

비정상적 위치에서 발생한 외협형 및 내엽형 폐 격절증 — 2예 보고 —

박 해 문* · 이 준 영* · 강 정 호* · 지 행 옥*

— Abstract —

Pulmonary Sequestration of Unusual Location, Extralobar and Intralobar Type — Report of two cases —

**Hae Moon Park, M.D.* , Joon Young Lee, M.D.* , Jung Ho Kang, M.D.* ,
Heng Ok Jee, M.D.***

Pulmonary sequestration is a congenital malformation characterized by an area of embryonic lung tissue that derives its blood supply from an anomalous systemic artery. Two forms recognized: extralobar and intralobar. Extralobar form is a very rare congenital malformation, usually located in the lower chest, and may be found in newborn infants at the time a congenital diaphragmatic hernia is repaired. Large sequestered segments may be cause acute respiratory distress in the neonate. The condition is asymptomatic in 15 per cent of patients.

This report presents two cases of pulmonary sequestration which misdiagnosed a superior mediastinal tumor and a benign lung tumor. First case was 30-year-old male patient and chief complaints were dysopnea, dry cough and right chest pain. Chest X-ray showed a homogenous increased density of smooth margin at the right superior mediastinal area and suggested a benign mediastinal tumor. And so exphthoracotomy was made without other special studies. Second case was 28-year-old male patient. One month ago, he had tracheostomy and right closed thoracostomy due to massive hemoptysis and spontaneous hemothorax. Chest X-ray showed a benign cystic lesion at RLL area.

At the time of operation, in first case, a mass of auld fist size was placed medial to the right upper lobe and densely adhesive to trachea, SVC and esophagus. Blood supply of the mass was brionchial arteries of trachea and RUL bronchus and drained to SVC and azygos vein through anomalous systemic veins. There was no bronchial communication on Frozen biopsy. In 2nd case, large systic lesion contained old blood hematoma was located in RLL and anomalous blood vessel from thoracic aorta was drained to posterior segment of RLL. In operation field, intralobar pulmonary sequesrtation was diagnosed, and RLL lobectomy was carried out.

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University
1989년 2월 21일 접수

서 론

폐 격절증은 비정상적 체동맥으로부터 혈액 공급을 받는 낭포성 병변을 나타내는 폐의 선천성 기형이다^{1, 2, 3)}.

1777년 Hubber에 의해 처음 보고되었고, 1940년 수술중에 기형동맥에서의 출혈로 인한 사망예를 Harris와 Lewis가 보고한 후 Pryce 등이 자세히 기술하였다⁴⁾. 특히 외엽형은 내엽형에 비해 드물고 대부분 기저구역 및 중중격동에 위치하나 본원에서 경험한 것은 상부 우측 중격동에 위치하고 있어서 세계적으로 드문 case로서 의의가 있다고 하겠다. 또 한 case는 내엽형으로서 우측 하엽에서 발생한 것으로 역시 드문 경우이다.

한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 중격동 종양 및 폐 종양으로 생각하고 수술에 임했으나 외엽형 및 내엽형 폐 격절증으로 밝혀졌으며, 또한 드문 case로서 문헌고찰과 아울러 보고 하는 바이다.

증 례 1

30세 된 남자환자로 입원 2주일전부터 호흡곤란, 기침, 우측 흉통을 주소로 내원하였으며, 과거력 및 가족력상 특이한 사항은 없었다.

입원당시 이학적 소견상 체온은 37°5', 맥박은 분당 80회, 호흡수는 20회, 혈압은 120/80 mmHg였으며, 환자는 영양상태가 좋지 않아서 오랫동안 아파보였고 양쪽 액와에 1×1 cm 정도의 임파절이 만져졌다. 호흡음 및 심음은 정상이었다.

임상병리 소견으로서 혈액학적 검사상 백혈구는 10400/mm³, 혈색소는 14.5 g %, ESR은 35 mm/hr였고, 그외에 혈액 전해질검사, 뇨검사, 간기능검사, 동맥혈가스검사는 정상범위였다. 심전도상 서맥이 있었고, 폐기능검사상 FVC 84 %, FEV₁, 80 %, MVV 62 %로 정상 범위였다.

