

복강 동맥에서 혈액 공급을 받는 엽내 폐 분리증 1예

고려대학교 의과대학 안산병원 ¹내과학교실, ²영상의학교실, ³병리학교실, ⁴흉부외과학교실

정기환¹, 이승화², 이주한³, 조원민⁴, 신 철¹, 김제형¹

Intralobar Pulmonary Sequestration Receiving Its Blood Supply from the Celiac Artery

Ki Hwan Jung, M.D.¹, Seung Hwa Lee, M.D.², Ju-Han Lee, M.D.³, Won Min Jo, M.D.⁴, Chol Shin, M.D.¹, Je Hyeong Kim, M.D.¹

Departments of ¹Internal Medicine, ²Radiology, ³Pathology, ⁴Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea University Ansan Hospital, Korea University College of Medicine, Ansan, Korea

Intralobar pulmonary sequestration is a rare congenital lung anomaly. It is defined as a portion of nonfunctioning lung parenchyma that receives its blood supply from an anomalous systemic artery. Patients often present with chronic or recurrent pneumonia. A chest radiograph may show a cystic lesion with air-fluid levels in the lung base. A high index of suspicion is needed for a diagnosis. Surgical removal of a symptomatic intralobar pulmonary sequestration is generally the treatment of choice. Identifying the aberrant artery is a difficult problem when resecting a pulmonary sequestration. The thoracic and abdominal aortas are the most common origins for the abnormal blood supply. However, arterial supply from the celiac artery is quite rare. We present a case of intralobar pulmonary sequestration with the blood supply originating from the celiac artery.

Key Words: Respiratory System Abnormalities; Bronchopulmonary Sequestration; Celiac Artery

서 론

폐 분리증(pulmonary sequestration)은 정상 기관지와 연결되지 않은 폐 실질 조직이 전신 동맥(systemic artery)으로부터 혈액 공급을 받는, 드문 선천성 폐 기형이다^{1,2}. 정상 폐 조직과 내장쪽 가슴막(visceral pleura)의 공유 여부에 따라 엽외(extralobar) 또는 엽내(intralobar) 폐 분리증으로 분류된다³. 엽외 분리증은 흔히 신생아기에 다른 기형과 동반되어 발견되고, 엽내 폐 분리증은 대부분 소아-청소년기에 발생하며, 정상 기관지와 부분적으로 연결되

어 기침, 가래 등의 호흡기 감염이 반복적으로 발생하는 임상 양상을 보인다¹. 단순흉부촬영상 주로 좌폐하엽의 침윤 및 낭성 변화 등 비특이적인 소견을 보여, 흔히 폐렴 및 폐결핵 등의 감염성 질환으로 오인되기도 한다⁴. 최근에는 기관지동맥색전술만으로도 성공적인 치료가 보고된 바 있지만, 수술적 절제가 일차적인 치료이다^{5,6}. 수술 시에는 폐 분리증에 혈액을 공급하는 전신 동맥의 기시 위치의 확인이 중요하다⁵. 엽내 폐 분리증의 대부분은 하행 흉부(descending thoracic) 및 복부(abdominal) 대동맥에서부터 기시하는 혈관으로부터 혈액 공급을 받으며, 복강 동맥(celiac artery)에 의한 혈액 공급은 매우 드물다^{7,8}. 저자들은 객혈을 주소로 내원한 29세 여자 환자에서 흉부 전산화단층촬영(computed tomography, CT) 및 CT 혈관조영술을 시행하여 엽내 폐 분리증을 진단하였다. 이후 혈액을 공급하는 이상 동맥(aberrant artery)으로 복강 동맥을 확인하여 색전술을 시행한 후에, 성공적으로 폐엽절제술 및 기형 동맥 봉합술을 시행한 1예를 경험하였기에 보고한다.

Address for correspondence: Je Hyeong Kim, M.D.

Division of Pulmonary, Sleep and Critical Care Medicine, Department of Internal Medicine, Korea University Ansan Hospital, 516, Gojan-1-dong, Danwon-gu, Ansan 425-707, Korea

Phone: 82-31-412-5950, Fax: 82-31-413-5950

E-mail: chepraxis@korea.ac.kr

Received: Feb. 16, 2010

Accepted: Mar. 9, 2010

증례

환자: 김○○, 29세, 여자

주소: 객혈

현병력: 환자는 수년 전부터 1년에 2~3회씩 반복되는 간헐적인 기침 및 객혈이 있었다. 최근 1주일 전부터 기침, 가래 등의 증상이 발생하여 점차 악화되었고, 2일 전 약 100 mL 가량의 객혈이 있어 본원 응급실에 내원하였다. 이후 증상의 호전 없이 내원 당일 종이컵 한 컵 가량의 객혈이 다시 발생하여 응급실로 내원하여 호흡기내과에 입원하였다. 내원 시 열감 및 오한은 호소하지 않았고, 최근 체중감소는 없었다.

