

폐 격 리 증

— 2 예 보고 및 대한흉부외과학회지에 발표된 19 예의 문헌고찰 —

곽영태*·선 경*·정원삼*·문병탁*·이영욱*·이명희**·심영목***·박용구****

— Abstract —

Bronchopulmonary Sequestration

— Report of 2 cases and review of 19 cases published in the
Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery —

Y.T. Kwak,* K. Sun,* W.S. Chung,* B.T. Moon,* Y.O. Lee,* M.H. Lee,** Y.M. Sim,*** Y.K. Park****

Bronchopulmonary sequestration is a rare congenital malformation of the lung, concerning about the abnormal feeding systemic artery, may happen a serious complication of beeding during operation if not recognized before operation. High index of suspicion of sequestration is the key to successful operative procedure with the aid of characteristic recurrent and longstanding symptoms, its location, and invasive or non-invasive diagnostic tools.

We report 2 cases of intralobar type of bronchopulmonary sequestration and review 10 articles about the subject, totalling of 21 cases.

I. 서 론

폐 격리증 (bronchopulmonary sequestration)은 비 정상적인 체동맥으로부터 혈액공급을 받는다(embryonic) 폐조직을 갖는 비교적 드문 선천성 기형으로 약 130년전부터 알려진 질환이며, 흉부의과적인 정확으로 관심을 끌기 시작한 것은 1940년 Harris에 의하여 폐 절제술후 비정상적인 체동맥에서 야기되는 출혈에 의한 사망예를 보고함으로써 비롯되었다²⁶⁾.

bryonic) 폐조직을 갖는 비교적 드문 선천성 기형으로 약 130년전부터 알려진 질환이며, 흉부의과적인 정확으로 관심을 끌기 시작한 것은 1940년 Harris에 의하여 폐 절제술후 비정상적인 체동맥에서 야기되는 출혈에 의한 사망예를 보고함으로써 비롯되었다²⁶⁾.

저자는 국군수도병원에서 경험한 2예의 내엽형 폐격리증과 국내 대한흉부외과학회지에 발표된 19예의 폐격리증에 대하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 조사 방법

저자가 문헌 고찰한 19예의 폐격리증 환자들은 대한 흉부의과학회지에 발표된 것만 다루었으며, 나머지 2예는 저자가 국군수도병원에서 치험한 예들로 모두 21예가 조사의 대상이었다.

단 남등의 문헌에 인용된 2예는 제외되었다 (Table 1).

* 국군수도병원 흉부외과
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Capital Armed Forces General Hospital
** 대전을지병원 흉부외과
** Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Dae Jeon Eul Ji Hospital
*** 원자력병원 흉부외과
*** Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Korea Cancer Center Hospital
**** 국군수도병원 병리과
**** Department of Pathology, Capital Armed Forces General Hospital
1987년 11월 21일 접수

Ⅲ. 조사 결과

1. 성별 및 연령분포

남녀의 비는 12 : 9였으며, 연령의 분포는 3세 된 남자로부터 30세 된 여자로 평균연령은 14.62 ± 8.13 세였다. 또한 0~10세는 7예로 33%, 11~20세는 9예

Table 1. Case analysis of published cases of bronchopulmonary sequestration

Case no.	Ref. no.	Author	Age/Sex	Type	Site
1	1	YANG, K.M	19/M	IN	LLL
2	2	LEE, H.K.	30/F	IN	RLL
3	3	NAM, C.H.	11/M	EX	LLL
4	4	JO, J.K.	17/F	IN	LLL
5	5	CHO, D.Y.	19/M	IN	LLL
6	5	CHO, D.Y.	15/F	IN	LLL
7	5	CHO, D.Y.	5/F	IN	LLL
8	5	CHO, D.Y.	5/F	IN	LLL
9	5	KIM, Y.H.	16/M	IN	RLL
10	6	KIM, Y.H.	16/M	IN	RLL
11	7	AHN, H.	12/M	IN	LLL
12	7	AHN, H.	11/M	IN	LLL
13	7	AHN, H.	10/F	IN	RLL
14	7	AHN, H.	5/M	IN	LLL
15	7	AHN, H.	14/M	IN	LLL
16	7	AHN, H.	3/M	IN	LLL
17	8	LEE, J.S.	7/F	IN	RLL
18	9	KANG, J.H.	27/F	IN	LLL
19	10	LEE, J.Y.	8/M	IN	LLL
20	*	KWAK, Y.T.	23/M	IN	RLL
21	*	KWAK, Y.T.	21/M	IN	LLL

Mean age = 14.62 S.D. of age = 8.13
M:F = 12:9 Intralobar RLL:LLL = 15:5
<Legends>
IN: intralobar EX: extralobar
REF: reference *: current author
LLL/RLL: left/right lower lobe

로 43%, 21~30세가 5예로 24%를 차지하였으며, 0~20세까지가 전체의 76%를 차지하였다(Table 1,2).

2. 폐 격리증의 종류 및 발생부위

총 환자중 1예만이(5%) 좌폐하엽에 발생한 외엽형이었으며, 나머지 19예(95%)가 내엽형으로 그들의 발생부위는 좌폐하엽이 15예, 우폐하엽이 5예로 그들의 비는 3:1이었다(Table 1).