단순 흉부 X-ray 소견은 10×6 cm 크기의 종양으로 보이는 균질한 이상음영이 우측 상부 중격종을 차지하고 있었으며, 표면이 균등하여 거의 양성종양임을 의심케 하였다. 측면사진 소견상 균질한 음영의 종양이 십자형의 모양으로 종양첨부(apex)가 폐문을 향하고 있었다(사진 1, 2).

병리검사 소견에서 객담세포검사는 정상이었으며,

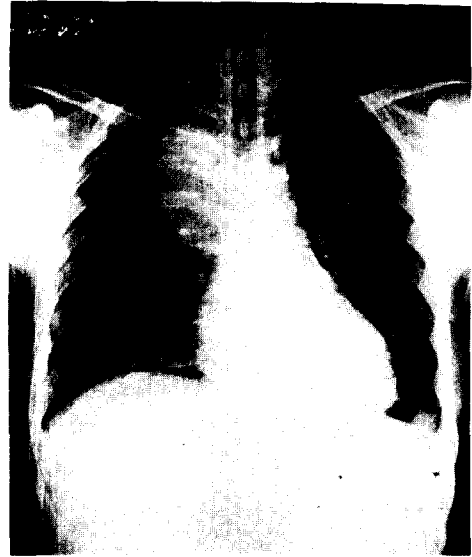


사진 1. 전면 흉부 X-ray



사진 2. 측면 흉부 X-ray

양쪽 액와에서 만져진 임파절중 우측 임파절을 생검한 결과 종양전이(metastasis)의 증거는 없었다.

본 환자는 이상과 같은 소견으로 상부 중격동의 양성종양임을 강력히 의심하였고, 더군다나 환자의 경제적 사정으로 인해 흉부 컴퓨터 촬영 및 그밖의 검사는 시행하지 못하여 바로 수술에 임하였다.

수술 소견 : 기관삽관 전신마취하에 우측 제 4능

간을 통해 개흉술을 시행 하였다. 성인 주먹크기의 종양이 우측 상엽의 내측에 위치하고 있었으며, 그 주위 조직, 즉 상공정맥, 식도, 기관 등에 심한 유착이 있었다. 혈액공급은 기관과 우상엽 기관지의 기관지 동맥에서 받고 있었으며, 기정맥 및 상공정맥으로 가는 기형정맥(anomalous rein)이 있었다. 종양과 정상 폐 사이에 기관지 연결은 없었다. 수술은 유착을 박리하고 연결된 혈관들을 결찰한 후 종양을 제거하였다.

병리조직 소견 : 육안적 소견상 8.5×4.5×4 cm의 성인 주먹크기로서 상 1/3은 표면에 단단하였고, 소결절들로 구성되었으며, 하 2/3는 다발성의 낭종으로 구성되었다. 종양의 후방하면에 기관지 동맥 및 기형정맥이 있었다(사진 3).



사진 3. 육안적 소견



사진 4. 단면 구조

단면구조상 종양하부에 있는 낭포성 구조는 점액(mucus)으로 채워져 있었으며, 기관지가 확장된 것이었다(사진 4).

현미경적 소견상 사진 5에서 위쪽 화살표가 가리키는 부분이 기관지동맥이고, 좌측 화살표가 가리키는 것은 기형정맥이다. 군데군데 조그만 낭포성 구조들은 성모성 원주상피세포로 구성된 세기관지(bronchiole)의 구조를 하고 있다. 좀더 큰 낭포성 구조들은 상피세포의 squamous metaplasia 및 주위에 연골 조직으로 구성되어 있고 내부에는 점액(mucus)으로 차있는 기관지(bronchus)의 구성을 하고 있다(사진 6). 조직의 상부는 기질화된 폐렴의 조직조건들을 보이고 있다(사진 7).



사진 5. 현미경적 소견



사진 6. 현미경적 소견



사진 7. 현미경적 소견

36°4', 맥박은 분당 78회 호흡수는 20회, 혈압은 110/70 mmHg였으며, 전반적인 환자상태는 양호하였다. 청진소견상 우측 하부 흉부에 호흡음이 감소되었다.

