

폐내엽형 분리증

— 1 예 치험 보고 —

강 정 호* · 김 창 호*

— Abstract —

Intralobar Pulmonary Sequestration — Report of one case —

Jung Ho Kang, M.D.*, Chang Ho, Kim, M.D.*

A sequestered Mass of ectopic non functioning pulmonary Tissue artery is an uncommon but clinically reconizable Entity. Pulmonaery sequestered, in general usage, designates an intralobar process intralobar pulmonary sequestration is a rare congenital malformation characterized by a cystic portion of the lung that derive its arterial blood suppy through aberrant vessel directly of systemic circulation.

As aberrant systemic vessel supplying the lung was reported by Hurber in 1777.

We experienced a case of Intralobar pulmonary sequestration Pre-Operatively, confirm by Aortogram.

The operative finding show that large Abscess cavity measuring 7x8 Well circumscribed, child fist sized Mass, and 4cm-length aberrant vesset arising from Descending aorta Just above the Diaphragm.

The Anomalous systemic artery was ligatures & resection, and associated with left lower lobectomy was done.

Post-Operative course ws unevenful, and 7 days later Discharged.

서 론

폐분리증은 1977년 Hurber와 Lewis에 의하여 처음 기술된 후 1940년에 Harris에 의하여 폐절제술시에 심한 출혈을 야기시키며 사망할 수 있는 원인으로 보고된 후 관심을 갖게 되었다. 이것은 선천성 기형으로서 폐내엽형과 폐외엽형으로 구분되면서 이런 분리증은 비정상적인 체동맥으로부터 혈액 공급을 받으며 정맥혈은 폐정맥 또는 기정맥으로 배수되게 되는 선천성 질환중의 비교적 드문 질환중의 하나이며 증세와 질환등은 기관지 확장증 또는 폐농양을 수반한 급성 또는 만성 기

관지염과 비슷한 증세를 나타내게 된다.

본 질환은 수술전 확진이 매우 중요하며 이것이 수술 후 치명적인 출혈을 야기시킬 수 있는 것을 사전에 예방할 수 있으며 수술후 예후를 좌우하게 되는 중요한 요인이 되며 확진은 대동맥 조영술에 의하여 된다.

본 한양대학병원 흉부외과에서는 폐내엽형 분리증을 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

27세된 여자 환자로써 삼출성 객담을 수반한 기침과 더불어 반복된 상기도 호흡감염을 주소로 래원하였으며, 환자는 약 4년전부터, 전신평로감, 오한 및 발열과 좌측 흉부동통을 수반한 증세들이 자주 나타났으며, 그때마다 약물요법 등으로 치료하였으나 별 효과가 없었다.

*한양대학교 의과대학 흉부외과

*Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine Hanyang University.

가족력 및 과거력 소견에는 특이한 소견이 없었으며 입원 당시 이학적 소견상 37° 5' 정도의 미열이 있었으며 혈압 및 맥박은 정상이었다. 청진상 좌측 하엽에서 호흡음이 감소하였으며, 약간의 흡기성 및 호기성 잡음이 들렸다. 심음은 정상 소견이었다. 혈액 검사 소견으로는 혈색소는 13.1 gm% 였고 백혈구는 9800/mm³ Hematocrit 37.9% 출혈 및 응고시간은 각각 5분, 10분이었고 3번에 걸친 암세포 도말검사 역시 음성이었으며, 객담 결핵도말 검사도 음성이었다. 간 및 콩팥 기능 검사도 정상 범위였고 세균학적 배양검사상 그람양성균 범위에는 특이한 균주가 배양되지 않았다. 심전도 및 뇨 검사 역시 이상 소견은 볼 수 없었다.

