

마제상폐를 보이는 양측성 엽내형 폐격리증의 외과적 치료

- 폐격리증치료에 대한 새로운 제안 -

박종빈* · 김용희* · 이은상* · 김동관* · 박승일* · 손광현*

=Abstract=

Bilateral Intralobar Pulmonary Sequestration with Horseshoe Lung - A new suggestion about the treatment of pulmonary sequestration -

Chong-Bin Park, M.D.*, Yong-Heui Kim, M.D.*, Eun-Sang Lee, M.D.*,
Dong-Kwan Kim, M.D.*, Seung-Il Park, M.D.*, Kwang-Hyun Sohn, M.D.*

This is a case report of surgical management of a bilateral intralobar pulmonary sequestration with horseshoe lung presenting with frequent URI with productive sputum. Simple chest X-ray showed pneumonic consolidation and infiltration on both lower lobes, and chest CT revealed multiple cystic lesions compatible with pulmonary sequestration. The aortography demonstrated two anomalous systemic arteries arising from the thoracic aorta just above the diaphragm to both sequestrums. Left lower lobectomy was performed through the left thoracotomy with ligations and divisions of the both systemic feeding arteries to the left and right sequestrum, and division of the isthmus portion of horseshoe lung without removal of right sequestrum. The patient was discharged on the postoperative 10th day and followed-up till now without any sequelae and symptoms of residual right sequestration. The recent follow-up chest CT 5 months after the operation revealed spontaneous regression of the residual right sequestrum. Authors would suggest that only division of aberrant artery to sequestrum without lobectomy may be applied in uncomplicated case of intrapulmonary sequestration.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30: 226-30)

Key words: 1. Pulmonary sequestration, intralobar
2. Lung anomaly

증 례

환자는 16개월 남아로서, 평소 자주 감기증상을 보여왔으며, 내원 1주일 전부터 고열과 기침이 시작되어 종합병원에 내원하여 시행한 단순흉부X선 검사상 좌하엽에 폐렴성 경화와 침윤을 보여 항생제치료후 폐렴은 호전되었

으나, 흉부전산화단층촬영 소견상 폐격리증소견 보여 수술 권유받고 본원에 내원하였다.

과거력과 가족력상 특이소견은 없었다. 흉부청진상 정상 심장음과 호흡음을 보였으며 그 외 이학적검사상 특이소견은 없었다. 내원당시 일반혈액검사상 백혈구수 8300/mm³, 적혈구용적이 32.9%, 혈색소치가 10.5mg/dl, 혈소판

* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan

† 본 논문은 167차 월례집담회에서 구연된 내용임.

논문접수일 : 96년 6월 29일 심사통과일 : 96년 11월 7일

책임저자 : 박종빈, (138-040) 서울시 송파구 풍납동 388-1, Tel. (02) 224-3580, Fax. (02) 224-6966

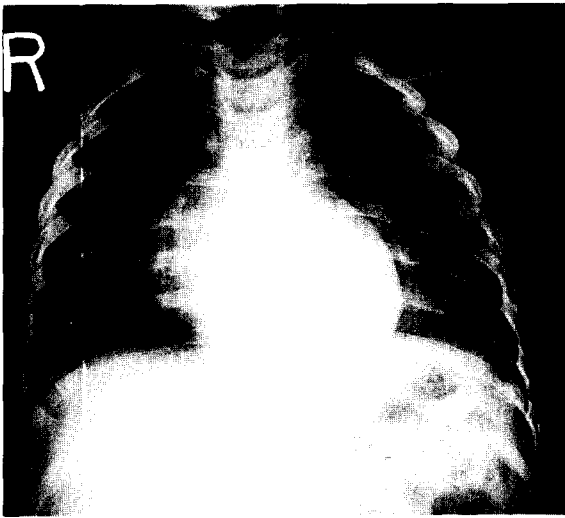


Fig. 1. Simple Chest X-ray revealed the ill-defined densities with cystic changes on left lower lobe and right lower lobe.

