

내엽성 폐격리종의 임상적 특성과 조직병리학적 소견의 연관성

조현민* · 신동환** · 김길동* · 이 삭* · 정경영*

Clinicopathological Correlation of Intralobar Pulmonary Sequestration

Hyun Min Cho, M.D.*, Dong Hwan Shin, M.D.**, Kil Dong Kim, M.D.*,
Sak Lee, M.D.*, Kyung Young Chung, M.D.*

Background: Intralobar and extralobar pulmonary sequestrations have been considered as congenital lesions that occur at different stages of embryonic life. However, most cases of intralobar pulmonary sequestration (IPS) seem to have an acquired origin, as they are absent in infants and associated anomalies are relatively uncommon among them. **Material and Method:** The cases of 25 patients who were diagnosed as IPS after surgical resection from December, 1985 to July, 2002 were included in this study. The medical records were retrospectively reviewed and the clinical characteristics were age at operation; gender; symptoms at presentation; presence of congenital anomalies; combined diseases; preoperative studies and diagnosis; location of the lesion; method of surgical resection; origin, size and numbers of aberrant artery; histopathological findings; and postoperative complications. **Result:** There were 17 (68%) female patients and 8 (32%) male patients, their ages ranged from 1 to 57 and mean value was 23 years old. Though 14 patients (56%) complained of respiratory symptoms such as pneumonia and recurrent respiratory infections, a large number of patients (44%) were asymptomatic or had chest pain only when the lesion was discovered. Only 8 patients (32%) were diagnosed as pulmonary sequestration preoperatively and 8 (32%) were suspected as mediastinal or lung tumor, 5 (20%) were congenital or acquired cystic lung disease, and 4 (16%) were lung abscess or bronchiectasis, respectively. The majority of aberrant arteries (86.4%) confirmed during the operation were originated from thoracic aorta and 2 were thoracic and abdominal aorta, 1 was abdominal aorta, respectively. The younger patients (less than 10 years old) had more other congenital anomalies (30% vs 6.7%) but the proportion of congenital IPS was not significantly different (10% vs 6.7%, $p > 0.05$) compared with elder patients. Histopathologically, almost all lesions showed chronic inflammation, cystic changes and similar pleural adhesions regardless of age. **Conclusion:** The large portion of the patients with IPS (44%) was clinically asymptomatic or presented non-respiratory symptoms at diagnosis and likely to be diagnosed as mediastinal or lung tumor especially in elder patients. Though the younger patients had more other congenital anomalies, most cases of IPS proved to be acquired lesions in terms of the histopathological findings and the proportion of congenital evidences.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:356-362)

Key words: 1. Lung sequestration, intralobar
2. Histology

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

**연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2002년 9월 23일, 심사통과일 : 2003년 1월 27일

책임저자 : 정경영 (120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-361-5580, (Fax) 02-393-6012, E-mail: chest@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서론

폐격리증은 전체 선천성 폐병변(congenital pulmonary malformation)의 약 0.16~6.4%를 차지하는 드문 질환이며¹⁾ 일반적으로 정상기능을 못하는 이상 폐조직으로 정상 기관지계(tracheobronchial tree)와 연결이 없고 전신동맥(systemic artery)으로부터 혈관공급을 받는다. 이 중에서 내엽성 폐격리증은 전체 폐격리증의 75%를 차지하며 다양한 정도의 공기가 함유될 수도 있으나 정상 기관지계와 연결이 없이 정상 폐의 장축축막에 의해 싸여 있는 이상 폐조직을 말하는 것으로 호발 부위는 거의 대부분 폐하엽이고 병리소견상 폐실질의 만성 염증, 낭성 변화(cystic change) 및 섬유화(fibrosis)를 보인다. 내엽성 폐격리증에 분포하는 이상 동맥분지(anomalous aortic branches)들은 특징적으로 하폐인대(inferior pulmonary ligament)내에 위치하며 대부분의 정맥환류(venous drainage)는 정상 폐정맥을 통해 좌심방으로 들어간다.

