

Pulmonary Sequestration

— 2례 보고 —

남충희* · 안옥수* · 허 용* · 박효숙** · 이정호* · 유희성*

— Abstract —

Pulmonary Sequestration

— Report of 2 cases —

C.H. Nam, M.D.,* W.S. Ahn, M.D.,* Y. Hur, M.D.,* H.S. Park, M.D.,**
J.H. Lee, M.D.,* and H.S. Yu, M.D.*

The pulmonary sequestration is an uncommon congenital anomaly characterized by the presence of a part of lung tissue which is supplied by an aberrant artery from the aorta or its branch and usually has no communication with the normal bronchial tree.

It was first presented by Hubber in 1777 and presented in details by Pryce in 1946.

We present a case of extralobar pulmonary sequestration experienced recently with a case of intralobar type experienced in 1962.

The patient was 11 year old male with the complaint of chronic productive cough. Serial chest films showed a large cyst with or without the air-fluid level on the posterobasal segment area of the left lower lobe. Bronchography showed no definite communication between the cyst and bronchial tree.

On operation, the cystic lesion was supplied by an aberrant artery from the descending thoracic aorta 5 cm above the aortic hiatus and was sited at the posterobasal segment area of the left lower lobe. We performed the sequestrectomy and the sequestration was surrounded by its own pleura, 6.8x3.9x3.2 cm in size, contained the pale brown mucoid secretion in a large cyst and showed the primitive alveolar structure of the wall. The aberrant artery was 1.5 cm long, 0.3 mm in internal diameter and arterio-sclerotic.

We also compared 6 cases of collection, 5 intralobar and 1 extralobar type, presented in Korea.

서 론

Pulmonary sequestration(이하 폐분리증이라 칭함)

본 논문은 1981년도 국립의료원 임상연구비 보조로 이루어 졌음.

* 국립 의료원 흉부외과

** 국립 의료원 병리과

* Department of Thoracic and cardiovascular Surgery
The National Medical Center in Korea

**Department of Pathology NMC

은 폐의 일부가 대동맥 또는 그 분지동맥에서 기시하는 기형동맥에 의해 혈액 공급을받는 것으로, 보통 정상폐와 기관지교통이 없으며^{1,2}, 폐의 선천성 기형 중 매우 드문 질환으로 1777년 Hubber³)에 의해 처음 보고되었고, 1940년 수술중 기형동맥의 출혈로 인한 사망예를 흉부외과의인 Harris와 Lewis³)가 보고한 후 Pryce^{1,2}) 등이 자세히 기술하였다.

국립의료원 흉부외과에서는 1962년의 첫 증례인 폐엽내형 폐분리증 1례와 함께 최근 경험한 폐엽외형 폐분리증 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 11세 남아

주 소 : 만성적 기침과 농성객담

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음

현병력 : 환자는 유아기 부터 상기도염이 잦았고, 3년전부터 만성적 기침과 농성객담이 시작되었고, 흉부 단순 X-선촬영상 결핵이란 진단하에 항결핵요법을 6개월간 시행하였으나 증상의 호전이 없었다.

이학적 소견 : 특기소견 없음

검사실 소견 : 일반혈액학 검사상 정상이었으며, 객담 결핵균 도말검사와 세균 배양검사에 특기소견 없었고, 그의 전해질 잔기능 및 일반노검사도 정상이었다.

단순흉부 X-선 : 입원 3개월전 타병원에서 찍은 흉부 X-선상 air-fluid level이 좌하폐의 심음영과 중첩되어 보였고, 입원당시 흉부촬영에서는 fluid level이 감소되어 있었고 측면촬영에서 후기저부위에 위치하였다.

기관지조영 : 폐기저 기관세지의 낭포병조로 인한 변위가 있었고 조영제의 낭포내 유입은 없었다.

수술소견 및 현미경학적 소견 : 입원 8일째 제5늑간을 통한 표준후측개흉술을 시행하였다. 수술소견상 좌폐 하엽과 횡격막 흉벽사이에 약간의 늑막유착이 있었고 낭포성 병조가 좌하폐 후기저구역과 횡격막사이에서 발견되었고 고유늑막으로 잘 싸여져 있었고, 늑막유착박리중 대동맥열공(hiatus) 5cm상방의 흉부대동맥에서 기시하는 기형동맥을 발견하였고, 낭포성 병조와 연결되고 있었고 맥박을 촉지할 수 있었다. 그 내직경은 0.3mm 길이 1.5cm정도였다. 기형동맥을 이중절찰 후 sequestrectomy를 시행하였고 venous drainage는 찾지 못하였다.

분리폐엽의 육안적 소견은, 크기는 6.8×3.9×3.2cm 이었고 고유늑막에 잘 싸여진 회홍색이었고 속에는 회갈색의 표면이 비교적 편평한 하나의 낭포가 있었고, 연갈색의 점액성 분비물로 차 있었다. 낭포벽의 두께는 1~3mm . 백색점액질로 찬 다발성의 선상(glandular) 구조였다.

