

비정상 위치 및 이중혈액공급을 받는 외엽형 폐격리증 -1례 보고-

서성구*·김남혁*·신화균*·강창희*·이길노*·진소영**

=Abstract=

Extralobar Pulmonary Sequestration of Unusual Location and Dual Blood Supply -A Case of Report-

Seong Ku Seo, M.D.*, Nam Hyeuk Kim, M.D.*, Hwa Kyun Shin, M.D.*, Chang Hee Kang, M.D.*
Kihl Rho Lee, M.D.*, Sou Young Jin, M.D.**

Pulmonary sequestration is an unusual congenital malformation characterized by the presence of nonfunctioning lung tissue which usually has no communication with the normal bronchial tree and receives its blood supply from an anomalous systemic artery. Extralobar form is a very rare congenital malformation. We have experienced a 54 year old female patient with a mass in the upper lobe complaining of cough and blood tinged sputum. A triangular shaped mass was located in the left upper lobe, medially. The arterial blood supply were from the thoracic aorta and the pulmonary artery but there was no the tracheobronchial communication. The venous drainage was through the pulmonary vein. The mass was confirmed as extralobar pulmonary sequestration associated with a pericardial defect.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:804-7)

Key words : 1. Lung sequestration, extralobar

증 례

54세된 여자 환자는 10일전부터 발생한 기침과 객담을 주소로 내원하였다. 과거력상 7년전에 폐결핵으로 항결핵 치료받은 적이 있었다. 환자는 객담에 피가 묻어 나오고 기침 및 경한 호흡곤란을 호소하였다. 이학적 검사상 좌측 폐상부에서 수포음이 청진된 이외에는 다른 특이소견은 관찰되지 않았다. 단순 흉부 X-선 및 좌측 측방사진에서

좌상엽에 방사선 불투과성의 균질한 둥근 음영의 종물이 관찰되었다(그림 1, 2). 흉부 전산화 단층 촬영상 우상엽 전분절에 위치한 6×7cm 크기의 경계가 분명한 종물이 관찰되었고, 종물의 내부는 균질성의 연조직 음영을 보여 주고 있었다(그림 3). 객담검사 및 기관지 내시경검사와 경기관지 생검에서도 이상소견은 없었다. 경피적 침생검 시 농(pus) 같은 물질이 나왔으나 병리 검사상 특이 소견은 관찰되지 않았다. 상기와 같은 임상소견으로 폐농양 또

* 순천향대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

** 순천향대학교 의과대학 임상병리학교실

** Department of Clinical Pathology, College of Medicine, Soonchunhyang University

통신저자: 서성구, (140-743) 서울시 용산구 한남동 657, Tel. (02) 794-9191 (3533, 3246), Fax. (02) 795-2538

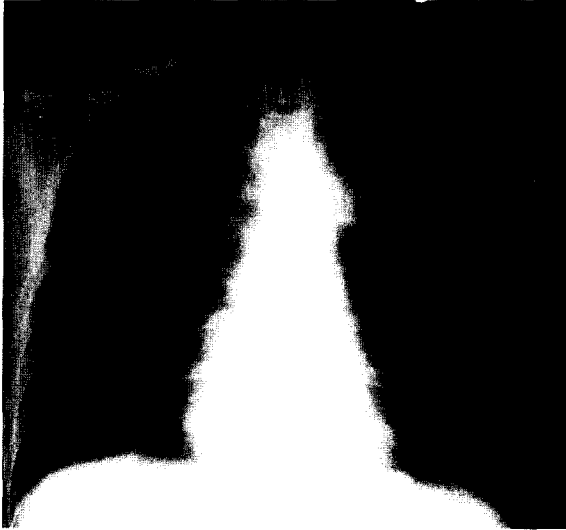


그림 1. 술전 흉부 X-선



그림 2. 술전 좌측방 흉부 X-선

는 양성 폐종양 의심하에 수술을 시행하였다. 수술소견은 역삼각형 모양의 종물이 좌상엽 내측에 위치하고 있었으며, 늑막에 의해 정상 폐와 분리되어 있었다. 종물은 하행 흉부대동맥의 분지와 폐동맥의 분지로 부터 혈액공급을 받고 있었으며, 정맥환류는 폐정맥으로 유입되었다. 기관지와의 연결은 없었으며 동반 질환으로 5×5cm 크기의 심막결손이 관찰되었다. 종물을 완전히 절제하였다. 절제한 종물의 육안소견은 7×4.5×4.5cm 크기에 무게는 50 gm의 격리된 폐엽으로써 외표면이 늑막에 의해 잘 둘러싸여 있으며, 분문부쪽으로 기관지의 구조는 없었고 2개의 두터운 벽을 지닌 공급동맥으로 생각되어지는 혈관이 관찰되었다. 절단면상 중앙에 4×3.5cm 크기의 공동이 관찰되었고 내부에는 암적갈색의 괴사성 액체로 채워져 있었다. 내용물을 제거하니 내면은 거친 육주상을 보였고 정중앙에 불완전한 중격으로 나뉘어져 있었다(그림 4). 현미경적 소견상 공동의 내부는 다수의 포말성 조직구, 중성구 및 단핵 염증세포로 구성되어 있으며 혈색소를 함유한 대식세포도 흔히 관찰되었다. 공동의 내면은 대부분 상피세포가 탈락되어 있었으나 국소적으로 호흡상피로 피복되어 있었다. 낭벽은 심한 염증세포의 침윤과 섬유화로 정상 세기관지 구조가 파괴되어 있었다. 주변 폐실질은 폐포내 심한 육아조직형성에 의한 기질화 및 폐포벽의 비후를 동반하고 있었다. 늑막 가까이 위치한 폐포는 폐기종성 변화를 보였다(그림 5, 6). 이로써 체동맥 및 폐동맥으로 부터 혈액공급을 받는 좌상엽에 발생한 외엽형 폐격리증으로 확진하였다.