지금까지 폐격리증의 발생기전에 대한 많은 이론들이 보고되었는데 외엽성 폐격리증이 발생학적으로 선천적 발달이상 때문에 생긴다는 학설에는 이의가 없으나 내엽성 폐격리증의 경우 유아에서는 거의 발생하지 않고 동반된 선천성 기형이 비교적 드물다는 점에서 현재까지는 후천성 병변으로 보는 견해가 지배적이다. 이에 본 저자들은 수술절제 후 내엽성 폐격리증으로 진단받은 환자들의 임상적 특성 및 병리소견을 비교 분석함으로써 이 병변의 후천적 요인을 확인하고자 하였다.

대상 및 방법

연세대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1985년 12월부터 2002년 7월까지 폐 혹은 종격동의 이상병변에 대한 수술절제 후 병리소견상 폐격리증으로 진단받은 27명의 환자 중 내엽성 폐격리증으로 확인된 환자 25명을 대상으로 하였는데 본 연구에서는 내엽성 폐격리증의 발생기전에 관련된 요소들만을 분석하기 위해서 선천성 요인에 의한 외엽성 폐격리증의 경우 대상에서 제외시켰다.

환자들의 의무기록을 후향적으로 분석하여 환자의 나이 및 성별, 수술 전 증상 및 동반질환의 유무, 다른 선천성 병변의 동반여부, 이학적 소견, 술 전 검사방법 및 처치, 병변의 위치 및 수술 방법, 이상동맥의 기원과 크기 및 개수, 주요병변 및 동반병변의 병리소견, 술후 합병증 등을 각각 조사하였다. 자료분석에서 폐격리증에 대한 수

술방법을 크게 폐엽절제술과 격리증절제술(sequestrectomy) 2가지로 나누어 분석하였고 이상동맥의 경우 혈관의 크기를 평균값 5 mm 이하 및 5 mm 이상으로, 개수는 단일혈관 및 다수혈관으로 분류하였다. 내엽성 폐격리증 환자에서 양측성 병변이 있는 경우, 외엽성 폐격리증이 동반된 경우, 내엽성 폐격리증으로 인한 신생아 울혈성 심부전이 있는 경우, 다른 기관지폐 이상이나 기관지성 낭종을 포함한 식도기관지 개설(esophgobronchial diverticula)이 동반된 경우에는 선천성 병변으로 진단하였다.

결 과

남녀 성비는 남자 8명(32%), 여자 17명(68%)으로 여자가 많았으며 나이분포는 1세에서 57세까지로 평균나이는 23세이었다. 수술 전 폐렴 혹은 반복되는 호흡기감염 등의 호흡기계 임상증상이 있었던 경우가 14예(56%)로 절반 이상을 차지하였으나 증상이 없이 우연히 발견된 경우 및 호흡기에 연관된 증상 없이 흉통만을 호소한 경우도 각각 8예(32%), 3예(12%)로 많은 부분을 차지하였다.

수술 전에 모든 환자에서 흉부 전산화단층촬영을 시행하였으나 혈관촬영술, 나선형 전산화단층촬영(spiral chest CT), 초음파 검사 등을 이용하여 폐격리증으로 진단할 수 있었던 경우는 전체 25예 중 8예(32%)에 불과하였고 그 외에 종격동 종양 혹은 폐종양으로 진단되었던 경우가 8예(32%)였으며 선천성 혹은 후천성 폐낭종, 폐농양 혹은 기관지확장증으로 진단되었던 경우가 각각 5예(20%), 4예(16%)였다. 병변의 위치는 좌폐하엽이 14예(56%)로 가장 많았고 그 다음이 우폐하엽 9예(36%)로 전체 병변의 90% 이상이 폐하엽에 위치하였으며 좌폐상엽, 우폐중엽에 위치한 경우가 각각 1예씩이었다. 수술은 15예(60%)에서 폐엽절제술을 시행하였고 7예(28%)에서 폐격리증절제술(sequestrectomy)을 시행하였으며 폐엽절제술과 췌기절제술, 폐격리증절제술과 흉선절제술, 폐격리증절제술과 장낭종절제술을 동시에 시행한 경우가 각각 1예씩 있었는데 폐엽절제술을 시행받은 환자 중 1명은 폐엽절제술을 시행받기 3년 전에 심한 울혈성 심부전으로 인해 이상동맥에 대한 색전술(embolization)을 시행받았다. 수술 후 합병증은 4예(16%)가 있었는데 장기간의 공기누출 및 폐허탈이 2예, 유미흉 및 폐실질내 혈종, 횡격막 탈장이 각각 1예씩 있었다(Table 1).

