

내엽형 폐격리증 — 수술치험 1예 —

오 창 근* · 임 진 수*

— Abstract —

Intralobar Pulmonary Sequestration — A Report of Case —

C.G. Oh., M.D.*, J.S. Im, M.D.*

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

We experienced a case of pulmonary sequestration postoperatively confirmed. The patient was 48 year old female whose complaints were cough and left chest pain. Chest film showed large homogenous opacity in left lower lung field.

By operation, adult fist sized mass at the lower lobe were noted. An aberrant artery, measuring 1.0 cm. in diameter and 2.0 cm. in length, arised from the descending thoracic aorta just above the diaphragm.

The anomalous systemic artery was ligatures and resection, and associated with left middle, lower bilobectomy was done. The postoperatively course was uneventful, and 10 days later discharged.

I. 서 론

폐격리증은 1777년 Huber¹⁵⁾가 이상전신동맥으로부터 혈액 공급을 받고 있는 폐조직의 일부를 처음 보고한 이래로 1940년 Harris와 Lewis¹⁴⁾가 폐절제술중에 이상동맥으로부터 심한 출혈이 발생되어 사망한 예를 보고한 후 1946년 Pryce⁶⁾가 처음으로 내엽형, 외엽형 폐격리증을 구분하여 자세히 기술하였다.

이는 매우 드문 선천성 기형으로서 폐조직의 일부가 전신동맥(주로 흉부대동맥)에서 기시하는 비정상적 동맥에 의해서 혈액 공급을 받으며, 정맥혈은 폐정맥이나 기정맥으로 유입되는 질환이다. 술전 확진은 대동맥조영술로 가능하며 기관지염, 폐농양, 그리고 농흉등과 유사한 증세를 보여 술중에 진단이 되는 경우도 있으므로 폐엽절제술을 시행시는 항상 주의하여야 치명적인 출혈을 방지할 수 있다.

조선대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 술전에 국한성 농흉으로 진단하고 개흉하여 내엽형 폐격리증으로 확진된 환자 1예를 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

* 조선대학교 의과대학 흉부외과학 교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chosun University
1989년 7월 4일 접수

II. 증 례

48세 된 여자로서 입원 약 15일전 부터 상기도 감염이 있는 뒤 갑자기 좌측 흉통을 주소로 내원하였으며, 입원시 이학적 소견상 좌측 하엽의 호흡음이 감소된 이외에는 모두 정상이었으며, 혈액학적 검사 및 객담 검사도 정상범위였다. 가족력상 특이한 사항은 없었다.

단순 흉부 X선 사진상 좌하엽의 후방에 경계가 선명한 종괴가 있으면서 측와위 사진상 좌흉부 늑골연을 따라 소량의 흉수저류가 있으며, 좌하엽 종괴의 음영의 위치 변화도 없었다(사진 1, 2). 흉부 전산화 단층촬영상 늑막강내 농성액이 충만된 종괴로 진단되었으며(사진 3), 흉강천자시 흉수는 삼출액, 종괴내 천자는 농성이었다. 국한성 농흉으로 진단하고 개흉하였다.

