

폐 격리증 2례 보고

공 석 준 · 박 희 철 · 김 병 주 · 홍 기 우

— Abstract —

Pulmonary Sequestration

— Report of 2 cases —

Suck Jun Kong, M.D.*, Hee Chul Park, M.D.*, Byong Ju Kim, M.D.,*
Ki Woo Hong, M.D.*

Pulmonary sequestration is applied to the congenital malformation characterized by an area of embryonic lung tissue that derives its blood supply from an anomalous systemic artery.

Two cases of pulmonary sequestration were treated at the department of thoracic and cardiovascular surgery, college of medicine, Hallym University. One case was extralobar type, associated with the pneumothorax due to rupture of bulla. The other was intralobar type with symptom of massive and recurrent hemoptysis.

The supplying arteries of both cases arose from the thoracic aorta.

The venous return of the extralobar type was systemic into the hemiazygos vein, and that of the intralobar type was normal into the inferior pulmonary vein.

Treatment for the former was resection of the sequestered lung, and that for the latter was lobectomy of the left lower lobe.

With the brief review of literature, we report the cases.

I. 서 론

폐 격리증(bronchopulmonary sequestration)은 폐의 일부가 비정상적인 체동맥으로부터 혈액공급을 받는 선천성 기형으로, 1777년 Hubber의 부검보고가 처음이며¹³⁾, 1944년에 Harris와 Lewis¹⁴⁾에 의해서 폐절제술 도중 출혈로 인한 사망의 예가 보고되었고, 1946년에는 Pryce¹⁵⁾가 처음 'Sequestration'을 명명하였다.

* 한림대학 의학부 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Hallym University.
1989년 3월 16일 접수

저자들은 한림대학 부속 강남성심병원에서 폐 격리증증 외염형과 내협형을 각각 1례씩 치험하였기에, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

증 례 1

31세 남자 환자로, 내원 2일 전부터 생긴 좌측 흉부의 통증을 주소로 입원 하였다. 입원 당시, 경비한 호흡곤란은 있었으나, 열, 객혈 및 화농성 객담은 없었다. 과거력 및 가족력상의 특이 사항은 없었고, 이학적 소견상, 좌측 폐의 호흡음 감소와 타진상의 공명음 증가는 있었으나, 그 외에 특별한 소견은 없었다. 일반 혈액검사, 뇨검사, 간기능 검사 및 심전도 소견은

정상 범위내였고, 객담 결핵균 도말검사상 음성소견을 보였다. 또한, 단순 흉부 X-선 소견상, 좌측 폐의 허탈과 종격동의 경미한 우측 이동을 보였다.

본 환자는 좌측 자연 기흉의 진단하에, 폐쇄성 흉강 삽관술을 시행하고, 경과 관찰을 하였으나, 공기 누출이 계속 되어 입원 7일째에 폐기낭 절제술을 목적으로 개흉하였다.

수술은 좌측 후측벽 사절개술로 흉강에 도달하였다. 수술 소견상, 좌하엽의 상분엽에 직경이 약 5 cm 되는 폐기낭과 후기저 부위에서 약 2 cm×6 cm 크기의 부폐(accessory lobe)가 관찰되었다. 그 부폐는 선홍색을 띠었고, 제 11번 흉추 부위의 흉부 대동맥에서 분지된 직경이 약 2 mm되는 이상동맥(aberrent artery)으로부터 혈액공급을 받고 있었다. 정맥은 반기정맥(hemi-azygos vein)으로 유입되었고, 기관지는 정상 폐의 기관지와 교통이 없었다. 그 부폐의 실질은 하엽과 완전히 분리되어 외엽형 폐 격리증으로 진단되었다.

이 환자에게 폐기낭 절제술과 부폐 절제술이 시행되었으며, 수술 제 14일째에 합병증 없이 퇴원하였다.

증 례 2

17세 남자 환자로 객혈을 주소로 입원하였다. 환자는 5년전부터 소량의 객혈이 가끔 나타났으나, 특별한 치료나 검사도 하지 않고 지내던 중, 입원 하루 전에 다량의 객혈이 있어 입원하게 되었다.

과거력 및 가족력상의 특이 사항은 없었고, 청진상 좌측 하폐 부위에서 경미한 잡음이 들리는 것 외에는 특별한 이학적 소견은 없었다.