3. 증상 및 과거 병력

21예의 환자중에서 19예에서(90%) 기침을 동반한 고열이 있었으며, 그중 16예(76%)가 객담을 호소하였으며, 객담을 호소했던 환자중에 4예(19%)에서 화농성 객담의 소견을 보였다. 다른 자각증상으로는 흉부동통이 9예(43%)에서 있었으며, 어떤 자각증상도 없이 심잡음이 청취되어 심질환의 검사 도중 우연히 진단된 경우도 2예(9.5%) 있었다.

자각증상의 발현을 연령군으로 고찰하여보면, 0~10세에서 발병했던 경우가 10예, 11~20세가 6예, 21~25세가 3예로 심질환 진단 검사중 우연히 발견된 2예를 제외하고는 19예 모두 25세 이하에서 발병하였다.

우연히 발견된 선천성 심질환의 2예와 자료가 충분치 못하였던 1예를 제외한 18예에서 최근 증상발현기간(recent symptom duration)은 1개월 미만인 2예(12%), 1개월~6개월 사이가 8예(47%), 7개월~1년 사이가 4예, 1년 이상이 3예(18%)로 증상이 장기화 되는 양상을 보였다.

과거력상에 상기된 증상에 의거하여 받아들인 진단으로는 재발성 폐렴이 16예(76%), 종격동 종양이 2예(10%), 선천성 심질환이 2예, 농흉이 1예(5%)였다(표 3).

4. 폐 격리증의 흉부 단순 X선 소견

흉부 단순 X-선소견상 낭포성 병변을 보였던 경우가 17예(81%)였고, 그중 3예가 다발성 낭포의 소견을

Table 2. Sex and symptom onset distribution according to age group

Sex / Age	0-5	6-10	11-15	16-20	21-25	26-30	>30	Total
Male	2	1	4	3	2	0	0	12
Female	2	2	1	1	0	3	0	9
Total	4	3	5	4	2	3	0	21
Onset	7	3	3	3	3	0	0	19

Table 3. Symptoms of bronchopulmonary sequestration

Case No.	Fever Cough	Sputum	Other Sx.	Sx. Onset	Recent Sx Duration	Prev. Hx.
1	+	+	C. PAIN	19	1.00	REC. PN
2	+	+		<10	13.00	REC. PN
3	+	+P		<5	36.00	REC. PN
4	+	+		<10	130.00	REC. PN
5	+	+	C. PAIN	19	1.00	REC. PN
6	+	-		15	0.50	MED. TUMOR
7	+	+	C. PAIN	<5	6.00	EMPYEMA
8	+	+		<5	9.00	REC. PN
9	+	+		25	0.33	REC. PN
10	+	+		<5	36	REC. PN
11	+	+	C. PAIN	11	1.00	REC. PN
12	+	+		?	?	REC. PN
13	+	+		<10	12.00	REC. PN
14	+	+		<5	12.00	REC. PN
15	-	-	C. PAIN	14	6.00	MED. TUMOR
16	-	-		BIRTH	BIRTH	CHD
17	+	+P	C. PAIN	<5	0.67	REC. PN
18	+	+P	C. PAIN	23	48.00	REC. PN
19	+	+P	C. PAIN	<5	4.00	REC. PN
20	+	+P	C. PAIN	19	4.00	REC. PN
21	+	-	C. PAIN	21	2.00	REC. PN

Mean of recent symptom duration = 15.16 months

S.D. of recent symptom duration = 29.66 months

<Legends>

+P: purulent sputum

C. PAIN: chest pain

PREV: previous

CONT.: contineous

REC. PN: recurrent pneuonia

MED. TUMOR: mediastinal tumor

CHD: congenital heart disease

?: no description

보였다. 수면상 음영 (air-fluid level)을 보인 경우는 10 예 (48%)였다. 균일한 음영을 보인 경우는 13 예 (62%)였으며, 그중 2예는 종괴형상으로 보였다 (Table 4).

5. 폐 격리증의 수술전 진단 및 동반기형

역행성 대동맥 조영술로 수술전에 폐격리증으로 확진된 경우는 21 예중 11 예로 52%였으며, 역행성 대동맥 조영술을 실시하지 않았던 예에서 수술 전 진단명은 폐농양 4 예 (19%), 종격동 종양 및 기관지확장증이 각 2 예, 폐낭종 및 기질화된 폐염 (organizing pneumonia) 이 각 1 예이었다 (Table 5).

폐 격리증의 동반기형은 4 예 (19%)로 우대동맥궁,

누두흉, 혈관윤 및 폐동맥 협착, 동정맥 누공이 각 1 예씩 있었다 (Table 5).

6. 폐 격리증의 수술방법 및 술후 합병증

폐 격리증의 수술방법은 17 예 (81%)에서 폐 하엽의 절제술이 시행되었으며, 2 예에서 기저구역 절제술 (basal segmentectomy)이 시행되었고, 폐 격리구역 절제술 및 우폐 중하엽 절제술이 각 1 예에서 시행되었다 (Table 5).

수술후 4 예 (19%)에서 합병증이 발생하였는 바, 술후 출혈이 2 예, 기관지 누락누공, 농흉이 각 1 예 있었다. 출혈이 합병된 1 예에서는 유미흉도 병발되어 사망하였다 (Table 5).

