

先天性囊性肺와 同伴한 肺動脈瓣膜狹窄症

— 1 例 報 告 —

金周俱* · 李正浩* · 柳英善* · 柳會性*

= Abstract =

Congenital Cystic Lung Combined with Pulmonic Valvular Stenosis

— A Case Report —

J. E. Kim, M.D.,* J. H. Lee, M.D.,* Y. S. Yoo, M.D.* and H. S. Yu, M.D.*

Congenital cystic disease of the lung is very rare and controversial disease. But in general it is regarded as developmental anomaly. Occasionally failure of the primitive lung bud to develop combined with cardiac anomaly had been reported but it was very rare.

Recently a case of cystic lung disease combined with pulmonic valvular stenosis was seen in this clinic with clinical pictures of nonspecific respiratory infection and X-ray finding very similar to that of far advanced pulmonary tuberculosis, destroyed left lung. This case was treated by closed pulmonic valvulotomy and left side pneumonectomy successfully.

緒 論

肺의 先天의 發達異狀과 同伴하는 心臟畸形은 매우 稀少한 疾患으로서 國內外를 通하여 報告例가 드물다. 著者等은 間歇的으로 肺感染症狀을 10數年동안 갖고 있던 患者에 있어서 單純胸部攝影 및 斷層攝影, 右心導子法 및 心臟造影術의 施行으로써 上記診斷을 내린 후 肺動脈瓣膜切開 및 左側全肺切除術을 施行하여 組織病理檢査上: 左側全肺野에 걸친 심한 囊性 氣管支擴張과 氣管支上皮細胞로 內面이 形成되어 있는 囊腫을 確認하였기에 簡單한 文獻考察과 아울러 그 症例를 報告하는 바이다.

症 例

손○준 23歲, 男.

이 患者는 輕度의 運動性 呼吸困難과 間歇的 血痰咯出을 主訴로 1976年 9月22日 本院 胸廓內科에 入院하였다. 病歷上 小兒期에 紅疫 및 百日咳의 病歷은 있었으나

發育은 良好했다 하며 上記症狀은 患者의 年齡 12歲때 高熱을 同伴한 咳嗽, 胸痛, 頻脈, 心悸亢進, 膿性 및 血性 喀痰의 症狀 發生後 現在까지 間歇的으로 있어왔다 하였다. 그 當時 患者는 單純胸部攝影을 한 후 左側 肺野의 增加된 陰影을 發見하고 肋膜穿刺術을 施行하였으나 아무런 可檢物의 採取도 없었으며 以後 肺結核의 診斷下에 抗結核劑治療를 약 2年間 施行하였다. 當時 및 1~2年間의 時差를 두고 撮影한 單純胸部線필름을 다시 觀察한바 入院後에 撮影한 것과 別다른 差異가 없었다. 入院前 約 1個月에 患者는 血痰咯出을 經驗하였으며 이후 呼吸器 症狀이 계속되었다. 入院 直前 患者는 肺結核에 依한 左側 荒廢肺의 診斷下에 外科의 治療를 권유받고 本院에 入院하였다.

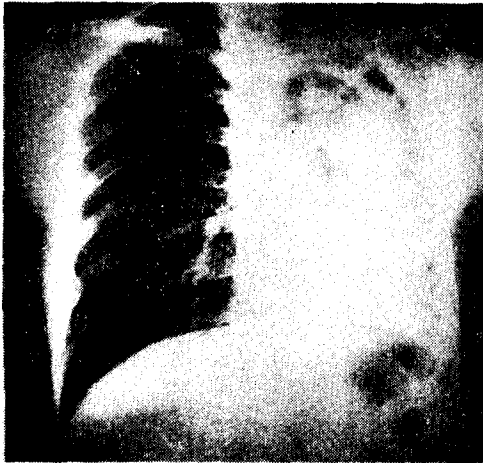
理學의 所見: 身體發達 및 營養狀態는 中等度이었으며 身長 160cm, 體重 48kg, 體表面積 1.47m²이었다 血壓은 120/80mmHg 脈搏은 分當 80~90회이었으며 左側 胸廓은 肋間이 좁아져 있었으며 右側前胸部는 약간 前方으로 窄出되어 있었다. 氣道는 左側으로 이동되어 있었으며 心搏動은 左側 第5肋間 前腋窩線上에서 觸知되었으며 左側第2肋間鎖骨正中線上에서 收縮期震顫이 强하게 觸知되었다. 聽診上: 左側全肺野上에서 氣管支音이 聽診되

* 國立醫院 胸外科

* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery

있으며 左側第2肋間鎖骨正中線上에서 收縮期心雜音が 強하게 (Grade-IV) 聽診되었으며 腋窩方向으로 傳達되고 있었다. 其他 身體部外에서의 異狀所見은 발견되지 아니하였다.