수술 시 이상동맥의 존재를 확인하였던 22명의 환자에서 이상동맥이 하행 흉부대동맥에서 기시한 경우가 19예

Table 1. Clinical characteristics of patients (n=25)

Characteristics	Numbers (%)
Gender	
Male	8 (32%)
Female	17 (68%)
Age at operation	
< 10 years old	10 (40%)
> 10 years old	15 (60%)*
Symptoms	
Respiratory	14 (56%)
Non-respiratory	3 (12%)
Asymptomatic	8 (32%)
Preoperative diagnosis	
Pulmonary sequestration	8 (32%)
Mediastinal or lung tumor	8 (32%)
Congenital or acquired cystic lung disease	5 (20%)
Lung abscess or bronchiectasis	4 (16%)
Location of the lesion	
Left lower lobe	14 (56%)
Right lower lobe	9 (36%)
Left upper lobe	1 (4%)
Right middle lobe	1 (4%)
Surgical resection	
Lobectomy	15 (60%)*
Sequestrectomy	7 (28%)
Lobectomy + wedge resection	1 (4%)
Sequestrectomy + thymectomy	1 (4%)
Sequestrectomy + resection of enteric cyst	1 (4%)
Complications	
Prolonged airleak and collapse of the lung	2 (8%)
Chylothorax and intraparenchymal hematoma	1 (4%)
Diaphragmatic hernia [®]	1 (4%)

*, Mean value (range); #, Includes embolization before lobectomy (1); ®, developed after surgery (sequestrectomy)

로 가장 많았고 흉부 및 복부 대동맥에서 기시한 경우가 2예, 복부 대동맥에서 기시한 경우가 1예 있었다. 폐격리증 병변에 분포하는 이상동맥을 확인하지 못한 경우가 3예(12%) 있었으나 병리소견에서 병변내 이상혈관의 존재를 확인할 수 있었고 이 증례들은 모두 폐하엽 병변으로 흉부 대동맥으로부터 하폐인대를 통해 분포하였다. 이상

Table 2. The analysis of aberrant artery and venous drainage (n=25)

Aberrant artery and Venous drainage	Numbers (%)
Aberrant artery (origin)	
Thoracic aorta	19 (76%)
Not identified at operation	3 (12%)
Thoracic and abdominal aorta	2 (8%)
Abdominal aorta (inferior phrenic artery)	1 (4%)
Aberrant artery (size and multiplicity)	
> 5 mm, more than one/total	13 (52%), 2/13 (15%)*
< 5 mm, more than one/total	12 (48%), 10/12 (83%)*
Venous drainage	
Inferior pulmonary vein	22 (88%)
Superior pulmonary vein	2 (8%)
Hemiazygos vein	1 (4%)

*, p < 0.05 (p=0.001)

동맥의 크기가 5 mm 이상인 13명의 환자에서 2예를 제외하고는 모두 단일혈관이었고 5 mm 미만인 12명의 경우에는 반대로 2예를 제외한 10예가 둘 이상의 이상동맥을 가지고 있어 이상혈관의 내경이 작을 경우 혈관의 분지수가 많았다(p=0.001). 정맥환류는 좌상엽 및 우중엽 병변의 경우 상폐정맥으로 환류되었고 폐하엽 병변 중 반기정맥으로 환류되는 1예를 제외하고는 모두 하폐정맥으로 환류되는 양상을 보였다(Table 2).

수술 당시 연령이 10세 미만인 경우가 10예(40%) 있었는데 그중 누두흉을 동반한 경우가 1예, 심방중격 결손 및 동맥관개존증을 동반한 경우가 1예, 누두흉, 우심증, 서혜부 탈장을 동반한 경우가 1예로 전체 10예 중 3예(30%)에서 다른 선천성 기형을 동반하고 있었으나 내엽성 폐격리증에 의한 신생아 울혈성 심부전이 있어 선천성 병변으로 진단된 경우는 1예로 10%를 차지하였고 10세 이상의 환자 15명 중에서 장낭종(enteric cyst)을 동반한 경우가 1예로 다른 선천성 질환의 동반 및 선천성 원인에 의한 내엽성 폐격리증이 약 6.7%에 해당되었다(Table 3).