Table 4. Radiologic findings of bronchopulmonary sequestration

Case No.	C-B Form	Radiologic finding		
		Cystic Area	A-F Level	Home. Area
1	+	+	+	+
2	+	+	-	+
3	+	+	+	+
4	+	+	+	-
5	+	+	+	+
6	PS-TM	-	-	Mass Lesion
7	+	+++	+	-
8	+	-	-	+
9	+	+	-	-
10	-	-	-	-
11	+	+	+	+
12	+	+	+	-
13	+	+++	+	-
14	+	+++	+	-
15	PS-TM	-	-	Mass Lesion
16	-	-	-	-
17	+	-	-	+
18	+	+	-	+
19	+	+	-	+
20	+	+	+	+
21	+	+	-	+

<Legends>

C-B Form: cystic-bronchiectatic form

PS-TM: pseudotumor form

A-F Level: air fluid level

Homo. Area: homogeneous area

7. 격리된 폐의 혈액공급 및 정맥환류

비정상적 체동맥의 기시(origin)는 횡경막부근의 하행대동맥에서 기시한 것이 14예(66.7%)로 대다수를 차지하였으며, 복부대동맥에서 기시한 것이 3예, 상횡격막동맥에서 기시한 것이 1예였다. 비정상적 체동맥의 내경은 2.5~11 mm의 범주에 있었으며, 평균 내경은 5.32 ± 2.52 mm였다. 또한 비정상적 체동맥의 수는 18예(86%)에서 1개였으며, 3예에서 2개로 그 3예 중 2예는 우대동맥궁, 누두흉의 동반 기형을 갖고 있었다(Table 6).

격리된 폐의 정맥 환류는 표 6에서 보는 바와 같이 특별한 기술이 없었던 예를 병소에 해당되는 하 폐정맥으로 간주하면 19예(90%)에서 하폐정맥으로 환류되었

고, 나머지 2예는 기정맥 또는 반기정맥(azygos or hemiazygos vein)으로 환류되었으며 이 두예는 모두 상기한 바와 같이 비정상적 체동맥의 수가 두개이며 동반기형을 갖고 있었다(Table 6).

IV. 고 안

폐 격리증은 비정상적인 체동맥에서 혈액 공급을 받는 ectopic nonfunctioning 폐조직을 말하는 것으로, sequestration의 어원은 라틴어의 'sequestrare' 즉 분리라는 뜻이며, 1946년 Pryce²⁹⁾에 의하여 제안되었다.

폐 격리증의 발생에 대하여는 아직 정확히 알려져 있지 않으나, 다음의 다섯가지 설을 복합하여 설명하고 있다.

1) Vascular traction theory : 현재까지 널리 받아들여지고 있는 가설로서, 비정상적인 동맥이 발육중인 폐조직의 일부를 끌어당겨 정상 폐조직으로부터 격리시키며 격리된 폐조직은 그 비정상적 동맥이 혈액을 공급한다는 가설로, 1946년 Pryce²⁹⁾에 의하여 제안되었다.

2) Vascular insufficiency theory : 발육중인 폐조직의 일부가 혈액 공급이 불충분하여, 여기에 연결된 primitive vascular connection에 의하여 혈류를 공급받는다 설로, 1955년 Smith³⁵⁾에 의하여 제안되었다.

3) coincidental theory : 폐조직의 낭포성 퇴화(cystic degeneration)와 비정상적인 체동맥에서 공급하는 폐동맥이 동시에 나타난다는 설로, 1958년 Boyden¹³⁾에 의하여 제안되었다.

4) acquired theory : 감염된 폐조직에 변화가 일어나며 동시에 기관지 혈관의 비대로 발생한다는 설로, 1959년 Gebauer와 Mason²⁰⁾에 의하여 제안되었다.

5) common developmental theory : 다능성(multipotential)이며 자신의 혈류공급을 위한 혈관을 가진 accessory lung bud가 정상폐와 함께 caudal part로 이동하여 폐 격리증이 생긴다는 설로, 폐조직내에 섞여서 발육이 되면 내엽형이 되고 caudal part로 이동한 후에 생성되면 흉막의 형성이 일어난 후가 되어서 외엽형으로 된다는 것으로, 이 가설로 여러가지 동반기형 즉 기관지성 낭종, 횡격막 탈장, accessory lung 등의 발생도 이 가설로 설명할 수 있다고 하였다. 이 가설은 1947년 Eppiiger 등¹⁷⁾에 의하여 제안되었으며 Flye¹⁹⁾, Gerle 등²¹⁾에 의하여 지지받고 있다.

폐 격리증의 분류는 정상 폐와 공동능막을 갖는 내엽

Table 5. Preoperative diagnosis, associated anomalies, operative procedure, & post-operative complications

Case No.	Retro Aorto	Ass. Anomaly	Preop. Dx.	Op. Procedure	Postop. Cx.
1	-	-	Lung Abscess	LLL-Ectomy	-
2	-	-	Bronchiectasis	Bilobectomy	Bleeding*
3	-	-	Bronchiectasis	LBASAL-Ectomy	-
4	+	-	Sequestration	LLL-Ectomy	-
5	-	-	Lung Abscess	LLL-Ectomy	-
6	-	-	Med. Tumor	LLL-Ectomy	-
7	-	-	Lung Abscess	LLL-Ectomy	BP-Fistula
8	+	-	Sequestration	LLL-Ectomy	-
9	-	-	Bronchiectasis	LLL-Ectomy	-
10	+	-	Sequestration	RLL-Ectomy	-
11	+	Rt. Arch	Sequestration	LLL-Ectomy	-
12	-	-	Lung Cyst	LLL-Ectomy	-
13	+	-	Sequestration	LLL-Ectomy	-
14	+	Funnel Chest	Sequestration	LLL-Ectomy	-
15	-	-	Org. Pneumonia	LLL-Ectomy	Bleeding
16	+	Vasc ring, PS	Sequestration	LPBASAL-Ectomy	-
17	+	-	Sequestration	RLL-Ectomy	-
18	+	-	Sequestration	LLL-Ectomy	-
19	+	AV Fistula	Sequestration	SEQ-Rectomy	-
20	-	-	Lung Abscess	RLL-Ectomy	-
21	+	-	Sequestration	LLL-Ectomy	-

