

폐동맥에서 공급받는 외엽형 폐격리증 - 1례 보고 -

백효채* · 박재희* · 이두연*

=Abstract=

Extralobar Pulmonary Sequestration Supplied by Pulmonary Artery - One Case Report -

Hyo Chae Paik, M.D.*, Jae Hee Park, M.D.*, Doo Yun Lee, M.D.*

Pulmonary sequestration is an uncommon congenital pulmonary malformations characterized by presence of nonfunctioning lung tissue which receives its blood supply mostly from the anomalous systemic arteries. We have experienced a 30 year old male patient with a mediastinal mass complaining of intermittent chest pain, and the mass was histologically confirmed as extralobar pulmonary sequestration. The anomalous blood supply originated from the right pulmonary artery but there was no communication with the tracheobronchial tree. He underwent operation through midsternotomy incision for the purpose of concurrent resection of enlarged thymus noted on chest CT.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:894-7)

Key words : Pulmonary sequestration, Extralobar

증 례

본 예는 30세 남자환자로서 5개월전부터 하루에 1-2회씩 있어온 좌측 흉부의 통증을 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 유아기때에 감기만 걸리면 폐렴으로 진행이 되었던 과거력을 가지고 있으며 13년전에 실시한 정기 신체검사서 흉부 x-선 촬영상 폐격벽으로 진단받고 결핵치료를 10개월간 하였으나 흉부 x-선상 변화가 전혀 없고 아무런 증상도 나타나지 않아 치료를 중단하였으며 그 이후 아무 문제없이 건강히 지냈다 한다.

이학적 소견상 특이소견은 없었으며 전신상태는 양호하였다. 일반 혈액검사, 간기능, 신장기능, 뇨, 심전도, 폐기능검사는 정상소견이었으며 객담검사서 결핵균은 검출되지 않았다. 단순 흉부 x-선 촬영상 우상엽 폐야로 돌출되

는 분엽화(lobulated)된 종격동 종괴가 관찰되었으나 1) 기관지경 검사상에는 특별한 병변을 발견할 수 없었다. 흉부 컴퓨터 단층촬영상 장경 5cm 크기의 난원형 종괴가 분기줄부위에서 관찰이 되었으며 고음영증가부위 (high attenuation density)와 종괴내측으로 저음영부위 (low attenuation density)를 동반하면서 종괴주변부에 석회화침윤이 되어있는 소견이 보였다(Fig. 2). 혈관종 의심하에 자기공명영상촬영을 실시하였으나 조영증강은 되지 않았으며 주위 기관지계와 혈관과의 교통도 관찰되지 않았다.

수술은 정중 흉골절개하여 7×5×2cm크기의 흉선을 먼저 제거한 후 우측 늑막을 열어 종괴를 확인하였다. 우측 늑막의 유착은 없었고 종괴는 8×5×4cm 크기로서 우측 상엽과 중엽에 인접하여 있으면서 내측으로는 종격동늑막과 pedicle로 연결이 되어 있었다. 이 pedicle 내에는 직경 4mm의 혈관이 관찰되었으며 이 혈관은 우폐동맥에서 기시하여 종괴내로 유입되었고 정맥혈은 pedicle의 약 2cm 후방에서 기정맥으로 유입되는 소견을 관찰할 수 있었으며 (Fig. 3) 이들을 결찰하고 수술을 마쳤다.

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine



Fig. 1. Chest PA; protrusion of a lobulated mediastinal mass into the right upper lung field.

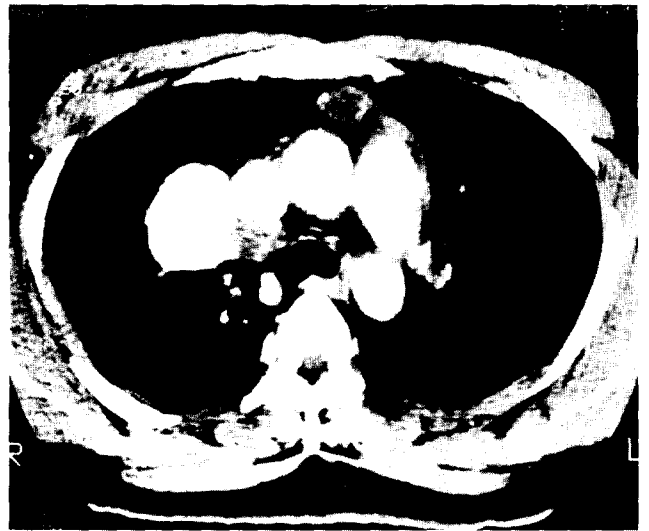


Fig. 2. Chest CT; 5cm oval shaped mass with high and low attenuation density area noted at the carinal level, with peripheral calcification.

병리조직학적으로 종괴는 짙은 황색의 유연한 물질로 아주 조밀하게 채워진 낭종성 변화를 보였으며 종괴의 벽면은 폐실질로 이루어져 있었다(Fig. 4). 현미경소견상 확장된 모세기관지가 관찰되었으며 다수의 대식세포와 적혈구를 포함하는 폐포가 산재되어 있었다(Fig. 5).

