大韓胸部外科學會誌 第19卷 第4號
Vol. 19, No. 4, December, 1986

동정맥 누공을 합병한 내엽형 폐 격절증의 치험례

이 준 영* · 지 행 옥*

— Abstract —

In tralobar pulmonary sequestration associated with A-V fistula

Joon Young Lee, M. D.*, Haeng Ok Jee, M.D.*

Intralobar pulmonary sequestration is a rare congenital malformation characterized by a cystic portion of the lung that derives its arterial blood supply through aberrant vessel directly of systemic circulation. Two forms of pulmonary sequestration occur; intralobar sequestration is usually contained within the visceral pleura of a pulmonary lobe and its venous drainage to the pulmonary venous system.

We presented on case of intralobar pulmonary sequestration with A-V fistula. The patient was 8 years old male and chief complaints are mild fever and exertional dyspnea. Aortogram revealed an aberrant artery originated from thoracic aorta just above the diaphragm and its vessel directly communicated pulmonary vein in sequestrated segment.

At time of operation, sequestrated lobe measuring 6×5×5cm, well demarkated at the lower lobe was noted. Aberrant, measuring 1.0cm in diameter and 1cm in length and directly connected pulmonary vein. After division and ligation of the aberrant artery, only excision of sequestrated lobe was performed and complication is not during postoperative course.

서 론

내엽형 폐 격절증(Intralobar Pulmonary Sequestation)은 체동맥의 비정상적 분지로부터 혈액 공급을 받는 낭포상 병변을 나타내는 폐의 선천적 기형으로 정상 폐조직과는 동일 흉막으로 쌓여 있으며 左側 폐하엽에 호발하는 질환이다[1,2].

1977년 Huber가 폐격절조직으로 분포하는 체동맥의 비정상적 분지를 처음으로 기술하였고, 1910년 McCotter가 폐격절증을 임상적으로 자세히 기술하였으며, 1940년 Harris가 폐절제술시 폐격절에 분포하는 비정상적 동맥의 출혈로 인하여 사망한 예를 보고한 후로 적지 않은 예가 보고되었다. 그러나 본 증례와 같이 동정맥 누공을 합병한 증례는 매우 희귀한 예이다.

대부분의 폐격절증은 흉부 대동맥으로부터 혈액 공급을 받으며 본 증례에서도 역시 횡격막직상부의 흉부 대동맥으로부터 혈액을 공급받았으며, 폐 격절조직 내에서 직접 폐정맥으로 유입되고 있었다.

본 한양대학병원 흉부외과에서 동정맥 누공을 동반한 내엽형 폐 격절증을 대동맥 조영술로 확진하여 성공적으로 수술하였기에 보고하는 바이다.

증 례

8세 된 남아로서 발열과 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 어려서부터 심장 질환이 있다는 것을 지적받고 있었으며, 국민학교 입학후 신체검사에서 심장질환이라는 진단을 받은 기왕력이 있다. 가족력상 특이한 사항은 없었다.

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang Unversity.

1986년 11월 29일 접수

이학적 소견 ; 입원당시 38℃의 미열이 있었으며, 경한 편도선 염증 소견이 있었다.

청진 소견 ; 흉부 좌측 흉골 하연에서 Grade Ⅳ의 지속성 잡음이 들렸으며 이 잡음은 동측 액와와 背側으로 방사되고 있었다.

임상병리 검사소견 ; 백혈구는 6,500/mm^3, 혈색소는 11.1 gm%였으며 간기능검사, 뇨검사는 정상이였으며, 심전도 역시 정상이었다.

단순 X-ray 흉부사진소견 ; 좌하엽 기저부위에 여러개의 관상모양과 원형의 이상 음영이 관찰되었으며, 측면 흉부 사진상 기관 분기부 직하부에서 팽대한 폐정맥으로 생각되는 둥근 음영이 관찰되었다(사진 1, 2).