병리소견상 주된 폐병변은 나이에 관계없이 급성 혹은 만성 염증 및 낭종성 변화를 보이고 있었으며 주위조직과의 유착정도도 비슷하게 관찰되었는데 특히 5세 이하의 소아 7명에서도 병변 근위부 기관지계와 연결 없이 폐실질의 만성 염증, 섬유화, 점액농성(mucopurulent) 분비물로

Table 3. Comparison between younger and elder patients

Group	10 years old (n=10)	10 years old (n=15)
Other congenital anomalies		
Enteric cyst		1 (6.7%)
Pectus excavatum	1 (10.0%)	
Cardiovascular defects [#]	1 (10.0%)	
Others [@]	1 (10.0%)	
Total*	3 (30.0%)	1 (6.7%)
Congenital evidence of the lesion		
Neonatal congestive heart failure	1 (10.0%)	
Combined enteric cyst		1 (6.7%)
Total**	1 (10.0%)	1 (6.7%)

^{*}, ASD (atrial septal defect) and PDA (patent ductus arteriosus); [@], Pectus excavatum, dextrocardia and inguinal hernia; [#], NS (p>0.05, p=0.267); ^{**}, NS (p>0.05, p=1.00)

충만된 낭종성 변화 및 기관지 혹은 세기관지의 확장성 변화를 나타내고 있었다. 이상동맥은 정상 기관지계와 동떨어져 폐실질에 분포하면서 조직병리학적으로 환자의 나이와 동맥내경의 크기와 무관하게 혈관 중막(media)에서 근육성 요소보다는 주로 탄력성 섬유가 풍부하였다. 전체 병변 중에서 정상 기관지계(tracheobronchial tree)를 유지하면서 폐격리증 병변의 근위부에 세기관지 결석증(bronchiolithiasis)이 있었던 경우와 내염성 폐격리증에 폐국균증(aspergillosis)이 동반된 경우가 각각 1예씩 확인되었다.

고 찰

1946년 Pryce²⁾가 최초로 폐격리증이라는 용어를 사용하였으며 병변의 형태학적인 기준에 따라 내염성 또는 외염성으로 분류하였다. 폐격리증은 전체 선천성 폐병변(congenital pulmonary malformation)의 약 0.16~6.4%를 차지하는 드문 병변으로¹⁾ 전신동맥(systemic artery)으로부터 혈액공급을 받고 정상적인 기관지계(tracheobronchial tree)와의 연결이 없으면서 정상기능을 못하는 이상 폐조직을 말한다.³⁾ 폐격리증 병변은 다시 정상 폐조직과 늑막을 공유하는 내염성 폐격리증과 병변에 고유한 늑막으로 둘러싸인 외염성 폐격리증으로 나눌 수 있는데 이 중 내염성 폐격리증이 전체 폐격리증의 약 75%를 차지한다. 임상양상을

보면 내염성 폐격리증 환자들은 성인 초기에 만성 기침, 점액농성(mucopurulent) 가래 및 반복되는 폐렴 등의 증상을 나타내고⁴⁾ 약 절반의 환자에서 20세 이후에 진단되는데 객혈(hemoptysis), 흉통, 천식 및 흉막통(pleuritic pain) 등이 나타날 수 있으며^{2,3,5-7)} 진단 당시 증상이 없는 경우도 15% 정도 보고되고 있다²⁾. 신체검진상 비특이적인 소견을 보이지만 신생아에서 울혈성 심부전과 함께 폐경변(pulmonary consolidation) 소견을 보일 경우 반드시 폐격리증을 의심해야 하고⁸⁾ 소아나 젊은 성인의 경우에는 이상동맥에서 연속성(continuous) 혹은 범수축성(pansystolic) 심잡음이 청진되기도 하며 매우 드물지만 이상동맥의 섬유소양 괴사(fibrinoid necrosis)에 의해 대량의 자연성, 비외상성 혈흉이 발생하여 치명적인 결과를 초래할 수도 있다⁹⁾. 본 연구에 의하면 전체 내염성 폐격리증 환자 25명 중에서 여자가 17명으로 남자에 비해 2배 이상 많았고 특별한 증상 없이 우연히 발견되거나 호흡기감염과 관계없는 흉통만을 호소한 경우가 44% (11/25)로 많은 부분을 차지하였다. 수술 전 검사에서 이상동맥의 존재를 확인하여 폐격리증으로 진단된 경우는 전체의 32% (8/25)였으며 그 외에 소아에서는 선천성 혹은 후천성 폐낭종, 성인에서는 종격동 종양 혹은 폐종양으로 진단되었던 경우가 많았다.