고 찰

폐격리증은 선천성 폐질환으로서 기능이 없는 폐조직이 정상 기관지계와의 교통 없이 비정상적인 체동맥으로부터 혈액공급을 받는 드문 기형이다. 이 질환은 1940년 Harris가 환자의 폐절제수술후 비정상적인 체동맥에서 야기되는 출혈로 인하여 사망한 예를 보고하면서부터 흉부외과 의사들의 관심을 끌었으며 1946년 Pryce 가 sequestration이라는 용어를 처음 사용하면서 내엽형 폐격리증(intralobar pulmonary sequestration)을 상세히 설명하였다. 내엽형의 빈도는 외엽형(extralobar)의 6배 정도이며 우리나라에서도 대한 흉부외과 학회지에 발표된 폐격리증의 대부분은 내엽형 이었다^{1, 2)}.

폐격리증의 원인은 항상 논란이 되어왔으며 Gebauer 와 Mason³⁾에 의하면 내엽형 격리증은 후천성 질환이며 기관



Fig. 3. Operation view through midsternotomy incision. Feeding vessel is visible originating from the right pulmonary artery (small arrows). A large arrow is pointing the mass.

이나 종격동 동맥의 비후(hypertrophy)와 동반된 일차적 병변이라 하였고 재발하는 기관지 폐쇄(recurrent bronchial obstruction)나 원위부 염증이 있을때 폐인대동맥등이 측부혈행을 내면서 주위에 있는 정상 폐조직과 분리가 된다고 하였다. 그러나 대체적으로는 선천성 기형으로 간주하고 있다. Rodgers⁴⁾ 등은 이 질환을 폐실질 형성에 직



Fig. 4. Gross findings: on cut section, 8×5×4 cm mass shows cystic mass compactly filled with tan yellowish friable material. Its wall has multiple areas of pulmonary parenchyme.

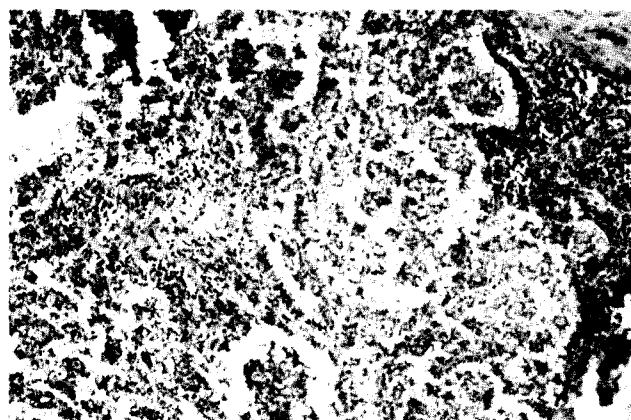


Fig. 5. Microscopic findings: several dilated bronchiolar structures and alveolar spaces containing numerous macrophages and red blood cells (HE × 100).

접 관여하는 ventral foregut budding의 이상으로 생긴다고 하였으며 기관지계 (tracheobronchial tree) 나 위장관계 (gastrointestinal tract) 에서 기시한다고 하였다. 기형의 최종 형태에 관여하는 요소로는 폐동맥이 발생하는 변화나 foregut 과의 교통이 어떻게 쇠퇴 (involution) 되는지의 여부와 기형이 형성되는 시기가 독립적으로 늑막에 싸여서 발생이 되는 것 등이 있다. 만약 폐조직이 늑막이 형성되기 전에 생기면 주위에 있는 정상 폐에 싸이게 되어 내엽형이 되고 늑막이 형성된 후에 생기면 주위의 폐와 분리된 bud 를 형성하며 따로 늑막에 싸이게 되어 외엽형이 된다.

이 질환의 발생빈도는 저자에 따라 다르나 선천성 폐질환의 0.15~6.4%의 빈도를 보였으며⁵⁾ 성별분포로는 1.5~4:1로 남자에 호발하고 발생위치는 좌측이 우측보다 6배 더 많이 발생한다. 내엽형은 대부분이 폐기저부에, 특히 척추방구 (paravertebral gutter) 주위인 후기저부에 발생하며 외엽형은 폐기저부 이외에 심장주변, 종격동내, 심낭하부, 횡경막하부, 및 복강내에 발생한다⁶⁾.

혈관은 대부분이 횡경막 직상부의 흉부 대동맥에서 기시하나 약 10%에서는 횡경막 하부의 복부 대동맥에서 기시하며 아주 드물게는 폐동맥에서 기시하는 경우도 있다⁷⁾. 혈관들은 주로 직경 0.5~2.0 cm 크기의 동맥 한개가 공급하지만 15~20%에서는 여러개의 혈관들이 공급하게 된다. 정맥은 내엽형의 경우 주로 폐정맥으로 유입되어 폐동맥에서 좌심방으로 단락 (shunt)이 생기나 외엽형은 폐정맥으로 유입되는 것은 드물고 주로 기정맥이나 반기정맥으로 유입되어 좌-우 단락이 생긴다.