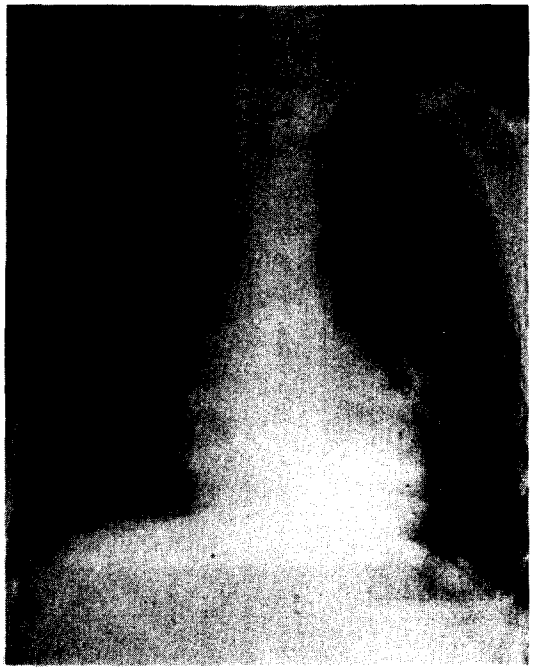

사진 1. 술전 흉부 촬영소견

흉부 대동맥 영화 조영 촬영소견 ; 흉부 대동맥에서 굵은 비정상적 동맥분지가 좌하엽 기저부로 분포하고 폐조직내에서 다시 갈라진 분지중 큰 하나가 폐정맥과 교통되는 것이 관찰되었다(사진 3, 4).

수술소견 ; 기관삽관 전신마취하에 좌측 제 6 늑간 절개로 개흉하였다. 먼저 X-ray 대동맥 조영 촬영에 나타난 비정상적 분지를 횡격막 직상부에서 확인하였다. 폐격절 조직은 하엽 기저부의 일각을 폐문부로 향하는 삼각형 모양으로 차지하고 있었다. 격절 조직은 하엽의

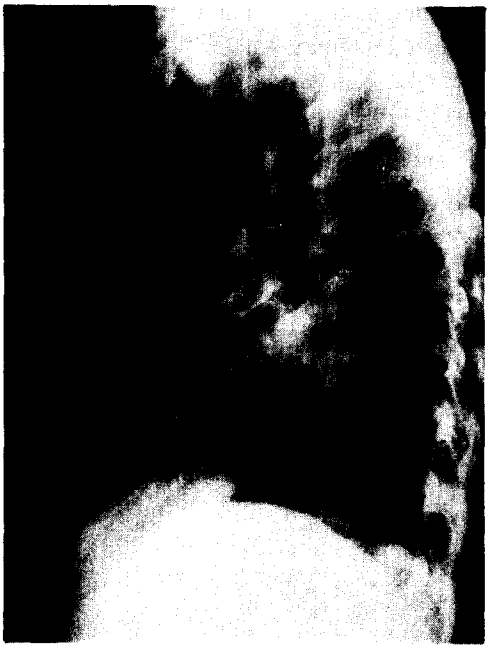

사진 2. 술전 흉부 측면 촬영소견

사진 3. 대동맥 영화 조영 촬영소견

폐흉막으로 덮여 있었으나, 경계부위에는 상당히 깊은 구열이 형성되고 있었다. 그리고 이 구열의 폐문측에 상당히 크게 확장한 폐정맥이 있었으며, 격절조직의 촉진에서 강한 thrill이 촉지되었으므로 동정맥루가 있

음을 확인할 수 있었다. 먼저 폐 격절부로 분포하고 있는 흉부 대동맥의 이상분지를 결찰 절단하였다. 그리고 하엽의 정상 폐조직과 격절조직의 경계에 형성된 구열을 박리하고 크게 확대한 폐정맥을 노출시키고 결찰 절단하였다. 정상적 기관지 형성은 없었으므로 격절조직과 정상 폐조직을 결찰 절단하고 격절조직을 제거하였다.

병리 조직 소견 ; 격절폐는 크기가 6×6×5 cm 이었으며, 비정상적 대동맥 분지도 격절폐조직내로 진입한 후 3개의 가지로 분지하였고, 그 중 하나가 폐정맥과 바로 교통하였다. 폐정맥은 심히 노장되어 있었다(사진 6, 7).