<Legends>

Retro Aorto: retrograde aortography
 Rt. Arch: right aortic arch
 Med. Tumor: mediastinal tumor
 LLL,RLL-Ectomy: left, right lobectomy
 LBASAL,LPBASAL-Ectomy: left basal, left posterobasal segmentectomy
 PS: pulmonary stenosis
 Vasc ring: vascular ring
 Org. Pneumonia: organizing pneumonia
 *: bleeding → chylothorax → death

형과 고유능막을 갖는 외엽형의 두가지로 나뉘어지며, 간혹 두가지 형태가 공존한다거나 hybrid 형으로 나타날 수 있다고 Zumbo 등³⁹⁾과 Savic 등³³⁾이 보고하고 있다.

폐 격리증의 발생 빈도는 Savic 등에³³⁾ 의하면 선천성 폐기형의 0.15~6.4%에서 나타난다고 보고하였으며, O'Mara 등은²⁸⁾ 폐절제술의 1% 내외에서 나타난다고 보고하였다. 성별에 따른 발생빈도는 Bruwer 에¹⁴⁾ 의하면 2:1에서 남자에서 많다고 하였으며, 저자의 경우에도 1.33:1로 남자에서 약간 더 많았다.

저자가 조사한 21예의 환자중에 1예만이(5%) 좌 폐하엽에 발생한 외엽형 폐 격리증이었으며, 나머지 20예는(95%) 내엽형이었다. 내엽형의 발생부위는 모두 폐하엽에 발생하였으며 그들의 좌우의 비는 3:1로 Sa-

vic 등은³³⁾ 1.3:1, Bruwer 등¹⁴⁾과 Ribaud 등은³¹⁾ 2:1로 좌측에서 더 많이 발생한다고 하였다. 내엽형 격리증의 85%가 하엽의 후기저구역에 발생한다고 하였으며, 12%가 하엽의 후기저구역외의 구역, 2%가 상엽, 0.25%가 중엽에서 발생한다고 보고하였다. 외엽형에서는 Savic 등에 의하면 기저구역에서 77.4%, 상엽과 중엽사이가 4.1%, 심장주변이 1.5%, 종격동내가 4.1%, 심낭하부가 2.2%, 횡격막하부가 1.5%, 복강내에서 8.2% 발생한다고 하였으며, 좌우의 비도 5:1이라 하였다.

폐 격리증 환자의 연령분포는 3~30세(mean=14.62±8.13)로 20세 이하가 전체의 76%를 차지하였으며 자각증상 발현에 따른 연령분포는 심장질환 진단시 우연히 발견된 2예(10%)를 제외한 19예(90%)가 25

Table 6. Arterial supply and venous drainage of bronchopulmonary sequestration

Case No.	Aberrant Origin	Systemic DIA(mm)	Artery Number	Venous Return
1	DTA	4	1	?
2	??	5	1	?
3	DTA	3	1	?
4	DTA	5	1	?
5	DTA	4	1	LIPV
6	DTA	5	1	LIPV
7	DTA	6	1	LIPV
8	DTA	4	1	LIPV
9	DTA	3	1	LIPV
10	ABD. A	10	1	RIPV
11	DTA	7 & 5	2	H-AZY
12	?	?	1	?
13	ABD. A	?	1	RIPV
14	DTA	5 & 10	2	AZY
15	?	?	1	?
16	DTA	1	1	LIPV
17	SUP PHRENIC	3	2	RIPV
18	DTA	2.5	1	LIPV
19	DTA	?	1	LIPV
20	ABD. A	11	1	RIPV
21	DTA	8	1	LIPV

Mean (mm) = 5.32

S.D. (mm) = 2.52

<Legends>

DIA.: diameter

DTA: descending thoracic aorta

SUP. PHRENIC: superior phrenic artery

ABD. A: abdominal aorta

LIPV, RIPV: left, right inferior pulmonary vein

AZY, H-AZY: azygos, hemiazygos vein

?: insufficient data

세 이하였으며, Ferguson은¹⁸⁾ 내엽형은 청년기에, 외엽형은 신생아기에 잘 발견된다고 하였고 Savic 등은³⁹⁾ 10%에서 우연히 진단된다고 하였다.