지금까지 폐격리증의 발병학(pathogenesis)에 대한 대부분의 이론들에서 내염성 및 외염성 폐격리증 모두 발생학적 기원에서 유래된 발달이상(developmental anomalies)에 관련된 정상혈관의 퇴화 및 이상혈관의 발달 혹은 기관지 폐 전장 기형(bronchopulmonary foregut malformation)에 의한 것으로 생각되어왔다^{1,5,10)}. 일반적으로 외염성 폐격리증이 선천성 질환이라는 데에는 이견이 없으나 내염성 폐격리증의 경우 신생아에서는 거의 없고 다른 선천성 흉부 질환에 비해 동반된 선천성 기형이 비교적 드물다는 점에서 후천성 병변으로 보는 견해가 지배적이다^{3,11)}.

Stocker와 Malczak¹¹⁾은 정상적으로 발생하는 전신적인 폐인대 동맥(systemic pulmonary ligament artery)과 내염성 폐격리증 병변의 발생 사이에 연관이 있다고 하였는데 무작위로 추출된 폐, 심장 및 혈관의 선천성 기형이 없는 소아의 부검 결과 약 90%에서 흉부대동맥에서 기시하여 식도 동맥총(esophageal arterial plexus)을 이루고 폐인대(pulmonary ligament)를 통해 폐하엽의 장축흉막(visceral pleura)에 분포하는 전신적인 폐인대 동맥을 관찰할 수 있었으며 이처럼 정상적으로 발생하는 폐인대 동맥은 폐하엽의 염증성 병변에 의해 정상 폐동맥 공급이 차단될 경우 주된 혈관공급을 담당하게 된다는 것이다. 이 주장에 따르면 대

부분의 내엽성 폐격리증이란 단순히 만성 폐쇄성 폐렴 후에 폐인대 동맥으로부터 전신적인 혈관공급을 받아 발생하는 이상 폐조직을 말한다. 이외에도 근위부에서 이물질 흡인에 의한 기관지 폐쇄가 발견된 증례들이 보고되었는데 이것은 특히 소아에서도 후천성 요인에 의해 내엽성 폐격리증이 유발될 수 있음을 시사한다¹²⁾. 이와 같이 대부분의 내엽성 폐격리증이 후천성 원인에 의한 것이라는 많은 증거가 있지만 드물게 양측성 내엽성 폐격리증 병변이 있는 경우^{13,14)}, 내엽성 및 외엽성 폐격리증이 동반된 경우¹⁵⁾, 내엽성 폐격리증으로 인한 신생아 울혈성 심부전이 있는 경우^{16,17)}, 다른 기관지폐 이상(bronchopulmonary malformation)이 있거나^{18,19)} 기관지성 낭종(bronchogenic cyst)이 동반된 경우¹⁹⁾에는 선천성 병변으로 진단되며 이러한 병변들에서는 발생학적인 발달이상을 나타내는 전신적인 동맥분포(systemic arterial supply)가 뚜렷하게 관찰된다²⁰⁾.