현미경 소견상 격절폐내 미세 기관지는 점액으로 막혀있는 소견을 나타냈다.

수술후 환자는 합병증 없이 퇴원하였으며 현재 건강한 상태이다(사진 8, 9).

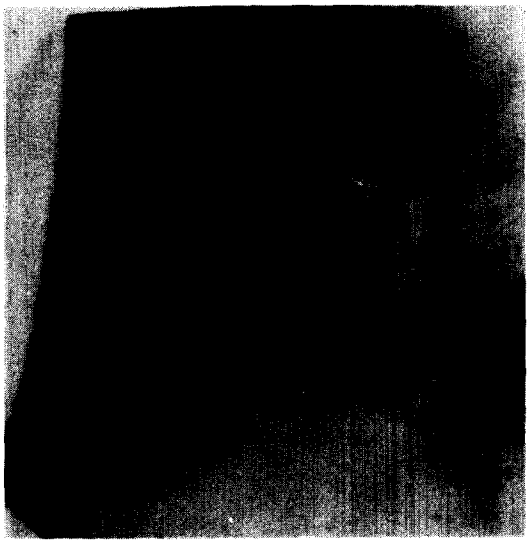

사진 4. 대동맥 영화 조영 측면 촬영소견

사진 5. 폐동맥 조영 촬영소견

고 찰

폐 격절증은 임상적으로 보기 드문 질환으로 Savic[3]은 모든 선천성 폐기형중 0.15～6.4 % 를 차지한다고 하였고 O'Mara[4]에 의하면 24년간 1,051명의 폐절제술 환자중 약 1 ‰에서 볼 수 있었다고 보고하였다.

