

폐엽내형 폐격리증 수술치험 1례

박형주*·김욱진*·최영호*·이인성*·김형묵*

— Abstract —

Surgical Resection of Intralobar Pulmonary Sequestration

— A Case Report —

H.J Park, M.D.*, O.J Kim, M.D.*, Y.H Choi, M.D.*,
Y.S Lee, M.D.*, H.M Kim, M.D.*

The pulmonary sequestration is rare congenital pulmonary disease with nonfunctioning lung tissue supplied by aberrant arteries arising from systemic arteries—thoracic aorta, subclavian artery, innominate artery, internal mammary artery, etc. In our country, only 23 cases were reported previously and the majority was intralobar pulmonary sequestration except 2 cases.

The patient was 17 year-old man and admitted due to intermittent cough, productive sputum and fever for 8 years. On simple chest P—A view, multiple cysts with air-fluid levels were located at left lower lobe area. Aortogram revealed two aberrant arteries arising from thoracic aorta just above the diaphragm.

On the operative field, the arteries were 0.7 and 0.3 cm in diameter. Left lower lobectomy was done with ligation of aberrant arteries. The patient was recovered and discharged uneventfully.

I. 서 론

폐격리증은 비교적 드문 선천성 폐질환으로 폐의 일부가 체동맥으로부터 비정상적인 혈액공급을 받는 질환으로 폐엽내형과 폐엽외형으로 구분된다. 이런 병변이 있는 폐를 수술할 경우 기형동맥으로부터 심각한 출혈을 야기시킬 수 있으므로 수술전 정확한 진단이 요구된다 하겠다.

폐격리증은 1777년 Huber¹⁾가 처음으로 부검시 체동맥에서 폐격리조직으로 분포하는 기형동맥을 기술하였고, 임상적으로는 1910년 McCotter²⁾에 의해 자세히 기술되었으나, 1940년 Harris³⁾이 수술후 격

리폐에 분포하는 비정상적인 동맥에 의한 출혈로 사망한 예를 보고한 이후 관심을 갖게 되었으며, 1946년 Pryce⁴⁾에 의해 폐엽내형과 폐엽외형으로 구분되었다.

우리나라에서는 대한흉부외과 학회지에 24예의 보고가 있었으며, 그 중 폐엽외형은 3예에 불과하며 대부분이 폐엽내형이었다. 본 고려대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 최근 좌하엽에 발생한 폐엽내형 폐격리증 1례를 수술치험 하였기에 문헌고찰과 함께 그 증례를 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 17세 남자로서 약 8년전부터 간헐적인 기침과 가래, 발열등의 증상이 있어 기관지염, 폐결핵등의 치료를 받아왔으며 1년전에는 폐농양으로 진단받고 치

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University
1989년 10월 29일 접수

료를 받아왔으나 별 진전이 없이 내원 1개월전 부터 증상이 악화되어 본원에 내원하였다. 과거력이나 가족력에 다른 이상은 없었다.

이학적소견은 좌측 하엽부위에 거친 호흡음과 수포성 폐포음을 들을수 있었으며 그의 다른 특이소견은 없었으며 전신상태는 양호 하였다.

일반 혈액검사, 간기능, 신장기능, 뇨, 심전도 검사 등은 정상소견을 보였으며 객담검사에서 결핵균은 검출되지 않았다.

단순 흉부X선사진에서 다수의 수면상 음영을 동반한 낭포성 병변이 좌하엽 부위에 나타나고 있으며 다발성 폐농양의 소견을 보여주고 있다(Fig.1, 2). 기관지 조영술에서는 좌하엽 기관지가 상외측으로 밀려있으며 낭포성 병변으로 소량의 조영제가 유입되는 소견을 보여주었다. 폐격리증의 의심하에 대동맥 조영술을 시행하였다. 제 10 흉추 부위의 흉부대동맥에서 각기 다른 직경을 가진 2개의 기형동맥이 좌하엽 전내기저부위에 분포하는 것을 알수 있었으며, 좌하 폐정맥으로 환류되는 양상을 보여 주었다(Fig. 3).

수술은 제6늑간을 통해 개흉하였으며 좌하엽 절제술을 시행하였다. 수술소견상 좌하엽이 흉벽및 횡격막과 유착되어 있었으며, 유착을 박리한후 횡격막 바로위의 흉부 대동맥에서 2개의 기형동맥이 기시하여 좌하엽 전내측 기저부의 격리조직으로 분포되는 것을 확인할수 있었다. 큰 동맥의 직경은 0.7 cm 였으며



Fig.1. Preoperative Chest PA view shows multiple air-fluid levels on left lower lung field.



