

# 산전 진단된 태아의 고음영 폐질환의 진행경과 및 예후

가톨릭대학교 의과대학 산부인과학교실

최세경 · 김보영 · 강소연 · 고현선 · 박인양 · 신종철

## Prenatal Diagnosis of Echogenic Fetal Lung Lesion: Evolution and Outcome

Sae Kyung Choi, M.D., Bo Young Kim, M.D., So Yeon Kang, M.D., Hyun Sun Ko, M.D.,  
In Yang Park, M.D., Jong Chul Shin, M.D.

*Department of Obstetrics and Gynecology, College of Medicine,  
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea*

**Objectives:** The aim of this study was to evaluate the natural history and outcomes of fetal lung lesions.

**Methods:** We retrospectively reviewed all cases of echogenic fetal lung lesions diagnosed by antenatal sonography at our institution from 2007 to 2011.

**Results:** A total of seven cases were antenatally diagnosed as echogenic fetal lung lesion; six congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM) and one bronchopulmonary sequestration (BPS). We followed up these fetuses and observed whether there were complications. At presentation, the seven cases of fetal lung mass were all unilateral and were not accompanied by any complications. One of seven cases was lost in follow up. Serial ultrasound of the other six cases demonstrated a trend toward a decreasing mass size, despite an initial increase. Complete resolution was noted in two cases by antenatal sonography. However, persistent lung lesions were found by postnatal computed tomography scans. One child was symptomatic in the immediate neonatal period and five were asymptomatic. Anatomical surgical resection was undertaken in four cases with a good outcome.

**Conclusion:** The outcomes of the prenatally detected echogenic fetal lung lesions were good in our cases. If the lung mass is not accompanied by complications, maintaining the pregnancy with continuing management seems to be a reasonable recommendation. Despite antenatal resolution of lung lesion on ultrasound, postnatal examination with chest radiography and computed tomography scan is necessary.

**Key words:** Congenital cystic adenomatoid malformation, Bronchopulmonary sequestration, Prenatal diagnosis, Pregnancy outcome

태아의 흉곽에 선천적으로 생기는 고음영의 태아 폐 질환은 1990년대 초반까지만 해도 매우 위험한 질환으로 알려져 왔다.<sup>1</sup> 그러나, 산전 초음파의 발달로 고음영의 태아 폐질환에 대한 연구가 활발히 진행되면서 이에 대한 이해가 달라지고 있다.

고음영의 태아 폐질환 중 가장 흔한 것은 선천성낭성 샘모양 기형 (congenital cystic adenomatoid malformation,

CCAM)과 기관지폐분리증 (bronchopulmonary sequestration, BPS)이다. CCAM은 조직학적으로 폐포가 감소한 채 중 말세기관지의 과증식으로 인하여 생긴 양성 과오종 또는 이형성 종괴를 말하며, 그 발생빈도는 25,000에서 35,000 출생당 1명으로 보고되고 있다.<sup>2,3</sup> BPS는 발생빈도가 0.15-1.7%이고, 조직학적으로 정상적인 기관기관지 줄기와 연결이 되어있지 않으며, 기능을 하지 못하는 기관지폐조직을 말한다. 전신동맥에서 연결된 동맥을 가지고 있으며, 이러한 특징으로 초음파 검사를 통해 산전에 진단 가능하다.<sup>4,5</sup> 그러나 많은 연구들에서, 실제로 산

투고일 : 2011. 10. 13. 수정일 : 2011. 11. 24. 확정일 : 2011. 11. 29.  
주관책임자 : 신종철  
E-mail : jcshin@catholic.ac.kr

전 초음파로 이 두 질환을 명확히 구분하기가 어려울 뿐 아니라 조직학적으로 한 종괴 내에 두 질환이 동시에 존재하는 경우도 있어, 이들을 서로 별개의 질환이 아닌 연결되어 있는 질환으로 인식하여야 한다는 이론이 제기되고 있다.<sup>6,9</sup>

본 연구에서는 CCAM과 BPS의 산전 초음파 소견과 분만 후 경과를 분석하여, 산전에 진단된 고음영의 태아 폐질환의 자연경과 및 예후를 설명하고 이에 따른 처치 방향을 제시하고자 한다.