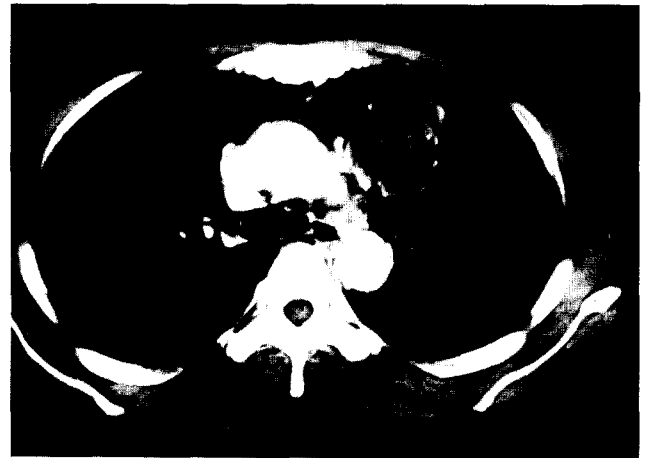


그림 3. 술전 전산화 흉부 단층 사진

고 찰

폐격리증은 임상적으로 매우 드문 질환으로 발생기전은 태생시기에 정상 폐분아(lung bud)의 끝에 부폐분아가 형성되어서 독립적으로 비정상적인 대순환계에서 혈액공급

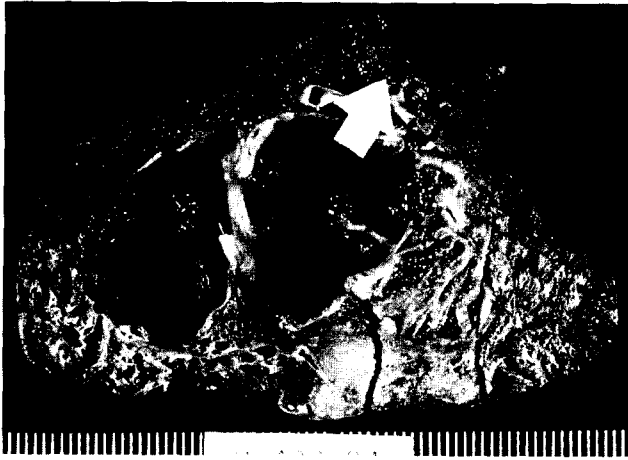


그림 4. 절제된 종물의 육안사진

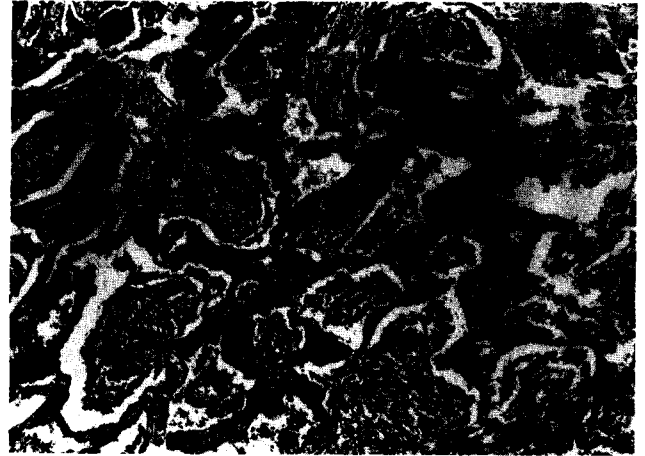


그림 6. 현미경 사진(고배율)

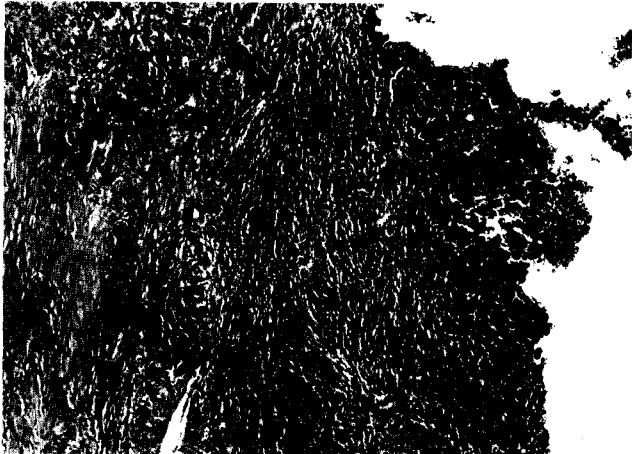


그림 5. 절제된 종물의 현미경 사진(지배용)