내엽형 환자들의 주된 증상은 정상 폐와 폐포 연결을 갖기에 기침, 객담, 미열, 흉통 등의 하기도 감염의 증세가 어릴 때부터 반복되며 거듭될수록 그 증세가 더 심해지는 것이다. 저자의 경우에도 90%에서 기침을 동반한 고열이 있었으며, 그중 76%가 객담을 호소하였으며 19%는 화농성 객담을 호소하였다. 최근 증상 발현

기간을 조사해본 바 내원 1개월전부터 증상에 시달려온 경우가 71%나 되어 증상의 반복 및 장기화가 관찰되었다. 간혹 격리증이 위장관과 연결된 경우에는 식도나 위가 압박을 받거나 피나 염증성 물질이 위나 식도로 들어가서 연하곤란, 구토, 토출, 토혈의 증세가 나타날 수 있으며 이때는 호흡기증상을 동반한다고 한다¹⁹⁾.³⁹⁾ 드물게 나타나는 증상 및 합병증으로는 농흉, 심한 객혈, 자발성 혈흉, 흉벽 손상시 비정상 체동맥 손상에 의한 혈흉, 긴상성 기흉등이 있다²¹⁾. 또한 드물게 비정상 체동맥으로부터 폐정맥으로 좌-좌 단락 (left-to-left shunt)되어 우혈성 심부전의 증상을 나타낸다³⁸⁾. 외엽형 환자에서는 신생아에서 비교적 흔한 동반기형인 선천성 횡격막 탈장의 정복술시 발견되거나 큰 격리부에 의한 급성 호흡부전증의 형태로 나타나기도 한다. 그러나 외엽형 환자의 15%에서는 자각증세 없이 신체검사시 우연히 발견된다고 한다¹⁸⁾.

내엽형 폐 격리증의 단순 흉부 X-선 소견은 Savic 등에³⁹⁾ 의하면 낭포성 병변의 소견이 약 50%에서 나타나며, 수면상 음영 (26%), 균일 음영 (32%), 비균일 음영 (16%) 등이 나타날 수 있으며 2%에서 정상 소견으로 나타난다고 하였다.

저자의 경우에는 81%에서 낭포성 병변의 소견을 보였으며 그중 3예 (14%)는 다발성이었다. 수면상 음영을 보인 경우는 50%, 균일한 음영의 소견은 65%였으며 그중 2예 (9.5%)는 종괴의 형상으로 보였다 (사진 1). Ferguson에¹⁸⁾ 의하면 외엽형 폐격리증의 특징적인 단순 흉부 X-선 소견은 폐문을 예각으로 하는 균일

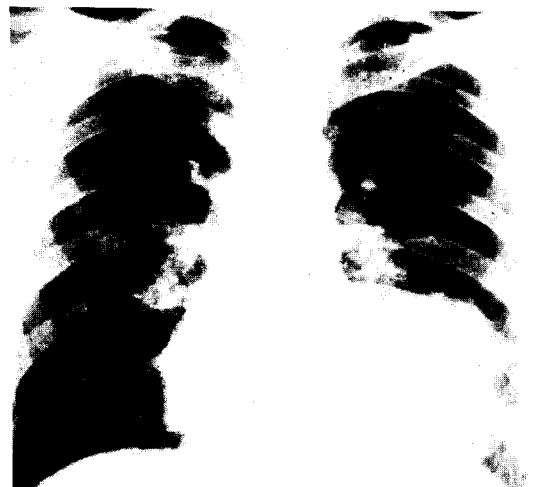


Photo 1. Chest PA shows homogeneous infiltration of left lower lung field around the left cardiac border.

한 음영의 삼각형 모양이라 하였다.

폐 격리증의 증상이 상기한 바와 같이 하기도 감염, 특히 화농성 감염과 유사하여 이들 질환과 감별 진단을 하기 위하여 기관지 내시경 및 기관지 조영술이 시행되는 바 Savic 등은³³⁾ 기관지의 무교통, 정상기관지의 밀림, 기관지 확장증등의 소견을 보인다고 하였으나, Ferguson¹⁸⁾과 Lindesmith는²⁶⁾ 기관지경 및 조영술이 차별한 진단적 가치를 가지지 못한다고 기술하고 있다. 저자의 조사에서는 각 인용논문마다 그 기술이 일정치 않기에 조사에 포함시키지 못하였다.

폐 격리증의 확진은 비정상 체동맥을 대동맥조영술로 확인하는 것으로(사진 2) Simopolous 등에³⁴⁾ 의하여 처음 시행되었으며, Turk 등³⁷⁾은 비정상 동맥의 위치, 수, 직경등을 수술전에 미리 아는 것이 안전한 수술에 도움이 된다고 하였다.

그러나 Ferguson 과¹⁸⁾ Lindesmith 등²⁶⁾은 폐 격리증의 특징적인 흉부 X-선 소견과 발생 부위 및 임상적 소견에 의거하여 폐 격리증을 일단 의심해보는 것이 성공적인 치료를 가능케 하는 중요한 진단적 단서이므로 대동맥 조영술을 폐 격리증이 의심되는 모든 환자에서 시행할 필요는 없다고 하였으며, Savic 등은³³⁾ 대동맥 조영술을 실시한 39예중 3예(7.7%)에서 비정상 체

동맥을 관찰하지 못하였다고 한다.

최근에는 초음파검사, 조영제를 사용한 컴퓨터 단층촬영, 핵 방사선 동위원소에 의한 동맥조영술로 확진이 가능하다고 한다^{12,24,25,27)}. 저자의 경우에도 1예에서 조영제를 사용한 컴퓨터 단층촬영상 횡격막부근의 흉부대동맥에서 발현하는 비정상 체동맥을 추정할 수 있었다(사진 2). 저자의 조사에서는 21예중 11예 즉 52%에서 수술전에 대동맥 조영술을 실시하여 확진을 하였으며, 최근에 발표된 논문에는 대다수가 이 방법으로 확진을 하였으며 저자의 1예는 위에서 기술한 바와 같이 조영제를 사용한 컴퓨터 단층촬영상 비정상 체동맥을 추정하게 하는 소견이 보여 대동맥 조영술은 실시 안하였다.