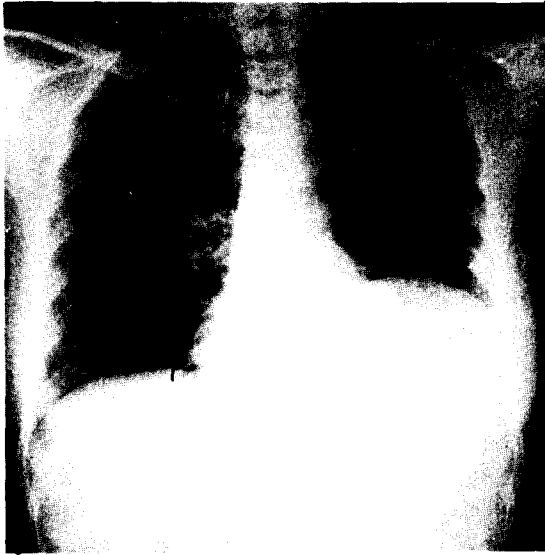


사진 1. 전면 흉부 X-ray



사진 2. 측면 흉부 X-ray

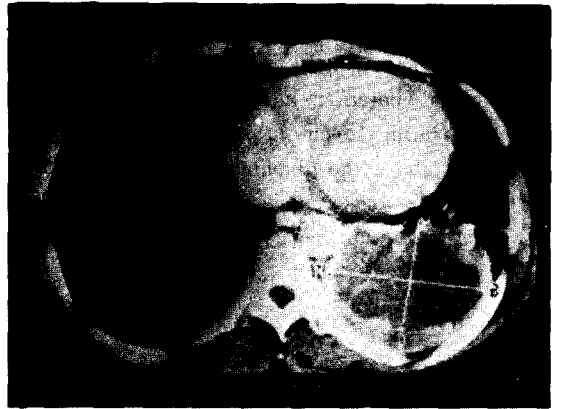


사진 3. 흉부 전산화 단층촬영

III. 수술 소견

좌측 후측방 절개로 제 6늑간강을 통하여 개흉하였다. 좌측폐는 상·중·하 3개의 엽으로 구성되어 있었으며, 호흡시 충분히 확장되고 있었고, 횡격막과 중·하엽 사이에 성인 주먹 크기의 비교적 단단한 종괴가 있었으며, 흉벽 및 중·하엽에 유착되어 흉벽측 유착

박리중 흉부대동맥에서 종괴내로 들어가는 길이 2 cm, 직경 1 cm 정도의 이상동맥을 발견하고 내엽형 폐격리증을 진단하여 결찰 절단하였다. Sequestrectomy를 시행하려 했으나 중·하엽과 종괴사이의 유착이 심하여 양폐엽 절제술을 계획하고, 상엽과의 열구를 박리하니 중엽 및 하엽에 각각 1개씩의 직경 약 0.5 cm 정도의 폐동맥이 유입되고 있었으며, 정맥혈은 좌하엽정맥으로 동시에 유입되고 있었다. 합병증 없이 폐엽 및 종괴를 절제하였고, 상엽에 의해 늑



사진 4. 수술 단순 흉부 X-ray

막강은 충분히 폐쇄되었다.

환자는 수술 10일만에 합병증 없이 퇴원하였다(사진 4).

IV. 병리조직학적 소견

절제된 좌측 중·하엽 종괴의 육안적 소견은 크기는 $15 \times 11 \times 5.5$ cm이었으며, 폐실질 조직은 적갈색 및 회갈색의 경결성 병변으로 비교적 단단한 낭포가 있었으며, 속에는 연갈색 농성 점액물질과 괴사된 조직편을 함유하고 있었다(사진 5).

현미경 소견상 낭포 벽은 원주상피로 이루어져 있으며 lipid laden macrophage(Xanthogranulomatous cell), 임파구등의 염증세포들이 응집되어 chronic xanthogranulomatous inflammation 소견이 있는 섬유



사진 5. 육안적 소견

성 결제조직으로 되어 있었다. 주위 폐조직은 만성 간질성 폐염 내지 기관지 불완전 폐쇄에 수반하는 무기 폐성 조직상과 섬유화를 나타내었다.

V. 고 찰

폐격리증은 임상적으로 드문 질환으로 비정상적인 폐동맥에서 혈액 공급을 받는 ectopic nonfunctioning 폐조직을 말하는 것으로 외엽형과 내엽형으로 구별한다. 외엽형은 정상 폐와 분리되어 고유능막에 싸여 있어 증상이 거의 없으며⁴⁰⁾, 내엽형은 정상 폐와 연결되어 있으면서 같은 흉막에 의해 싸여 있어 염증성 변화를 잘 일으켜 기침, 열, 흉통등의 증상이 있을 수 있다^{7,8)}.

발생빈도는 저자마다 조금 다르지만 Savic등의²⁸⁾ 보고에는 모든 선천성 폐 기관지계 기형의 0.15~6.4%로 보고되고 있으며, Carter의⁷⁾ 보고에 의하면 폐절제술 환자의 1.1~1.8%로 보고하였고 이중 15%가 외엽형이었으며 남녀 성비는 외엽형의 경우 4:1로 남자에서 많다고 하였고 또한 2/3정도가 왼쪽에 발생한다고 하였다.

발생기전은 학자들에 따라 여러가지 이견이 있으나 선천성으로 발생한다는 데는 동의하고 있으며, 태생기에 폐·기관지 발육시의 이상으로 발생하며 대략 다음 5가지 학설로 요약할 수 있다.