### 연구 대상 및 방법

2007년 1월부터 2011년 9월까지 가톨릭대학교 서울성모병원에서 산전 초음파 검사를 통해 CCAM과 BPS로 진단받은 7예의 신생아 및 산모의 의무기록을 후향적으로 고찰하였다. 진단은 산전 초음파에 의해 이루어졌으며, BPS는 도플러 검사에 의한 영양동맥 확인으로 CCAM과 감별 진단하였다. 모든 경우에서 한 관찰자가 이차원 및 삼차원 초음파를 통한 병변의 추적관찰을 시행하였다 (Fig. 1).

산모의 의무기록을 통해 진단 당시의 임신 주수, 병변의 위치 및 크기, 병변과 관련된 합병증 동반 유무, 산전 초음파상 병변의 크기 변화, 임신 합병증 발생 유무, 분만 주수, 분만 방법 등을 검토하였다. 또한 분만 후 신생아의 전신 상태 및 호흡곤란 등 병변과 관련된 증상 유무, 동반 기형 유무를 확인하였고, 영상학적 진단 결과를 통해 산전 초음파 소견과 비교를 시행하였다. 신생아의 임상경과에 따른 치료 형태를 검토하였고, 수술적 치

료를 시행한 경우 수술 방법 및 술후 합병증 발생 유무, 예후, 조직검사 결과를 확인하였다. 수술을 받은 경우를 포함하여 분만 후 외래 추적 관찰 기간 동안 3개월 이상 증상을 나타내지 않은 경우를 예후가 좋은 것으로 판단하였다.

## 결 과

### 1. 산전 진단 및 임신 경과

연구기간 중 CCAM 및 BPS로 진단받은 산모는 총 7명이었으며, 이 중 6예가 CCAM, 1예가 BPS였다. 진단된 임신 주수는 22.9±2.2주 (20-25주)였고, 모두 타 기관에서 진단 후 본원으로 전원된 경우였다. 7명의 산모는 유전성 질환이나 선천성 기형아 임신의 과거력을 가지지 않았다. BPS를 제외한 6예에서 병변의 위치는 우측 폐에 국한되어 발생하였다. 모든 경우에서 양수과다증 및 태아수종과 같은 합병증을 동반하지 않았다. 7예 중 1예에서 추적관찰이 중단되었으며, 나머지 6예에서는 산전 초음파 추적관찰에서 추가적인 합병증 발생 없이 병변의 감소를 보여 3예에서는 임신 삼분기 후기 초음파 검사상 병변의 소실이 확인되었다.

추적관찰이 가능했던 모든 경우에서 산모의 임신 합병증을 동반하지 않은 만삭 분만이 이루어졌고, 평균 분만 주수는 39.8±0.8주 (39-41주)였다. 5예에서 질식분만이 시행되었으며, 출생한 환아는 남아가 2명, 여아가 4명이었다 (Table 1, 2).



Fig. 1. Ultrasound image of CCAM in second trimester. (A) CCAM type II. (B) CCAM type III. (C) CCAM without systemic circulation.

## 2. 출생 후 신생아의 임상 경과

출생 후 모든 신생아에서 시행된 흉부 X선 촬영에서 정상소견을 보인 1예를 제외한 5예에서 흉부 전산화 단

층촬영이 시행되었다. 이 중 산전 초음파에서 병변 소실이 관찰되었던 2예를 포함한 모든 경우에서 고음영 폐질환이 확인되었다. 산전에 CCAM을 진단받고 추적관찰 중 병변이 소실되었던 1예는 출생 후 시행한 전산화 단층촬영에서 기관지폐기형 (bronchopulmonary malformation)으로 진단되었다.