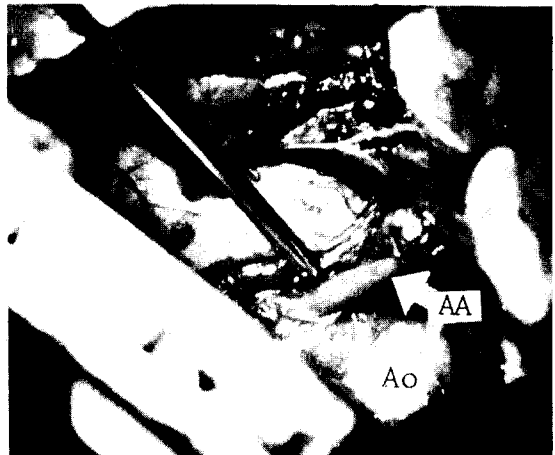
일반 혈액검사, 뇨검사, 간기능 검사 및 심전도 소견은 정상 범위내였고, 객담 결핵균 도말검사에서도 음성소견을 보였다.

단순 흉부 X-선 소견은 좌측 폐의 전하부에 연하게 번지는 음영 외에는 다른 특별한 소견은 없었다(그림 1).

입원 다음날 약 500 cc 정도의 객혈이 있어, 응급 기관지경검사를 시행하던 바 좌하엽의 전내측폐저구역에서 심한 활동성 출혈이 관찰되었다. 에피네프린과 트롬빈으로 일시적 지혈을 시도하였으나, 객혈이 재발되어 응급 개흉술을 시행하였다. 마취시, 기관 삽관은 Carlen's double-lumen tube를 사용하여 기관내 출혈에 대비하였으며, 수술은 좌측 제 6늑간을 통해 흉강에 도달하였다. 좌하엽의 표면은 적색으로 경



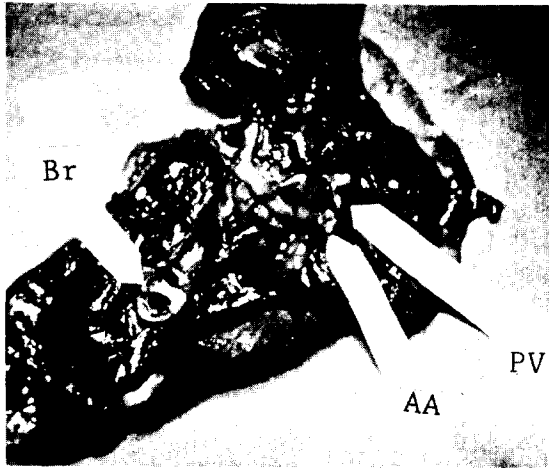
증례 2 환자의 술전
그림 1. 단순 흉부 X-선 소견



AA: aberrant artery
Ao: Aorta

그림 2. 증례 2 환자의 수술소견

미하게 염색되어 있었고, 고무를 만지듯이 단단한 느낌이었는데, 특히 전내측폐저구역에서 심하게 나타났다. 폐동맥의 분지에는 이상이 없었으나, 흉부 대동맥에서 분지하의 하엽으로 들어가는 이상동맥이 관찰되었다(그림 2). 그 이상동맥은 내경이 약 3 mm 정도였으며, 제 7번 흉추 부위의 대동맥에서 분지하여 하엽 기관지와 하폐정맥 사이로 들어가 전내측폐저구역에 혈액을 공급함이 확인되었다(그림 3).



AA: aberrant artery
Br: bronchus, left lower lobe
PV: pulmonary vein, left inf.

그림 3. 증례 2 환자의 육안적 병리조직소견

좌측 폐의 하엽 절제술을 시행하였으며, 절제된 폐의 육안적 소견상, 적갈색 혈관이 들어 있는 다발성 낭포가 전내측폐저구역에 있었고, 그 낭포는 정상기관지와 교통이 있었으며, 주변 폐분엽과는 경계는 비교적 명확하였다. 또한, 현미경적 소견상, 폐낭포는 단층섬모상피로 이루어져 있었고, 일부 연골과 기관지선을 지니고 있었다. 간질은 임파구를 주로하는 폐세로 침윤을 보였다. 조직병리학적으로는 만성 염증을 동반한 폐 격리증으로 진단되었다.

환자는 술후 10일만에 합병증 없이 퇴원하였다.