Fig.2. Preoperative Chest lateral view shows multiple air-fluid levels on lower posterior lung field.

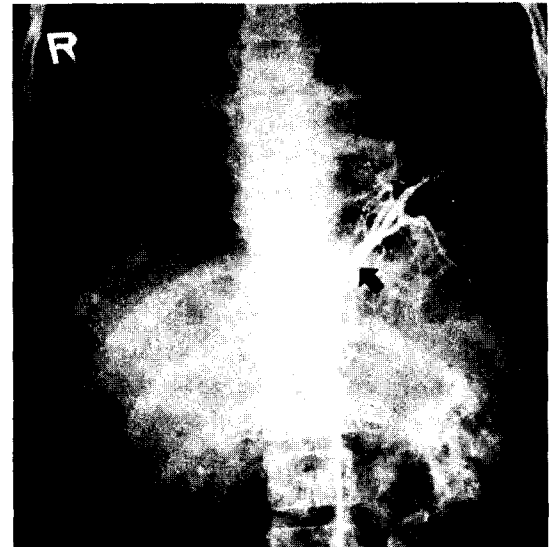


Fig.3. Selective arteriogram shows aberrant arteries arise from descending thoracic aorta just above diaphragm and their distribution to left lower lobe.

작은 것은 0.3 cm 정도였고 기관지나 폐동맥, 폐정맥의 이상소견은 보이지 않았다. 병리조직학적으로 만성염증을 동반한 폐엽내형 폐격리증으로 보고되었다.

환자는 술후 제 10일만에 경쾌 퇴원하였다.

Ⅲ. 고 찰

폐격리증의 발생기전에는 여러가지 가설이 있으며 그 기전을 살펴보면 1) The vascular traction theory (1946 Pryce등⁵⁾), 2) The vascular insufficiency theory (1956 Smith⁶⁾), 3) The coincidental occurrence theory (1958 Boyden⁷⁾), 4) The acquired theory (1959 Gebauer, Mason⁸⁾), 5) The common developmental theory (1947 Eppiiger등⁹⁾) 등이 제안되어 있으나 아직까지 확실한 기전이 규명되지 않았다.

발생빈도는 Cole등¹⁰⁾의 경우 선천성 폐질환의 1.1% Pryce등⁵⁾등의 경우 1.8%로 보고되었으며 Savic등¹¹⁾은 6.4%로 보고하는등 다양하나 비교적 드문 질환으로 알려져 있다. 성별분포로는 남녀의 비가 2:1¹²⁾ 또는 3:1¹³⁾등으로 남자에 호발하며 우리나라의 경우 25례(본 증례 포함)중 남녀비가 16:9로 Bruwer등¹²⁾의 보고와 비슷하다. 또한 발생위치를 보면 좌측이 우측보다 2-3배 더 호발하며^{12,13)} 폐엽내형의 경우 대부분이 폐기저부에서 특히 후기저부에 발생하며^{14,15)} 폐엽외형의 경우 폐기저부이외에 심장주변, 종격동내, 심낭하부, 횡격막하부 및 복강내에도 발생한다¹¹⁾. 우리나라의 경우 전례에서 하엽에 발생하였으며 좌우의 비는 19:6으로 좌측에 호발하였다²⁶⁻³⁶⁾.

폐격리증의 분류는 정상폐와 공동늑막을 가지는 폐엽내형, 고유늑막을 가지는 폐엽외형, 중간형태의 Hybrid형 등이 있으며 두형이 공존하는 경우도 보고되어 있다^{11,16)}. 그리고 폐엽내형이 약 85% 정도를 차지한다고 보고되어 있으며¹⁷⁾ 우리나라의 경우 3예^{28,35,36)}를 제외하고는 22예에서 폐엽내형으로 보고되었다.

폐엽내형과 폐엽외형의 감별점으로는 폐엽내형의 경우 정상적인 장축흉막에 싸여 있으며 기관지계와 연결되어 있어 기관지염, 기관지확장증, 폐농양등 2차 감염에 의한 증상이 나타나며, 그외 각혈, 혈흉, 기흉등의 증상과, 위장관과 연결된 경우 연하곤란, 구토, 토혈등의 증상을 보이기도 한다. 반면 폐엽외형의 경우 고유늑막을 갖고 기관지계와 연결이 거의 없으며 선천성 횡격막 결손등 동반질환이 많은것으로 보고되어 있다. 또한 폐엽내형의 경우 20대이후 증상이 주로 나타나나 폐엽외형의 경우 영유아기에 호흡곤란등의 증상이 있거나 아니면 증상이 없이 지내다 우연히 발견되기도 한다^{11,18,19,20)}. 비정상적인 체동맥은 흉부