이 439,000/min³, PT/aPTT가 93%(1.04 INR)/36.5 sec (35.5 sec)로 정상치를 보였고, 간효소치는 GOT/GPT가 120/99IU/L로 증가되어 있으며 총빌리루빈치는 0.3mg/dL로 정상치를 보였다. 단순 흉부X-선검사에서는 좌하엽과 우하엽의 기저분절의 내부에 다발성 낭성병변을 동반한 경계가 불분명한 증가된 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 외부에서 시행한 흉부전산화단층촬영에서도 좌하엽과 우하엽의 후기저분절에 양측성 폐격리증의 진단과 마제상폐를 의심할 수 있는 이상소견을 볼 수가 있었다(Fig. 2). 환자는 폐격리증 진단하에 확진과 기형체동맥의 기시부, 갯수, 주행을 보기 위하여 대동맥조영술을 시행하였다. 대동맥조영시 비정상적으로 좌하엽과 우하엽의 후기저분절을 공급하는 체동맥이 횡격막 직상방 하부 흉부대동맥에서 기시하여 좌우로 나뉘고 격리된 폐를 조영시키는 소견을 보여(Fig. 3), 양측성 엽내형 폐격리증을 확진할 수 있었다.

수술은 좌하엽 병변이 크고 주병변이어서 좌측개흉술을 통하여 좌하엽절제술과 좌측을 통한 우측 병소의 동시절제술을 계획하고 수술을 시행하였다. 수술은 좌측 5번째 늑간을 통하여 개흉하였고 좌측 폐는 두 개의 소엽으로 완전 폐분열을 이루고 있었으며, 좌하엽의 상분절과 기저분절에 경화소견을 보이는 것 이외에 특이소견은 없었다. 대동맥조영시 보았던 기형체동맥은 횡격막 직상부에서 공통기시부를 형성하여 하부 폐인대를 따라 주행하다가 바로 좌우로 분지하여 좌측은 직경이 약 7 mm 정도이고 좌하엽으로 유입되고 있었으며, 우측은 직경이 약 9 mm 정도이며 대동맥 전방으로 주행하여 우측 격리폐로



Fig. 2. Chest CT showed consolidation with multiple cystic lesion compatible to pulmonary sequestrations on left lower lobe and right lower lobe.

유입되고 있음을 확인할 수 있었다. 기형체동맥을 조심스럽게 박리하여 좌우 각각 결찰분리하였고 좌측 폐정맥환류는 하부 폐정맥으로 환류되는 것을 확인후 폐절제술의 표준 폐엽절제술에 따라 좌하엽을 절제한 다음, 좌측 격리폐와 우측 격리폐사이 식도와 대동맥 사이로 연결되는 폐조직이 있어서 수술소견으로 마제상폐(Horseshoe lung)를 확진할 수 있었다. 좌하엽절제후 식도와 대동맥 사이를 통하여 우측 격리폐를 관찰후 절제술을 시도했으나 격리폐의 분절이 크고 중등도의 유착이 있으며, 폐정맥환류가 하부 폐정맥으로 환류되어 폐분절절제술이나 폐엽절제술이 불가능하여, 좌우 격리폐를 연결하는 마제상폐의 협소부를 절제하고 더이상 진행하지 못하였다. 수술시 절제된

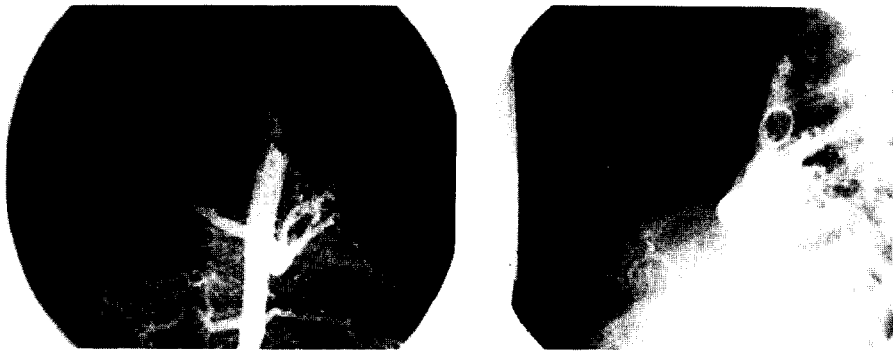


Fig. 3. Aortography showing anomalous systemic arteries arising from lower thoracic aorta.

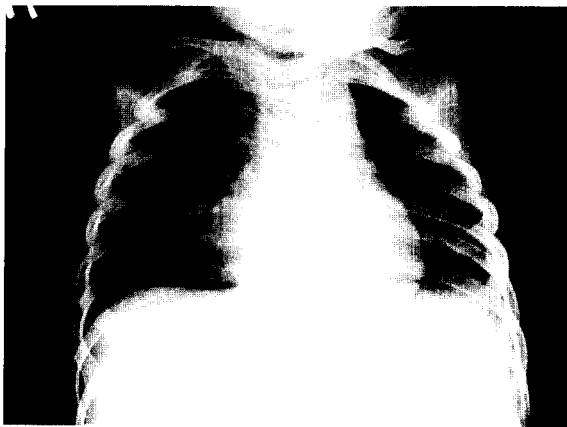


Fig. 4. Follow-up simple Chest PA X-ray shows clear left lung field and right lung field without any sequelae or complications of residual sequestrum.