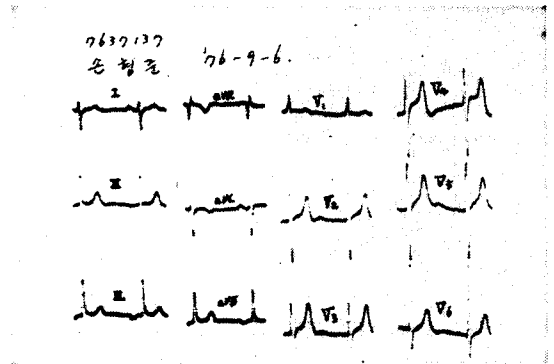
X線 및 檢査所見: 入院時 撮影한 單純胸部X線上에서는 一見 左側肺의 荒廢狀을 나타내고 있었으나 자세히 觀察해 볼 때 左側의 上下全體에 걸쳐 비교적 圓型의 透明한 空洞狀의 病變이 散在해 있었고 左側肺門部에 位置하는 境界가 不分明한 진한 陰影의 卵圓形의 塊는 透視上 搏動性塊로서 心臟收縮과 一致하여 膨脹하



도 1. 단순흉부촬영. 좌측폐의 심한 파괴현상을 볼 수 있다.



도 2. 좌측단층촬영



도 3. 수술전 심전도. 우심실의 비대현상을 볼 수 있다.

고 있음을 알 수 있었다. 心臟陰周圍로 肺陰影의 增加가 있어 不分明하였으나 心臟肥大的 所見은 없었으며 心臟撮影上에서도 特別히 肥대한 房室은 없었다. 氣道를 비롯한 縱隔洞이 左側으로 심하게 移動되어 있었으며 左側肺의 容量도 상당히 減少되어 있었다. 反面 右側肺野上에서는 별다른 病變이 發見되지 않았다(圖 1).

左側胸部斷層撮影上에서는 多樣한 크기와 形態의 空洞樣의 病變이 上下全體에 걸쳐 散在해 있었으며 肺門部의 增加된 陰影은 心臟 및 大·肺動脈과의 關係가 分明하여 狹窄後方의 擴張을 추측케 하였다(圖 2).

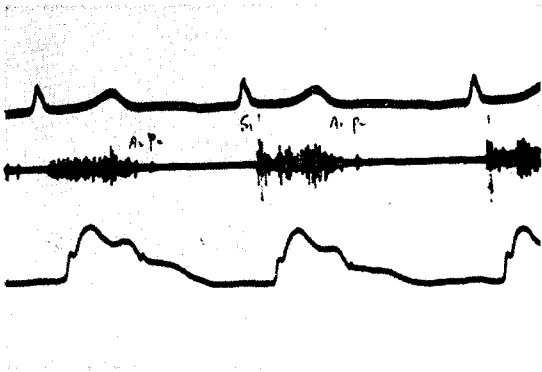
心電圖檢査上에서는(圖 3) 右心室肥大的 所見을 나타내었으며 軸上의 變化는 없었다.

肺走射上에서는 左側肺의 심한 灌流缺損을 볼 수 있었으며 肝走射上에서 別異狀은 없었으나 腎走射上 右側上方에 囊腫을 추측케 하는 缺損部位를 發見할 수 있었다.