내엽성 폐격리증의 기원에 대한 다른 연구들을 보면 Nicolette 등²¹⁾이 4명의 환자에서 절제된 폐조직을 조사한 결과 생후 3주된 유아에서는 염증이 없었으나 6세된 소아에서는 심한 기관지확장증을 동반하면서 뚜렷한 급성 및 만성 염증변화를 보여 시간이 경과함에 따라 염증변화가 진행되는 것으로 추정하고 내엽성 폐격리증의 선천성 원인을 뒷받침하는 근거가 된다고 보고하였으며 Hutchin 등²²⁾에 의하면 드물지만 선천성 낭종성 선양 기형(CCAM: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation)에서도 이상동맥이 발견될 수 있으므로 내엽성 폐격리증과의 감별이 필요하다 하였고 Ishida 등²³⁾은 내엽성 폐격리증 병변을 진성 내엽성 폐격리증(genuine ILS)과 가성 내엽성 폐격리증(false ILS)으로 구분하였는데, 진성 내엽성 폐격리증은 주로 탄력섬유로 이루어진 독립된 이상동맥뿐만 아니라 나머지 정상 폐의 기관지계와 전혀 다르게 이상동맥의 입구에서 시작되어 폐실질 내에서 분지하는 기관지 형태를 가지며 이상동맥 주위에서 림프절도 발견되므로 폐문부와 유사한 구조(pulmonary hilus-like structure)를 보인다고 하였다. 그 외에도 Tomashefski 등²⁴⁾이 폐의 낭성 섬유증(cystic fibrosis) 환자에서 내엽성 폐격리증이 동반된 경우에 폐격리증 병변에 분포하는 이상혈관이 탄력섬유로 구성되어 있었으나 내엽성 폐격리증이 동반되지 않은 경우에는 하폐인대에서 탄력성 동맥을 발견할 수 없었던 것으로 보아 내엽성 폐격리증의 혈관 부분은 선천성 병변이고 기관지나 폐의 병변은 일부에서 후천성 병변일 가능성이 있다고 주장하였다. 본 연구에서 보면 정상 기관지계 구조를 유지하면서 병변의 근위부에서 세기관지 결석증이

동반된 경우가 1예 있었는데 이와 같이 기관지 폐쇄 후 폐실질의 변화로 인해 폐격리증 때의 병리소견이 발생할 수 있다는 것은 내엽성 폐격리증이 후천성 원인에 의해서도 유발될 수 있다는 것을 의미한다. 또한 전체 환자 25명 중에서 10세 미만인 환자 10명에서 선천성 기형을 동반한 경우가 3예로 30%를 차지하는 반면에 선천성 원인에 의한 폐격리증으로 진단된 경우는 1예(10%)로 10세 이상의 환자 15명 중 1예(6.7%)에 비해 통계적으로 차이가 없는 것으로 보아 연령이 낮더라도 내엽성 폐격리증이 성인과 마찬가지로 선천성 요인보다는 주로 후천성 원인에 의해 생길 수 있는 가능성이 높다고 생각한다.

내엽성 폐격리증의 주요 병리소견은 만성염증과 낭종성 변화인데 이는 폐쇄된 기관지내에 만성적으로 점액성 분비물이 축적되어 확장되면서 생긴 결과이다. 이러한 병리학적 소견은 내엽성 폐격리증 병변이 기관지 폐쇄에 의한 폐쇄성 폐렴 후 만성적인 염증변화에 의해 유발된다는 것을 의미한다. 본 연구결과를 보면 성인은 물론 수술 당시 5세 이하인 환자 7명(28%)에서도 연령의 증가와 무관하게 조직병리소견상 폐실질의 만성 염증 및 섬유화, 점액농성 분비물로 충만한 낭종성 변화, 병변 근위부의 기관지 폐쇄, 병변 내 기관지나 세기관지의 확장성 변화를 대부분의 예에서 유사하게 관찰할 수 있었다. 이것은 내엽성 폐격리증 병변이 유아나 소아에서 연령이 증가하면서 조직소견상 염증이 없는 병변에서부터 심한 기관지확장증을 동반하면서 뚜렷한 급성 및 만성 염증변화를 보이는 병변에 이르기까지 점차 진행되므로 선천성 병변으로 보아야 한다는 Nicolette 등²¹⁾의 보고와는 상이하고 내엽성 폐격리증의 조직병리소견이 유아나 소아에서 나이에 관계없이 유사하게 관찰된 것은 선천성 원인보다는 주로 후천성 원인에 따른 만성 염증성 변화에 의해 발생할 가능성이 높다는 것을 시사한다. 이외에도 내엽성 폐격리증 병변에서 낭종성 변화가 관찰되므로 선천성 폐질환의 일종인 선천성 낭종성 선양 기형(CCAM: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation)과의 감별이 필요하다. 일반적으로 내엽성 폐격리증의 경우 선천성 낭종성 선양 기형과는 달리 병변의 근위부에서 정상 기관지계와의 연결은 없지만 병변 내에서 기관지나 세기관지가 확장되는데 조직학적으로 성숙한 호흡상피로 덮여 있을 뿐만 아니라 주로 탄력섬유로 구성된 이상혈관이 존재한다는 것으로 구별이 가능하다. 다만 드물게 선천성 낭종성 선양 기형에서도 이상동맥이 발견되기도 하는데²²⁾ 이러한 경우에는 광범위하게는 격리증 범주(sequestration spectrum)에 포함시

킬 수 있기 때문에 임상양상, 병변의 위치 및 병리조직소견 등을 고려하여 감별해야 한다.

