

# 우측 폐엽간에 위치한 비정상 혈관구조를 가진 외엽형 폐격리증

## - 1례 보고 -

윤 찬 식\* · 정 재 일\* · 김 재 육\* · 윤 영 철\* · 이 흥 섭\* · 이 혜 경\*\*

### =Abstract=

### Extralobar Pulmonary Sequestration located in Right Oblique Fissure with Unusual Vasculararture

#### - A Case of Report -

Chan Sik Yun, M.D.\*; Jae il Jung, M.D.\*; Jae Wuk Kim, M.D.\*; Young Chul Yun, M.D.\*;  
Hong Sup Lee, M.D.\*; Hye kyung Lee, M.D.\*\*

Pulmonary sequestration is an abnormal lung tissue that does not communicate with tracheobronchial tree, and that receives blood supply from anomalous arteries. Pulmonary sequestration is divided into two anatomical forms, intralobar and extralobar. Extralobar pulmonary sequestration is usually located between the diaphragm and the lower lobe and has systemic arterial supply and venous drainage, and most patients are diagnosed in their infancy. We report an extralobar pulmonary sequestration located between the right upper lobe and the lower lobe in a 48-year-old female adult, which has anomalous blood supply from the right pulmonary artery and venous drainage directly into the left atrium.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:502-5)

Key word: 1. Pulmonary sequestration, Extralobar

## 증례

48세의 여자 환자로 건강검진 위해 촬영한 단순 흉부 X선 검사 후 발견된 우측 흉부 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 흡연력 및 결핵 등의 병력은 없었으며, 이학적 소견상에 특이소견은 없었다. 단순 흉부 X 선 검사상 약 5×7 cm 크기의 타원형 종괴가 우측 6번쩨 늑골에 접하여 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영상 우측 흉강 후외방의

폐사열(oblique fissure of lung)사이에서 우측 폐와 잘 구분되고 주변부 일부에 석회화 소견을 보이며 조영 증강되는 부위가 없는 낭성 종괴가 관찰되며, 림프절 비후나 다른 비정상 결절은 없었다(Fig. 2). 이상의 소견으로 악성 종양보다는 양성 낭종으로 판단되어 더 이상의 조직검사 등의 검사없이 수술을 시행하기로 하였다. 수술은 6번쩨 늑간을 따라 외측 개흉술을 시행하였다. 타원형 낭성 종괴는 우측 상엽과 하엽 사이에서 일부 유착이 관찰되었고, 벽측 흉막과는 유착이 없었다. 우측 상엽과 하엽 사이 유착 부위를 박리하자 종괴의

\*인제대학교 의과대학 서울백병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, InJe University Seoul Paik Hospital

\*\*인제대학교 의과대학 서울백병원 해부병리학 교실

Department of Anatomical Pathology, InJe University Seoul Paik Hospital

논문접수일 : 2001년 5월 15일 심사통과일 : 2001년 6월 23일

책임저자 : 윤찬식(100-032) 서울특별시 중구 저동2가 85, 서울백병원 흉부외과. (Tel)02-2270-0039, (Fax) 02-2270-0946

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

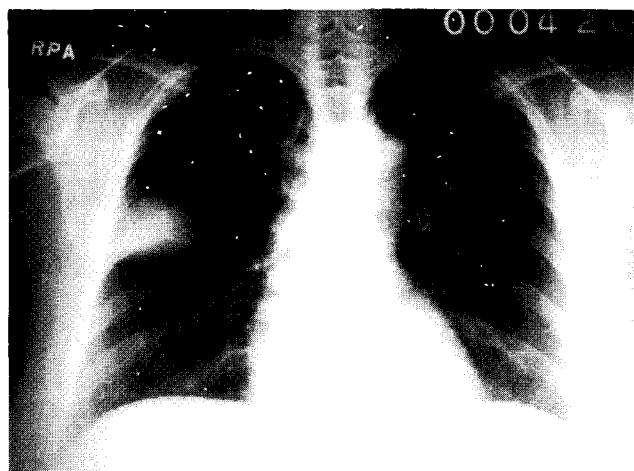


Fig. 1. Preoperative chest PA.

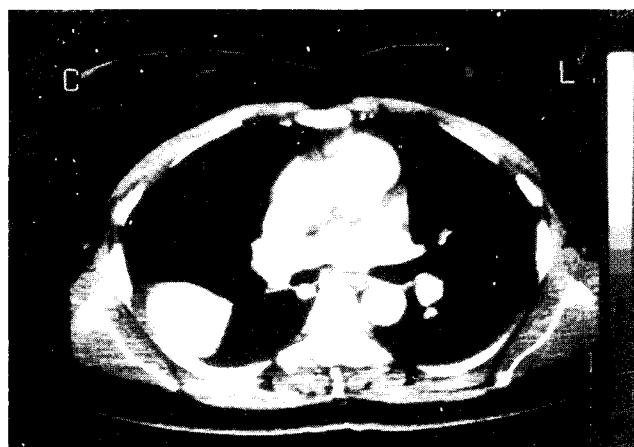


Fig. 2. Preoperative chest CT.