임상병리소견으로서 혈액학적 검사상 백혈구는 7400/mm³, 혈색소는 12.7 g%, 간기능검사상 GOT는 44, GPT는 58 mu/ml로 약간 증가되어 있었다. 그외에 혈액전해질검사, 뇨검사, 동맥혈가스검사는 정상범위였다. 심전도 및 폐기능검사 역시 정상이었다.

단순 흉부 X-ray 소견은 낭포성 병변이 우측 폐 하

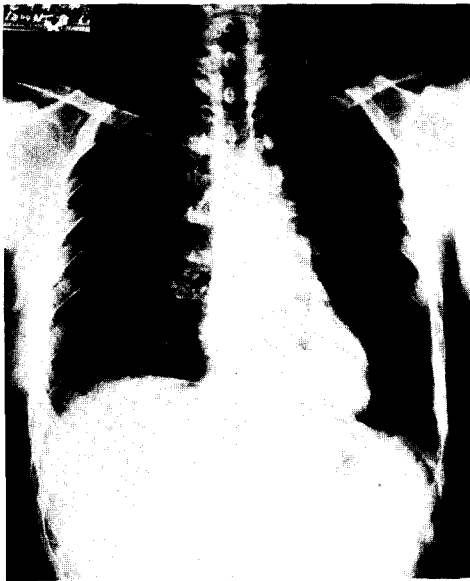


사진 8. 술후 단순흉부 X-ray



사진 9. 전면흉부 X-ray

본 환자는 술후 합병증 없이 퇴원해서 현재 건강한 상태로 외래에서 추적관찰중에 있다. 사진 8은 술후 단순 흉부사진으로 거의 정상상태로 되었다.

증례 2

28세된 남자환자로 입원 한달전 각혈 및 우측 혈흉으로 Local clinic에 입원하여 기관절개술 및 폐쇄성 흉강 삽관술을 시행하였다. 그후 증상이 완화되고 흉부 X-ray상 우측 하엽에 낭포성 병변으로 수술을 권유 받고 본원으로 전원되었다. 이학적 소견상 체운은



사진 10. 측면흉부 X-ray

엽에 있었으며, 흉부 X-ray를 추적관찰한 결과 낭포성 병변의 크기가 줄어들고 있었다(사진 9, 10).

입원 2일째 폐천자 조직생검사 암세포는 보이지 않았다.

본 환자는 이상과 같은 소견으로 폐의 양성종양 및 낭포성 병변으로 생각하고 수술에 임하였다.

수술소견 : 기관삼판 전신마취하에 우측 제 6늑간을 통해 개흉술을 시행하였다. 우측 폐 하엽과 횡경막 사이에 유착이 심하였으며 박리도중 우측 폐 하엽내에 3×4 cm 크기의 낭포성 병변 내부에 응고된 혈액으로 가득 차 있었으며, 횡경막 근처의 흉부대동맥에서 기형동맥이 기시되어 우측 폐 하엽의 후방으로 혈액공급을 하였다. 따라서 수술시야에서 내엽형의 폐 격절증으로 진단하고 우측 폐 하엽 절제술을 시행하였다(사진 11, 12).

병리조직 소견 : 현미경적 소견상 낭포성 병변은 3×4 cm으로 섬유질로 구성되어 있었고, 혈액응고물로 차 있었으며 주위에는 기형동맥 및 기형정맥이 다수 분포하고 있었다. 우측 폐 하엽으로 가는 기형동맥은 직경이 1 cm정도 되었다.

본 환자는 수술후 합병증 없이 퇴원하였으며, 사진 13은 술후 단순 흉부사진 이다.

고 찰

폐 격절증은 임상적으로 드문 질환으로 그 발생빈도는 정확히 알려져 있지 않으나 Carter⁵⁾는 1969년 문헌



사진 11. 흉부 대동맥에서 기시되는 기형동맥(A.A.: Anomalous artery)을 결찰한 부분을 볼 수 있다.



사진 12. 낭포성병변(C.C: Cystic cavity) 및 우측 폐 하엽의 후저절로 들어가는 기형동맥을 볼수 있다.