을 받으면서 발육한 것으로 기형적 폐분아가 태생시기의 극히 초기에 발생하면 정상흉막으로 덮힌 속에 존재하게 되어서 내엽형 폐격리가 되고, 흉막이 형성된 후에 발생하면 외엽형 폐격리가 되어서 자체흉막에 덮힘으로써 폐엽과 분리되는 상태가 된다¹⁾. 이 질환의 발생빈도를 보면 Savic 등은 모든 선천성 폐기형중 0.15~6.4%를 차지한다고 했고²⁾, Carter 등은 폐절제술 환자의 1.1~1.8%로 보고하였다³⁾. 주로 남자가 더 많으며, 호발연령은 10~20대에 많으며, 내엽형이 6배정도 많은 것으로 보고되고 있다⁴⁾. 격리폐엽으로 가는 비정상적인 동맥은 대개 흉부대동맥에서 기시하는데, 내엽형의 경우 60%가 흉부대동맥에서 나오며 그 외에 복부대동맥, 늑간동맥이 있고, 외엽형의 경우 혈액공급은 주로 흉부대동맥이며, 그 외에 쇄골하동맥

에서 기시한다고 한다⁵⁾. 국내의 보고는 현재까지 대한 흉부외과 학회지에 발표된 폐격리증의 대부분은 내엽형으로 흉부대동맥에서 혈액공급을 받고 외엽형인 경우에는 폐동맥, 하행흉부대동맥, 기관지동맥에서 혈액공급을 받는 폐격리증이었다⁶⁻⁹⁾. 저자의 경우에는 흉부대동맥 및 폐동맥에서 같이 혈액공급을 받는 경우로 아직까지 문헌에 보고된 바 없는 특이한 경우이다. 발생부위는 내엽형의 경우 좌측이 2:1로 더 많이 발생하고 85%가 하엽의 후기저분절에, 12%가 하엽의 다른 분절에, 2%가 상엽에, 0.25%가 중엽에서 발생한다. 외엽형의 경우 좌측이 5:1로 많고 하엽이 77.4%, 상엽과 중엽이 4.1%, 심장주변이 1.5%, 종격동내가 4.1%, 심낭하부가 2.2%, 횡격막하부가 1.5%, 복강내에서 8.2% 발생한다고 한다¹⁾. 증상은 내엽형의 경우 정상 기관지와 연결을 갖기 때문에 기침, 객담, 미열, 흉통 등의 하기도 감염증세가 어릴때부터 반복되며 점점 증세가 심해지고, 간혹 위장관과 연결된 경우 연하곤란, 토혈 등의 증상이 나타날 수 있으며 드물게 체동맥으로부터 폐정맥으로 단락이 되어 울혈성 심부전 등의 심혈관계 증상이 동반될 수 있다. 외엽형의 15%에서는 자각증상이 신체검사서 우연히 발견되기도 한다. 진단은 반복되는 폐렴증상 등의 임상조건, 흉부 X-선소견, 기관지경 검사, 기관지조영술, 조음파검사, 전산화단층촬영, 방사성동위원소를 이용한 폐주사 등이 있으나 확진을 위해서는 대동맥조영술 및 선택적 동맥조영술을 시행하여야 한다. 그러나 많은 환자에서 폐격리증은 수술시야나 병리검사에서 확진된다. 이상적인 치료는 감염상태가 완화되었을 때 절제술을 시행하는 것이다. 수술은 외엽형의 경우 단순 절제술을 하며, 내엽형의 경우 구역절제술이나 폐엽절제술을

해야한다. 저자들은 비정상적 위치에 발생하고 이중 혈액 공급을 받고있는 외엽형 폐격리증 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Heithoff KB. *Bronchopulmonary forgut malformation*. Am J Roen 1976;126:46-50
2. Savic B. *Lung sequestration*. Thorax 1979;34:96-100
3. Carter R. *Pulmonary sequestration*. Ann Thorac Surg 1969;7: 68-72
4. 홍종완, 안강진, 임승평, 홍장수, 이 영. 외엽형 폐격리증 1례 보고. 대흉외지 1988;21:793-6
5. 박해문, 이준영, 강정호, 지행욱. 비정상적 위치에서 발생한 외엽형 및 내엽형 폐격리증 2례 보고. 대흉외지 1989;22:308-14
6. 백효채, 박재희, 이두연. 폐동맥에서 공급받는 외엽형 폐격리증 1례 보고. 대흉외지 1993;26:894-7