결론

본 연구결과 내엽성 폐격리증의 임상적 특성을 보면 연령이 높을수록 진단 당시 증상이 없거나 비특이적 증상을 호소하는 경우가 많고 종격동 혹은 폐종양으로 오인되기 쉬우므로 진단에 주의를 요하며 수술 시 이상혈관을 찾을 수 없는 경우에도 하폐인대 내에 여러 개의 작은 이상혈관이 존재하기 때문에 병변이 의심될 경우 특히 하폐인대의 반리과정에서 신중을 기해야 할 필요가 있다. 수술절제 후 조직병리조건에서 내엽성 폐격리증의 대부분은 나이에 관계없이 만성 염증 및 점액농성 분비물을 포함한 낭종성 변화 등을 보이고 있어 선천성 요인보다는 기관지 폐쇄 등의 후천성 원인에 따른 만성적인 염증변화에 의해 발생하는 것으로 생각되었다.

내엽성 폐격리증 병변의 기원을 볼 때 10세 미만의 환자에서 다른 선천성 기형의 동반이 많았으나 병변 자체의 선천성 혹은 후천성 원인에 따른 비율에 있어서 10세 이상과 비교하여 차이가 없었으며($p > 0.05$) 조직병리조건상 나이에 관계없이 만성 염증 및 낭종성 변화 등을 유사하게 보이므로 후천성 원인에 의한 병변으로 보는 것이 합당하다고 생각한다.

참고 문헌

- 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.
- Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol* 1946;58:457-67.
- Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1986;3:106-21.
- Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP. Pulmonary abnormalities of developmental origin. In: Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP, eds. *Diagnosis of diseases of the chest*. 3rd ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 1989;695-773.
- Smith RA. Cited by: O'Mara CS, Baker RR, Jeyasingham K. Pulmonary sequestration. *Surg Gynecol Obstet* 1978;147:609-16.
- Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar GE. Intralobar sequestration: a missed diagnosis. *Ann Thorac Surg* 1989;47:841-7.
- Scully RE, Galdabini JJ, McNeely BU. Case records of the Massachusetts General Hospital: case 18-1981. *N Engl J Med* 1981;304:1090-6.
- Grewal RG, Yip CK. Intralobar pulmonary sequestration and mediastinal bronchogenic cyst. *Thorax* 1994;49:615-6.
- Laurin S, Aronson S, Schuller H, Henrikson H. Spontaneous hemothorax from bronchopulmonary sequestration(abstr). *Pediatr Radiol* 1980;10:54-6.
- Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation: pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968;278:1413-19.
- Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries: relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1984;86:611-5.
- Scully RE, Mark EJ, McNeely BU. Case records of the Massachusetts General Hospital: case 48-1983. *N Engl J Med* 1983;309:1374-81.
- Wimbish KJ, Agha FP, Brady TM. Bilateral pulmonary sequestration: computed tomographic appearance. *AJR* 1983;140:689-90.
- Juettner FM, Pinter HH, Lammer G, Popper H, Friehs GB. Bilateral intralobar pulmonary sequestration: therapeutic implications!. *Ann Thorac Surg* 1987;43:660-2.
- Kim HJ, Kim JH, Chung SK, Rhi S, Chung SH. Coexistent intralobar and extralobar pulmonary sequestration: imaging findings. *AJR* 1993;160:1199-200.
- Ransom JM, Norton JB, Williams GD. Pulmonary sequestration presenting as congestive heart failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;76:378-80.
- Kolls JK, Kiernan MP, Ascuito RJ, Ross-Ascuitto NT, Fox LS. Intralobar pulmonary sequestration presenting as congestive heart failure in a neonate. *Chest* 1992;102:974-6.
- Felson B. Pulmonary sequestration revisited. *Med Radiogr Photogr* 1988;64:2-27.
- Hruban RH, Shumway SJ, Orel SB, Dumler JS, Baker RR, Hutchins GM. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: intralobar and extralobar pulmonary sequestrations communicating with the foregut. *Am J Clin Pathol* 1989;91:403-9.
- Frazier AA, Rosado de Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997;17:725-45.
- Nicolette LA, Kosloske AM, Bartow SA, Murphy S. Intralobar pulmonary sequestration: A clinical and pathological spectrum. *J Pediatr Surg* 1993;28:802-5.
- Hutchin P, Friedman PJ, Saltzstein SL. Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;62:220-5.
- Ishida H, Hajikano H, Hayashi A. Intralobar sequestration in children: A new concept from the form of bronchial tree in