단순 흉부 사진 소견상 좌측 후하엽에 불투명한 이상 음영이 증가 소견을 볼 수 있었고 특히 측면상에서는 후하엽 기저부위에 어린이 주먹 크기만한 낭포 및 덩어리를 볼 수 있었으나 air-fluid level은 보이지 않았다(사진 1, 2). 좌측 기관지 소견상으로는 조영제가 낭포상 병변으로 잘 진입되지 않았으며, 전반적으로 만성기관지염 병변 소견으로 좌측 후하방 기관지들이 약간 확장된 소견 이외는 특이 소견이 없었다(사진 3).

역행성 대동맥 조영술 소견상 좌측 횡격막 직상부 하행 흉부대동맥에서 기시하는 비정상적 체동맥을 관찰할

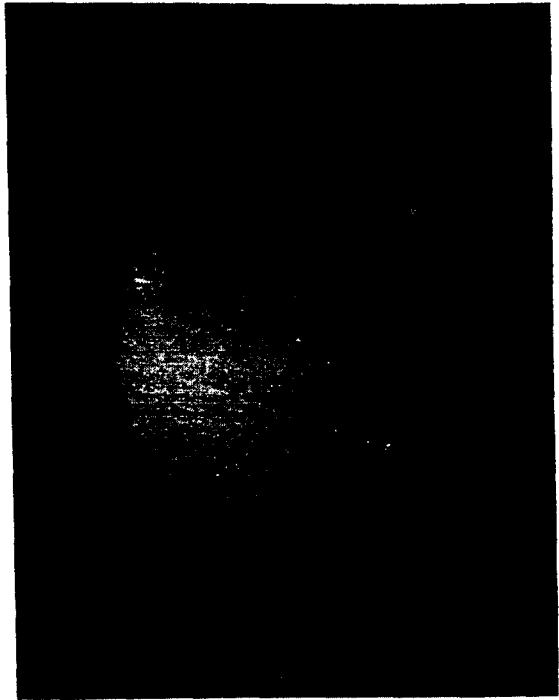


사진 2 슬전흉부측면,



사진 1 슬전흉부촬영

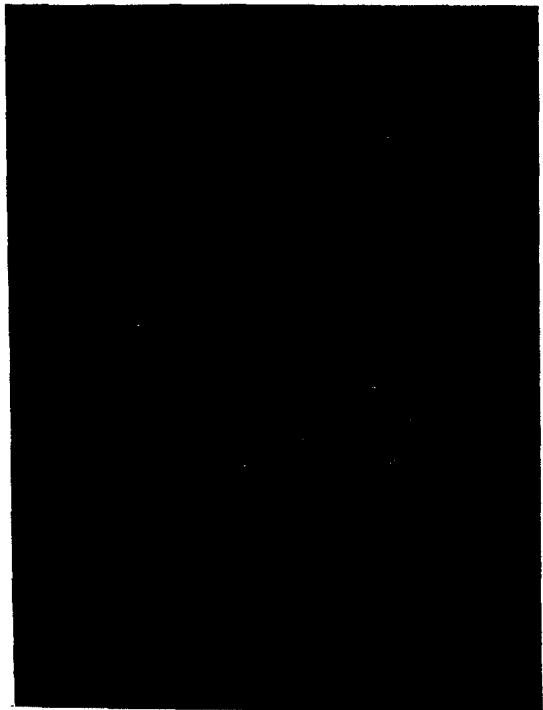


사진 3 기관지조영소견

수 있었고 이것은 폐분리구역 내로 진입됨을 관찰할 수 있었고 또한 정맥은 하폐정맥으로 유입되는 것을 볼 수 있었다(사진 4).

상기와 같은 검사 소견으로 환자는 폐내엽형 분리증으로 진단하여 좌측 7번째 늑간을 통한 개흉수술을 시행하였다. 수술소견은 좌측 후하엽에 거대한 농성 공동



사진 4 대동맥역행성조영

을 형성하였고 7 × 8 cm 크기의 soft 하며 속에는 화농된 고름이 충전되어 있었다(사진 5).