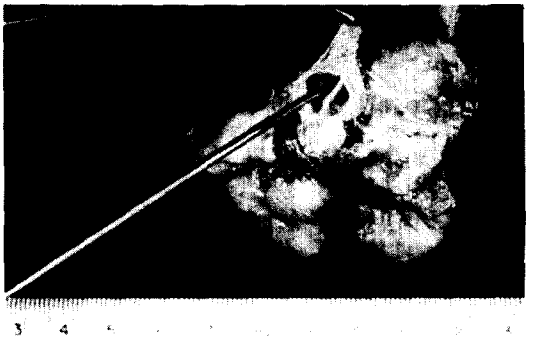

사진 6. 격절폐 병리소견

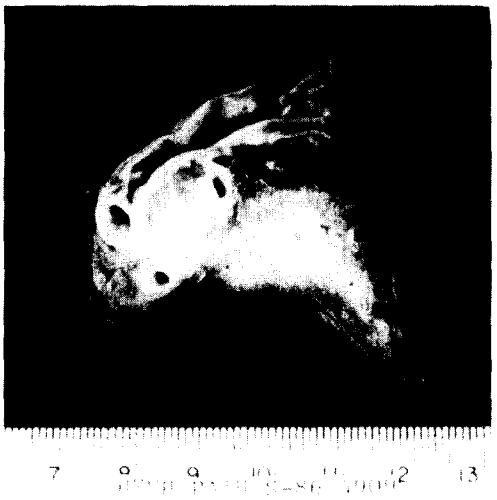

사진 7. Cut surface of sequestrated lobe

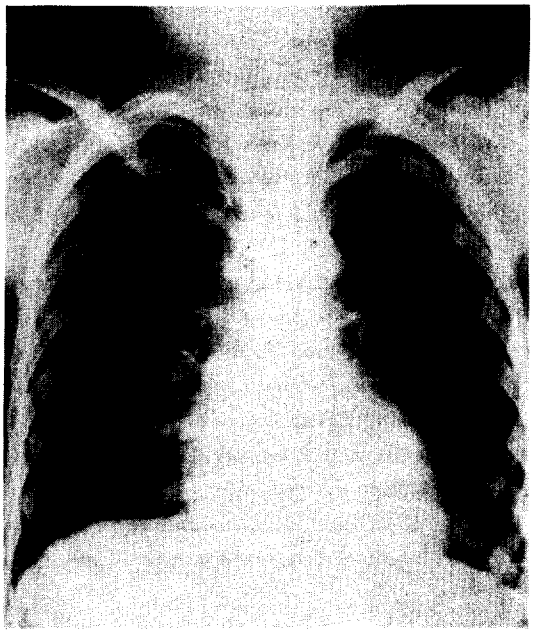

사진 8. 술후 흉부 촬영소견

사진 9. 술후 흉부 측면 촬영소견

두가지 형태중 내엽형이 외엽형보다 4~6배 정도의 빈도수를 나타내고 때로는 두가지 형이 공존한 예도 있으며, 한쪽 폐가 전부 격절증화 된 예도 보고된 바 있다.

남녀의 빈도는 내엽형인 경우 약간 남자에게서 많으며, 좌측 특히 후기저부에 호발한다[5].

증상이 나타나는 시기는 20세 이하가 대부분이며, 수술할 때의 평균 연령은 26세로 보고한 논문이 있으며[6], 10세이하에서도 37.2%가 발생한다고 하였다[3].

발생 기전은 확실하지 않으나, 현재 가장 많이 받아들여지고 있는 說은 Pryce 등이 주장한 說로 초기 태생기 Splanchnic plexus로부터 발생한 체혈관이 기관지의 한 끝을 잡아당겨 그로 인해 폐 조직으로부터 한 구역이 분리되고 이것이 폐 격절증으로 발전한다는 것이다[7].

격절폐로 가는 비정상적 동맥은 대개 흉부 대동맥으로부터 기시되는데, Zumbro[8]등의 보고에 따르면 내엽형 경우 60%가 흉부 대동맥에서 나오며, 그외 복부 대동맥, 늑간 동맥에서도 혈액 공급을 받으며, 외엽형 경우도 주로 흉부 대동맥에서 기시된 동맥분지에서 혈액 공급을 받으며 그외 쇄골하 동맥에서 기시된 예도 볼 수 있다고 하였다.

흉부 대동맥의 이상분지에서 직접 혈액 공급을 받는 경우가 전체 예중 74%를 차지한다고 하였고, 흉부 대동맥에서 이상분지가 기시하는 부위는 Findlay[9]에 의하면 대개 10번째 늑간 구역이라고 하였다. 그러나 격절폐가 상엽에 위치하는 경우에는 내유두 동맥이나 무명 동맥으로부터 혈액 공급을 받을 수도 있다[10].

혈액이 환류되는 정맥은 내엽형 경우 거의 대부분이 폐정맥이며, 외엽형 경우는 奇性(Azygos) 정맥 또는 쇄골하 정맥이다.

폐 격절증은 대개의 경우 빈번하게 재발되는 호흡기 감염증이 주소이나, 심혈관계 증상을 호소하는 경우도 많다. 또한 적지 않은 예에서는 선천성 심장기형과 병합되어 나타난다. White[11]보고에 의하면 14예의 내엽형 폐 격절증예중 심혈관계에 대한 증상을 나타낸 것은 6예이며, 특히 이중 4예는 폐동정맥 누공을 동반하였다. 심혈관계 증상을 호소한 群에서 동반된 심장 기형은 삼첨판 폐쇄증, 대동맥 착위증, 대동맥판 협착증 등이 있었으며, 폐동맥 고혈압증을 일으킨 예가 있었는데 격절 폐를 제거한 후 고혈압이 교정되었다.

Flye[12]의 보고에도 심혈관계 증상은 생후 수주일 또는 수개월 사이에서 나타날 수 있으며, 심실중격 결손증, 심방중격 결손증 등을 동반하였다고 하였다.