1. 일차적인 이상전신동맥의 이상으로 developing bronchial bud의 견인과 변위에 의해 발생한다²⁵⁾.
2. 폐동맥 발육 실패와 이상전신동맥 혈액 공급지속으로 인해 2차적으로 침범된 폐실질부에 출생후 낭포성 변화가 생겨서 발생한다³⁰⁾.
3. 폐낭종과 전신동맥에서 유래된 폐동맥이 동시적으로 이상발육하여 발생한다³⁾.
4. 여러가지 흉곽내 구조물의 태생학적 구성의 장애로 발생한다²⁾.
5. Tracheobronchial branching의 기형이 separated branch fragment의 지속과 국소적인 발육과 함께 여기에 태생기 전신동맥 공급이 retention되어 발생한다고 하는데 현재까지 가장 널리 인정되고 있는 학설이다¹²⁾.

발생부위

1. 내엽형: 환자의 약 2/3에서는 좌하엽 후절의 paravertebral gutter에 위치하며 그외는 우하엽의 동

일 부위에 발생한다^{1,27,34)}. 드물게는 상엽에 발생하기도 하는데^{24,28,34,40)}, Hoeffel과 Bernard에 의하면¹⁶⁾ 상엽에서 16예를 보고 하였는데 이런 경우 상행대동맥이나 그 분지에서 혈액 공급을 받고 있었고, 동반된 심장기형도 아주 흔하였다. 그러나 대부분의 내엽형 폐격리증에서는 동반기형이 드물며, Savic과 Colleagues의 보고에 의하면²⁸⁾ 13.7%였다. 이는 주로 식도 기관지계실, 횡격막탈장, 심장 및 골격계 기형등의 발견된다. 격리폐가 위장관과 교통되었다는 보고도 있다^{10,12,13,22)}.

동맥혈 공급은 대동맥이나 그 분지에서 받으며 흔히 하행흉부대동맥에서 받고 있으며 그외 복부대동맥이나 그 분지에서 받는 경우가 있다. Turk와 Lindskog³⁴⁾에 의하면 114명의 환자에서 74명은 하행흉부대동맥, 25명은 복부대동맥, 5명은 늑간동맥, 1명이 대동맥궁이었고, 9명에서는 기술이 없었다. 정맥혈 유출은 대부분 폐정맥을 통하여 이루어 지는 좌-좌단락을 보이지만 드물게는 하대정맥이나 기정맥으로 유출되기도 한다.

2. 외엽형 : 90% 정도에서 좌측 횡격막과 좌하엽의 하연 사이에 위치하며 그외 횡격막 안이나 종격동에서도 발견되는 수가 있다^{4,5)}.

동반기형이 흔히 발견되는데 주로 영아의 부검에서 다른 선천성 기형과 동반되어 발견되는 경우가 많으며^{6,20,27,31,33,38)}, 약 60%에서 동측 횡격막의 상승이나 마비가 있으며²¹⁾, 30%에서는 좌측 선천성 횡격막탈장이 있다고 하는 데^{28,35)} 이는 sequestered mass에 의해서 pleuroperitoneal canal의 정상적인 폐쇄가 장애되어 생긴다고 한다¹²⁾. 또한 sequestered tissue의 volume에 따라 여러가지 정도의 동측 폐형성부전이 생기기도 한다.

혈액공급은 주로 복부대동맥이나 그 분지에 의해서 이루어 지는데²⁷⁾, 정맥유출은 반기정맥으로 가장 흔히 유출되며, 폐정맥, 하공정맥, 기정맥등의 순이며²⁸⁾ 혈액학적으로는 좌-우단락을 이루고 있다.

임상증상

1. 내엽형 : 많은 환자에서 성인이 될때까지 발견되지 않으나, 반복되는 호흡기 감염으로 인해 증상이 출현된다. 격리폐가 정상 기관지와 연결이 있으므로 기침, 객담, 미열, 흉통등의 호흡기 감염 증상이 나타나며^{9,11,27)}, 흉부X선 검사상 기관지확장증, 폐농양, 농흉, 폐암, Blchdaleck 탈장등과 감별을 요한다^{9,33)}.

2. 외엽형 : 정상폐와 연결이 없는 것이 보통이어서 증상이 거의 없고, 합병된 선천성 기형에 의한 증상이 흔하며 신생아에서 횡격막탈장의 정복시 발견되거나, 자각증상이 없이 우연히 발견되는 수도 있다⁴⁰⁾.