**Table 1.** Demographics of patients

characteristics	
Age (years)	31.1 ± 2.7
Gravity	0.3 ± 0.5
Gestational age at diagnosis (weeks)	22.9 ± 2.2
Gestational age at delivery (weeks)	39.8 ± 0.8
Distribution	
Right	6 (85.7%)
Left	1 (14.3%)
Size at diagnosis (cm)	3.4 ± 1.4
Associated complication	0 (0.0 %)
Associated anomalies	0 (0.0 %)
Delivery mode (vaginal delivery)	5 (84.3%)
Sex of neonate (Male:female)	1:2
Body weight of neonate (g)	3202.5 ± 217.6

기관지폐기형으로 진단된 환아는 질환과 관련된 증상은 없었으나, 합병증 예방을 위해 흉강경하 폐엽절제술을 받았다. 출생한 환아 중 BPS를 진단받은 1명은 출생 직후 산소포화도 감소를 보였고, CCAM을 진단받은 1명은 기흉이 발생하여 흉강경하 폐엽절제술을 시행 받았다. 수술적 치료 없이 추적 관찰하던 3명 중 1명은 병변의 지속적인 크기 증가로 폐엽절제술을 시행 받았다. 수술 후 모든 경우에서 조직학적 검사가 이루어졌으며, 기관지폐기형 1예, CCAM을 동반한 BPS 1예, CCAM 2예로 확진되었다.

증상이 없고 병변의 크기 증가 및 재발이 없었던 2예는 질환과 관련된 문제없이 외래 추적관찰 중이며, 수술적 치료를 받은 환아 모두 수술 후 3개월간 기타 합병증 없이 건강한 상태를 유지하였다 (Table 2).

**Table 2.** Summary of reviewed cases

No	Prenatal diagnosis	Prenatal progress	Symptoms in neonate	Imaging of neonate	Postnatal diagnosis	Management	Prognosis
1	Type II CCAM	regression	O	CXR, CT	CCAM	Operation	Good <sup>†</sup>
2	Type III CCAM	resolution	X	CXR	resolution	Observation	Good <sup>†</sup>
3*	Type III CCAM	—	—	—	—	—	—
4	Type III CCAM	resolution	X	CXR, CT	CCAM	Observation	Good <sup>†</sup>
5	Type III CCAM	resolution	X	CXR, CT	Bronchopulmonary malformation	Operation	Good <sup>†</sup>
6	BPS	regression	O	CXR, CT	BPS combined CCAM	Operation	Good <sup>†</sup>
7	Type I CCAM	regression	O	CXR, CT	Type I CCAM	Operation	Good <sup>†</sup>

CCAM: congenital cystic adnomatoid malformation, BPS: bronchopulmonary sequestration, CXR: chest X-ray, CT: computed tomogram.

\* Follow up loss.

<sup>†</sup> No complications for 3 months after treatment or delivery.

## 고 찰

태아의 호흡기 계통은 임신 3주에 발생하기 시작하며, 이러한 발생 과정 중 기도 및 호흡기의 혈관·림프계의 비정상적 발달로 인해 여러가지 선천성 폐질환이 생기게 된다.<sup>10</sup> 산전에 진단되는 선천성 폐질환은 선천성 낭성샘모양 기형 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)과 기관지폐분리증 (bronchopulmonary sequestration, BPS), 기관지낭종 (bronchogenic cyst), 선천성 대엽폐기종 (congenital lobar emphysema) 등이 있으며, 대부분 임신 18-20주에 산전 초음파를 통해 발견된다.<sup>11</sup>