진단은 Gerard[13] 등이 주장하는 것과 같이 비정상적 동맥을 발견하는 것이 중요하며, 특히 이 과정중 혈관촬영술이 꼭 필요하다고 하였다. Simopoulos[6] 등도 대동맥 조영술이 폐 격절증의 비정상적 동맥을 찾는데 가장 효과적인 방법이며, 폐동맥 조영술 실시시 폐동맥이 격절폐에 분포하지 않는 점을 보여줌으로써 진단에 도움이 된다고 기술하고 있다. 또한 술전 비정상 동맥의 위치, 수등을 예측함으로써 안전하게 수술을 행할 수 있다.

증상이 없는 환자에서는 바로 수술적 치치보다는 관찰하자는 의견도 있으나[8] 대개의 경우 진단이 내려지면 예방적 목적으로도 수술하는 것이 좋으며, 외엽형인 경우 구역 절제술을 시행하며, 내엽형인 경우는 만성 감염문제 때문에 폐엽 절제술을 시행하는 것을 권고하고 있다[12,14,15].

한국의 例에서는 대개의 경우 내엽형인 경우 폐엽 절제술을 시행하였다. 수술중 비정상적 동맥 절단시 출혈로 사망할 수도 있으며, 유미흉과 척수 전각에 울혈에 의한 양 하지 운동마비가 보고된 바 있다[16]. 그러나 때로는 폐분엽 절제술도 가능하며 전체 예중 10~20 %에서 폐분엽 절제술로 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다[12].

결 론

한양대학교 의과대학병원 흉부외과에서 7세의 남아 환자이며 동정맥 누공을 합병한 내엽형 폐 격절증을 대동맥 영화 조영 촬영으로 확진하고 폐분엽 절제 술법에 준한 술법으로 동정맥 누공과 같이 격절폐를 제거하였다. 술후 경과는 합병증 없이 양호하였다.

REFERENCES

1. 조중구, 김근호 : Intralobar Pulmonary Sequestration 14 : 354, Dec. 1981. 대한흉부학회지.
2. Kilman J.W., Battersby J.S. et al: *Pulmonary Sequestration Arch Surg. 90:648 Apr. 1965.*
3. Savic B. et al: *Lung Sequestration Thorax 34:96, 1979.*
4. O'Mara C.S., Baker R.R.: *Pulmonary Sequestration Surgery, Gynecology and Obstetrics 147:609 Oct. 1978.*
5. deParedes C.G., Pierce W.S.: *Pulmonary Sequestration in Infants and Children Journal of Pediatric Surgery 5:136, Apr. 1970.*
6. Simopoulos A.P., M.D. et al: *Intralobar Bronchopulmonary Sequestration in children A.M.A. Journal of Disease of Children 97:796, June 1959.*
7. Sade R.M., et al: *The Spectrum of Pulmonary Sequestration Annals of Thorac Surgery 18:644, Dec. 1974.*
8. Zumbro G.L. et al: *Pulmonary Sequestration Annals of Thoracic Surgery 20:161, Aug 1975.*
9. Findlay C.W., Maier H.C.: *Anomalies of the Pulmonary Vessels and their Surgical Significance Surgery 29:604, 1951.*
10. Written D.M. et al: *Intralobar Bronchopulmonary Sequestration involving the Upper lobes Journal of Thoracic Cardiovascular surgery 43:523, 1962.*
11. White J.J. M.D., et al: *Cardiovascular and Respiratory Manifestations of Pulmonary Sequestration in Childhood Annals of Thoracic Surgery 18:286 Sept. 1974.*
12. Flye M.W. M.D., Conley M. M.D.: *Spectrum of Pulmonary Sequestration Annals of Thoracic Surgery 22:478 Nov. 1976.*
13. Gerard F.P., Lyons H.A.: *Anomalous artery in Intralobar Bronchopulmonary Sequestration. The New England Journal of Medicine 259:662, Oct. 1958.*
14. 강정호 : Intrapulmonary Sequestration 대한흉부학회지 18 : 780, Dec. 1985.
15. Carter R. M.D.: *Pulmonary Sequestration Annals of Thoracic Surgery 7:68, Jan. 1969.*
16. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary Sequestration 대한흉부학회지 6 : 159, Dec. 1973.