과거력: 약 15년 전 폐결핵으로 진단되어 항결핵치료를 하였으나, 2년 후 재발하여 다시 1년 이상 재치료를 받았다. 약 10년 전 기관지확장증을 진단 받은 후에 상술한 바와 같이 수년 전부터 간헐적인 기침, 가래 및 객혈 등의 증상이 반복되었다.

사회력: 비흡연자

가족력: 특이 사항 없었다.

진찰 소견: 내원 당시 혈압 110/60 mm Hg, 심박수 78 회/분, 호흡수 20회/분이었다. 체온은 37.2°C였다. 급성 병색을 띄었으나 의식은 명료하였다. 청색증 및 곤봉지 소견은 없었다. 흉부 진찰상 심음은 규칙적이었고, 좌측 폐 하부에서 거친 호흡음이 들렸다. 악설음 및 천명음이 동반되었다.

검사실 소견: 내원 후 시행한 단순흉부촬영(Figure 1A)에서 좌하폐야에 반점형 혼탁(patchy opacity) 음영 및 경화 소견을 보였다. 흉부 CT (Figure 1B~D)에서는 좌폐 하엽의 위구역(superior segment) 및 뒤바닥구역(posterior basal segment)에 걸쳐 다방성(multi-loculated) 낭종성 병변과 경화 소견을 보였다. 또한 경화 주변에 다발성의 반점형 및 중심소엽성 간유리혼탁화가 동반되었다. CT 혈관조영술에서는 복강 동맥으로부터의 혈액 공급이 의심되는 소견이 관찰되었다(Figure 2A). 대기 중 동맥혈가스분석에서 pH 7.42, PaCO₂ 36.4 mm Hg, PaO₂ 88.5 mm Hg, HCO₃⁻ 23.0 mmol/L, SaO₂ 96.9%였다. 말초혈액검사에서 백혈구 11,830/μL (호중구 84%, 림프구 8%, 단핵구 6%, 호염기구 2%), 혈색소 12.0 g/dL, 혈소판

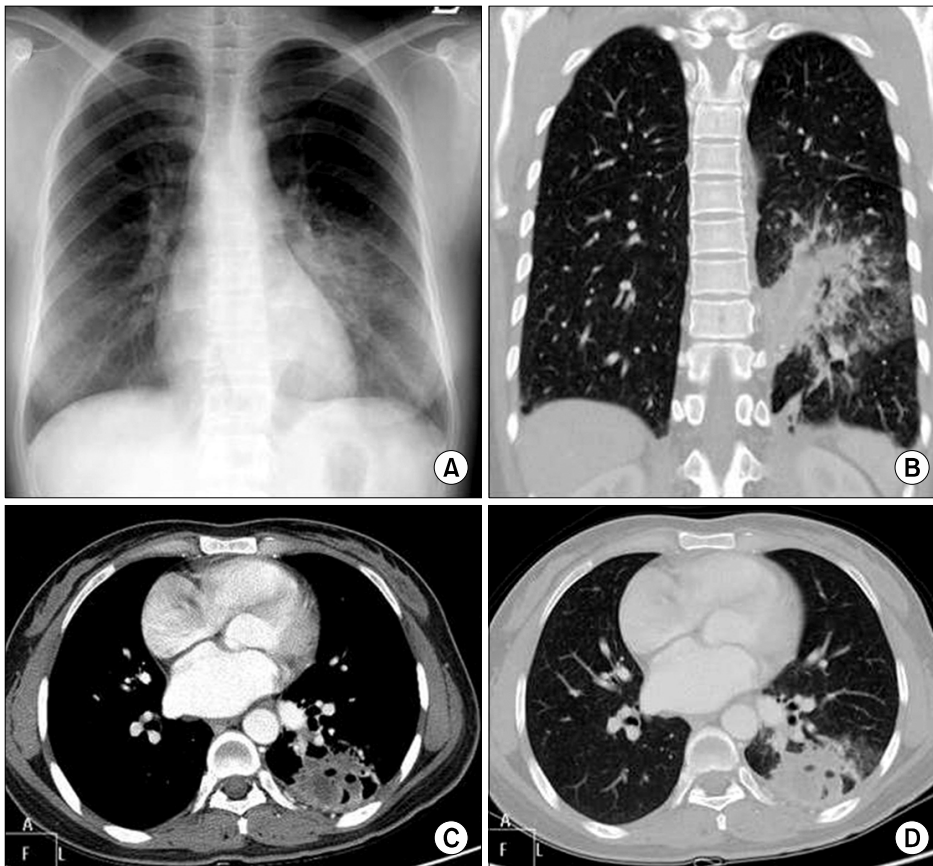


Figure 1. (A) Chest radiograph on admission showed a patchy consolidation in the left lower hemithorax. (B~D) CT scan of chest revealed irregularly shaped multiloculated cystic consolidation at superior segment and posterior basal segment of left lower lobe.