이 중 대표적인 고음영 폐질환인 CCAM은 낭종의 크기에 따라 세가지 유형으로 분류된다. Type I은 지름 3-10 cm 이상의 비교적 커다란 크기의 낭종이 포함하며, Type II는 지름 0.5-2.0 cm 미만의 비교적 작은 낭종을 포함하고 있고, Type III는 형태학적으로 낭종이 보이지 않고 전체적으로 고음영의 고형 종괴 형태를 보인다. 이와 감별진단할 수 있는 BPS는 CCAM Type III와 매우 유사한 초음파 소견을 보이나, 주로 좌측 폐기저부에 잘 발생하며 선천성 횡격막 탈장이나 앞창자 기형과 같은 동반기형이 발생할 수 있다는 특징을 지닌다. 또한 가슴대동맥이나 복부대동맥과 같은 전신동맥에서 연결된 동맥을 가지고 있으므로 도플러 검사를 통해 병변으로 향하는 영양 동맥의 주행을 확인할 수 있다. 최근에는 3차원 도플러 초음파 영상으로 BPS의 영양동맥을 찾고 이를 진단하는 것이 유용하다는 보고도 있다.<sup>12</sup> 그러나 CCAM과 BPS가 혼재되어 존재하는 ‘혼합형 (hybrid type)’의 발견으로 선천성 폐질환의 분류에 대한 개념이 바뀌고 있다. ‘Hybrid type’의 산전 진단은 최근 새로운 영상학적 기술의 발달에도 불구하고 거의 불가능하며, 이는 CCAM과 BPS의 산전 감별진단을 모호하게 하는 요소로 등장하고 있다.<sup>13</sup> 또한 CCAM과 BPS가 동일한 발생학적 기원을 공유하고 있으며, ‘hybrid type’은 두 질환의 조직학적 진단을 보다 넓은 범위로 확장시킬 수 있는 개념이라는 의견도 제시되고 있다.<sup>14</sup> 본 기관의 증례에서도 산전 초음파 검사에서 BPS로 진단했던 경우에서 신생아의 수술 후 조직학적 검사에 의해 CCAM이 동반된 ‘hybrid type’으로

확진되었다.

CCAM과 BPS의 산전 적절한 치료 방침에 대해서는 확립된 바는 없으나 지속적인 초음파 추적관찰을 통해 예후를 예측하는 것이 바람직하다. 두 질환 모두 태아수종, 종양의 크기, 종격동의 이동, 양수과다증 유무, 염색체 이상의 유무, 양측성의 유무가 예후와 관련된 임상변수로 제시되어 왔으나, 태아수종 외에는 단독적 예후 인자로는 그 근거가 부족하다.<sup>15,16</sup> 이러한 병변의 산전 태아 치료로는 바늘흡인이나 도관문합술이 시도되고 있지만 침습적 치료로 태아의 흉곽 변형 등의 합병증이 발생할 수 있다.<sup>17</sup> 따라서 반복적인 초음파 검사상 태아수종과 같이 불량한 예후를 암시하는 명확한 인자가 발견되지 않는 경우에는 태아치료에 따른 위험도와 효용성을 적절히 고려하여 시술이 행해져야 한다.

선천성 고음영 폐질환은 산전에 시행된 초음파 검사에서 병변이 감소 또는 소실되기도 하며, 특히 임신 후반기 초음파 검사에서 병변이 정상 폐조직과 유사한 음영을 나타내는 경우 확인이 어려워지기도 한다. 그러나 출생 후 시행된 영상학적 검사에서 병변이 그대로 남아 있는 경우가 많으므로 신생아에서의 흉부 X선 촬영 및 흉부 컴퓨터 단층촬영, 자기공명영상 등이 반드시 고려되어야 한다.<sup>18</sup> 본 연구에서도 3예에서 산전 초음파 검사에서 임신 삼분기 후반에 병변의 소실을 보였으나, 이 중 2예에서 출생 후 시행된 흉부 X선 및 컴퓨터 단층촬영을 통해 각각 CCAM과 BPS이 확인되었다.

선천성 폐질환의 출생 후 처치에는 호흡부전과 이와 동반되는 합병증의 유무가 중요한 요소로 작용하며, 적절한 처치 시기는 임상경과에 따라 다양할 수 있다.<sup>19</sup> 호흡기계 증상이 있는 경우 즉각적인 수술이 필요하나, 증상이 없는 경우 수술적 치료의 당위성에 대해서는 아직 논란의 여지가 있다.<sup>20</sup> 그러나 많은 연구들에서 선천성 폐질환과 관련된 여러가지 합병증을 예방하는 차원에서 수술적 치료를 시행하는 것을 권고하고 있다.<sup>21,22</sup> 특히 신생아에서의 흉곽수술 및 마취의 발달로 선천성 폐질환 수술의 사망률과 이환율이 현저하게 줄었음을 고려할 때 이는 적극적으로 검토할 만하다.<sup>23</sup> 최근에는 비디오 흉강경 수술 (video-assisted thoracic surgery, VATS)의

