

폐격리증 21례에 대한 수술치험

심성보*·박건*·조규도*·박재길*·곽문섭*·김세화*

=Abstract=

Surgical Experience of Pulmonary Sequester Ration-21 cases-

Sung Bo Sim, M.D., Kuhn Park, M.D., Kyu Do Cho, M.D.,
Jae Kil Park, M.D., Moon Sub Kwack, M.D., Se Wha Kim, M.D.

A total of 21 patients with pulmonary sequestration who had undergone surgical treatment were reviewed at the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery of Catholic University Medical College from May 1983 through May 1993.

The pulmonary sequestration was intralobar in 19 patients, and extralobar in 2 patients. There were 17 woman and 4 man ranging of age from 17 months to 48 years with a mean age of 21.3 years. Clinical manifestations were varied from no symptom (3 cases) to recurrent pneumonia (15 cases), and hemoptysis (3 cases). Preoperative diagnosis was correct in only 6 cases (29%) of the 21 patients of pulmonary sequestration. The left lower lobe (11 cases) is most often affected in intralobar sequestration. The aberrant artery in intralobar sequestration originated in 13 cases (68%) of 19 cases from descending aorta. 15 of the 19 patients of intralobar type underwent lobectomy. The extralobar sequestration (2 cases) were simply excised.

There was no mortality and no complication.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 596-600)

Key words : 1. Lung sequestration

서론

폐격리증은 매우 드문 질환으로 기관지폐 발달 이상에 의하여, 기관지와 연결이 없는 폐의 일부분이 전신 혈관계로부터 혈액 공급을 받는 기형이다. 형태학적으로 격리된 폐조직이 정상 늑막안에 싸여 있는 내엽형 폐격리증(이하 내엽형)과 폐조직이 고유의 늑막에 싸여 분리되어 있는 외엽형 폐격리증(이하 외엽형)으로 크게 구분하며, 이상전신

동맥이 존재하는 것이 특징이다.

폐격리증은 임상 증세가 기존의 폐질환과 비슷하여 수술전 감별 진단이 어려우며 따라서 수술시 이상동맥의 출현으로 확진을 하게 되는 경우가 많다. 최근 이 질환에 대한 인지도가 높아져 문헌 보고가 증가하고 있으며^{1, 2)}, 흉부외과 수술시 이상 동맥의 존재에 주의를 기울임으로써 수술의 위험 및 합병증을 감소시킬 수 있다.

가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1983년

* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery Catholic University Medical College

본 논문은 1993년 대한흉부외과 추계학술대회에서 구연되었음.

본 논문은 1995년도 가톨릭의과대학 대전성모병원 임상의학 연구비 보조로 이루어졌음.

논문접수일: 94년 12월 13일 논문통과일: 95년 1월 14일

통신저자: 심성보 (301-012) 대전광역시 중구 대흥2동 520, Tel. (042) 220-9400, Fax. (042) 222-7925

Table 1. Classification

Type	Cases
Intralobar type	19
Extralobar type	2
total	21

Table 2. Age & Sex distribution

Age(year)\Sex	Male	Female	Cases(%)
under 10	1 (1*)	5	6 (29%)
11 - 20	1	2	3 (14%)
21 - 30	2	5 (1*)	7 (33%)
31 - 40	0	2	2 (10%)
41 - 50	0	3	3 (14%)
total	4 (1*)	17 (1*)	21 (100%)

* extralobar pulmonary sequestration

5월부터 1993년 5월까지 수술치험한 21례의 폐격리증에 대하여 임상 고찰한 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

본교실에서 최근 10년간 수술치험한 폐격리증 21례를 대상으로 성별, 연령분포, 분류, 임상 증세, 술전 진단명, 병변의 위치, 이상 전신동맥의 기시부, 수술방법 및 합병증 등을 고찰하였다.

결 과

1. 분 류

내엽형이 19례, 외엽형이 2례로 내엽형이 외엽형에 비해 9.5배 많았다(Table 1).

2. 성별 및 연령분포

여자가 17례, 남자가 4례로 여자가 4.25배 많았다.

연령분포는 최소 17개월된 외엽형 폐격리증의 남자 환자로부터 최고 48세 내엽형 폐격리증 여자 환자였고, 20대가 7례 (33.3%)로 가장 많았으며, 10대 이하가 6례 (28.6%)였다(Table 2).

외엽형은 17개월된 남자 환자와 28세 여자 환자에서 각각 발생하였다.