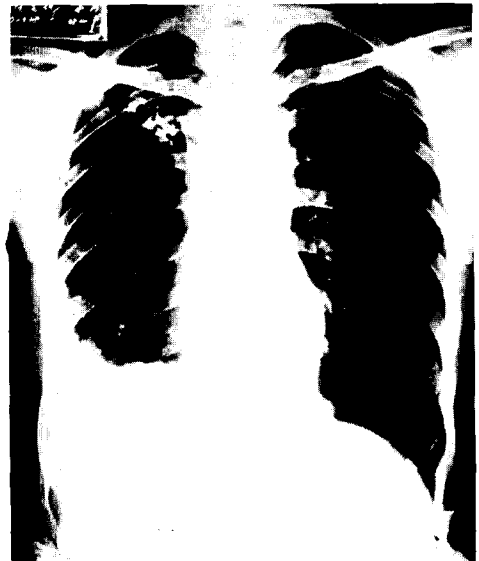


사진 13. 술후 단순흉부 X-ray

에 보고된 233례에서 폐절제술 환자의 1.1~1.8%라고 하였으며, Savic⁶⁾은 모든 선천성 폐기형중 0.15~6.4%를 차지한다고 하였다.

남녀의 비는 남자가 많으며, Bruwer⁷⁾ 2:1, Allen은 1.5:1라고 하였다. 50% 이상이 10~20대에서 발견되었다.

본 질환의 발생기전에 대해서는 논쟁이 많았으나 현재는 태생시기에 정상 폐분아(Lung bud)의 끝에 부폐분아(accessory lung bud)가 형성되어서 독립적으로 비정상적으로 대순환계에서 혈액공급을 받으면서

발육한 것이라는 학설이 받아들여지고 있다. 이러한 기형적 폐분아가 태생시기의 극히 초기에 발생하면 정상흉막으로 덮힌 속에 존재하게 되어서 내엽형 격질이 되고, 흉막이 형성된 후에 발생하면 외엽형 격질이 되어서 자체흉막에 덮힘으로써 폐엽과 분리되는 상태가 된다⁸⁾.

격절폐로 가는 비정상적 동맥은 대개 흉부대동맥에서 기시되는데, Zumbro⁹⁾ 등의 보고에 따르면 내엽형인 경우 60%가 흉부대동맥에서 나오며, 그 외 흉부대동맥, 늑간동맥에서도 혈액공급을 받으며, 외엽형인 경우도 주로 흉부대동맥에서 기시된 동맥분지에서 혈액공급을 받으며, 그외 쇄골하동맥에서 기시된 예도 볼 수 있다고 하였다. Findlay¹⁰⁾에 의하면 흉부대동맥의 이상분지에서 직접 혈액공급을 받는 경우가 전체 예중 74%를 차지한다고 하였고, 흉부대동맥에서 이상분지가 기시하는 부위는 대개 10번째 늑간구역이라고 하였다. 그러나 격절폐가 상엽에 위치하는 경우에는 내유두동맥이나 무명동맥으로부터 혈액공급을 받을 수도 있다. 본원에서 경험한 외엽형은 기관지 동맥에서 혈액공급을 받은 것으로 아직 보고된 예가 없다. 혈액이 환류되는 정맥은 내엽형인 경우 거의 대부분이 폐정맥이며, 외엽형인 경우 기정맥, 반측 기정맥 또는 쇄골하정맥이다.

폐 격절증의 분류는 정상 폐와 공동늑막을 갖는 내엽형과 고유늑막을 갖는 외엽형의 두가지로 나누어지며, 간혹 두가지 형태가 공존한다거나 hybrid형으로 나타날 수 있다고 보고된 바 있다^{6,9)}. 내엽형의 발생 부위는 좌측이 2:1로 더 많이 발생하고 85%가 하엽의 후기저구역에, 12%가 하엽의 후기저구역외의 구역에, 2%가 상엽에, 0.25%가 중엽에서 발생한다. 외엽형은 Savic에 의하면 5:1로 좌측이 많고, 기저구역이 77.4%, 상엽과 중엽사이가 4.1%, 심장주변이 1.5%, 종격동내가 4.1%, 심낭하부가 2.2%, 횡경막하부가 1.5%, 복강내에서 8.2% 발생한다고 하였다⁶⁾.

