

## 내엽형 폐격리증 수술 1례 보고

이종수\* · 이형렬\* · 이정래\* · 강인득\*  
김종원\* · 이성광\* · 정황규\*

— Abstract —

### Intralobar Pulmonary Sequestration — A Case Report —

J.S. Lee, M.D.\*, H.R. Lee, M.D.\*, J.R. Lee, M.D.\*  
I.D. Kang, M.D.\*, J.W. Kim, M.D.\*, H.K. Chung, M.D.\*

Pulmonary sequestration is an uncommon congenital malformation characterized by the presence of non-functioning lung tissues which receives its blood supply from an anomalous systemic artery instead of a pulmonary arterial branch.

We present a case of intralobar pulmonary sequestration experienced lately.

The patient was 7 years old girl with the complaints of chronic productive cough and right lower chest pain. Serial chest films showed a large cyst with or without a air-fluid level on the right lower lung field. Aortography revealed an aberrant artery originating from thoracic aorta just above the diaphragm and that drained into the right inferior pulmonary vein. During operation, a large abscess cavity measuring 6.5×5×5 cm in dimension at the right lower lobe was noted. And the two aberrant arteries, measuring 3 mm in diameter, arising from thoracic aorta 5 cm above the diaphragm was noted. After division and ligation of the aberrant arteries, right lower lobectomy was performed and the patient's postoperative course was uneventful.

### 서 론

폐격리증(Pulmonary Sequestration)은 비정상적인 체동맥으로부터 혈액 공급을 받는 선천성 기형으로 1977년 Huber<sup>1)</sup>에 의하여 처음 기술된 후 1910년 McCotter<sup>2)</sup>가 임상적으로 기술하였으며, 1940년 Harris와 Lewis<sup>1,3)</sup>는 폐절제를 한 후 비정상적 체동맥으로부터 출혈로 인하여 사망한 예를 보고하였다.

Bruwer<sup>1,4)</sup>는 수술을 시행한 26례중 3례가 출혈로 사망하였다고 보고하였고, 1946년 Pryce<sup>1,5,6)</sup>에 의하여 자세히 기술되어 졌으며 내엽 및 외엽형의 구별을

하였다. 폐격리증은 증상이 일반 폐질환과 비슷하여 흉부외과 의사들에게는 수술중 이상동맥의 존재를 인지하지 못하면 치명적인 출혈을 일으킬 수 있으므로 수술 전 확인이 중요하다. 부산 대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 내엽형 폐격리증 1례를 수술 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

7세 여자로서 입원 20일전부터 우측 하 흉통 및 기침, 화농성 객담을 보여 일차 진료결과 폐렴이란 진단 하에 일주일간 치료를 받았으나, 증상의 호전이 없어 전원되었다. 환자는 유아기부터 상기도염이 잦았고, 3년전부터 간헐적인 우측 하 흉통이 있어 신장염으로 생각되어 치료받았다고 하였다. 과거력 및 가족력은 특

\* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Busan National University

기할 사항이 없었다. 이학적 소견으로는 입원 당시 체온이 38~39°C였고 양측 경부 임파선이 촉진되었고, 우측 흉부하측에 호흡음이 감소되어 있었으며, 우측 흉부하측 및 상복부에 압통(tenderness)이 있는 것 외에는 별다른 이상은 없었다. 혈액검사상 혈침속도(ESR)가 94 mm/hr로 증가된 것 외에는 정상범위에 속하였으며, 객담 배양검사상 포도상구균 및 candida균이 증명되었으며 소변 배양검사상  $\alpha$ -Hemolytic Streptococci 이 증명되었으며, EKG도 정상범위에 속하였다. 흉부 단순촬영상 우측폐 하구역에 부분적으로 잘 경계된 균일한 폐음영이 나타나 있었으며, 종격동 구조물의 우측 이동과 좌측 폐 중앙부에 폐엽상 침윤이 있었다(사진 1).

복부 단순촬영 및 IVP상 이상 소견은 보이지 않았다. 입원하여 수액요법 및 객담 배양 감수성검사에 따라 적절한 항생제 요법을 시행하여 입원 4일째 체온은 정상화 되었으나 단순 흉부촬영상에서는 균일한 음영의 증가가 있었으며 입원 17일째 air-fluid level 이 나타났다. 흉부 단층촬영상 내염형 폐격리증이나 기관지 낭종으로 생각되었으나 결정적인 소견은 볼 수 없었고, 흉부 C-T촬영에서는 폐농양으로 추측되었으나 폐격리증과 감별하기 위하여 대동맥 조영술을 실시한 결과 흉부 대동맥의 하위에서 기시하는 superior phrenic artery 라고 추측되는 혈관에서 우측 하내측의 환부내로 분포하는 비정상 체동맥이 인지되었으며 우

측 하 폐정맥으로 환류되었다(사진 2).