Table 3. Symptom & sign

symptom & sign	cases
recurrent pneumonia & URI symptom	15
hemoptysis	3 (1*)
No symptom	3 (1*)

* extralobar pulmonary sequestration

URI: Upper Respiratory tract Infection

Table 4. Preoperative diagnosis of pulmonary sequestration

preoperative diagnosis	cases
pulmonary sequestration	6 (1*)
Lung abscess	4
Bronchogenic cyst	3
Mediastinal tumor	2 (1*)
Multicystic lung disease	2
Pyothorax	1
Bronchial obstruction	1
Total	21

* extralobar pulmonary sequestration

3. 증 상

기침, 가래, 흉통 및 발열등의 반복되는 폐렴 및 상기도 감염증세가 15례로 가장 많았고, 각혈이 주증세인 경우는 3례 있었으며 이 중 2례는 기관지 확장증이 동반되어 있었으며, 1례는 외엽형이었다. 3례는 증세없이 우연히 발견되었으며 이 중 1례는 외엽형이었다(Table 3).

4. 술전 진단명

흉부 단순촬영, 흉부 전산화 단층촬영, 혈관 조형술등으로 수술전에 폐격리증으로 진단한 경우는 6례 (29%) 뿐이었고, 폐농양으로 진단한 경우가 4례, 기관지성 낭종으로 진단한 경우가 3례였고 그외 기관지확장증, 다발성 낭종성 폐질환, 농흉 및 기관지 폐쇄증 등으로 진단하였다(Table 4).

5. 병변의 위치

병변의 발생 위치는 좌측이 13례, 우측이 8례로 좌측이 많았다.

내엽형 19례중 좌하엽에서 발생한 경우가 11례로 가장 많았으며, 우하엽이 7례, 우상엽이 1례였다. 외엽형은 모두 좌측에서 발생하였는데, 1례는 대동맥-폐동맥 개창부위

Table 5. Location of intralobar pulmonary sequestration(19 cases)

location	cases	location	cases
RUL	1	LUL	0
RML	0		
RLL	7	LLL	11
Total	8	Total	11

Location of extralobar pulmonary sequestration (2 cases)

location	cases
between LLL and diaphragm	1
between LUL and A-P window	1

RUL:right upper lobe, LUL:left upper lobe, RML:right middle lobe, RLL:right lower lobe, LLL:left lower lobe, A-P:aorticpulmonary

에서 선천성 기관지성 낭종과 동반되었고, 1례는 좌하엽과 횡경막사이에 위치하였다(Table 5).

6. 수술방법 및 합병증

폐격리증에 대한 수술방법은 폐엽절제술이 15례(71%)로 가장 많았고, 전폐절제술 및 양폐엽절제술이 각각 1례씩 있었으며, 외엽형 2례는 단순 절제 제거술을 시행하였다(Table 6).

모든 례에서 주의할 만한 합병증은 없었다.

7. 이상 전신동맥의 기시부 및 정맥환류

내엽형 13례에서 하행 대동맥에서 기시한 이상 전신 동맥을 발견하였고, 상행 대동맥에서 기시한 경우는 1례였으며, 5례는 이상 전신동맥의 주행을 확인하지 못하였다. 외엽형에서는 하행대동맥과 기관지 동맥에서 각각 이상 전신동맥이 기시하였다(Table 6).

정맥환류는 기관지 정맥으로 환류한 외엽형 1례를 제외한 모든 례에서 폐정맥으로 유입되었다.

고 찰

폐격리증은 1777년 Huber³⁾가 최초로 문헌 보고하였고, 1861년 Rocktitansky⁴⁾는 이 질환이 매우 드문 선천성 폐발달 기형이라 하였다. 1940년 Harris⁵⁾가 폐절제 수술중 전신 동맥으로부터 기시된 이상동맥에 의한 출혈로 사망한 례를 보고한 이래로 흉부외과 영역에서 폐격리증에 대한 주의를 요하게 되었으며, 1946년과 1947년 Pryce와 그의

Table 6. Operative procedures

Operative procedure	cases
pneumonectomy	1
bilobectomy	1
lobectomy	15
wedge resection or segmentectomy	2
excision	2(2*)
Total	21(2*)

* extralobar pulmonary sequestration

Table 7. Origin of aberrant artery

Intralobar type	cases	Extralobar type	cases
descending aorta	13	descending aorta	1
ascending aorta	1	bronchial artery	1
unknown	5		
total	19		2

동료들^{6,7)}은 폐격리증의 분류를 시도하였다.