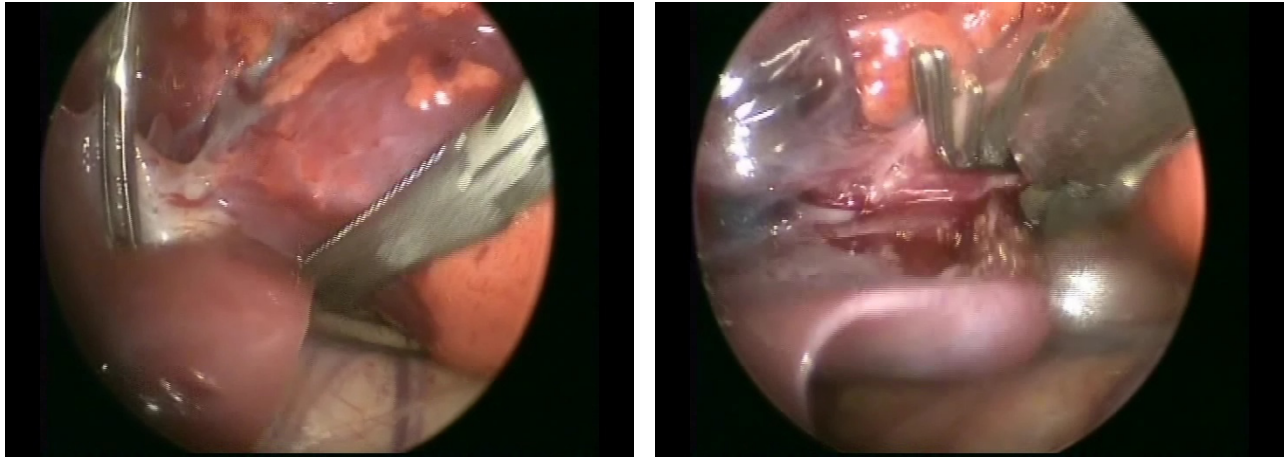


Fig. 2. Video-assisted thoracoscopic lobectomy in congenital cystic lung disease.

도입으로 안전하고 효과적으로 선천성 폐질환의 신생아 수술이 시행되고 있다.<sup>24</sup> 본 연구의 증례에서도 4예 중 3예에서 비디오 흉강경 수술을 시행하였고 (Fig. 2), 모든 경우에서 술후 합병증없이 5일 이내에 퇴원하여 좋은 임상경과를 보였다.

CCAM과 BPS가 공존하는 ‘hybrid type’의 등장은 이 두 질환이 동일한 발생학적 기원을 공유할 수 있음을 제시하고 있다. 또한 두 질환에 임상적으로 부합되는 분류법이나 명쾌한 진단법도 없어 이들을 서로 비교하고 구분하는 방법 또한 불완전한 상황이다. 따라서, 발전된 영상학적 진단기법으로 산전에 이들을 감별 진단하는 것도 중요하겠지만, 두 질환의 유사한 임상 경과 및 예후를 이해하고, 출생 후 신생아의 처치를 고려한 임상各科의 연계를 바탕으로 하여 산전 상담을 하는 것이 보다 의미있을 것이라 생각한다.