이 결과 내염형 폐격리증이란 확진아래 개흉술을 실시하였다. 흉강내에서는 흉막사이에 전반적으로 얇은 섬유성의 유착이 있었고, 우하엽과 분리되어지지 않는

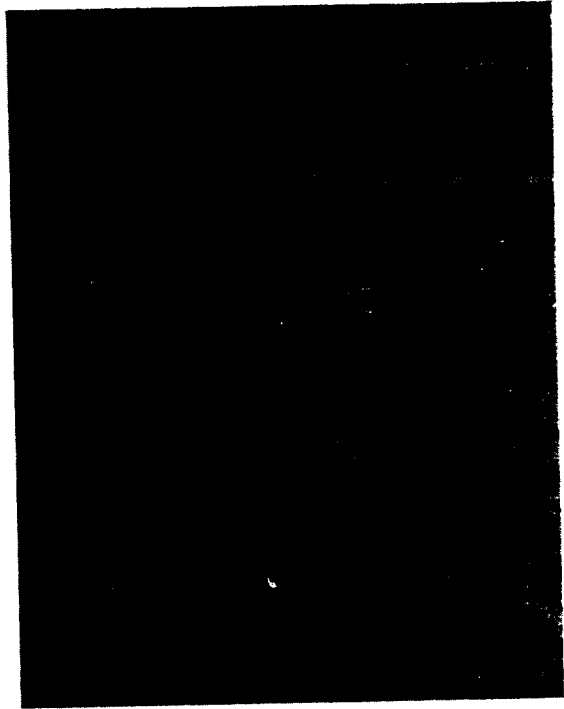
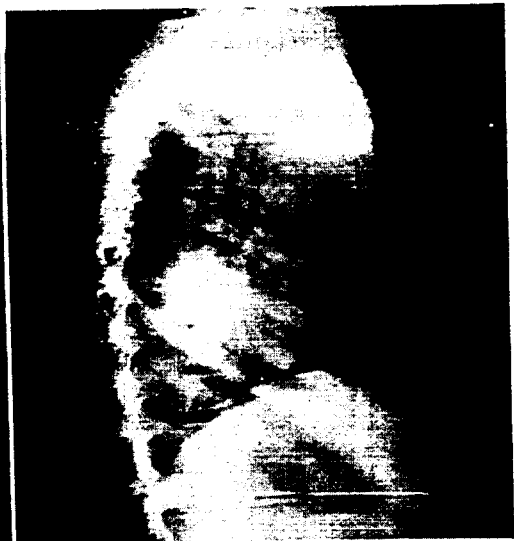


사진 2. 대동맥 조영술



·사진 1. 술전 흉부 단순촬영(정면 및 측면)

직경 약 6 cm의 종양이 있었으며 횡격막 상부 5 cm 부위에서 흉부 대동맥으로부터 직경 약 3mm의 2개의 이상 혈관으로부터 혈액공급을 받고 있었으며 우폐정맥의 다른 정맥환류는 없었다(사진 3)

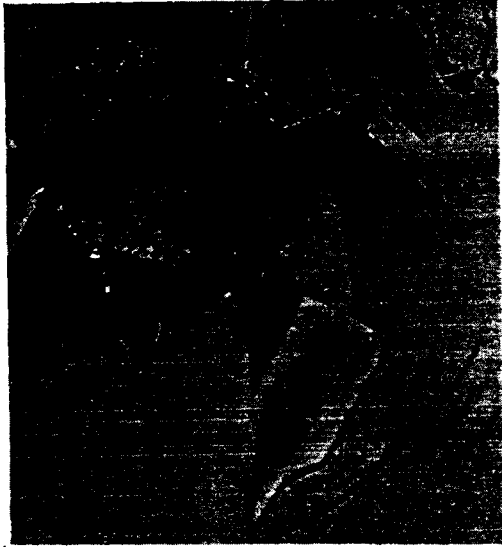


사진 3. 수술 소견

이는 내엽성의 폐격리증으로 우하엽 절제술 및 이상 혈관 결찰술을 시행하였다. 우하엽의 크기는 9 × 7 × 3 cm였고 종양의 크기는 6.5 × 5 × 5 cm로 해면상의 절단면을 보였으며 점액질로 차여진 다발성 낭종의 성격을 보였다. 기관지와의 연결은 우하엽 주기관지 상부에 있었다(사진 4).