폐격리증은 비정상적인, 격리된 폐조직과 이 폐조직에 혈액을 공급하는 비정상적인 이상동맥이 존재하는 것이 특징이며, 격리된 폐조직이 정상적인 폐안에 혹은 정상적인 늑막안에 함께 싸여 있는 경우를 내엽성 폐격리증이라 하고, 정상 폐조직의 외부에서 그 자신의 고유의 늑막에 싸여 분리되어 있는 경우를 외엽성 폐격리증이라 한다. 그 외에 내, 외엽성 폐격리증의 중간상태인 Hybrid 형⁸⁾과 내, 외엽형이 함께 존재하는 combination 형⁹⁾, 좌, 우 양측폐에 폐격리증이 동시에 존재하는 bilateral 형^{8, 10, 11)} 등이 보고되었다.

폐격리증은 원시전장으로 부터 파생되는 선천성 질환으로 이상 동맥, 횡경막 탈장, 심혈관계 이상 및 폐발달 이상 등이 동반하여 나타나는 경우가 많아 기관지폐 전장 발달 기형(Bronchopulmonary forgut malformation)설¹²⁾이 많은 지지를 받고 있다. 호흡기관은 태아기 3주말쯤 발생하고 횡경막은 태아 6주경에 융합이 이어나므로 폐격리증과 횡경막 탈장이 함께 존재하는 경우 태생 결손이 이 시기에 일어난 것으로 추측할 수 있으며, 이는 기관지폐 전장 발달 기형설을 뒷바침하는 근거로 인용되고 있다.

폐격리증의 빈도로 Savic 등⁸⁾은 모든 선천성 폐기형의 0.15~6.4%, Carter¹³⁾는 폐절제술의 1.1~1.8%, O'Mara 등¹⁴⁾은 폐절제술의 1% 내외로 보고하였다. 외엽형은 더욱 드물어 Stocker 등¹⁵⁾은 소아과 입원환자 153,476명당 1례의

빈도로 또는 소아 부검 2,052례당 1례의 빈도로 나타났다고 하였으며, 국내는 수레^{16~18)}의 외엽형 폐격리증이 보고되고 있을 뿐이며, 본 보고로 2례를 추가할 뿐이다.

성비는 Bruwer¹⁹⁾이 2:1 비로 남자에서 많이 발견하였다 하였고 Carter¹³⁾는 3:1로, Stocker¹⁵⁾는 11:4로, 광영태²⁾은 1.33:1로 남자에서의 발견이 우세하였다고 했으나, 저자들의 경우는 4:17로 여자에서의 발견이 우세하여 기존의 보고들과는 다른 양상을 나타내었다.

호발 연령은 대체로 내엽형이 청년기 이전에 발견되며, 외엽형 폐격리증은 신생아기에 잘 발견된다 하였는데, 저자들의 경우도 20대가 가장 많았고 10세 이하에서 그다음 빈도를 보여 다른 보고와 비슷한 양상을 나타내었다.^{2, 8, 9)}

호발 부위로 Savic⁸⁾은 540례중 97.5%에서 하엽에서 발생하였으며 상엽은 2%에서만 발생하였다 했고, 광영태²⁾은 고찰한 21례 전부 하엽에서 발생하였다고 했다. 본 보고에서도 내엽형 19례중 18례에서 양하엽에서 발생하였다. 좌, 우측의 발생 비고는 Savic⁸⁾은 164:227로, 광영태²⁾은 1:3의 비로 좌측이 우세하다 하였고 저자들의 경우도 내엽형은 8:11로 좌측이 우세하였고, 외엽형증은 2례 모두 좌측에서 발생하였다.

기침, 객담, 흉통 및 발열 등의 반복되는 호흡기 감염 증세를 호소하는 경우가 대부분으로 다른 호흡기 관련 질환과의 감별 진단이 매우 어렵다. Zumbro⁹⁾은 32례의 폐격리증에서 6례에서 각혈이 주증세였다고 하였으며, 저자들의 경우에는 3례에서 각혈이 주증세였다. Savic⁹⁾은 15.5%는 아무런 증세없이 우연히 발견되었다 하였다. 외엽형은 증세없이 발견되는 경우가 많으며, 이는 폐격리증이 기관지나 폐조직과 직접 연결이 없어서 증세를 나타내지 않은것으로 사료된다. 폐격리증이 위장관과 연결되거나, 선천성 위장 질환과 동반될 경우는 구토, 토출 및 토혈 등의 증세를 나타낼수 있으며, 그 외 기흉이나 혈흉 등의 소견을 나타내기도 한다.