대동맥 조영술을 실시 안한 10예(48%)에서의 수술 전 진단명은 폐농양 4예(19%), 종격동 종양 및 기관지 확장증이 각 2예(9.5%×2), 폐낭종 및 기질화 된 폐염이 각 1예(5.5%×2)였다. Savic 등에³³⁾ 의한 내엽형 폐 격리증의 수술전 진단명으로는 폐 격리증 및 폐 격리증 의증이 47%, 폐기종 29%, 폐농양 및 기관지 확장증이 각 9%, 폐종양 및 폐결핵이 각 6%였으며 그외에도 기관지선종, 심낭 낭종, 농흉, 횡격막 탈장, 대동맥류등으로 보고하고 있다.

Savic 등³³⁾에 의하면 내엽형에 동반된 선천성 기형은 내엽형 폐 격리증 환자의 13.7%이며 그들의 종류로는 기관지 식도계실(3.7%), 횡격막 탈장(3.0%), 골격계 기형(4.0%), 심장, 심낭, 대혈관계 기형(2.0%),

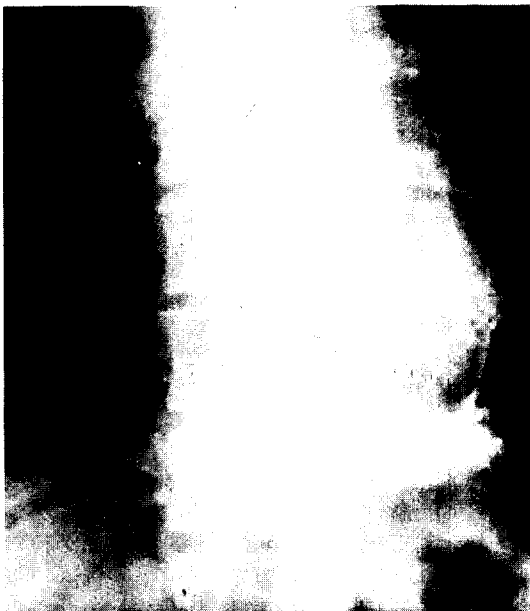


Photo 2. Retroaortogram shows anomalous artery originated from the descending thoracic aorta with sequestered left lower lobe.

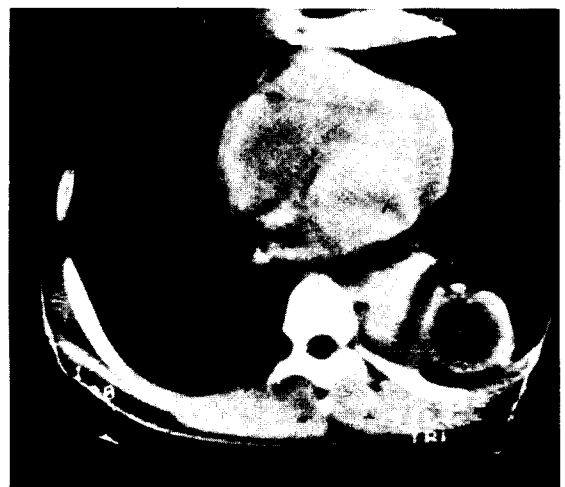


Photo 3. Enhanced CT of the chest shows anomalous feeding artery from descending thoracic aorta with infiltrated left lower lobe.

신장 기형(0.7%), 대뇌 기형(0.2%) 등이었다고 한다. 저자의 경우에는 4예(19%)에서 우대동맥궁, 누두흉, 혈관윤 및 폐동맥 협착, 동정맥 누공의 동반 기형이 보고되어 있었다.

외엽형 폐 격리증에 동반되는 선천성 기형으로는 Savic 등에³³⁾ 의하면 전체 외엽형 폐격리증 환자의 42%로 횡격막 결손이 수반되거나 안된 횡격막 탈장이 41.8%로 가장 많았으며, 횡격막 이완이 3.7%, 폐기형 9.7%, 식도 기관지 누공, 상횡격막 결실, 심낭 기형, 누두흉, 중복 식도, 저대 대장등을 보고하였다.

내엽형 폐 격리증의 치료는 증상이 있는 환자에서 수술전 항생제 투여로 감염상태를 완화시킨 후에 조심스러운 비정상 체동맥의 절찰, 분리 및 폐엽 절제술을 시행하는 것이 치료의 최선책이라고 Ferguson 은¹⁸⁾ 주장하였으며, 증상이 없는 경우에도 감염과 그에 따른 정상 폐조직의 파괴를 막기 위하여 예방적인 목적으로 격리폐를 절제하는 것이 바람직하다고 Roe 등은³²⁾ 주장하고 있다. 외엽형인 경우에도 횡격막 탈장과 같은 동반기형이 있거나 증상이 있는 경우에는 격리폐 절제술(sequestrectomy)이나 폐엽 절제술을 실시하며, 증상이 없고 확진이 안된 상태라 해도 미진단된 흉강내 종괴의 형태로 자주 발견되어 시험적 개흉술 및 절절한 절제술의 적응이 된다고 Ferguson 은¹⁸⁾ 주장한다. 저자의 조사에는 17예(81%)에서 폐하엽 절제술이 시행되었으며 기타 수술방법으로는 기저구역 절제술, 격리구역 절제술, 우폐 중하엽 절제술이 시행되었다.