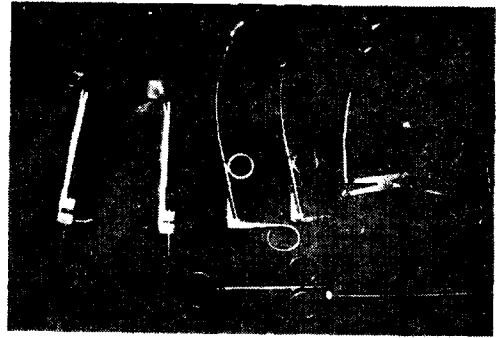
動脈血의 酸素泡化度는 88%로 底下되어 있었고 肺機能檢査上 肺活量은 2,990ml, 1回呼吸量은 560ml, 時常肺活量은 1秒値가 74.5%, 3秒値가 97.5%, 最大換氣量이 94.5l로서 正常値의 81.5%이었다. 左右別 酸素攝取量은 右側이 82.5%에 左側이 17.5%로서 左側肺의 심한 機能底下를 나타내고 있었으며 手術上 肺機能의 問題는 別無할 것으로 豫想되었다.

心音圖上에서는(圖 4) 聽診所見에서와 같이 強한(Grade IV) 收縮期心雜音과 第2心音의 分離를 볼 수 있었다.

右心導子檢査上에서는 右心房壓이 14/8mmHg, 右心室壓이 100/15mmHg, 肺動脈壓이 40/10mmHg로서 右心室과 肺動脈間의 中等度以上の 收縮期 壓差가 存在하고 있었으며 各房室에서 採取한 血液의 酸素含量測定 結果意味있는 酸素容積의 增加는 없어 左右間의 短絡은 없는 것으로 思料되었으며 右心室造影撮影上에서(圖 5).



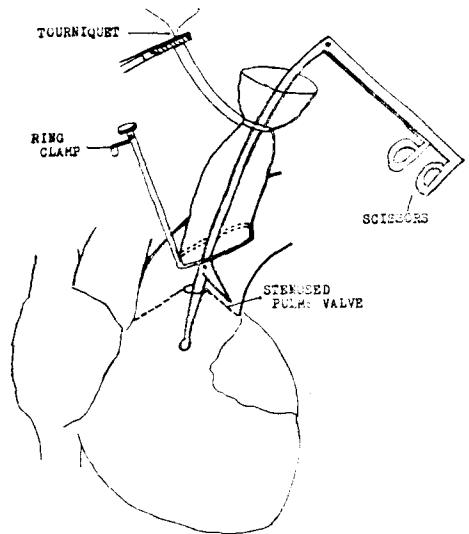
도 4. 수술심음도 : Grade IV의 수축기잡음과 第2심음의 분리현상을 볼 수 있다.



도 6. 수술시 사용한 기구



도 5. 우심실 조영촬영 : 폐동맥 판막 협착 및 폐동맥의 확장을 볼 수 있다.



도 7. Schematic drawing of operation method

肺動脈瓣膜狹窄 및 狹窄後 肺動脈擴張이 잘 나타났다.

血液學的 및 生化學的 檢査上에서는 血色素値가 13.3 gm%, 白血球數가 5300/mm³, 血沈速度 5mm/hr 이었으며 血漿蛋白質은 7.4gm%에 肝機能檢査上: 酵素値의 異常은 없었다.

以上の 臨床所見과 檢査所見으로 多發性肺囊腫 및 肺動脈瓣膜狹窄症의 診斷下에 肺動脈瓣膜切開術 및 左肺切除術을 施行하였다.

手術所見: 氣道挿管, 全身麻酔下에 左側 前側方胸廓切開下에 肺動脈瓣膜切開 및 左肺切除術을 施行하였다. 胸壁橫隔膜 및 縱隔洞肋膜은 中等度로 癒着되어 있었고癒着을 分離한 후 左肺를 後方으로 移動시킨후 心囊을 橫隔膜神經前方에서 全長으로 切開하였다. 一見하여 심히 膨脹된 肺動脈을 認知할 수 있었으며 강한 收縮期