폐격리증의 확진은 대동맥 조영술이나 선택적 동맥 조영술로 비정상적인 전신 이상동맥의 존재를 확인하고 기시 부위, 수, 직경 및 공급경로 등을 파악함으로써 이루어진다. 그러나 폐격리증의 임상 증세나 흉부 단순 촬영상 등의 소견이 다른 흉부질환과의 감별 진단이 어렵고, 또한 폐격리증으로 의심되는 모든 환자에서 동맥 조영술을 실시한다는 것이 현실적으로 어렵다. Ferguson³⁾의 의견처럼 임상 증세, 흉부 촬영 소견 및 발생부위 등을 고려하여 일단 폐격리증으로 의심되면 수술시 이상 동맥의 유무를 조심스럽게 파악하는 것이 중요하리라 생각된다. Savic⁸⁾은 수술전에 폐격리증이나 폐격리증 의증으로 진단한 경

우가 47%였고, 폐기종으로 29%, 폐농양으로 9%, 기관지 확장증으로 9%, 폐종양으로 6% 및 폐결핵으로 6% 등으로 진단하였다고 하였다. 광영태²⁾의 고찰에서는 52%가 수술전에 폐격리증으로 진단되었고 폐농양, 기관지확장증 및 폐낭종 등으로 진단되었다 하였다. 저자들의 경우도 29%만이 수술전에 폐격리증으로 진단하였을 뿐이고 많은 레에서 수술중 혹은 수술후 전신 이상 동맥의 발견 및 병리조직학적 소견으로 확진 되었을 따름이다. 폐격리증의 진단에는 그의 전산화 단층 촬영, 핵방사선 동위원소에 의한 동맥 조영술 및 기관지경 검사 등도 도움이 된다.

Savic⁸⁾에 의하면 내엽형의 이상 전신 동맥의 기시 부위로 하행대동맥(73.9%), 복부대동맥(18.7%), 폐동맥(5.5%) 및 늑간동맥(4.4%)의 순으로 기술하였고, 저자들의 경우도 내엽형 19례중 13례에서 하행 대동맥에서 기시하였으며, 1례만이 상행 대동맥에서 기시하였는데 이 경우는 위상엽에 폐격리증이 위치하였다. 저자들의 경우 5례에서 이상 전신 동맥을 확인할 수 없었는데, 이는 흉막이나 폐엽의 심한 유착으로 이상 전신동맥의 경로를 발견하지 못했거나 Iwaii²⁰⁾의 주장처럼 폐동맥에서 직접 걸리된 폐로 혈액이 공급되어 이상 전신 동맥을 발견할 수 없는 경우라 하겠다. 이상 전신 동맥의 직경은 1~25mm로 흉부 대동맥에서 기시하는 이상 동맥이 평균 6.3mm, 복부 대동맥에서 기시하는 이상 동맥이 평균 6.6mm라 보고하였고⁸⁾, 광영태²⁾은 전신 이상 동맥의 평균이 5.32mm라 하였다. 이상 동맥의 수는 1개 또는 2개가 대부분이며 간혹 3개도 드물게 나타나고 있다. 정맥 환류는 4.25%를 제외한 대부분이 폐정맥으로 유입되었다 하였다.

증세가 없는 폐격리증의 수술적 치료에 대한 논란이 일부 있으나, 격리된 폐의 감염이나, 감염으로 인한 정상 폐조직의 파괴를 방지하기 위하여, 또는 흉강내 종괴에 대한 시험적 개흉 및 제거를 위해 수술적 치료가 필요하다. 저자들의 경우처럼 모든 레에서 합병증 없이 수술결과가 양호하며, 이상 전신 동맥의 존재에 대한 주의를 기울임으로써 수술시 위험을 감소시킬 수 있다.

폐격리증이 의심되는 수술 적응의 폐질환에서 이상 전신 동맥에 대한 조심스러운 접근으로 보다 안전한 수술이 이루어지리라 사료된다.