비정상적인 체동맥은 횡격막 직상부하행 흉부대동맥(T₁₀ level)에서 길이는 2-3 cm 직경은 0.5~1 cm 되는 비교적 커다란 체동맥을 관찰할 수 있었다(사진 6).

수술은 먼저 비정상적 체동맥을 절찰분리하고 좌측 하엽 절제술을 시행하였다(사진 7). 절제된 하엽 표본을 육안으로 보면 하엽내에 확장된 기관지를 볼 수 있었고 격절부 내의 직경 2-3 cm 크기의 4-5 개의 커다란



사진 6 비정상적 체동맥

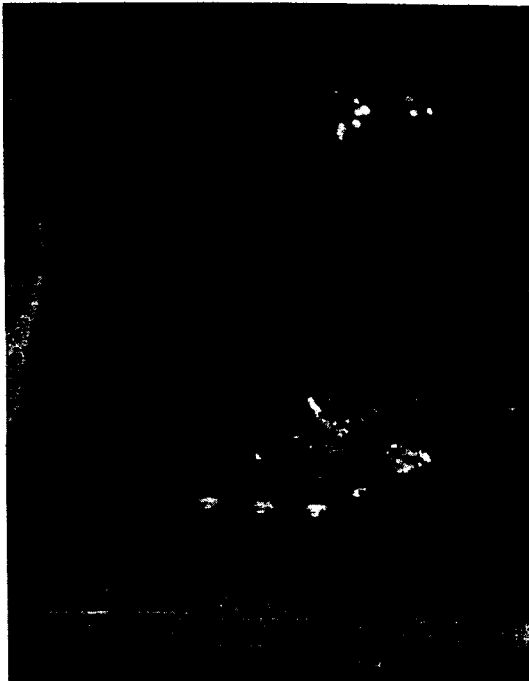


사진 5 술중 사진

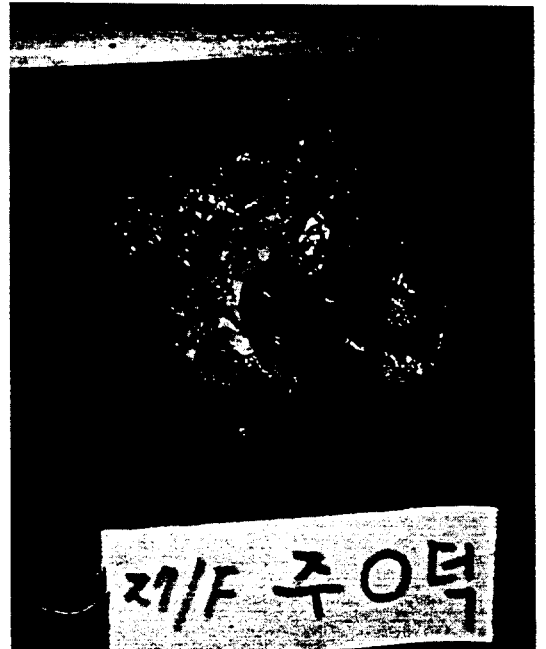


사진 7 술후하엽절제표본

낭포와 교통되고 있었으며 그 안에는 농성 점액 물질 및 괴사된 조직편을 함유하고 있었다(사진 7).

현미경 학적으로 낭포벽은 Columnar Epithelium 으로 구성되었고 낭포주위는 임파구와 Polymorpho nuclear Cell 이 응집되어 있는 섬유성 결체조직으로 되어 있었으며 이 주위의 폐포는 압축되어 있었다.

본 환자는 수술후 별 합병증이 없이 1주일째 퇴원하였다.