sequestered lung. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1992;
40:957-68.

24. Tomashefski JF Jr, Wen P, Giampoli E, Doershuk CF, Stern

RC, Dahms B. *Pulmonary intralobar sequestration in a patient with cystic fibrosis*. Hum Pathol 1997;28:1436-9.

=국문 초록=

배경: 폐격리증의 발생기전에 대해서는 발생학적 이상에 의한 선천성 질환으로 생각해왔으나 대부분의 내엽성 폐격리증은 유아에서는 거의 발생하지 않고 동반된 선천성 기형이 비교적 드물다는 점에서 후천성 병변으로 보는 것이 타당하다고 생각한다. 대상 및 방법: 1985년 12월부터 2002년 7월까지 수술절제 후 병리소견상 내엽성 폐격리증으로 확인된 환자 25명을 대상으로 하였다. 환자들의 의무 기록을 후향적으로 분석하여 환자의 나이 및 성별, 수술 전 증상 및 동반질환의 유무, 다른 선천성 병변의 동반여부, 이학적 소견, 술 전 검사방법 및 처치, 병변의 위치 및 수술 방법, 이상동맥의 기원과 크기 및 개수, 주요병변 및 동반병변의 병리소견, 술 후 합병증 등을 각각 조사하였다. 결과: 남녀 성비는 남자 8명(32%), 여자 17명(68%)으로 여자가 많았으며 나이분포는 1세에서 57세까지로 평균나이는 23세이었다. 호흡기계 임상증상이 있었던 경우가 14예(56%)로 절반 이상을 차지하였으나 증상이 없이 우연히 발견되거나 흉통만을 호소하는 경우도 11예(44%)로 많은 부분을 차지하였다. 수술 전에 폐격리증으로 진단할 수 있었던 경우는 8예(32%)에 불과하였고 그 외에 종격동 종양 혹은 폐종양으로 진단되었던 경우가 8예(32%), 선천성 혹은 후천성 낭종성 질환, 폐농양 혹은 기관지확장증으로 진단되었던 경우가 각각 5예(20%), 4예(16%) 있었다. 수술 시 이상동맥의 존재를 확인하였던 22명의 환자에서 하행 흉부대동맥에서 기시한 경우가 19예(86.4%)로 가장 많았고 흉부 및 복부 대동맥에서 기시한 경우가 2예, 복부 대동맥에서 기시한 경우가 1예 있었다. 수술 당시 연령을 10세 미만과 10세 이상으로 나누어 조사한 결과 다른 선천성 기형의 동반여부는 각각 30%, 6.7%로 연령이 어릴수록 많았으나 선천성 원인에 의한 내엽성 폐격리증으로 진단된 경우는 각각 10%, 6.7%로 두 군 간에 통계적으로 차이가 없었다($p > 0.05$). 병리조직소견상 주된 병변은 나이에 관계없이 만성 염증 및 낭종성 변화를 보이고 있었으며 주위조직과의 유착정도도 비슷하게 관찰되었다. 결론: 내엽성 폐격리증 환자들의 임상적 특성을 보면 특별한 증상 없이 우연히 발견되거나 호흡기감염과 관계없는 흉통만을 호소한 경우가 44%로 많은 부분을 차지하며 특히 연령이 높을수록 수술 전에 종격동 종양 혹은 폐종양으로 진단되었던 경우가 많았다. 10세 미만의 환자에서 다른 선천성 기형의 동반이 많았으나 병변의 조직병리소견 및 선천성 비율을 볼 때 대부분이 후천성 병변으로 확인되었다.

중심 단어 : 1. 내엽성 폐격리증
2. 조직병리 소견