현미경 소견으로는 점액으로 채워진 다발성낭종의 구



사진 4. 육안적 병리조직 소견

조물이 우하엽과 잘 분리되어 있었고 증격은 두꺼워진 혈관들과 hyperplastic respiratory epithelium으로 경계되어 있었다. 실질내에는 림파소낭(Lymph follicle)이 있었으며 이상혈관은 탄력성 동맥의 구조를 나타내었다(사진 5).

환자는 별다른 이상이 없이 지나다가 슬후 제 11일에 퇴원하였으며 퇴원 후 추적관찰 중에도 별다른 이상이 없었다.



사진 5. 현미경 소견

## 고 안

폐격리증의 발생기전은 많은 이론이 있으나, 일반적으로 선천성으로 생각하며<sup>1,6-11</sup> 정상적인 lung bud가 형성된다고 보고 있다. 이것이 태생초기에 일어나면 accessory lung bud가 정상적인 흉막으로 싸여서 내엽형 폐격리증이 되고, 만약 비정상적인 lung bud가 흉막 형성 후 나타나면 외엽형 폐격리증이 만들어진 다<sup>12</sup>. 외엽형 폐격리증은 매우 드물고 남자에게 4배 많으며 50%이상에서 다른 선천성 기형을 동반하고 이중 가장 흔한 것은 선천성 횡격막 탈장으로 30%를 차지하며, 그외에 동반된 기형은 선천성 심질환, 누두 흉과 전장(fore gut)의 이상형성이다<sup>1,7,12-14</sup>. 폐격리증은 드물다고 하며 정확한 빈도는 모르나 Carter<sup>15</sup>는 폐절제술 환자의 1.1~1.8%라고 하였으며, 내엽형이 85%였고 외엽형이 15%였으며, 두가지 형이 공존하는 것은 233례중 4례였다고 하며, Seitter<sup>16</sup> 등은 폐절제 환자 1051명중 1%로 보고하였다. 또, 남자에 많았으며 Bruwer<sup>4,17</sup> 등은 2:1, Allen<sup>18</sup>은 3:2로 보고하였다. 또, 좌측이 우측보다 약 2배 많으며<sup>17,18</sup>, 내엽형의 경우 주로 하엽, 특히 후