Fig. 3. A surgical finding of the mass which shows anomalous artery(thin arrow), anomalous vein(dotted arrow), and pulmonary artery(thick arrow).



Fig. 4. The internal side of the mass.

pedicle이 우측 폐문과 심장쪽으로 연결되어 있는 것이 관찰되었다. 기형동맥은 우폐동맥으로부터 기시하고 환류정맥은 좌심방으로 직접 연결된 외엽형 폐격리증이 강하게 의심되었다(Fig. 3). 병리학적으로 얇은 단방성 낭 내부는 끈적끈적한 황색 점액물질로 차있었고, 낭벽 내부는 국소적으로 미세한 육주상(trabeculation)이 있으나 단단한 충실성 결절이나 격막은 없었다(Fig. 4). 조직학적 소견상 얇은 섬유성 낭 벽은 기관지 연골조직을 일부 포함하는 폐실질로 되어 있었고, 비교적 커다란 두 개의 동맥과 정맥이 포함되어 있어 외엽형 폐격리증으로 진단되었다(Fig. 5). 수술 후 환자 경과는 양호하였고 수술 후 8일째 퇴원하였다.

## 고 칠

폐격리증은 정상적인 기관지와는 교통 없이 비정상적인 동맥 및 정맥을 갖는 기능이 없는 폐조직이다. 해부학적으로

다양한 변형이 존재하며 폐발달장애의 연속적인 spectrum으로 파악하여 Bronchopulmonary foregut malformation으로 부르기도 한다. 대개 두 가지 형태로 분류하며 정상 폐조직과 동일한 흉막에 의해 감싸인 경우를 내엽형 폐격리증(Intralobar sequestration)으로, 정상 폐조직과 분리된 흉막으로 싸여진 경우는 외엽형 폐격리증(Extralobar sequestration)으로 구분한다.

폐격리증의 발생원인에 대해서는 여러 가지 가설이 있으며 태생시기에 정상 폐분아(lung bud) 외에 부-폐분아(accessory lung bud)가 형성되어 대순환계로부터 독립적으로 혈액공급을 받아 발육하여 정상 흉막으로 덮혀서 존재하면 내엽형 폐격리증이 되고, 흉막이 형성된 이후에 발생하면 외엽형 폐격리증이 된다는 Gerle 등의 주장이 보편적으로 받아들여지고 있다<sup>1)</sup>. 이에 반하여 Stocker와 Malczak는 내엽형 폐격리증은 후천성 질환이며, 재발성 기관지폐쇄와 원위부 감염으로 하폐인대(inf. pulmonary ligament) 내의 동맥들이 비후하여 collateral vessels을 형성하고 감염된 조직이 정상 조직



Fig. 5. Scanning micrograph of the cystic wall, exhibiting respiratory type epithelial lining and two thick muscular type arterial supplies(H&E, x 200).

과 격리되어 생긴다고 하였다<sup>2)</sup>.

폐격리증의 발생빈도는 선천성 폐기형의 0.15~6.4%를 차지하며 내엽형 폐격리증이 외엽형에비해 3배정도 많다. 호발부위는 내엽형 폐격리증은 폐하엽에 존재하는 경우가 97.8%로 대부분이며, 외엽형 폐격리증은 폐기저부에 존재하는 경우가 77.4%로 가장 많으며 간혹 복강내, 종격동내, 심장주변, 폐엽간, 횡격막 하부 등에 존재한다<sup>3)</sup>. 본 증례는 우측 상엽과 하엽 사이에 존재하는 드문 경우였다.

혈관구조는 내엽형 폐격리증은 92.6% 환자에서 흉부 및 복부대동맥에서 혈류공급을 받고, 정맥혈환류는 대부분의 환자에서 폐정맥으로 유입되며 4.25% 환자에서 기정맥, 반기정맥, 하대정맥 등의 체순환계로 유입된다. 외엽형 폐격리증은 77.7% 환자에서 흉부 및 복부대동맥으로부터 혈류공급을 받아 가장 많으며 5.5% 환자가 폐동맥으로부터 혈류공급을 받으며 나머지 환자에서는 대동맥의 분지로부터 혈류공급을 받는다. 정맥환류는 대부분의 환자에서 기정맥이나 반기정맥으로 유입되며 21.1% 환자에서 폐정맥을 통해 좌심방으로 유입된다<sup>3)</sup>. 폐동맥을 통해 혈류공급을 받는 외엽형 폐격리증은 국내 흉부외과 학회지를 통해 백효채 등<sup>4)</sup>과 서정구 등<sup>5)</sup>이 2례를 보고 한 바 있으나 드물었고, 본 증례는 폐동맥으로부터 혈류공급을 받아 좌심방으로 직접 유입되는 경우였다.