고 안

폐분리증은 선천성 이상으로 발생되나 그 생성 기전은 여러 학자들에 의하여 여러 가지 논란이 많으며 특히 Pryce 등은 폐를 공급하는 대동맥의 이상 분지가 태생기에 폐의 일부구역을 끌어 당김으로서 정상적인 조직에서 분리되고 장애를 받아서 발생한다고 주장한다¹¹⁾

Gerle 등은 내엽성형과 외엽성형으로 발생하는 원인은 동일하다고 주장하였고, 어쨌든 대동맥으로 가는 혈관계의 연결이 지속되어 격리되는 폐조직의 이상 동맥을 형성하게 된다고 주장하고 있다⁶⁾. 크게 나누어 내엽성형과 외엽성형으로 분리하며 내엽성형은 accessory lung bud 가 일찍 나타나면 미부로 이동하는 도중에 정상 폐조직에 의하여 격리되고 있는 부위에 막을 덮게 되어 내엽성형이 되며 반대로 후에 나타나면 전장이 점차 길어지고 미부로 이동되어 주위 정상 폐에서 격리되는 조직이 떨어져 외엽성형이 된다^{8,9,10)}.

임상상은 폐내엽형은 정상폐와 폐포연결을 가지기 때문에 염증성 변화를 잘 일으키고 따라서 주증상은 기침과 객담이며, 열, 오한, 흉통 등의 증상이 있을 수 있고^{3,4)} 폐외엽형은 정상폐와 분리되어 고유늑막에 싸여 있고 정상폐와 연결이 없는데 보통이어서 증상이 거의 없고¹²⁾ 일반흉부 X선촬영 또는 역행성 대동맥 촬영으로 비정상적인 체동맥을 발견함으로써 확진이 가능하다¹⁾. 드물게는 식도 또는 위와 연결이 있을 때는, 연하곤란, 역류 구토 등을 일으킬 수도 있다⁵⁾.

발생빈도는 Pryce 은 1.8%¹¹⁾ Erken 은⁵⁾ 0.3%로 보고하고 있으나, Seitter 은³⁾ 모든 선천성 폐기관 기형의 0.15~6.4%로 다양하게 보고하고 있다⁹⁾.

Bruwer 등은 남자가 여자보다 약간 많고²⁾ Allen 등은 남자보다 여자에 있어서 3:2로 적다고 보고하고 있다¹²⁾.

특히 우측보다는 좌측이 많이 발생하고 특히 폐기저 부분에 대부분 발생하며 폐외엽형에서는 Paracardiac,

mediastinal, Infracardiac 등에도 오며 드물게는 복강 내에도 호발하기도 한다³⁾.

기형동맥은 보통 한 개이고 직경 0.5~2cm 이며 가끔은 여러개 일 수 있고 폐내엽형에서는 15%가 다발성으로 있을 수 있다고 한다¹⁰⁾. 특히 정맥유출은 폐내엽형인 경우 대부분 폐정맥으로 배수되며 폐외엽형인 경우는 기정맥으로 유출된다¹²⁾. 특히 폐외엽형인 경우는 약 반수가 횡격막 탈장을 동반함으로써 조기에 출생 직후 호흡곤란증을 호소하며 대부분 유아기에 사망하는 수가 많다고 한다^{6,8)}.

대부분의 진단은 단순 흉부사진 소견상 내엽성형인 경우는 전형적으로 폐하엽 후기저 구역에서 균일한 음영이나, 광범위한 침윤이 나타나 낭종성 모양을 보인다¹³⁾. 외엽성형에서는 종격동에 근접한 삼각형의 균일한 음영을 나타낼 수 있다⁴⁾. 때로는 단층촬영 기관지조영술을 시행하기도 하나 진단적 특이한 소견은 별로 없다고 한다⁹⁾. 단층촬영에서는 격리된 조직으로 들어가는 기관지가 없는 것을 나타내며 드물게는 이상동맥을 보여준다¹⁰⁾ Kawakami 등은 동위원소를 이용하여 폐격리증을 진단하였는데 lung perfusion scan 에 의하여 나오는 perfusion Defect 는 폐격리증의 특이한 소견은 아니나 낭성구조를 보이는 결손부위가 후기저 구역에서 나타나면 폐격리부로 의심을 할 수 있다⁸⁾.