震盪을 肺動脈上에서 觸知할 수 있었다. pulmonic annulus의 크기는 增加되어 있지 않았으며 觸診上: 單純瓣膜狹窄의 圓錐狀의 瓣膜이 觸知되었다. 圖 7에서 보는바와 같이 肺動脈의 一側을 血管鉗子로 固定한 후 적당한 길이로 切開한 후 이 切開側의 血管組織을 別度로 考案한 管狀의 鉗子로 固定한 후 이 管을 通하여 肺動脈內에 瓣膜切開用鉗子 및 通常擴張具를 挿入하여 肺動脈瓣膜切開術을 施行하였다. 1鉗子에 의한 圓錐狀 (conical, dome shaped) 瓣膜切開은 圓錐瓣膜 中央部에 위치한 開口部 周圍 瓣膜組織을 兩側方으로 일단 切斷한 후 擴張具로 充分히 擴張하여 滿足할만한 크기의 瓣膜開口의 크기를 얻을 수 있었다. 手術視野上에서 즉시 測定한 右心房 및 肺動脈의 壓力은 각각 40mmHg 內外로서 所望의 成果를 얻은 것으로 생각하였다. 이어

肺動脈의 切開創을 縫合하고 心囊切開創도 再縫合하였다.

이어 右肺切除術을 施行하였으며 手術時觀察에서 左側肺 全表面에 多様な 크기의 囊腫이 비교적 均等히 분포되어 있었으며 患은 空氣가 患은 內容物이 充塡되어 있었다. 肺切除後 1個의 導管을 胸腔에 設置한 후 手術을 마쳤다. 術中 患者의 全身狀態에는 別다른 異狀은 없었다.

組織病理所見: 肉眼所見: 切除固定한 肺는 16cm×15cm×4cm의 크기이었으며 重量은 410gm이었다. 肋膜面에서 볼때 多様な 型態의 空洞 및 結節이 觀察되었으며(圖 9) 切開肺組織內에는 크고 작은(2~4cm) 囊腫 및 囊性으로 擴張된 末端氣管支가 全肺에서 관찰되었다. 正常肺組織은 周邊部에 少量 殘存해 있을 뿐이었다. 切開面: 上에서 發見된 囊腫은 一部는 空氣로, 一部는 粘液으로 充塡되어 있었다.



사진 1. 擴張을 일으킨 氣管枝의 顯微鏡 所見.



도 8. 절개된 폐조직



사진 2. 氣管枝囊腫壁, 典型的 氣管枝上皮組織의 所見을 보임.



도 9. 절개된 폐조직의 단면. 다양한 공동 및 결절이 보인다.



사진 3. 氣管枝囊腫壁의 強擴人所見. muscle, elastic fiber 등의 構成組織을 볼 수 있다.

組織病理檢査上 囊性變化를 일으키고 있는 病巢들은 全部 氣管上皮細胞로 內面이 形成되어 있었으며 氣管支性 囊腫 및 囊性氣管支擴張症의 所見을 나타내고 있었다.

術後經過: 手術當日에 있어 輸液의 공급은 少量으로 제한하였으며 점차 增加시켰다. 術後 心電圖上 別다른 異狀所見은 發見되지 않았으며 通常 肺切除術後의 患者에 비하여 同一한 회복을 하였으며 아무런 併發症의 發生도 없었다. 心雜音도 아주 微弱(Grade I)하게 되었으며 手術 3週後에 退院하였다.

考 按

肺에 先天的으로 發生하는 囊性疾患은 비교적 稀貴하며 先天性與否에도 많은 論難이 있으나 一般的으로 肺組織의 分化過程中 末端部外的 肺芽(primitive lung bud)의 分化異狀에서 緣由하는 것을 先天的인 것으로 생각하고 있다^{1,2,3,4}. 後天的으로 發生하는 경우는 肺感染의 結果 腫脹된 末端氣管支以下에 空氣 및 滲出液이 蓄積되어 囊性病變을 일으키며 先天的 囊腫의 경우에도 흔히 感染으로 말미암아 그 病理學的 구분이 不可能한 경우가 많기 때문에 囊性肺疾患의 診斷에는 難點이 많은 것이다⁵. Gross⁶는 肺實質內에 發生하는 囊腫은 單獨 또는 多發性으로 발생하며 內面的 構成이 氣管上皮細胞이며 各個의 細胞가 粘液을 分泌하는 細胞(mucus secreting ciliated columnar cell)이면 이 囊腫이 先天的인 것으로 생각할 수 있는 점이라고 하며 Dickson⁷ 등에 의하면 組織病理檢査上: 氣管支擴張에 의한 囊腫은 周圍의 炎症이 심하나 先天性인 것에 있어서는 그렇지 않으며 특히 주변 軟骨, 平滑筋 및 elastic fiber의 배열이 先天性인 것에 있어서 더욱 不規則인 點을 강조하고 있다. 그러나 先天肺囊腫의 경우에도 흔히 氣管支 擴張症을 同伴하며 反復感染이 있는 경우가 대부분이므로 年長層에 있어서의 그 구별은 어려울 때가 많다고 한다. Lichtenstein⁷은 94例의 分析에서 비교적 年少한 層에서 症狀이 별로 없는 肺의 上下구별 없이 위치하며 單純胸部X線檢査上 周圍組織의 病變이 심하지 않으며 病歷上: 充分한 動機가 될만한 疾病經過가 없었던 경우 先天性囊性肺疾患을 추측할 수 있다고 말하고 있다.