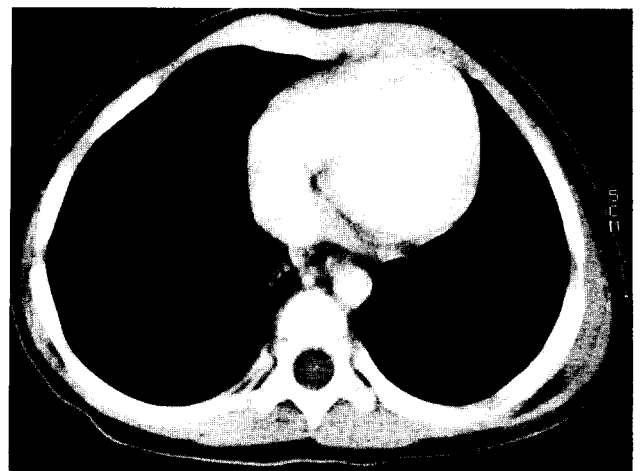


Fig. 5. Follow-up Chest CT at 5 months after the operation revealed spontaneous regression of the residual right sequestrum.

폐조직의 병리소견은 대부분의 폐가 크고 작은 낭성변화를 보이며 낭성병소는 기관지와 연결된 폐격리증 소견을 보였다. 환자는 수술후 단순흉부X선 확인후 우측 폐에 기흉이나 흉막액 유출이 없음을 확인 후 기관내 삽관을 발관하였고 중환자실에서 관찰후 수술 1일째 일반병실로 옮겨졌다. 환자는 순조로운 회복을 보였으며 수술후 촬영한 단순흉부X선 사진상(Fig. 4) 특별한 합병증 없이 수술 후 10일째 퇴원하였다. 수술후 5개월째 건강한 상태로 잔류 우측 격리폐의 감염이나 다른 합병증없이 외래 추적관찰 중이며, 수술후 5개월째 외래에서 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 기형체동맥만 결찰분리하고 남겨둔 잔류 우측 격리폐는 자연 소실되었음을 관찰할 수 있었다(Fig. 5).

고 찰

원기폐분아(Primitive lung bud)는 태생학적으로 3~4주에 전장의 복측 표면에서 발생하여 그후 2주간에 거쳐 복측의 기관과 배측의 식도로 분리된다. 이때 복측 전장분아(Ventral foregut budding)의 이상으로 인한 여러 종류의 이상변형을 폐기관지 전장기형(Bronchopulmonary Foregut Malformation)이라 분류하며, 이중 폐격리증이 가장 많은 부분을 차지한다¹⁾. 1968년 Gerlc은 Ventral Foregut Budding Anomalies의 질환군으로 폐기관지 전장기형이란 용어를 사용하였으며, 여기에 폐격리증을 포함시켰다.

발생빈도는 선천성 폐질환의 1.1~6.4%로 보고되어 있으며, 남녀 성비는 2~3:1로 남자에 많다. 분류에 따라 살펴보면 폐엽내형과 폐외형, 그리고 중간형태의 Hybrid

형이 있으며, 두 형이 공존하는 경우도 보고되어 있다. 폐엽내형이 약 85% 정도를 차지하며 폐엽외형보다 더 발생 빈도가 높다. 폐엽내형의 경우 전체 선천성 기형의 0.15~1.7%를 차지하며 남자에 호발하고 주로 좌측에 발생하며 97.8%가 흉곽내에 존재하며 하엽에 내측 혹은 후기저분절에 주로 발생한다. 드물게는 양측성으로 올 수 있으며, 양측성으로 오는 경우 가운데가 협소부로 연결되는 마제상폐(Horseshoe lung)를 보일 수 있다. 본 증례에서도 마제상폐를 보이는 양측성 폐격리증으로서 1993년까지 전세계적으로 6례가 보고되었으며, 마제상폐를 동반하지 않는 양측성 폐격리증을 손재문 등²⁾이 1례 보고한 것 이외에는 국내에서는 보고된 바 없는 매우 드문 폐기형이다. 마제상폐의 경우나 우측 폐엽내형의 경우 대개 우측 폐의 미성숙을 보이며 우측 폐기형정맥이 우심방이나 하대정맥으로 유입되는 Scimitar 증후군을 동반하기도 한다. 정맥혈은 주로 폐정맥으로 환류되거나 드물게 기정맥이나 반기정맥으로 환류되기도 한다.