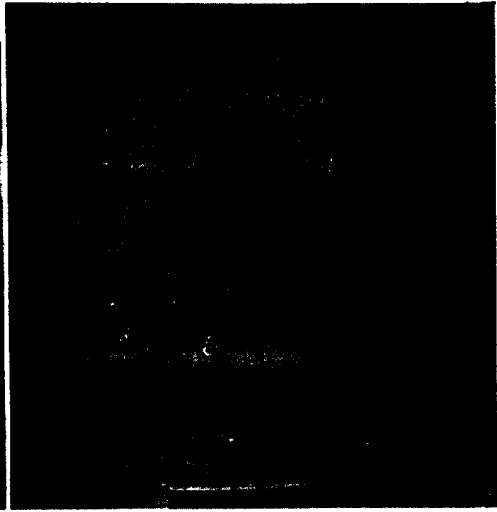


사진 6. 술후 흉부 단순촬영

기저 구역에 호발한다<sup>19,20</sup>. 폐로 가는 비정상적인 체동맥은 대부분이 하행·흉부동맥에서 기시되며 그의 복부 대동맥, 늑간동맥, 쇄골하동맥에서 올 수 있으며<sup>21, 15,21</sup>, Carter<sup>10</sup>는 10~15%가 횡격막 아래 복부 대동맥 또는 celiac artery system에서 기시하였다고 하였으며, Wall과 Lucido<sup>10</sup>에 의하면 흉부 대동맥에서 87%, 횡격막하에서 13%라고 하였다. 기형동맥은 보통 한개이면서 직경이 5~20mm이며 내엽형의 15%, 외엽형의 20%에서 여러개일 수도 있다<sup>1,6,15,22</sup>. 정맥환류는 내엽형의 경우 주로 하부 폐정맥으로 되며 이 결과 left to left shunt를 형성하며 간혹 기정맥이나 반기정맥 혹은, 무명정맥으로 가는 경우가 있으며 폐정맥 및 전신정맥으로 통하는 경우가 있다. 외엽형의 경우 주로 기정맥이나 보기 드물게 간문맥, 늑간정맥, 식도정맥, 쇄골하정맥, 부신정맥을 통하여 환류되어 left to right shunt를 형성한다<sup>7,12</sup>. 내엽형은 정상폐와 폐포 연결을 가지기 때문에 염증성 변화를 잘 일으키는 결과로 대개 20세에 나타나고 40세 이후에 진단이 내려지는 경우는 드물며 주 증상은 기침과 객담이며, 그외, 열, 오한, 흉통등의 증상이 있을 수 있어 폐렴, 기관지 확장증, 폐농양, 농흉 및 악성 종양과 감별을 요한다<sup>23</sup>. 또, 흉부 단순촬영상 airfluid level이 나타나는 경우는 반복되는 폐의 감염을 의미한다<sup>24</sup>. 외엽형의 경우에는 대개 10세 이전에 진단을 받으나 70세까지 발견 못한 경우도 있으며 이것은 다른 선천성 기형(예: 횡격막탈장)의 수술시 우연히 발견되는 수가 많다. 위장관과의 연결이 있는 격리증의 경우

는 연하곤란, 토출, 토혈, 구토가 나타날 수 있는데 식도나 위가 한국성 압박을 받거나 피나 염증성 물질이 위나 식도로 들어가서 나타난다. 이러한 경우 호흡기 증상을 흔히 동반하게 된다<sup>21,26</sup>. 또, 심부전이 두가지 경우 모두 심박출량의 증가로 생길 수 있다. 폐격리증 환자의 흉부 단순촬영 소견은 거의 대부분이 이상하게 나타난다. 내엽형에서는 폐하엽의 후기저구역에 균일한 음영이나 광범위한 침윤이 나타나 낭종성 모양을 보이고 외엽형에서는 중격동에 근접한 삼각형의 균일한 음영을 나타낸다<sup>11</sup>. 단순촬영, 기관지경 검사, 기관지 조영술에서는 특이한 진단적 소견을 찾을 수 없다. 술전 확진은 Simopoulos<sup>25</sup> 등이 처음으로 기술한 역행성 대동맥 조영술로 비정상적 체동맥을 확인함으로써 내릴 수 있다. Turk와 Lindskog<sup>22</sup>은 역행성 대동맥 조영술에 의한 비정상적 체동맥 확인의 중요성을 강조하고 비정상적 체동맥의 수, 직경, 위치를 알아서 수술을 안전하게 할 수 있다고 하였다. 폐동맥 조영술에서는 침범한 부위에 폐동맥혈의 공급이 되지 않는 것을 볼 수 있다. 치료로서는 내엽형의 경우는 주위 폐조직에 염증 및 기관지 확장, 농성 동공이 있으므로 보통 폐엽절제술이 필요하며 반드시 절제전에 비정상적 체동맥을 조심스럽게 결찰 절단해야 한다. 항상 이혈관은 신축성이 있고 atheromatous change를 해서 처치할때 힘들다는 것을 명심해야 한다<sup>6,26</sup>. 외엽형의 경우는 자체의 늑막으로 싸여 있으므로 쉽게 분리 절단되거나 위장관과의 교통이 있을 때나 횡격막의 결손이 있을 때는 교정해 주어야 한다. 술후 합병증으로는 비정상적

인 채동맥 절단시 출혈이며 이로 인하여 사망할 수 있고<sup>3,4,22)</sup>, Luve As<sup>23)</sup> 등은 합병증으로 유미흉을 보고한 바 있으며, 한국에서도 슬부 유미흉의 보고가 1례 있다<sup>24)</sup>.