일반적 증상은^{4,5,7} 대체로 無症狀이나 一般的인 肺感染의 症狀 또는 小兒에 있어서는 심한 呼吸不全 및 氣胸을 일으키는 수도 있다.

肺發達異狀과 同伴한 心臟畸形은 또한 희귀한 疾患으

로서 Oyamada⁸ 報告例에도 肺의 未發達例에 있어서 心室中隔缺損, 動脈管開存症等과 同伴한 例가 多數 있으나 瓣膜畸形과 同伴한 例는 없다.

肺動脈瓣膜畸形^{9,10}은 대개 圓錐狀의 瓣膜을 가지는 것으로 알려져 있으며 中央部에 數 mm 直徑의 開孔을 가지는 것이 보통이며 上方에서 보면 3~4個의 縫線이 中央開孔에서 肺動脈壁쪽으로 進行함을 볼 수 있는 바 瓣膜의 premodium이 各個의 瓣膜으로 分化하지 못하고 融合한 結果로 생기는 것이다. 心臟肥大는 대개 求心的이어서 X線上: 心室擴張이 뚜렷하지 않은 경우가 많다.

結 論

先天的인 肺發達異狀과 同伴한 心臟畸形은 그 發生例가 稀貴하다. 本 國立醫療院 胸部外科에서는 先天性囊性肺疾患과 同伴한 肺動脈瓣膜狹窄症 1例을 閉鎖的 方法으로 肺動脈瓣膜切開術을 施行하고 右側肺切除術을 施行하여 治驗하였기에 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Ackermam, L. V. : *Surgical pathology. Vol. 1. IX. :216 5th. Ed. C. V. Mosby Co., St. Louis, 1974.*
2. Timmes, J. J., and Gray, J. A. C. : *Developmental anatomy and diseases caused by mal development of the tracheobronchial tree in Textbook of pulmonary disease. Ed. Baum, E. L. 885. 2nd ed. Little Brown and Co. Boston, 1974.*
3. Burford, T. H., and Ferguson, T. B. : *Congenital lesions of the lungs and emphysema in Gibbon's surgery of the chest:611, 2nd ed. Ed. Sabiston, D. C., Jr., and Spencer, F. C., W. B. Saunder Co. Philadelphia, 1976.*
4. Nelson, R. L. : *Congenital cystic disease of the lung, J. Pediatr., 1:233, 1932.*
5. Dickson, J. A., Clarget, O. T., and McDonald, J. R. : *Cystic disease of the lungs and its relationship to bronchiectatic cavities. J. Thorac. Surg. 15:196, 1946.*
6. Gross, R. E. : *Congenital cystic lung: Successful Pneumonectomy in a three-week-old baby. Ann. Surg. 123:229, 1946.*

7. Lichtenstein, H. : *Congenital multiple cysts of the lung. Dis. Chest. 26:646, 1953.*
 8. Oyamada, A., Gasul, B.M. and Holinger, P.H. : *A genesis of the lung. Report of a case with a review of all previously reported cases. Am. J. Dis. Child. 85:182, 1953.*
 9. Edwards, J.E. : *Congenital malformation of the heart and great vessel in pathology of the heart and blood vessel. Ed. Gould, S.E. 3rd. Ed. Charles C. Thomas Publisher 211, U.S.A.*
 10. Green, D.G., Baldwin, E., Baldwin, J.S., Himmelstein, A., Roh., C.E., and Cournand, A. : *Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. Am. J. Med. 6:24, 1949.*
-