두 가지로 나뉘어진다. 내엽형의 경우는 폐흉막으로 둘러싸인 형태를 가리키며, 폐분리증의 75%를 차지하며 폐분리증 병변이 정상 폐실질과 이어져 있는 형태로, 기정맥을 통한 정맥분포를 가지는 반면, 외엽형의 경우에는 폐흉막으로 둘러싸이지 않은 형태를 가리키며, 정상 폐실질 바깥쪽에 존재하고 폐정맥을 통해 혈류가 빠져나간다.<sup>7</sup> Corbett 등은 외엽형에 분포하는 동맥의 경우 80%가 흉부 대동맥 혹은 복부 대동맥으로부터 직접 분지하며 15%는 복강동맥이나 신동맥으로부터 분지한다고 보고하였다.<sup>8</sup> 폐분리증의 15~25%를 차지하는 외엽형은 흉곽내에 위치하는 경우와 흉곽밖에 위치하는 경우로 나뉜다. 흉곽밖에 위치하는 경우는 대개 복강내 종괴로 발견되며, 드물게 후복

강이나 종격동 종괴로 관찰되는 경우도 있다. 또한, 횡경막에 인접하여 위치하며 대부분 좌측 신장의 상방에 위치하는 것으로 알려져 있다. 횡경막 아래쪽으로 위치하는 경우는 매우 드물지만,<sup>9</sup> 복강내 폐분리증의 경우가 국내에서 보고된 바 있다.<sup>10</sup>

폐분리증은 초음파상에서 초음파 반향이 증가되어 있으며 비교적 균일한 기질로 이루어진 종괴 소견을 보인다. 폐분리증의 가장 특징적인 점은 폐순환이 아닌 체순환으로부터 혈류를 공급받는 것으로, 폐종괴가 도플러를 이용한 초음파검사서 체순환으로부터 혈류를 공급받는 소견은 폐분리증의 진단에 결정적인 단서이며, 선천성 폐질환 중 가장 흔한 선천성 낭성 유선종 기형과 구별 지을 수 있는 특징적인 점이다.<sup>11</sup> 자기공명영상촬영의 경우는 산전 진단에 이용 가능하지만, 초음파보다 해부학적인 구조를 조금 더 잘 볼 수 있다는 장점 이외에는 폐분리증의 확진이나 그에 대한 치료계획을 세우는 데에 도움을 주지는 못한다.<sup>12,13</sup> 컴퓨터단층촬영을 이용한 동맥 조영술의 경우 폐분리증 진단에 가장 좋은 방법으로 알려져 있으나, 산전 진단에는 이용할 수 없다는 한계가 있기 때문에 현실적으로는 초음파가 임상에서 가장 효율적인 폐분리증의 진단 방

법이라고 할 수 있겠다.

폐분리증의 예후는 비교적 양호한 것으로 알려져 있다. 출생 후 증상으로는 반복되는 폐렴 증상, 호흡부전, 객혈, 천명, 흉막염 등이나 대개는 무증상이다.<sup>14,15</sup> Cavoretto 등은 출생 전 늑막 삼출이 동반되지 않은 경우에는 95명 중 91명의 태아가 특별한 치료 없이도 생존하였고, 이 중 40%는 저절로 폐분리증 병변이 사라졌으며 60%는 출생 후 증상이 발생되어 수술적 치료가 행해졌다고 보고하였다.<sup>16</sup> 그러나 늑막 삼출이 동반된 경우에는 대부분이 태아 수종이나 주산기 사망으로 연결되고, 태아 수종을 동반한 폐분리증은 100%의 주산기 사망률을 보이므로, 산전 태아 치료가 필요하다고 보고되었다.<sup>14</sup> 국내에서도 임신 29주에 발견된 태아수종을 동반한 폐분리증에서 바구니 모양 도관을 이용하여 초음파 감시하에 자궁내 흉-양막강 단락술을 성공적으로 시행한 사례가 보고된 바 있다.<sup>17</sup>

저자들은 국내에서는 최초로 임신 21주에 산전초음파상 종격동 종괴로 관찰되었으며, 출생 이후 흉강경을 이용한 종괴 절제술을 통해 병리학적으로 종격동에 위치한 폐분리증으로 확진된 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

- Gomez L, Robert JA, Sepulveda W. Fetal retroperitoneal pulmonary sequestration with an atypical vascular pattern. *Prenat Diagn* 2009; 29: 290-1.
- Kestenholz PB, Schneider D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 815-8.
- Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung: report of cases. *J Pathol* 1946; 58: 457-67.
- Bromley B, Parad R, Estroff JA, Benacerraf BR. Fetal lung masses: prenatal course and outcome. *J Ultrasound Med* 1995; 14: 927-36; quiz p1378.
- Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations; prenatal ultrasound diagnosis, treatment and outcome. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 492-6.
- Carrasco R, Castañón M, San vicente B, Tarrado X, Montaner A, Morales L. Extralobar infradiaphragmatic pulmonary sequestration with a digestive communication. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 188-9.
- Laje P, Martinez-Ferro M, Grisoni E, Dudgeon D. Intraabdominal pulmonary sequestration: A case series and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1309-12.
- Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5: 59-68.
- Chan Y, Oldfield R, Vogel S, Ferguson S. Pulmonary sequestration presenting as a prenatally detected suprarenal lesion in a neonate. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1367-9.
- 김재우, 오정탁, 박용원, 한석주, 황의호. 산전 초음파로 발견된 복강내 외엽형 폐분리증. *대한외과학회지* 1998; 54: 911-4.
- Sepulveda W. Perinatal imaging in bronchopulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 2009; 28: 89-94.
- Adzick NS, Kitano Y. Fetal surgery for lung lesions, congenital diaphragmatic hernia, and sacrococcygeal teratoma. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 154-67.
- Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaides K. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 549-56.
- Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34: 96-101.
- Louie HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration: 7-year experience at UCLA. *Am Surg* 1993; 59: 801-5.
- Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaides KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 769-83.
- 강은지, 박미혜, 허성은, 김영주, 안정자, 김종일, 등. 태아수종을 동반한 폐분리증: 흉-양막강 단락술을 통한 성공적인 태아 치료 1예. *대한산부회지* 2005; 48: 2687-93.

---

**= 국문초록 =**

폐분리증은 기관지폐 앞창자 기형의 드문 형태로 정상적인 기관-기관지 나무로부터 분리되어 있어 기능을 하지 못하는 폐실질 조직으로 정의하며 체순환으로부터 혈액공급을 받는 특징을 가진다. 폐분리증은 초음파상에서 초음파 반향이 증가된 종괴로 관찰되며, 도플러상에서 대동맥에서 종괴로 가는 혈액공급을 확인하게 되는 경우 폐분리증의 진단이 용이해 진다. 저자들은 임신 21주에 산전초음파상 종격동 종괴로 관찰되었으며, 출생 이후 흉강경을 이용한 종괴 절제술을 통해 병리학적으로 종격동에 위치한 폐분리증으로 확진된 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 국내에서 최초로 보고하는 바이다.

**중심단어:** 종격동 종괴, 폐분리증, 산전초음파

---