결 론

가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 1983년 5월부터 1993년 5월까지 10년간 수술 치험한 21례의 폐격리증에 대해 임상 고찰하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 21례의 폐격리증중 내엽형 폐격리증은 19례, 외엽형 폐격리증은 2례였다.
2. 성비는 여자가 17례, 남자가 4례로 여자가 많았으며, 연령 분포는 생후 17개월이 최연소였고 48세가 최고령이었으며 평균 연령은 21.3세였다. 20대가 가장 많았고(7례), 10세 이하가 그다음으로 많았다(6례).
3. 주증상은 반복되는 폐렴 및 호흡기 증세가 15례로 가장 많았고, 각혈이 3례였고 증세없이 우연히 발견된 경우가 3례 있었다.
4. 폐격리증으로 수술전 진단한 경우는 6례(29%)에 불과하였고, 폐농양(4례), 기관지성 낭종(3례), 기관지 확장증, 종격동 종양, 다발성 낭종성 폐질환 등으로 수술전 진단되었다.
5. 호발 부위는 13:8로 좌측이 많았다. 내엽형 폐격리증인 경우 좌하엽이 11례로 가장 많았으며 우하엽이 7례였고 우상엽이 1례 있었다. 외엽형 폐격리증 2례는 모두 좌측에서 발생하였다.
6. 이상 전신 동맥은 내엽형 폐격리증 19례중 13례에서 하행 대동맥에서 기시하였고, 1례에서 상행 대동맥에서 기시하였으며, 5례는 이상 전신 동맥을 확인 할 수 없었다. 정맥환류는 대부분 폐정맥으로 유입되었다.
7. 수술 방법은 단일 폐엽 절제술이 15례로 가장 많았고, 외엽형 폐격리증 2례는 모두 단순 절제 제거술을 시행하였다. 술 후 합병증은 없었다.

참 고 문 헌

1. 이흥균, 홍기우. *Bronchopulmonary sequestration* 1례 보고. 대흉외지 1973;6:159-64
2. 광영태, 선 경, 정원상 등. 폐격리증. 대흉외지 1987;20:829-38
3. Ferguson TB. *Congenital lesions of the lung and emphysema*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the chest*. by Sabiston & Spencer 5th ed. Philadelphia:WB Saunders Co. 1990; 762-814
4. Rokitsansky, C(von 1861). *Lehrbuch der pathologischen Anatomie*, Wien: Braumuller. 1861;44. Braumuller, Wien in cite by In: Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases*. Thorax 1979;34:96-101
5. Harris HA, Lewis I. *Anomalies of the lung with special reference to the danger of abnormal vessels in lobectomy*. J Thorac Cardiovas Surg 1940;9: 666-71
6. Pryce DM. *Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases*. J Path Bact 1946;58:457-67
7. Pryce DM, Sellors TH, Brair LG. *Intralobar sequestration of lung associated an abnormal artery*. Brit J Surg 1947;35:18-25
8. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases*. Thorax 1979;34:96-101
9. Zumbro GL, Treasure RL, Seitter G, Strevey TE, Brott W, Green DL. *Pulmonary sequestration: A broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities*. Ann Thorac Surg 1975;20:161-9
10. 정성규, 이상호, 김창수 등. 양측성 폐격리증 1례 보고. 대흉외지 1992;25:1070-5
11. Cerruti MM, Marmolejos F, Cacciarelli T. *Bilateral intralobar pulmonary sequestration with horseshoe lung*. Ann Thorac Surg 1993;55:509-10
12. Gerle RD, Jaretzkti A, Ashley CA, Berne AS. *Congenital bronchopulmonary malformation*. N Engl J Med 1968;278:1413-20
13. Carter R. *Pulmonary sequestration*. Ann Thorac Surg 1969;7:68-88
14. O'Mara CS. *Pulmonary sequestration*. Surg Gynecol Obstet 1978;147:609-16
15. Stocker JT, Kagan-Hallet K. *Extralobar pulmonary sequestration. analysis of 15 cases*. A J C P 1978;917-25
16. 남충희, 안옥수, 허 용, 박효숙, 이정호, 유희성. *Pulmonary sequestration* 2례 보고. 대흉외지 1981;14:350-3
17. 홍종완, 안강진, 임승평, 홍장수, 이 영. *외엽형 폐격리증* 1례 보고. 대흉외지 1988;21:793-5
18. 박해문, 이준영, 강정호, 지행욱. *비정상적 위치에서 발생한 외엽형 및 내엽형 폐격리증* 2례 보고. 대흉외지 1989;22:308-14
19. Bruwer A, Clagett OT, McDonald JR. *Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality*. J Thorac Surg 1950;19:57-62
20. Iwaii K, Shindo G, Jajikano H et al. *Intralobar pulmonary sequestration with special reference to developmental pathology*. Am Rev Resp Dis 1973;107:911-19