IV. 고 찰

폐 격리증은 1777년 Hubber가 2세 여아의 부검 예에서 흉부 대동맥으로부터 폐로 들어가는 이상동맥을 동반하는 폐낭포증을 보고한 것이 처음이며, 1946년에 Pryce는 7례의 내엽형 격리증에 대한 상세한 검토를 첨가하여 보고하고 체순환으로부터 분지된 이상동맥에 의해 혈액공급을 받는 이상폐조직에 대해 'Sequestration'이라 명명하였다.

본 질환의 발생기전에는 여러가지 설이 있으나, 정상적인 체동맥이 발육중인 폐조직의 일부를 끌어 당겨 정상적인 폐조직으로부터 격리시킨다는 Vascular traction theory가 1946년 Pryce¹⁵⁾에 의해 처음 제안되었다. 그 후, 1955년에 Smith는 발육중인 폐조직의 일부에 혈액공급이 불충분하여 여기에 연결된 primit-

ive vascular connection에 의하여 혈류를 공급받다는 vascular insufficiency theory를 제안하였다¹⁶⁾. 1958년에 Boyden의 coincidental theory, 1959년에 Gebauer와 Mason의 acquired theory¹⁸⁾, 1947년에 Epigger등에 의한 common developmental theory¹⁹⁾ 등이 제안되었으나 확실하게 규명된 바는 없다.

폐 격리증의 분류는 정상 폐와 공동 늑막을 갖는 내엽형과 고유 늑막을 갖는 외엽형으로 대별되며, 이 외에도 고유 늑막을 갖는 격리 폐가 정상적인 폐속에 파묻히는 Hybrid형이 있으며, 또한 내엽형과 외엽형이 동시에 존재하는 경우도 있다고 한다^{20, 21)}. 저자의 경우, 증례 1은 외엽형이었고, 증례 2는 내엽형이었다. 빈도의 정확한 측정은 곤란하나 Pryce는 모든 폐절제의 1.8%에서 나타난다고 하였고, Carter²²⁾는 1.1~1.8%, Savic²¹⁾은 선천성 폐 기형의 0.5~6.4%에서 나타난다고 하였다. 성별 분포는 Brawer²³⁾에 의하면 2:1, 광등²⁾에 의한 한국의 경우는 1.33:1로 남자에서 더 많았다. 연령별 분포는 광등에 의하면 20세 이하에서 76%를 차지하였다고 하였다. 우측보다는 좌측에서 더 많이 발생하고, 대부분 폐기저부위에서 발견되며, 외엽형인 경우에는 paracardiac, mediastinal, infracardiac 또는 복강내에서도 발생한다고 하였다²⁴⁾. Carter에 의하면 내엽형이 85%로 외엽형보다 훨씬 빈발한다고 하였다. 이상동맥은 보통 한개이고, 직경은 0.5~2cm이며, 가끔 여러개인 경우도 있다고 하였다²⁵⁾. Wall과 Lucido는 비정상적인 체동맥이 흉부 대동맥에서 기시한 예가 87%라 하였으며, 그 외에 늑간 동맥, 쇄골하동맥, 완두동맥, 내유동맥, 복강동맥 및 비동맥 등에서도 분지하는 경우도 있다고 하였다. 저자들의 경우에서는 2례 모두 흉부 대동맥에서 기시하였다. 정맥의 유출은 내엽형에서는 대부분 폐정맥으로 유입되고, 외엽형에서는 반기정맥, 기정맥, 상대정맥, 하대정맥 및 늑간정맥 등으로 유입되기도 한다. 본례에서도 내엽형인 증례 1에서는 하폐정맥으로, 외엽형인 증례 2에서는 반기정맥으로 유입되었다. 정상폐의 기관지와의 교통은 내엽형에서는 존재하나, 외엽형에서는 존재하지 않는다고 하였으며¹³⁾, 본 증례도 역시 같은 양상이었다. 동반된 질환이 있을 수 있는데 외엽형에서 많으며, congenital diaphragmatic hernia가 약 30%에서 나타나고 congenital heart defect, pectus excavatum 및 forgut malformation등도 있다고 하였다²⁷⁾.