그러나 최종적으로 확진을 하기 위하여서는 역행성 대동맥 조영술을 시행하여 이상체동맥이 폐분리증 내로 들어가는 것을 확인하면 된다⁷⁾.

치료의 원칙으로서는 증상이 있는 폐격리증의 치료는 연중증상이 어느 정도 완화된 후엽절제술을 시행하는 것이 좋다고 한다^{3,4)}.

증상이 없는 경우라도 예방적으로 절제를 하자는 의견이 대부분이나 Zumbro 등은 낭종에 air-fluid level 이 없으며 증상이 없는 경우에는 수술보다는 경과 관찰을 보는 것이 좋다고 주장하고 있다¹³⁾. 그러나 대개는 폐외엽형인 경우는 고유늑막에 싸여 있어 Sequestrectomy 을 하며 폐내엽형인 경우는 lobectomy 가 원칙이다¹²⁾. 그러나 내엽성형인 경우는 선형된 감염에 의하여 주위 폐조직이 심하게 장애를 받지 않거나, 각 폐구역간의 구별이 되는 경우에는 구역절제술만을 시행할 수도 있다^{6,9)} 이와 같은 질환과 감별진단을 요하는 것은 폐종양, 횡격막이완증 등과 감별해야 하고 증상이 있는 경우는 폐염, 농흉, 기관지확장증, 폐결핵등과 감별을 요한다^{8,9,10)}.

본 질환은 한국내에서도 비교적 매우 드문 질환으로 보고되고 있으며, 대부분이 폐내엽형으로 좌하폐기저부

위에 많은 것으로 되어 있다^{4,5}.

결 론

한양대학교 흉부외과에서는 27세된 여자 환자에서 비경상적 체동맥이 횡격막 직상부 하행흉부대동맥에서 기시하여, 좌측 폐하엽 후기저 부위에 위치한 폐내엽형 분리증 1예를 술전 진단하여 수술치험하였기에 이를 문헌고찰과 아울러 보고하고자 한다.

REFERENCES

1. Allen, K, et al.: *Pulmonary Sequestration Milit. Med.*, 139:899, 1974.
2. Bruwer. A.J., Clage', O.T.: *Intralobar broncho Pulmonary sequentration. Amer. J. Roentgen* 96:101, 1979.
3. Culiner, M.M., wall, C.A.: *Collateral Vemtilation in intralobar Sequestrstion. Dis of the Chest.* 47:118, 1965.
4. Carter, R.: *Pulmonary Sequestration. Ann. Thoracic Surg* 7:68, 1969.
5. Flye, M.W., Conley. M. Silva, D.,: *Spectrum Plum Sequestration. Ann. Thoracic Surg.*, 22:478, 1976.
6. Gerle, R.D., Jaretzki, A.,: *Congenital Broncho Plumonary Forgut Malformation. New. Engl. J. Med.* 278:1413, 1968.
7. John. G. Raffenspergen.: *Pediatric Surgery 4th Ed. p* 701-704, 1980.
8. Kawakam;, K. et al.: *Radionuclide Study in Pulmonary Sequestration. J. Nucl. Med.*, 19:287, 1978.
9. Killman, J.W., Battersby, J.S. et al.: *Pulmonary sequestration Arch Surg* 90:648, 1965.
10. Le Roux B.T.: *Intralobar Sequestration. Thorax* 17:77, 1962.
11. Pryce D.M.: *Intralobar Sequestration. Br. J. Surg* 35:18, 1947.
12. Witten, M.D. et al.: *Intral Lobar Pulmonary Sequestration. J. Thoracic Cardiov. Surg.* 43:523-529. 1962.
13. Zumbry, G.L ., et al.: *Pulmonary Sequestration Ann. Thoracic. Surg.*, 20:161, 1975.