대동맥에서 기시하는 경우가 대부분이며 그외 복부대동맥, 늑간동맥, 쇄골하동맥, 무명동맥 및 내유두동맥에서 기시하기도 한다하였으나¹¹⁾, 우리나라의 경우 흉부대동맥기시가 대부분이며 복부대동맥, 상횡격막동맥기시도 보고되었다^{30,31,32,34)}. 정맥환류는 폐엽내형의 경우 주로 폐정맥으로 이루어지나 드물게 기정맥, 반기정맥으로 되기도 하며^{31,35)} 폐엽외형의 경우는 주로 기정맥이나 반기정맥으로 되며 드물게 쇄골하정맥, 늑간정맥, 폐정맥으로 되기도 한다.

단순 흉부 X-선 사진 소견은 폐엽내형의 경우 낭포성 병변의 소견을 보이는 경우가 많으며 수면상음영을 동반하기도 한다. 그외에 균일 또는 비균일 음영, 폐렴성 침윤의 소견을 보이기도 하며 농흉을 동반하기도 한다. 폐엽외형의 경우 삼각형모양의 균일한 음영이 종격동 근처에 나타난다²⁰⁾. 고정된 음영이 척추와 후종격동 근방의 하엽부위에 위치할때는 의심할 수 있으며²¹⁾, 적절한 치료에도 불구하고 계속되는 폐염증세와 X-선 사진에서 이상한 폐종양의 소견이 있으면 폐격리증을 의심하라 하였다²²⁾. 본 증례에서는 장기간의 반복되는 기관지염의 증세와 좌하엽부위의 수면상 음영을 동반한 낭포성 병변으로 폐격리증을 의심할 수 있었다.

진단을 위해서는 기관지내시경 및 기관지조영술 등이 시행되기도 하나 특별한 진단적 가치를 가지지 못하며, 초음파검사, 컴퓨터 단층촬영, Lung Perfusion Scan등이 진단에 도움이 되나 확진을 위해서는 대동맥 조영술을 시행하여 기형동맥의 기시부 및 기형동맥의 수, 정맥환류의 위치등을 확인하는 것이 좋다. 국내 보고 문헌중 수술전에 폐격리증으로 진단된 경우는 11례로 그외에는 폐농양, 기관지 확장증, 종격동 종양, 폐낭종등의 진단으로 수술시 또는 수술후 병리조직검사에서 진단되었다.

치료는 술전 충분한 항생제투여로 염증을 완화시킨 후 폐엽절제술, 격리폐절제술, 또는 폐구역절제술 등을 시행하는데, 이때 주의해야 할 점은 기형동맥이 탄력성이 있고 죽상변화를 많이 동반하므로 주의해야 하며 동반된 기형에 대해서도 교정을 해야한다.

수술에 의한 합병증으로는 기형동맥에 의한 출혈, 유미흉등이 있으며 기형동맥 출혈에 의한 사망이 약 3%로 보고되어 있다^{18,23,24,25)}. 국내 보고의 경우 2예의 출혈^{27,31)}, 기관지 흉막루²⁹⁾, 농흉³¹⁾, 유미흉²⁷⁾ 등의 합병증이 보고되어 있으며 출혈과 유미흉을 동반한 1례에서는 사망하였다²⁷⁾. 본 증례에서는 어려움

없이 기형동맥이 처리 되었으며 술후 합병증없이 퇴원하였다.