폐 격리증의 수술에 의한 합병증은 일반적인 폐 절제술의 경우와 유사하나, 비정상 체동맥에서 야기되는 출혈은 특이한 점이다. Albrechtsen 에¹¹⁾ 의하면 16세 소년에서 비정상 체동맥을 통과하는 혈류의 양은 분당 739ml 나 된다고 보고하였으며, 출혈에 의한 사망은 약 3% 정도 된다고 보고되고 있다^{15,16,19)}. 저자의 조사에도 2예에서 출혈이 보고되었으며, 그중 한예는 유미흉도 병발하여 사망하였다(4.75%).

비정상 체동맥의 기시는 Savic 등에³³⁾ 의하면 내엽형인 경우에는 하행 흉부대동맥이 73.9%, 복부대동맥이 18.7%였으며, 외엽형인 경우에는 같은 이름의 대동맥에서 46.1%, 31.6% 기시한다고 보고하였다. 그 외에도 드물게는 늑간동맥, 대동맥궁, 무명동맥, 쇄골하동맥 등에서 기시한다고 보고하였으며 저자의 조사도 이와 유사하였다. 비정상 체동맥의 직경은 2.5~11 mm 범주내에 있었으며 평균치는 5.32 ± 2.52 mm였으며, Savic 등³³⁾ 흉부대동맥에서 기시한 경우 6.3 mm,

복부대동맥에서 기시한 경우 6.6mm의 직경을 가진다고 보고하였다. 또한 약 14%에서 한개 이상의 비정상 체동맥을 가지며, 비정상 체동맥의 수와 직경에서 상관관계를 찾을 수 없다고 하였다. 비정상 체동맥의 조직학적 소견은 내엽형인 경우에는 대개 탄성 섬유를 갖는 폐동맥형이라 하였으며 간혹 근육 섬유를 갖는 체동맥형도 있다고 하며, 동맥내의 죽상변화가 나이가 증가함에 따라 같이 증가하나 어린 나이에도 죽상변화가 나타날 수 있으므로 수술시 주의가 요망된다고 한다.

격리된 폐의 정맥환류는 Savic 등에³³⁾ 의하면 내엽형에서는 96% 정도에서 폐정맥으로 환류된다고 하였으며, 외엽형인 경우에는 반기정맥 38.5%, 폐정맥 21.1%, 하공정맥 11.5%, 기정맥 7.7%, 복부로 환류되는 정맥 9.6% 등으로 다양하다고 하였다. 저자의 조사에서는 약 91%에서 하폐정맥으로 환류되었으며, 나머지 2예에서 기정맥 또는 반기정맥으로 환류되었고, 이들 2예는 모두 비정상 체동맥의 수가 두개였으며, 우대동맥궁 또는 누두흉의 동반기형을 갖고 있었다.

폐 격리증의 병리학적 소견으로는 Pryce 에³⁰⁾ 의하면 이상동맥의 분포에 따라 내엽형 폐 격리증을 네가지 형으로 분류하였다. 이에 따르면 폐 격리증없이 이상동맥만 분포한 것을 1형, 폐 격리증 부위와 주위의 정상 조직에까지 이상동맥이 분포한 것을 2형, 폐 격리증 부위에만 이상동맥이 분포한 것을 3형, 폐 격리증 부위에 이상동맥이 없고 단지 폐동맥이 분포하고 있는 것을 4형으로 분류하였다. 한편 Iwaii 등은²³⁾ 병소의 육안적 및 현미경적 소견을 종합하여 13예를 4 grade로 분류하였다. 그들에 따르면 폐 격리증이 큰 기관지벽으로만 구성된 것을 Grade 1(1예), 다수의 낭상 변화를 보이는 것을 Grade 2(3예), 낭상 구조와 폐포구조로 구성된 것을 Grade 3(6예), 폐포구조로만 구성된 것을 Grade 4(1예)라 하였다.

Pryce 에³⁰⁾ 따르면 3형이 가장 흔한 병변에 속한다. 한편 외엽형 폐 격리증과의 관계는 발생 병리학적으로 시기의 차이가 있는 같은 질환으로 생각되나, Smith 에⁸⁶⁾ 의하면 내엽형 폐 격리증에서 탄성형이며 구경이 큰 이상동맥이 있는 점, 폐정맥으로 유입되는 점, 늑막의 분리현상이 없는 점 등을 외엽형 폐 격리증과의 감별점으로 들고 있으나 명확히 구분되기 어려운 경우가 많다.