증상은 주로 사춘기 이후에 발현되며 기관지와 연결된 경우는 폐렴으로 기침, 객담, 가래, 미열 등의 증상을 보이며 기관지확장증, 폐농양의 병소를 보이기도 한다. 폐엽내형의 경우 반드시 폐감염과 감별진단이 필요한데, 그 이유는 폐감염의 경우 내과적인 치료로 호전되지만 폐격리증은 수술적 절제술이 요구되기 때문이다. 반면에 폐엽외형의 경우 주로 상부 혹은 하부 흉곽내나 복부에 위치하며, 빈도는 폐엽내형의 1/3~1/6이고, 주로 남자에 더 많이 호발하며 (4:1), 흉막이 형성된 후 발생하면 폐엽외격리가 되고 독립된 폐동맥을 가지며 체동맥은 대부분은 흉부와 복부 대동맥에서 기시하며 정맥혈은 주로 체정맥인 기정맥이나 반기정맥으로 환류되고 약 20%에서는 폐정맥으로 환류된다. 또한 기관지와 교통이 없어서 증상은 주로 신생아기에 큰 격리조직과 동반기형에 의한 급성호흡부전을 보인다.

진단은 단순 흉부X선 사진에서 폐엽내형의 경우는 낭포성 병변을 보이는 경우가 많고 수면상 음영을 동반하기도 한다. 또한 균일 혹은 비균일 음영, 폐렴성 침윤소견을 보이기도 하며 농흉을 동반하기도 한다. 폐엽외형의 경우 삼각형 모양의 균일한 음영이 종격동 근처에 나타난다. Scimitar 증후군을 동반한 마제상폐를 보이는 양측성 폐격리증에서는 단순흉부 X선상에서 우측 기저부에서 기형적으로 우심방이나 하대정맥으로 환류되는 Scimitar vein의 음영을 볼 수 있으며, 또한 좌기저부의 내측에 삼각형의 투명한 부분에 연해서 선상의 음영을 볼 수 있다. 그 외 컴퓨터단층촬영, Lung perfusion scan, 초음파검사등이 도움

이 되나, 확진을 위해서는 대동맥조영술이 필요하며, 대동맥조영술을 시행하여 기형동맥의 기시부와 개수, 기형동맥의 주행, 격리폐의 폐정맥환류의 위치 등을 확인하고 수술을 시행하는 것이 안전하다 하겠다. 최근에는 MRI 도입과 초음파의 해상능 향상으로 MRI, 초음파 등만 실시하고 수술하는 경우도 많다. 격리폐와 폐염종의 감별이 잘 안되는 경우에는 대동맥조영술시 Epinephrine을 주입하여 염종에 의한 2차적 변화로 확장된 부행의 체동맥들의 수축 여부를 관찰하여 폐염종과 격리폐를 감별하는데 도움이 된다 하겠다. 이는 기형체동맥은 폐동맥과 유사하여 탄력성 혈관이지만 2차적으로 확장된 부행 체동맥은 근육성 혈관으로 Epinephrine에 수축을 보인다³⁾. 그 외 동반기형을 찾기 위해 식도조영술, 기관지조영술 등이 요구될 수도 있다.

가장 이상적인 치료로는 수술적 절제술이며, 수술시기에 대해서는 다소 논란이 있다. 수술시기는 증상이 없더라도 수술을 주장하는 의견도 있고, 증상이 나타나면 수술을 하자는 의견도 있으나 전자의 경우 염증이 없는 상태에서는 정상 폐조직을 보존하는 가능한 적은 범위의 폐구역절제술을 시행할 수 있으나, 증상이 나타난 뒤 염증이 동반된 경우에는 주위 정상 폐조직까지 포함하는 폐엽절제술이 요구된다⁴⁾. 양측성일 경우에는 수술방법에 논란이 있다. Ennis⁵⁾ 등은 주병변만 절제하고 증상이 없는 우측 격리폐는 절제하지 않았고, Roe⁶⁾ 등은 증상이 있는 주병변을 먼저 절제하는 단계적 양측절제술을 주장하였으며, 이 유로는 기형동맥의 결찰로 출혈은 막을 수 있으나 격리폐의 가장 많은 이병용인 감염은 예방할 수 없고, 혈액공급이 차단된 격리폐는 더 쉽게 감염에 노출되어 있으며, 감염이 되면 폐구역절제술로만 가능하던 수술이 정상 주위 조직까지 포함한 폐엽절제술이 요구되므로 감염예방과 주위 정상조직의 보존을 위해 증상이 없는 반대측 격리폐의 단계적 절제술을 주장하였다. 수술시 접근방법으로 정중흉골절개술보다는 단계적 양측 후측방 개흉술을 주장하였는데, 그 이유로는 첫째로 격리폐는 대부분 하엽을 침범하고, 두 번째로 기형체동맥은 대개 전방에서 접근하기 어려운 하부 폐인대를 따라 주행하고, 세 번째로 기형체동맥을 분지시키는 대동맥은 정중 흉골절개술로는 다루기가 어렵다 하였다^{4, 6, 7)}.