증상은 없을 수도 있으나, 내엽형에서 주로 나타나

며, 기침을 주소로 하는 반복된 상기도 감염이 가장 흔하고, 기관지염, 기관지 확장증, 폐 농양 등의 증상이 나타날 수 있다. 또한 위장관과 연결된 경우에는 연하곤란, 구토, 토혈 등의 증세와 호흡기 증상이 동반될 수 있으며²⁸⁾, 이 외에도 농흉, 심한 객혈, 자발성 혈흉, 긴장성 기흉 등이 있다고 하였다²⁹⁾. 반면에 외엽형은 증상없이 지내다, 다른 질환 치료 및 검사시에 우연히 발견되는 경우가 많다고 하였다³⁰⁾. 저자들의 경우는 자연 기흉과 기관지 확장증이 동반되어 수술도중 우연히 발견되었다.

내엽형 폐격리증의 단순 흉부 X-선 소견은 주로 낭포성 병변, 수면상 음영, 균일 음영, 비균일 음영 등이 나타나며, Savic은 2%에서 정상 소견도 보인다고 하였다²¹⁾. 외엽형 소견은 Ferguson에 의하면, 폐 문울 예각으로하는 균일한 음영의 삼각형 모양이 나타난다고 하였다³⁰⁾. 수술전 확진은 대동맥 조영술로 비정상적인 체동맥을 확인함으로써 진단할 수 있는데, 이는 Simopoulos가 처음 시행하였다³¹⁾. 또한 폐동맥 조영술에서도 격리된 폐로 폐동맥혈의 공급이 없는 것을 볼 수도 있다³²⁾. 단층촬영에서는 특별한 진단적 소견이 없는 경우가 많으나, 격리된 조직으로 들어가는 기관지가 없는 것을 나타낼 수도 있고, 드물게는 이상동맥을 보여주기도 한다. 기관지경 검사에서는 급성 감염시 격리된 조직 주위의 기관지로부터 배농되는 것을 볼 수도 있다. 또한 lung perfusion scan에서 보이는 perfusion defect는 폐 격리증의 특이 소견은 아니나, 단순 흉부 X-선상에 낭성구조가 후기저구역에서 같이 나타나면 의심할 수 있다고 하였다³³⁾.

증상이 있는 폐 격리증의 치료는 염증 증상의 소멸 후에 절제를 원칙으로 하며, 증상이 없는 경우에도 예방 목적으로 절제함이 타당하나, Zumbro등²⁰⁾은 air-fluid level이 없고 증상이 없는 경우에는 수술보다 경과 관찰이 옳다고 하였다. 외엽형은 sequestrectomy를 내엽형은 lobectomy를 원칙으로 하나, 상황에 따라서는 폐구역절제술만 하는 경우도 있다. 저자들의 경우는 내엽형에서 좌하엽 절제술을, 외엽형에서는 Sequestrectomy를 시행하였다. 수술 중에 이상동맥의 절단은 치명적인 출혈을 야기시킬 수 있으므로, 주위의 유착이 심할 때는 이상동맥의 확인이 중요하다.

IV. 결 론

저자들은 한림대학 부속 강남성심병원에서, 자연

기흉을 동반한 내엽형 폐 격리증 1례와 기관지 확장증으로 인해 객혈을 동반한 외엽형 폐 격리증 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 강 정호, 김 창호 : 내엽형 폐 격리증의 치험례, 대한 흉부외과 학회지, 19:726, 1986
2. 광 영태, 선 경, 정 원상, 문 병탁, 이 영욱, 이 명희, 심 영목, 박 용구 : 폐 격리증, 2예 보고 및 대한흉부외과 학회지에 발표된 19예의 문헌고찰, 대한흉부외과 학회지, 20:829, 1987
3. 김 요한, 선 경, 백 광제, 김 형목, 김 인선 : 폐 분획 없는 폐 동맥의 하행대동맥 기시이상, 1예 보고, 대한흉부외과 학회지, 18:104, 1985
4. 남 중희, 안 옥수, 허 용, 박 효숙, 이 정호, 유 회성 : Pulmonary sequestration, 2예 보고, 대한흉부외과 학회지, 14:350, 1981
5. 안 혁 : 폐 격리증에 대한 임상적 고찰, 흉부외과 학회지, 18:320, 1985
6. 양 기민, 안 공환, 김 용일 : Intralobar Sequestration, 1예 보고, 대한흉부외과 학회지, 15:55, 1971
7. 이 중수, 이 형렬, 이 정래, 강 인득, 김 종원, 이 성광, 정 황규 : 내엽형 폐격리증 수술 1예 보고, 대한흉부외과 학회지, 18:482, 1985
8. 이 흥균, 홍 기우 : Bronchopulmonary Sequestration, 1예 보고, 대한흉부외과 학회지, 3:159, 1973
9. 조 대윤, 김 상현, 노 준량, 김 중환, 서 경필 : 폐 격리증, 5예 보고, 대한흉부외과 학회지, 14:354, 1981
10. Albrechtsen, D.: Pulmonary sequestration. Scand. J. Thorac. cardiovasc. Surg. 8:64, 1974
11. Barker, E.L., Gore, R.M., Moss, A.A.: Retroperitoneal pulmonary sequestration computed tomographic findings. AJR. 138:958, 1982
12. Gebbon, J.H., Sabiston, D.C., Spencer, F.C.: Pumonary sequestration, surgery of the Chest, 4th Ed., 684, Saunders Co.
13. Harris, H.A., Lewis, I.: Abnormalities of the lung with special reference to the danger of abnormal vessels in lobectomy, J.Thorac. cardiovasc. surg., 9:666, 1940
14. Pryce, D.M., Seller, T.H.: Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal artery. Brit. J.Surg., 35:18, 1966
15. Smith, R.A.: Intralobar sequestration of the lung,