V. 맺 음 말

저자들은 대한흉부외과학회에 창간호부터 1987년

9월호까지 발표된 10편(19예)의 폐 격리증 증례보고의 논문 및 저자들이 국군수도병원에서 치험한 2예를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 양기민, 안궁환, 김용일 : Intralobar Sequestration, 수술 1 예 보고, 대한흉부외과학회지, 15: 55, 1971.
2. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary Sequestration, 1 예 보고, 대한흉부외과학회지, 6 : 159, 1973.
3. 남충희, 안옥수, 허 용, 박효숙, 이정호, 유희성: Pulmonary Sequestration, 2 예 보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 350, 1981.
4. 조중구, 이철범, 채 현, 지행욱, 김근호 : 폐 내엽형 격리증, 1 예 보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 354, 1981.
5. 조대운, 김삼현, 노준량, 김중환, 서경필 : 폐 격리증, 5 예 보고, 대한흉부외과학회지, 15 : 27, 1982.
6. 김요한, 선 경, 백광제, 김형묵, 김인선 : 폐 분획 없는 폐동맥의 하행대동맥 기시이상, 1 예 보고, 18 : 104, 1985.
7. 안 혁 : 폐 격리증에 대한 임상적 고찰, 대한흉부외과학회지, 18 : 320, 1985.
8. 이종수, 이형렬, 이정래, 강인득, 김종원, 이성광, 정황규 : 내엽형 폐 격리증 수술 1 예 보고, 대한흉부외과학회지, 18 : 482, 1985.
9. 강정호, 김창호 : 폐 내엽형 분리증, 1 예 치험보고, 대한흉부외과학회지, 18 : 780, 1985.
10. 이준영, 지행욱 : 내엽형 폐 격리증의 치험례, 대한흉부외과학회지, 19 : 726, 1986.
11. Albrechtsen, D.: Pulmonary sequestration. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 8:64, 1974
12. Baker, E.L., Gore, R.M., Moss, A.A.: Retroperitoneal pulmonary sequestration computed tomographic findings. *AJR*, 138:956, 1982
13. Boyden, E.A.: Bronchogenic cyst and theory of intralobar sequestration: new embryonic data. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 35:604, 1958
14. Bruwer, A.J., Clagett, O.T., McDonald, J.: Intralobar bronchopulmonary sequestration. *Amer. J. Roentgen*. 71:751, 1954
15. Buntain, W.L. et al: Pulmonary sequestration in children: a twenty-five year experience. *Surgery*. 81:413, 1977
16. Dombay, W.R. et al: Giant intralobar sequestration. *Respiration*., 35:224, 1978
17. Eppiiger, H. and Schauenstein, W.: *Ergebn. Path., Abt. 1, 1902, 8, 267. sited from Ame. Rev. Resp. Dis., 107:911, 1947.*
18. Ferguson, T.B.: *Congenital lesions of the lungs and emphysema. Gibbon's Surgery of the Chest by Sabiston, D.C. and Spencer, F.C., 4th Ed., p 686, W.B. Saunders Company, Phildephia, 1983*
19. Flye, M.W. and Conley, M., and Silvia, D.: *Spectrum of pulmonary sequestration. Ann. Thorac. Surg.*, 22:478, 1976
20. Gebauer, P.W., and Mason, C.B.: *Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: a nonentity. Chest*, 35:282, 1959
21. Gerle, F.P., Jaretzki, A., Ashley, C.A., and Berne, A.S.: *Congenital bronchopulmonary malformation. N. Engl. J. Med.*, 278:1413, 1968
22. Harris, H.A. and Lewis, I.: *Anomalies of the lung with special reference to the danger of abnormal vessels in lobectomy. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 9:666, 1940
23. Iwai, K., Shindo, G., Jajikano, H., et al: *Intralobar pulmonary sequestration with special reference to developmental pathology. Am. Rev. Resp. Dis.*, 107:911, 1973
24. Jaffe, M.H., Bank, E.R., Silver, T.M.: *Pulmonary sequestration: Ultrasonic appearance. J. Clin. Ultrasound.*, 10-294, 1982
25. Kobayashi, Y., Abe, T., Sato, A., et al: *Radionuclide angiography in pulmonary sequestration. J. Nucl. Med.*, 26:1035, 1985
26. Lindsmith, G.G. and Wells, W.J.: *Congenital lesion of the lung. General Thoracic Surgery by Shield, T.W., 2nd Ed., p 671, Lea & Febiger, Phildephia, 1983*
27. Miller, P.A., Williamson, B.R.J., Minor, G.R., et al: *Pulmonary sequestration: Visualization of the feeding artery by CT. J. Compt. Assist. Tomogr.*, 6:828, 1982
28. O'Mara, C.S., Baker, R., and Jeyasingham, K.: *Pulmonary Sequestration. Surg. Gynecol. Obstet.*, 147:609, 1978
29. Pryce, D.M.: *Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung: a report of seven cases. J. Pathol. Bacteriol.*, 58:457, 1946
30. Pryce, D.M., Sellors, T.H. and Blair, L.G.: *Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal artery. Brit. J. Surg.*, 35:18, 1947
31. Ribaud, C., Rossi, P., Commer, I.: *Intralobar bronchopulmonary sequestration demonstrated by aortography and selective arteriography of anomalous vessel. Ann. Intern. Med.*, 64:381, 1966
32. Roe, J.P., Mack, J.W., Shirley, J.H.: *Bilateral pulmonary se-*

- questrations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80:8, 1980
33. Savic, B., Birtel, F. J., Tholen, W., Funke, H.D., and Knoche, R.: *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax*, 34:96, 1979
 34. Simopoulos, A.P., et al: *Intralobar bronchopulmonary sequestration in children; diagnosis by intrathoracic aortography.*, *Am. J. Dis. Child.*, 97:796, 1959
 35. Smith, R.A.: *Intralobar sequestration of the lung. Thorax*, 10:142: 1955
 36. Smith, G.A.: *Some controversial aspects of intralobar sequestration of the lung. Surg. Gynecol. Obstet.*, 94:57, 1962
 37. Turk, L.N. and Lindskog, G.E.: *The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 41:299, 1961
 38. White, J.J., Donahoo, J.S., Ostrow, P.T., et al: *Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood. Ann. Thorac. Surg.*, 18:286, 1974
 39. Zumbaro, G.L., Treasure, R.L., Seitter, G., et al: *Pulmonary sequestration: a broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities. Ann. Thorac. Surg.*, 20:161, 1975