IV. 결 론

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 흉부대동맥에서 기시한 2개의 기형동맥을 동반한 폐엽내형 폐격리증 1례를 수술치험 하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Sabiston, D.C., Spencer, D.C.: *Pulmonary sequestration. Gibbon's Surgery of the Chest, 4th Ed. 684-688. Saunders Co., 1983.*
2. McCotter, R.E.: *On the occurrence of pulmonary arteries arising from the thoracic aorta. Anat. Rec., 4:219, 1910.*
3. 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.*
4. Pryce, D.M.: *Lower accessory artery with intralobar sequestration of the lung, Journal of Pathology & Bacteriology. 58:457-467. 1946.*
5. Pryce, D.M., Sellers, J.H., Biarr, L.C.: *intralobar sequestration of lung associated with an abnormal Pulmonary artery. Brit. J. Surg., 35:18, 1947.*
6. Smith, R.A.: *A theory of the origin of intralobar sequestration of lung. Thorax, 11:10, 1956.*
7. Boyden, E.A.: *Bronchogenic cyst and theory of intralobar sequestration: New embryonic data. J.Thorac. cardiovasc. Surt., 35:604, 1958.*
8. Gebauer, P.W., Mason, C.B.: *Intralobar pulmonary sequestration associated with abnormal pulmonary vessels: a nonentity. Chest, 35:282, 1959.*
9. Eppiiger, H.Schauenstein, W.: *Ergebn.Path., Abt. 1, 1902. 8, 267. sited from Amc. Rev.Resp. Dis., 107:911, 1947.*
10. Cole, F.H., Alley, F.H., Jones R.S.: *Aberrant systemic arteries to the lower lung. Surg. Gynec. & Obst. 93:589, 1951.*
11. Savic, B., et al: *Lung sequestration: review of seven cases and review of 540 published cases. Thorax, 34:96, 1979.*
12. Bruwer, A., Clagett, O.T., McDonald, J.R.: *Anomalous arteries to the lung associated with congenital pulmonary abnormality. J.Thorac. Surg., 19:957, 1950.*
13. Ribaud, C., Rossi, P., Commer, J.: *Intralobar bronchopulmonary sequestration demonstrated by aortography and selective arteriography of the anomalous vessel: Ann. Inter. Med., 64:381, 1966.*
14. Wall, C.A., Lucido, J.L.: *Intralobar bronchopulmonary sequestration, Surg., Gyn. Obs., 103:707, 1956.*
15. Zeltersky, M.N., Janis, M., et al: *Intralobar bronchopulmonary sequestration with bronchial communication. Chest, 50:266, 1971.*
16. Zumbro, G.L., et al: *Pulmonary sequestration: A broad spectrum of bronchopulmonary foregut malformations. Ann. Thorac. Surg., 20:161, 1975.*
17. Carter, R.: *Pulmonary sequestration, Ann Thorac. Surg., 7:68, 1969.*
18. Flye, M.W., Conley, M., Silva, D.: *Spectrum of pulmonary sequestration. Ann. Thorac. Surg. 22:478, 1976.*
19. Gerle, R.D., et al: *ongenital bronchopulmonary-foregut malformation; pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract, N. Engl. J. Med., 278:1413, 1968.*
20. Ferguson, T.B.: *Congenital lesions of the lungs and emphysema. Gibbon's Surg. of the Chesr, 4th ED. p686, 1983.*
21. Kawakami, K., et al: *Radionuclide study in Pulmonary sequestration, J. Nucl. Med., 19:287, 1978.*
22. Kilman, J.W., Battersby, J.S., et al: *Pulmonary sequestration Arch. Surg. 90:648, 1965.*
23. Domby, W.R., et al: *Giant intralobar sequestration, Respiration. 35:224, 1978.*
24. Buntain, W.L. et al: *Pulmonary sequestration in children: a twenty-five year experience. Surgery. 81:413, 1977.*
25. Luv'e A.S., et al: *Intrapulmonary sequestration complicated by postoperative left-sided chylothorax. Grudn Khir. 11:108, 1969.*
26. 양기민, 안궁환, 김용일 : Intralobar Sequestration 1예 보고, 대한흉부외과학회지, 15 : 55, 1971
27. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary Sequestration 1예 보고, 대한흉부외과학회지, 6 : 159, 1973
28. 남중희, 안옥수, 허 용, 박효숙, 이정호, 유희성 : Pulmonary sequestration. 2예 보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 350, 1981.

29. 조대윤, 김상현, 노준량, 김종환, 서경필 : 폐격리증, 5예 보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 354, 1981
30. 김요한, 선 경, 백광제, 김형목, 김인선 : 폐분획 없는 폐동맥의 하행대동맥 기시이상, 1예 보고, 대한흉부외과학회지, 18 : 320, 1985
31. 안 력 : 폐격리증에 대한 임상적 고찰, 흉부외과학회지, 18 : 320, 1985
32. 이종수, 이형렬, 이정래, 강인득, 김정원, 이성광, 정황규 : 내엽형 폐격리증 수술1예 보고, 대한흉부외과학회지, 18 : 482, 1985.
33. 강정호, 김창호 : 내엽형 폐 격리증의 치험례, 대한흉부외과학회지, 19 : 726, 1986
34. 광영태, 선 경, 정원상, 문병탁, 이영욱, 이명희, 심영목, 박용구 : 폐격리증, 2예 보고 및 대한흉부외과 학회지에 발표된 19예의 문헌고찰, 대한흉부외과 학회지, 20 : 829, 1987
35. 공석준, 박희철, 김명누, 홍기우 : 폐격리증 2예 보고, 대한흉부외과학회지, 22 : 478. 989.
36. 홍종완 안강진, 임승평, 홍장수, 이 영 : 외엽형 폐격리증 1례 보고, 대한흉부외과 학회지, 21 : 793, 1988