현미경소견상 기형동맥은 동맥경화성 변화를 보였고, 폐조직은 다발성 선상구조의 원시 폐포구조를 보였고 입파구 침윤이 있었으며 드물게 원시연골조직도 보여주었다.

술후 경과 : 환자는 술후 12일째 특별한 합병증 없이 증상 호전되어 퇴원하였다.

폐분리증은 드문 질환으로 1946년 Pryce¹⁾가 "sequestration"란 말을 사용하여 소개한 후 많은 사람들의 연구보고가 있어 왔다.

1) 발생 : 수많은 학설이 있으며, Pryce²⁾는 태생기에 폐로 가는 대동맥의 기형분지가 폐의 일부를 잡아당겨서 그 결과 폐분리가 일어난다고 하였고, Eppinger & Schauenstein³⁾은 원시 foregut에서 기원한다고 하는 등, 선천성기형이라는 설이 우세하며, Gebeuer와 Mason⁴⁾은 국소적 염증성 변화에 이차적으로 기관지 또는 종격동맥의 비대로 생긴다는 후천성을 주장하는 사람도 있다.

2) 분류 : 폐엽내형(intralobar type)과 폐엽외형(extralobar type)으로 나누어지며, 폐엽내형은 정상폐와 공동늑막(common pleura)을 가지나 폐엽외형은 그 고유늑막으로 싸여 있다.

Pryce²⁾에 의하면 폐엽내형은 1) a large cyst in the sequestered area 2) poly cystic mass 3) sequestered mass which contains the bronchi that branch parallel to the anomalous artery 등으로 나누어진다.

3) 임상상 : 폐엽내형은 대체로 정상폐와 폐포연결을 가지기 때문에 염증성 변화를 잘 일으키고 따라서 주증상은 기침과 객담이며^{4,5)}, 열 오한 흉통 등의 증상이 있을 수 있고⁶⁾, 폐엽외형은 정상폐와 분리되어 고유늑막에 싸여 있고, 정상폐와 연결이 없는 게 보통이어서 증상이 거의 없고⁷⁾, 일반흉부 X-선촬영 또는 다른 선천성 기형 수술중 발견되는 수가 많다⁴⁾.

식도 또는 위와 연결이 있을 때는 연하곤란 역류 구토 등을 일으킬 수 있고⁴⁾, 또한 드물게 심폐관 증상을 일으킬 수 있는데^{4,7)}, 이는 폐정맥으로 drain됨으로서 Lt-to-Lt shunt를 일으켜 cardiac output의 증가로 울혈성 심부전증상을 일으킬 수 있다^{4,8)}.

발생빈도는 모든 선천성 폐기관기형의 0.15~6.4%^{2,10)}로 다양하게 보고되어 있고, Seitter 등은 폐절제 환자 1051명 중 1%로 보고하였다¹⁶⁾.

대체로 남자가 약간 많고⁴⁾ Bruwer¹¹⁾등은 2:1 Allen¹²⁾등은 3:2로 보고하였다.

좌측이 우측보다 많고 폐기저부분에 대부분 발생하고^{10,13)}, 폐엽외형에서는 paracardiac, mediastinal, infrapericardial, infradiaphragmatic 등에도 오며¹⁰⁾, 복강내에서도 발생한다¹⁰⁾.

혈류공급동맥의 기시는 대부분이 하행흉부동맥이고^{8,13)}, 그의 복부대동맥, 늑간동맥, 쇄골하동맥 등에서

을 수 있고^{8,13}, Carter는 10~15%가 횡격막아래 복부 대동맥 또는 celiac artery system에서 기시한다 하였다¹³.

기형동맥은 보통 한개이고 직경 0.5~2.0cm이며⁴, 가끔 여러개일 수 있고, 폐엽내형에서 15%¹⁴ 폐엽외형에서 20%¹⁵가 여러개일 수 있다고 한다.

정맥유출은 폐엽내형인 경우, 기정맥, 반기정맥, 하공정맥, 늑간정맥, 상공정맥 등으로 유출되고¹⁰, 폐엽외형은 반기정맥으로 가장 흔히 유출되며, 그의 폐정맥, 하공정맥, 기정맥 등의 순이다¹⁰.

폐분리증은 다른 선천성 기형을 잘 동반하는데 특히 폐엽외형인 경우 50%이상에서 동반된다^{10,13}. 그중 가장 흔한 것은 횡격막탈장증이다^{10,13}.

4) 진단: 60%이상에서 10세이하에 첫 증상이 나타나고¹⁰, 단순흉부 X-선상 solid 또는 cystic mass를 볼 수 있고, air-fluid level을 볼 수 있으며, 좌폐 후기저부에 주로 위치한다^{3,9}. 기관저조영상 대부분 기관지와 연결이 없으며¹⁰, 주위 기관지의 변위를 보여 준다¹⁰. 그리고 술전 역행성 혈관조영술로 확인이 가능하다⁹. 기관지동맥조영술에서 폐분리조직에는 조영이 되지 않는다^{4,10}. 그러나 어떤 사람은^{15,16} 술전 혈관조영술의 필요성에 동의하지 않는 사람도 있고, 어떤 사람은 기형동맥의 정확한 위치를 알아 수술에 안전을 기할 수 있다고 한다.