진단 및 치료

폐격리증의 진단은 반복되는 국한성 폐염 증상의 임상증상과 흉부X선상 solid 또는 cystic form의 소견으로 대개 진단의 가능성을 짐작할 수 있다. 주로 좌하엽부의 균일한 음영이나 폐염성 침윤의 소견을 보이며, air-fluid level을 동반하거나 동반하지 않는 낭포의 소견을 보인다. 기관지 조영상에서는 때로 낭포가 기관지와 개통되어 있는 내엽형 폐격리증에서는 낭포와 확장된 기관지가 조영되거나 침윤되어 있는 부위의 기관지는 조영되지 않으며, 기관지의 개통이 없는 외엽형 폐격리증에서는 조영제가 낭포내로 들어가지 못한다⁴¹⁾. 그외 기관지경 검사, 초음파 검사, 전산화 단층촬영, 방사성 동위원소를 이용한 lung scan 등도 진단에 도움을 줄 수 있다. 확진을 위해서는 대동맥조영술 및 선택적 동맥조영술을 실시하여야 한다^{17,20,29)}. 대동맥조영술의 필요성에 대해서 의문을 제기하는 저자들도 있으나, 이로써 폐동정맥류와의 감별진단이 가능하며 이상동맥의 위치 및 숫자를 정확히 알 수 있어서 안전한 수술을 위해서는 꼭 필요하다 하겠다. 흉부X선 검사상 기관지확장증, 폐농양, 농흉, 폐암 등의 소견과 유사하므로 술전에 진단할 수 있는 경우는 드물다. Savic¹⁹⁾등의 보고에서도 내엽형 폐격리증 100예 중 술전에 진단된 예는 39예에 불과하였다.

폐격리증의 이상적인 치료는 감염상태가 완화되었을 때 절제술을 시행하는 것이다. 내엽형 폐격리증에서는 염증성 변화로 정상 폐와 붙어 있어 대개 폐엽절제술이 필요하나, 경우에 따라서는 구역절제술도 가능하다³⁷⁾. 반드시 절제전에 aberrant artery를 주의하여 결찰 절단하여야 하며 이 혈관은 신축성이 있고 atheromatous change가 있어 결찰 및 절단시 주의하여야 한다^{5,15,26)}. 외엽형 폐격리증에서는 고유늑막에 싸여 있기 때문에 쉽게 Sequestrectomy를 시행할 수 있으나, 위장관과 교통이 있을 때는 주의를 요하며, 횡격막결손이 있을 때에는 횡격막을 재건하여 주어야 한다⁴²⁾.

수술 합병증은 aberrant vessel로부터 출혈이며, 이로 인하여 사망할 수도 있으며^{4,14,18,36)}, Luré AS²³⁾ 등은 합병증으로 chylothorax를 보고한 바 있다.