내엽형 환자들의 주된 증상은 격절폐가 정상 기관지와 연결을 갖기 때문에 기침, 객담, 미열, 흉통 등의 하기도 감염증세가 어릴때부터 반복되며, 거듭될수록 그 증세가 더 심해진다^{1,2,6,9)}. 간혹 격리증이 위장관과 연결된 경우에는 식도나 위가 압박을 받거나 피나 염증성 물질이 위나 식도로 들어가서 연하관란, 구토, 토출, 토혈의 증세가 나타날 수 있으며, 이때에 호흡기 증상을 동반한다고 한다¹¹⁾. 드물게 나타나는

증상 및 합병증으로는 농흉, 심한 각혈, 자발성 혈흉, 긴장성 기흉 등이 있다¹²⁾. 또한 드물게 비정상 체동맥으로 부터 폐정맥으로 좌-좌단락(left to left shunt)이 되어 울혈성 심부전의 증상을 나타낸다¹³⁾. 외엽형 환자에서는 신생아에서 비교적 흔한 동반기형인 선천성 횡경막탈장의 정복술시 발견되거나 큰 격리부에 의한 급성 호흡부전의 형태로 나타나기도 한다. 그러나 외엽형 환자의 15%에서는 자각증세 없이 신체검사에서 우연히 발견된다고 한다⁴⁾.

내엽형 폐 격절증의 단순 흉부 X-ray소견은 Savic⁶⁾ 등에 의하면 낭포성 병변의 소견이 약 50%에서 나타나며, 수면상 음영이 16%에서 나타나고 2%에서는 정상 소견으로 나타난다고 하였다. 외엽형의 흉부 X-ray소견은 폐문을 예각으로 하는 균일한 음영의 삼각형 모양이 대부분이다⁴⁾. 폐 격절증의 확진은 비정상 체동맥을 대동맥조영술로 확인하는 것으로 비정상 동맥의 위치, 수, 직경 등을 수술전에 미리 아는 것이 안전한 수술에 도움이 된다고 하였다^{14,15)}. 그러나 Ferguson⁴⁾과 Lindesmith¹⁶⁾ 등은 폐 격절증의 특징적인 흉부 X-ray 소견과 발생부위 및 임상적 소견에 의거하여 폐 격절증을 일단 의심해 보는 것이 성공적인 치료를 가능케 하는 중요한 진단적 단서이므로 대동맥조영술을 폐 격절증의 의심되는 모든 환자에서 시행할 필요는 없다고 하였다. 최근에는 초음파검사, 조영제를 사용한 컴퓨터 단층촬영, 핵방사선 동위원소에 의한 동맥조영술로 확진이 가능하다고 한다¹⁷⁾.

내엽형 폐 격절증의 술전 진단명은 폐 격절증 및 폐 격절증의증이 47%, 폐기종 29%, 폐농양 및 기관지 확장증이 각각 9%, 폐종양 및 폐결핵이 각각 6%였으며, 그외에 기관지선종, 심낭낭종, 농흉, 횡경막탈장, 대동맥류 등으로 보고된 바 있다⁶⁾. 국내보고¹⁸⁾로서는 역행성 대동맥조영술로 술전에 폐 격절증이 확진된 경우가 21예중 11예로 52%였으며, 대동맥조영술을 실시하지 않았던 예에서의 술전 진단명은 폐종양이 4예, 종격동종양 및 기관지확장증이 각각 2예, 폐낭종 및 기질화된 폐염이 각각 1예로 보고되었다.

Savic⁶⁾ 등에 의하면 내엽형에 동반된 선천성 기형은 내엽형 폐 격절증 환자의 13.7%이며 기관지식도 결실이 3.7%, 횡경막 탈장이 3%, 골격계기형이 4%, 심장, 심낭, 대혈관계기형이 2%, 신장기형이 0.7%, 대뇌기형이 0.2%였다. 외엽형의 선천성기형은 42%로 횡경막 결손이 수반되거나 안된 횡경막탈장이 41.8%로 가장 많았으며, 횡경막이완이 3.7%, 폐기

형이 9.7%, 식도기관지누공, 상회경막제실, 심낭기형, 누두흉, 중복식도, 거대대장 등이 보고되었다. 치료로는 증상이 없는 환자에서서 바로 수술적 처치보다는 관찰하자는 의견도 있으나⁹⁾ 대개의 경우 진단이 내려지면 예방적 목적으로도 수술하는 것이 좋으며, 외염형인 경우 구역절제술을 시행하며, 내염형인 경우는 만성감염 문제 때문에 폐엽절제술을 시행하는 것을 권고하고 있다^{19,20)}.