### 참고문헌

- Hilpert PL, Pretorius DS. The thorax. In diagnostic ultrasound of fetal anomalies text and atlas(1st edn), Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DS(eds). Mosby Year Book: St Louis, MO, 1990; 262-99.
- Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-86.
- Duncombe GJ, Dickinson JE, Kikiros CS. Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obstet Gynecol* 2002; 187: 950-4.
- Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green KW, Prenatt L. Antenatal sonographic findings in a case of intra-abdominal pulmonary sequestration of the lung. *Obstet Gynecol* 1989; 73 :860-2.
- Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging* 2001; 16: 196-206.
- Choong KKL, Trudinger B, Chow C, Osborn RA. Fetal laryngeal obstruction: sonographic detection. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992; 2: 357-9.
- Concran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, Type 2: report of 50 cases. *Pediatr Dev Pathol* 1999; 2: 454-63.
- Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *Pediatr Surg* 1997; 37: 986-90.
- MacKenzie TC, Cuttenberg ME, Nisenbaum HL, Johnson MP, Adzick NS. A fetal lung lesion consisting of bronchogenic cysts, bronchopulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation: the missing link. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 193-5.
- Inselman LS, Mellin RB. Growth and development of the lung. *J Pediatr* 1981; 98: 1-15.
- Martinez D. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital lung lesions. *Pediatr Pulmonol* 2001; 23: S120-1.
- Rauno R, Benachi A, Aubry MC, Revillon Y, Emond S, Dumez Y, et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using three-dimensional power Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 128-33.
- Kuroda T, Morikawa N, Kitano Y, Sago H, Hayashi S, Honna T, et al. Clinicopathologic assessment of prenatally diagnosed lung disease. *J Pediatr Surg*. 2006; 41: 2028-31.
- Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 986-90.
- Morin L, Crombleholme TM, D'Alton ME. Prenatal diagnosis

- and management of getal thoracic lung lesions. Semin Perinatol 1994; 18: 228-53.
16. Benachi A. Echogenic fetal lung lesions. Ultrasound Obstet Gynecol 2008; 32: 729-31.
  17. Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM. Management of congenital lung lesions. Semin Pediatr Surg 2003; 12: 10-6.
  18. Chen HW, Hsu WM, Lu FL, Chen PC, Jeng SF, Peng SS, et al. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. Pediatr Neonatol 2010; 51: 172-7.
  19. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations: antenatal and postnatal evaluation and management. Eur J Cardiothorac Surg 2005; 27: 45-52.
  20. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PC. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: to resect or not? J Pediatr Surg 2004; 39: 329-34.
  21. Bratu I, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 2001; 36: 784-90.
  22. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic thoracic lesions: is surgical resection essential. Pediatr Pulmonol 2001; 40: 533-7.
  23. Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, van Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and chaging strategies in the treatment of the asymptomatic patient. AJR Am J Roentgenol 2000; 175: 1551-4.
  24. Sundararajan L, Parikh DH. Evolving experience with video-assisted thoracic surgery in congenital cystic lung lesions in a British pediatric center. J Pediatr Surg 2007; 42: 1243-50.

---

### 「국문초록」

**목적:** 본 연구에서는 고음영 태아 폐질환의 자연 경과 및 예후를 알아보고자 하였다.

**연구방법:** 2007년부터 2011년까지 5년간 가톨릭대학교 서울성모병원에서 산전에 고음영 폐질환으로 진단된 모든 신생아 및 산모의 의무기록을 후향적으로 조사하였다.

**결과:** 연구기간 중 태아의 고음영 폐질환을 산전에 진단받은 산모는 7명이었으며, 이 중 선천성낭성샘모양 기형이 6예, 기관지폐분리증이 1예였다. 모든 경우에서 진단 당시 태아의 폐병변은 일측폐에 국한되어 있었으며, 어떠한 합병증도 동반하지 않았다. 추적관찰이 중단된 1예를 제외한 나머지 6예에서는 산전 진찰 기간 동안 시행된 초음파 소견에서 지속적인 병변의 감소를 보였고, 이 중 2예에서는 산전에 병변이 완전히 소실된 양상을 보였으나, 출생 후 시행된 컴퓨터 단층촬영에서 폐병변이 발견되었다. 출생 후 신생아는 6예 중 1예에서만 병변과 관련된 증상을 보였고 5예는 무증상이었다. 총 4예에서 수술적 치료를 받았고 모두 좋은 예후를 나타냈다.

**결론:** 산전에 발견된 고음영 폐질환은 합병증이 동반되지 않은 경우 좋은 예후를 보이므로 지속적인 추적관찰을 하며 임신을 유지하는 것이 적합하다. 또한 산전 초음파 검사에서 병변이 소실된 경우일지라도 출생 후 추가 검사를 통한 재확인이 필요하다.

**중심 단어:** 선천성낭성샘모양 기형, 기관지폐분리증, 산전 진단, 주산기 예후

---