VI. 결 론

조선대학교 부속병원 흉부외과에서는 48세 된 여자에서 내엽형 폐격리증 1예를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Allison, R.S., Chirnside, A.M.: *Pulmonary sequestration: A review of 12 cases.* *Nl. Med. J.* 96:381, 1983.
2. Blesovsky, A.: *Pulmonary sequestration. A report of an unusual case and a review of the literature.* *Thorax*, 22:351, 1967.
3. Boyden, E.A.: *Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration: New embryologic data.* *J. Thorac Surg.* 35:604, 1958.
4. Bruwer, A., Clagett, O.T. and Mc Donald, J.R.: *Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality.* *J. Thorac. Surg.* 19:957, 1950.
5. Butter, E.F.: *In discussion of Moersch, H.J., and Clagett, O.T.: Pulmonary cysts,* *J. Thorac. Surg.* 16:179-194(April), 1947.
6. Campbell, J.A.: *The diaphragm in roentgenology of the chest.* *Radiol. Clin. North Am.* 1:395, 1963.
7. Carter, R.: *Pulmonary sequestration.* *Ann. Thorac. Surg.* 7:68, 1969.
8. Culiner, M.M., Wall, C.A.: *Collateral ventilation in intralobar sequestration.* *Dis. of the chest.* 47:118, 1965.
9. Durin, R.E., Lababid, Z., Butler, C., et al: *Bronchopulmonary sequestration.* *Chest.* 57:457, 1970.
10. Felson, B.: *The many faces of pulmonary sequestration.* *Semin. Roentgenol.* 7:3, 1972.
11. Gerard, F.P., Lyons, H.A.: *Anomalous artery in intralobar broncho-pulmonary sequestration: Report of two cases demonstrated by angiography.* *N. Engl. J. Med.* 259:662, 1958.
12. Gerle, R.D., Taretzi, A. III., Ashley, C.A., et al: *Congenital broncho-pulmonary-foregut malformation: Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract.* *N. Engl. J. Med.* 278:1413, 1968.
13. Halasz, N.A., Lindskog, G.E., Liebow, A.A.: *Esophagobronchial fistula and bronchopulmonary sequestration. Report of a case and review of the literature.* *Am. Surg.* 155:215, 1962.
14. Harris, H.A., and Lewis, I.: *Anomalies of the lungs with special reference to danger of abnormal vessels in lobectomy.* *J. Thorac. Surg.* 9:666-671, 1940.
15. Harris, H.A., in discussion on Moersch, H.H., and Clagett, O.T.: *Pulmonary cysts.* *J. Thorac. Surg.* 16:179-194(April), 1947.
16. Hoeffel, J.C., Bernard, C.: *Pulmonary sequestration of the upper lobe in children.* *Radiology.* 160:513, 1986.
17. Holstein, P., and Helms, E.: *Bronchopulmonary sequestration.* *J. Thorac. Cardio. Surg.* 39:531, 1960.
18. Huber, J.J.: *Observations aliquot de arteria singulari pulmoni concessa.* *Acta Helvet.* 8:85, 1777.
19. Kawakami, et al: *Radionuclide study in pulmonary sequestration.* *J. Nucl. Med.* 19:287, 1978.
20. Kilman, J.W., Battersby, J.S., Taybi, H., et al: *Pulmonary sequestration.* *Arch. Surg.* 90:648, 1965.
21. Landing, B.H., Dixon, L.G.: *Congenital malformations and genetic disorder of the respiratory tract(larynx, trachea, bronchi, and lung.).* *Am. Rev. Resp. Dis.* 120:151 1979.
22. Lane, S.D., Burko, H.Scott, H.W.: *Congenital bronchopulmonary foregut malformation.* *Radiology.* 101:291, 1971.
23. Lure, A.S., et al: *Intrapulmonary sequestration complicated by postoperative left-sided chylothorax: Grudn Khir.* 11:108, 1969.
24. Marks, C., Wiener, S.N., Reydman, M.: *Pulmonary sequestration.* *chest.* 61:253, 1972.
25. Pryce, D.M.: *Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: A report of seven cases.* *J. Pathol. Bacteriol.* 58:457, 1946.
26. 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.
27. Ranniger, K., Valvassori, G.E.: *Angiographic diagnosis of intralobar pulmonary sequestration.* *Am. J. Roentgenol.* 92:540, 1964.
28. Savic, B., Birtel, F.J. Tholen, W., et al: *Lung sequestration: Report of seven cases and review of 540 published cases.* *Thorax* 34:96, 1979.
29. Simpopoulos, A.P., et al: *Intralobar bronchopulmo-*

- nary sequestration children: Diagnosis by intrathoracic aortography. *Amer. J. Dis. child.* 97:796-804(June), 1959.
30. Smith, R.A.: A theory of the origin of intralobar sequestration of the lung. *Thorax.* 11:10, 1956.
 31. Sutton, D., Samuel, R.H.: Thoracic aortography in intralobar lung sequestration. *Clin. Radiol.* 14:317, 1963.
 32. Sumbas, P.N., Halcher, CR. Jr., Abbott, O.A., et al: An appraisal of pulmonary sequestration: Special emphasis on unusual manifestation. *Ann. Rev. Resp. Dis* 406:99, 1969.
 33. Tharion, J., Das, P.B., Gupta, R.P. et al: Sequestration of lung associated with achalasia cardia. *Chest.* 65:222. 1974.
 34. Turk, L.N., Lindskog, G.E.: The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 41:299, 1961.
 35. Valle, A.R., White, ML. Jr: Subdiaphragmatic aberrant pulmonary tissue: Case report. *Dis. Chest.* 12:63, 1974.
 36. Wall, C.A., and Lucido, T.L.: Intralobar bronchopulmonary sequestration. *Surg. Gynec. & Obst.* 103:701-707. 1956.
 37. White, et al: Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood. *Ann. Thorac. Surg.* 18:286, 1974.
 38. Wier, J.A.: Congenital anomalies of the lung. *Ann. Intern. Med.* 52:330, 1960.
 39. Williams, A.O., Enumah, F.I.: Extralobar pulmonary sequestration. *Thorac.* 23:200, 1968.
 40. Witten, D.M., Clagett, O.T., woolner, L.B.: Intralobar bronchopulmonary sequestration involving the upper lobes. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 43:523, 1962.
 41. 안혁 : 폐격리증에 대한 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지. Vol.18, No.2, June, 1985.
 42. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary sequestration. 대한 흉부외과학회지, Vol.6. No.2, Dec., 1973.