- Thorax*, 10:142, 1955
17. Boyden, E.A.: *Bronchogenic cyst and theory of intralobar sequestration: new embryonic data.* *J.Thorac. cardiovasc. Surt.*, 35:604, 1958
 18. Gebauer, P.W., Mason, C.B.: *Intralobar pulmonary sequestration associated with abnormalous pulmonary vessels: a nonentity.* *Chest*, 35:282, 1959
 19. Eppiiger, H. Schauenstein, W.: *Ergebn. Path., Abt. 1, 1902, 8, 267. sited from Ame. Rev. Resp. Dis.*, 107:911, 1947
 20. Zumbo, G.L., Treasure, R.L., Seaiter, G., et al: *Pulmonary sequestration: a broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities.* *Ann. Thorac. Surg.*, 20:261, 1975
 21. Savic, B., Bertel, F.J., Tholen, W., Funke, H.D., Knoche, R.: *Lung sequestration report of 7 cases and review of 540 published cases.* *Thorx*, 34:96, 1979
 22. Carter, R.: *Pulmonary sequestration,* *Ann. Thorac. Surg.*, 7:68, 1969
 23. Bruwer, A.J., Clagett, O.T., McDonald, J.: *Intralobar Bronchopulmonary, Bronchopulmonary sequestration,* *Amer. J.Roentgen.* 71:751, 1954
 24. Culliner, M.M., Wall, C.A.: *Collateral ventilation in intralobar sequestration,* *Dis. of the Chest*, 47:118, 1965
 25. LeRoux, B.T.: *Intralobar sequestration.* *Thorax*, 17:77, 1962
 26. Wall, C.A., Lucido, J.L.: *Intralobar bronchopulmonary sequestration,* *Surg. Gynec. and Obst.*, 103:701, 1956
 27. O'Mara, C.S., Baker, R., Jeyasingham, K.: *Pulmonary sequestration,* *Surg. Gynec. and Obst.*, 147:609, 1978
 28. Flye, M.W., Conley, M., Sivia, D.: *Spectrum of pulmonary sequestration,* *Ann. Thorac. Surg.*, 22:478, 1976
 29. Gerle, F.P., Jaretzki, A., Ashley, C.A., Berne, A.S.: *Congenital brpnchopulmonary malformation,* *N.Engl.J. Med.*, 278:1413, 1968
 30. Ferguson, T.B.: *Congenital lesions of the lungs and emphysema,* *Gibbon's Surg. of the Chest*, 4th ED. p686, 1983
 31. Simopoulos, A.P., et al: *Intralobar Bronchopulmonary sequestration in child; Diagnosis by intrathoracic aortogram,* *Am.J.Dis. Child*, 97:796, 1959
 32. Turk, L.N., Lindskog, G.E.: *Importance of angiographic diagnosis in intrlobar pulmonary sequestration,* *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 41:299, 1961
 33. Kawakami, K., et al: *Radionuclide study in Pulmonary sequestration,* *J.Nucl. Med.*, 19:287, 1978