결 론

본 한양대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 각각 30세, 28세된 남자환자들에게서 상부 종격동종양 및 폐종양으로 진단하고 수술에 임했으나 종양을 제거 후 조직검사상, 그리고 수술시야에서 각각 외염형 및 내염형의 폐 격절증으로 판명되었다. 특히 외염형은 그 발생 위치가 다양한 것은 사실이나 본 교실에서 경험한 예는 지금까지 보고된 것과는 달리 그 위치가 우측 상부 종격동에 있으며, 기관지동맥에서 혈액공급을 받은 것으로서 세계적으로 보고된 예가 없다는데 의의가 있다고 하겠다. 이상과 같이 성공적인 폐 격절증의 절제후 경과가 양호하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 이 준영, 지 행욱: *Intrapulmonary sequestration associated with A-V fistula*. 대한흉부외과학회지 19 : 726, DEC. 1986.
2. 조 중구, 김 근호: *Intrapulmonary sequestraion*. 대한흉부외과학회지 14 : 354, DEC. 1981.
3. Kilman J.W., Battersby J.S. et al: *Pulmonary sequestration*. Arch Surg 90:648 Apr. 1965
4. Ferguson, T.B.: *Conenital lesions of the lungs and emphysema*. Gibbon's Surgery of the chest. 4th edi. W.B. Saunders Company 1983.
5. Carter.R.: *Pulmonary sequestration*. Annals of Thoracic Surgery 7,68, Jan. 1969.
6. Savic B. et al: *Lung sequestration*. Thorax 34;96, 1979.
7. Bruwer, A.J., Clagett, O.T., McDonald, J: *Intralobar bronchopulmonary sequestration*. Amer.J.Roentgen. 71:751, 1954
8. Heithoff, K.B. et al: *Bronchcpulmonary forgut malformation*. Amer. J.Roentgen. 126;46, 1976.
9. Zumbro, G.L. et al: *Pulmonary sequestraton*. Annals of thoracic surgery 20;161, Aug. 1975.
10. Findlay, C.W., Maier, H.C.: *Anomalies of the pulmonary vessels and their surgical significance*. Surgery 29:604, 1951.
11. Dombly, W.R. et al: *Giant intralobar sequestration*. Respiriton 35:224, 1978.
12. Gerle, F.P. et al: *Congenital bronchopulmonary malformation*. N.Engl.J.Med. 278;1423, 1968.
13. White, J.J., Donahoo, J.S. et al: *Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood*. Annals of Thoracic Surgery 18;286, 1974.
14. Simopoulos, A.P. et al: *Intralobar bronchopulmonary sequestration in children; diagnosis of intrathoracic aortography*. Am. J.Dis. Child. 97;796, 1959.
15. Turk, L.N., Lindskog, G.E.: *The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration*. J. Thorac. Cardiovac. Surg. 41;299, 1961.
16. Lindesmith, G.G., Wells, W.J.: *Congenital lesion of the lung*. General thoracic surgery by Shield, T.W., 2nd edi., p671, LEa & Febiger, Philadelphia, 1983.
17. Baker, E.L., Gore, R.M., Moss, A.A.: *Retroperitoneal sequestration computed tomographic findings*. Amer. J.Roentgen. 138;956, 1982.
18. 광 영태, 선 경, 정 원상, 문 병탁, 이 영옥, 이 명희, 심 영목, 박 용구, : *Bronchopulmonary sequestration* 대한흉부외과학회지 20;829 Dec. 1987.
19. Flye, M.W., Conley, M.: *Spectrum of pulmonary sequestration*. Annals of Thoracic surgery. 22;478 Nov. 1976.
20. 강 정호: *Intrapulmonary sequestration*. 대한흉부외과학회지 18;780 Dec. 1985.