정상기관지와와의 교통은 외엽형에서는 거의 없으나 내엽

형은 약 17%에서 교통이 있다. 위장관과의 누공교통 (fistulous communication)은 두 형태 다 있을수 있으며 근관 (muscular tube)으로 되어있고 종종 편평상피세포나 원주상피세포로 덮혀있으나 교통이 없는 섬유대 (fibrous cord)만 있는 경우가 많다. 이와같이 식도나 위와의 교통이 간혹 관찰되기 때문에 Gerle⁸⁾ 등은 폐격리증을 congenital bronchopulmonary-foregut malformations 라고 명명하였다.

내엽형 격리증은 다른 선천성기형과 동반되어 나타나는 경우가 아주 드물다. 그러나 외엽형 격리증은 많으면 50%까지도 다른 선천성 기형과 동반되어 나타나며 제일 잘 동반되는 기형은 선천성 횡경막 탈장이며 이 외에 횡경막 탈출, 누두흉, 선천성 심장기형, 심막낭포 (pericardial cyst), 선천성 심막 결손 등이 있다. 본 예에서는 동반된 선천성 기형은 없었으나 흉선이 나이에 비해서 비정상적으로 비대하였으며 이를 동시에 제거하기 위하여 정중 흉골절개하여 수술을 하였다.

격리증의 증상은 병변의 해부학적 위치에 따라 여러가지로 나타나는데 내엽형인 경우 제일 많은 증상으로는 고열, 오한, 흉통, 재발성 국소폐렴이며 기관지 확장증, 폐렴, 폐농양, 농흉, 악성 종양등과 감별을 요한다. 외엽형 격리증은 주로 10대에 발견이 되며 많은 경우에는 선천성 횡경막 탈장이나 다른 기형의 수술을 할때 우연히 발견된다. 만약 증상을 유발시키는 어떠한 기형도 존재하지 않는 경우는 정기 신체검사에서 대부분 발견이 되며 본 예에서도 흉선은 커져있었으나 아무런 증상없이 지내다 정기 신체검사에서 종괴를 발견하였다.

폐격리증 환자의 대부분은 흉부 x-선 촬영상 이상소견이 있으며 내엽형은 낭포성 병변이나 균일한 음영이 하엽의 후하부(특히 좌측)에 특징적으로 보이며 외엽형은 삼각형모양의 균일한 음영이 종격동 근처에서 보인다. 그러나 확진을 위해서는 대동맥 조영술을 시행하여 기형동맥의 기시부 및 동맥수를 확인해야 하며 이런 병변을 수술할 때에 예상치 못한 기형동맥으로 부터 심각한 출혈이 초래될수 있으므로 수술전에 정확한 진단이 요구된다.

증상이 있는 환자들의 치료는 염증이 완화된 후 폐엽절제술, 격리폐절제술, 또는 폐구역절제술 등을 시행한다. 그러나 증상이 없는 환자들의 치료는 논란의 여지가 있으며 외엽형은 내엽형보다 증상을 일으킬 소지가 훨씬 적으므로 증상이 없으면 관찰을 하는 것도 하나의 방법으로 인정되며 다른 선천성 기형의 수술시에 격리증이 발견되었다면 체동맥의 결찰로 쉽게 치료가 되고 수술후 예후도 아주 좋다. 본 예에서도 수술전에는 폐격리증을 전혀 의심하지 않았으나 수술당시 종격동종양에 비정상인 동맥이 공급되는 것을 발견하고 이를 결찰함으로써 쉽게 수술을 마칠 수 있었다.

References

1. 광영태, 선 경, 정원상 등. 폐격리증 2례 보고 및 대한흉부외과학회지에 발표된 19례의 문헌고찰. 대흉외지 1987; 20:829-38
2. 박형주, 김옥진, 최영호, 이인성, 김형목. 폐엽내형 폐격리증 수술치험 1례. 대흉외지 1990; 23:357-61
3. Gebauer PW, Mason CB. *Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: A nonentity.* Chest 1959; 30:282-86
4. Rodgers BM, Harnam PK, Johnson AM. *Bronchopulmonary foregut malformations.* Ann Surg 1986; 203:517-23
5. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. *Lung sequestration: review of seven cases and review of 540 published cases.* Thorax 1979; 34:96-101
6. Zelefsky MN, Janis M, Blatt G, et al. *Intralobar bronchopulmonary sequestration with bronchial communication.* Chest 1971; 50: 266-71
7. Krishnan M, Snelling MRJ. *Lobar pulmonary sequestration.* Aust N Z J Surg 1970; 39:362-67
8. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne SA. *Congenital bronchopulmonary-foregut malformation: pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract.* N Engl J Med 1968; 278:1423-28