5) 치료 및 예후: 대개 폐엽외형은, 고유능막에 싸여 있어 sequestrectomy를 하며, 폐엽내형은 염증성 변화로 정상폐와 붙어 있어 대개 lobectomy가 필요하다^{4,10,13}. 분리증을 술전에 염두에 두지 않고 수술하는 경우가 가끔 치명적 출혈을 초래할 수 있어 주위해야 하고^{4,10}, 드물게 보는 위장관과의 연결도 염두에 두어야 한다^{4,7}.

6) 감별진단: 증상이 없는 경우 폐종양 횡격막이완증 등과 감별해야 하고, 증상이 있는 경우 폐염, 농흉, 기관지확장증, 폐결핵, 폐종양 등과 감별이 필요하다¹⁷.

Collective review in Korea

한국에서도 매우 드물게 보고되어 있으며, 보고된 6예중 4례가 남자 2례가 여자이고, 5례가 폐엽내형 1례가 폐엽외형이며, 위치는 좌하폐가 4례 우하폐가 2례로 남자가 많고 폐엽내형이 대부분이고 좌하폐부위에 많은 것으로 나타나 있다. 혈류등급동맥은 모두 하행흉부동맥에서 기시하였고, 모두 낭포성 변화를 보였으며, 기관저조영상 2례에서 낭포내 유입이 있었고, 유출정맥은 1예에서 확인되었고 1례에서 다발성 기형동맥이 발견되었다(Table).

Table Collective Review in Korea

	'62 1)	'71 2)	'73 3)	'80 4)	'81 5)	'81 6)
나이	36	19	30	25	17	11
성별	M	M	F	M	F	M
분류	내	내	내	내	내	외
위치	우하	좌하	우하	좌하	좌하	좌하
혈류동맥	0	0	0	0	0	0
낭포성변화	+	+	+	+	+	+
조영제의 낭포내유입	-	-	+	-	+	-

1) 국립의료원 2) 서울대병원 3) 성모병원 4) 백병원 5) 한양대병원 6) 국립의료원 M: male, F: female, 내: 폐엽내형, 외: 폐엽외형, 우하: 우측폐 기저부, 좌하: 좌측폐 기저부, 0: 하행흉부대동맥, 4): 3개의 기형동맥이 발견되었음. 5): 좌하폐정맥으로 유출되었다 함.

결론

이상과 같이 본원에서 경험한 폐엽외형 폐분리증 1례를 폐엽내형 1례와 함께 그리고 국내에서 보고된 증례와 함께 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Pryce, D.M.: Lower accessory artery with intraoblar sequestration of the lung. *Journal of Pathology & Bacteriology*, 58, 457-467, 1946.
2. Pryce, D.M., Sellors, T.H. Blair, L.C.: Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery. *Brit. J. Surg.* 35:18, 1947.
3. Gibbon, J.H., Sabston, D.C., and Spencer, F.C.: *Pulmonary Sequestration, Surgery of chest*, 3rd Ed., 626, Saunders Co.
4. Charles, S. O'Mara, R. Robinson Baker and K. Jeyasinghan: *Pulmonary sequestration. Surg. Gyn. & Obst.*, 147: 609-615, 1978.
5. Epinger, H. & Schauenstein, W.: *Krankheitender Lunen. Ergeb. Allg. Pathol.*, 1902, 8:267.
6. Gebauer, P.W., and Mason, S.B.: *Intralobar pulmonary wequestration associated with anomalous pulmonary vessels: a nonetity. Chest*, 1959, 30: 282.
7. Gerk, R.D., Jaretzkei, A., Ashley, C.A., and Berne,

- S.A.: *Congenital bronchopulmonary foregut malformation: Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. N. Engl. J. Med.*, 30:282, 1959.
8. Flye, M.W., Conley, M., and Silva, D.: *Spectrum of pulmonary sequestration. Ann. Thorac. Surg.*, 22: 478, 1976.
 9. John G. Raffenspergen. *Swenson's pediatric surgery*. 4th Ed. p. 701-704, 1980.
 10. B. Savic, F.J. Birtel, W. Fholen, H.D. Funke, and R. Knabe: *Lung sequestration: Report of Seven Cases and review of 540 published cases. Thorax*, 34: 96-101, 1979.
 11. Bruwer. A.J., Clagett, O.T., McDonald, J.: *Intralobar bronchopulmonary sequestration Amer. J. Roentgen.*
 12. 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.
 13. Carter, R.: *Pulmonary sequestration. Ann. Thorac. Surg.* 7: 68, 1969.
 14. Turk, L.N., and Lundslog, G.E.: *The Importance of angiographic diagnosis in Intralobar pulmonary sequestration. J. Thoracic. Cardiovascular Surg.* 41: 299, 1961.
 15. Le Roux, B.T.: *intralobar pulmonary sequestration, Thorax*, 17:77, 1962.
 16. Seitter, G., and Larson, A., Buker, R., and Cox, W.: *Pulmonary sequestration. Millt. Med*, 139: 899, 1974.
 17. 木神原任: *心臓外科學*, p305, 1975(日本)
-