## 요 약

부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 7세 여자 환자로써 우측하 흉통 및 기침, 화농성 객담을 주소로 본원에 입원하여 흉부 단순촬영, 흉부 C-T촬영, 대동맥 조영술상 비정상적 채동맥이 흉부 대동맥 하부의 큰혈관에서 우측 하내측부로 진입하여 우측하 폐정맥으로 환류되는 내엽형 폐격리증 1례를 술전 확진하여 우하엽 절제술 및 이상혈관 결찰술을 시행하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

## REFERENCES

- Gibbon, J.H., Sabiston, D.C., Spencer, D.C. : *Pulmonary sequestration, Surgery of the Chest, 4th Ed., 684-688, Saunders Co., 1983.*
- McCotter, R.E. : *On the occurrence of pulmonary arteries arising from the thoracic aorta, Anat. Rec., 4:219, 1910.*
- Harris, H.A., and Lewis, I. : *Anomalies of the lungs with special reference to danger of abnormal vessels in lobectomy, J. thorac. Surg., 9:666-671, 1940.*
- Bruwer, A., Clagett, O.T., McDonald, J.R. : *Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality, J. Thorac. Surg., 19:957, 1950.*
- Pryce, D.M. : *Lower accessory artery with intralobar sequestration of the lung, Journal of pathology & Bacteriology, 58:457-467, 1946.*
- Pryce, D.M., Sellers, J.H., Blair, L.C. : *Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery, Brit. J. Surg., 35:18, 1947.*
- O'Mara, C.S., et al : *Pulmonary sequestration, Surg. Gyn. Obst., 147:609, 1978.*
- Smith, R.A. : *A theory of the origin of intralobar sequestration of lung, Thorax, 11:10, 1956.*
- Gerle, R.D., et al : *Congenital bronchopulmonary-foregut malformation; pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract, N. Engl. J. Med., 278:1413, 1968.*
- Iwai, K. et al : *Intralobar pulmonary sequestration with special reference to developmental pathology, Am. Rev. Resp. Dis., 107:911, 1973.*
- Halasz, N.A., et al : *Esophagobronchial fistula and bronchopulmonary sequestration; Report of a case and review of literature, Ann. Surg, 155:215, 1962.*
- Savic, B., et al : *Lung sequestration; review of seven cases and review of 540 published cases, Thorax, 34:96, 1979.*
- Deparedes, C.G., et al : *Pulmonary sequestration in infants and children, J. Ped. Surg., 5:136, 1970.*
- Cole, F.H., Alley, F.H., Jones, R.S. : *Aberrant systemic arteries to the lower lung, Surg. Gyn. Obs., 93:589, 1951.*
- Carter, R. : *Pulmonary sequestration, Ann. Thorac. Surg., 7:68, 1969.*
- Seitter, G., Larson, A., Buker, R., Cox, W. : *Pulmonary sequestration, Milit. Med., 139:899, 1974.*
- Bruwer, A.J., Clagett, O.T., McDonald, J. : *Intralobar bronchopulmonary sequestration, Amer. J. Roentgen, 71:751, 1954.*
- Ribaud, C., Rossi, P., Comer, J. : *Intralobar bronchopulmonary sequestration demonstrated by aortography and selective arteriography of the anomalous vessel; Ann. Intern. Med., 64:381, 1966..*
- Wall, C.A., Lucido, J.L. : *Intralobar bronchopulmonary sequestration, Surg., Gyn. Obs., 103:707, 1956.*
- Zelesky, M.N., Janis, M., et al : *Intralobar bronchopulmonary sequestration with bronchial communication, Chest, 50:266, 1971.*
- Flye, M.W., Conley, M., Silva, D. : *Spectrum of pulmonary sequestration, Ann. Thorac. Surg., 22:478, 1976.*
- Turk, L.N., Lindskog, G.E. : *Importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration, J. Thorac. Cardio. Surg., 41:299-305, 1961.*
- Domby, W.R., et al : *Giant intralobar sequestration, Respiration, 35:224, 1978.*
- Zumbro, G.L., et al : *Pulmonary sequestration; A broad spectrum of bronchopulmonary foregut malformations, Ann. Thorac. Surg., 20:161, 1975.*
- Simopoulos, A.P., et al : *Intralobar bronchopulmonary sequestration in children; diagnosis by intrathoracic aortography, Am. J. Dis. Child, 97:796-804, 1959.*
- Harris, H.A., Moersch, H.H., Clagett, O.T. : *In discussion on pulmonary cysts, J. Thorac. Surg., 16:179-194, 1947.*
- Luv'e A.S., et al : *Intrapulmonary sequestration complicated by postoperative left-sided chylothorax, Grudn Khir, 11:108, 1969.*
- 이흥균, 홍기우 : *Bronchopulmonary sequestration, 대한 흉외지, Vol. 6, No. 2, Dec., 1973.*