증상은 내엽형 폐격리증의 경우에 기침, 객혈, 재발성 폐렴 등으로 성인에서 많이 발견되며, 외엽형 폐격리증은 무증상으로 남아 있는 경우가 많으며 주로 유아기에 우연히 발견된다<sup>6)</sup>. 본 증례도 아무런 증상없이 건강검진중 단순 흉부 X선 검사상 우측 흉부 종괴가 발견된 경우였다.

수술전 진단은 수술중 기형혈관으로부터 과다 출혈의 위험성 때문에 중요하며 대동맥조영술 및 선택적 동맥조영술을 시행하여 기형혈관의 기시부와 혈관수를 확인하는 것이 필요하다. 최근에는 enhanced spiral CT나 MR angiography로도 혈관조영술을 대신할 수 있다고 보고하고 있다<sup>7)</sup>. 그러나, 실제 수술전 진단은 어려우며 Savic은 내엽형 폐격리증의 39%, 외엽형 폐격리증의 경우 9%만이 수술전에 진단되었다고 보고하였다<sup>3)</sup>.

치료는 증상이 있는 경우 절제술을 시행하며 수술전에 Embolization을 시행하면 수술 중 출혈을 감소시킬 수도 있다고 한다<sup>8)</sup>. 증상이 없는 경우 추적관찰을 주장하는 저자들도 있지만 감염이나 합병증을 예방하기 위해 대부분 외과적 절제술을 필요로 한다<sup>9)</sup>.

본 증례는 수술전 진단이 확실하지 않은 상태에서 확진 및 치료 목적으로 개흉술을 시행하였고, 수술 중 비정상 혈관이 폐동맥 및 좌심방으로 연결된 것을 확인한 후에 폐격리증을 의심하였다. 조직 검사 후 우측 상엽과 하엽 사이에 존재하며 혈관이 폐동맥으로부터 기시하여 좌심방으로 유입되는 드문 형태의 외엽형 폐격리증으로 진단되어 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Gerle, Jaretzki A 3rd, Ashley CA, Berne AS. *Congenital bronchopulmonary foregut malformation : Pulmonary sequestration communication with the gastrointestinal tract*. New Engl J Med 1968;278:1413-9.
2. Stocker JT, Malczak HT. *A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration*. Chest 1984;86:611-5
3. Savic B, Birtel FJ. *Lung sequestration : report of seven cases and review of 540 published cases*. Thorax 1979; 34:96-101.
4. 백효채, 박재희, 이두연. 폐동맥에서 공급받는 외엽형 폐격리증, 1례보고. 대흉외지 1993;26:894-7.
5. 서정구, 김남현, 신화균 등. 비정상위치 및 이중 혈액공급을 받는 외엽형 폐격리증, 1례보고. 대흉외지 1994;27: 804-7.
6. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, et al. *Pulmonary sequestration : a comparison between pediatric and adult patients*. Eur J Cardiothorac Surg 2001;19:388-95
7. Di Maggio EM, Dore R, Preda L, et al. *Spiral CT findings in a case of pulmonary sequestration*. Euro Radi 1997; 7:718-20.
8. Felker RE, Tonkin ILD. *Imaging of pulmonary sequestration*. Am J Roentgenol 1990;154:241-9

=국문초록=

폐격리증은 정상 기관지와 교통이 없으며, 기형동맥으로부터 혈류공급을 받는 비정상적인 폐조직이다. 해부학적으로 내엽형 폐격리증과 외엽형 폐격리증으로 구분된다. 외엽형 폐격리증은 대부분 폐하엽과 횡격막사이에 존재하며, 체순환계로부터 동맥혈 공급을 받아 체순환계로 정맥혈 환류가 이루어지고, 대부분의 환자는 유아기에 진단된다. 48세 성인여성에서 우측 상엽과 하엽 사이에 존재하며 폐동맥으로부터 혈류공급을 받아 좌심방으로 직접 유입되는 외엽형 폐격리증이 있어 이를 보고하고자 한다.

중심 단어: 1. 외엽형 폐격리