본 증례는 매우 보기 드문 마제상폐를 보이는 양측성 폐격리증으로, 증상이 있는 주병변이 좌측이므로 좌측개흉술을 통하여 동시에 양측 격리폐절제술을 시도하였으나 우측 격리폐의 크기와 폐정맥환류등의 문제로 동시절제가 어려워 좌측 주병변만 절제하고 우측 격리폐는 기형체동

맥을 결찰분리후 수술을 마무리하였으며, 수술후 잔류 우측 격리폐의 염증이나 합병증없이 순조로운 회복을 보였다. 퇴원후 5개월째 시행한 흉부전산화단층촬영에서 기형체동맥만 결찰하고 남겨두었던 우측격리폐는 자연 소실되었음을 관찰할 수 있었다. 본 증례의 경우로 보면 증상이 있거나 합병증이 동반된 격리폐는 절제술이 가장 좋은 치료방법이겠지만, 증상이 없고 합병증이 동반되지 않은 격리폐는 기형체동맥의 색전술이나, 수술 또는 흉강경을 통한 기형체동맥의 분리결찰만으로도 자연소실을 기대할 수도 있으리라 생각된다. 그러나 이에 대해서는 향후 더 많은 경험과 관찰이 필요하다고 생각된다. 본원 흉부외과에서는 선천성 폐기형증 매우 드문 마제상폐를 동반한 양측성 폐격리증을 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

1992;25:702-6

2. 손재문, 안광수, 홍순필 등. 양측에 발생한 엽내형 폐격리증의 외과적 치료. 대흉외지 1995;28:792-6
3. Ferris EJ, Smith PL, Mirza FH, et al. *Interlobar Pulmonary Sequestration Value of Aortography and Pulmonary Arteriography*. Cardiovasc Intervent Radiol 1981;4:17-23
4. Juettner FM, Pinter HH, Lammer G, Popper H, Friehs GB. *Bilateral Intralobar Pulmonary Sequestration: Therapeutic Implications*. Ann Thorac Surg 1987;43:660-2
5. Ennis JT, Moule NT, Woo-Ming M. *Intralobar pulmonary sequestration in association with bilateral systemic arterialization of the lung*. Br J Radiol 1972;45:945-8
6. Roc JP, Mark JW, Shirley JH. *Bilateral Pulmonary Sequestration*. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:8-10
7. 정성규, 이상호, 김창수 등. 양측성 폐격리증. 대흉외지 1992;25:1070-4

참 고 문 헌

1. 홍종면, 김주현. 성인에서 발견된 폐기관지 전장기형. 대흉외지

=국문초록=

본 증례는 잦은 상기도 감염을 보였던 마제상폐를 동반한 양측성 엽내형 폐격리증의 성공적 치료에 대한 보고이다. 단순 흉부X-선상 양측 폐하엽에 폐렴성 경화와 침윤을 보였으며 흉부전산화단층촬영상 폐격리증에 합당한 다발성 낭성병변을 보였다. 대동맥조영술에서 횡격막 상부에서 시작되어 양측 격리폐로 유입되는 2개의 기형체동맥을 관찰할 수 있었다. 좌측 개흉술을 통하여 좌측과 우측의 격리폐로 유입되는 체동맥을 결찰후 분리하고 좌하엽의 폐엽절제술을 시행한 다음 마제상폐의 협소부를 분리절제후 우측 격리폐는 남겨두었다. 환자는 수술후 10일째 퇴원하였으며 잔류 우측 격리폐의 합병증이나 증상없이 추적관찰중이다. 수술후 5개월째 시행한 흉부전산화단층촬영상 남겨두었던 잔류 우측 격리폐는 자연 소실되었음을 관찰할 수 있었다. 본 증례로 보아 합병증이 없는 엽내형 격리폐에서 폐엽절제술을 시행하지 않고 기형체동맥을 결찰분리만하는 새로운 치료방법을 제안해 보는 바이다.

중심단어 : 1. 엽내형 폐격리증
2. 마제상폐