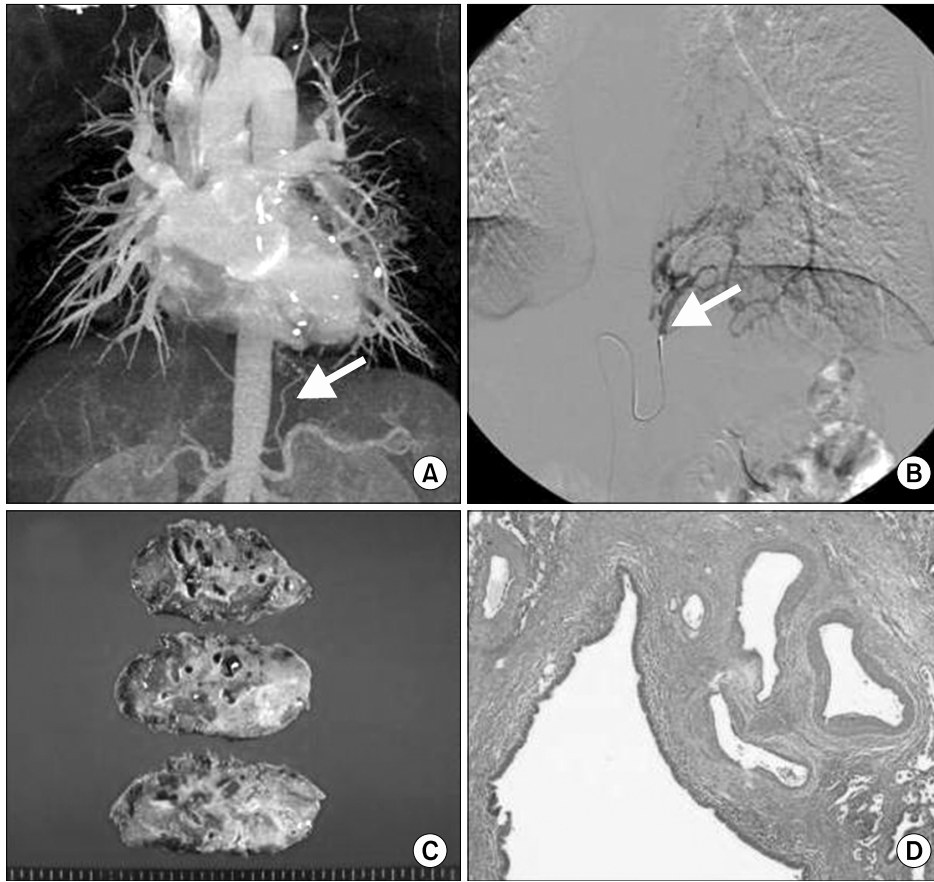


Figure 2. (A) CT angiogram showed the prominent aberrant feeder artery arising from the celiac artery (arrow). (B) Selective angiogram revealed a large abnormal artery supplying blood to vessels within the left lower lung, and it was from the celiac artery (arrow). (C) Gross specimen of resected pulmonary sequestration showed multi-cystic and fibrotic changes. (D) Histopathologic finding of pulmonary sequestration showed the bronchiole-like structure lined by ciliated columnar epithelium and systemic arteries with concentrically arranged elastic fibers (H&E stain, x100).

193,000/ μ L이었고, 혈청 ESR 및 hsCRP는 각각 56 mm/hr, 6.62 mg/dL로 증가하였다. 객담 그람 염색은 그람 양성 알균 (cocci) 2+ 및 그람 음성 막대균 (rod) 1+ 소견을 보였고, 도말 항산균은 음성이었다.

치료 및 경과: 입원 후 비캐놀라로 산소 투여하고 좌측 측와위 자세로 절대 안정 유지하면서, 정주 항생제 및 경구 진해제를 투여했으나, 선홍색의 객혈이 지속되면서 양이 증가하는 추세를 보였다. 입원 2일째 기관지 동맥 색전술(bronchial arterial embolization)을 시행하였다. 대동맥조영상(aortogram)에서 복강 동맥 및 복강 동맥에서 분지한 좌측 아래 횡경막 동맥(left inferior phrenic artery)으로부터의 혈액 공급을 확인할 수 있었다(Figure 2B). 또한 주변의 좌측 기관지 동맥의 비후 및 여기에서 분지한 좌측 늑간 동맥(left intercostal artery)의 결순환(collateral circulation)으로부터의 혈액 공급도 관찰되었다. 각각의 혈관에 폴리비닐 알코올(polyvinyl alcohol)을 사용하여 색전술을 시행하였고, 이후에 객혈의 양은 감소되어 안정적으로 유지되었다. 환자의 경우 최근 수년 동안 반복되는 감염 및 대량 객혈을 유발하는 폐 분리증으로, 수술적

절제가 필요할 것으로 판단하여, 정주 항생제를 유지하면서 감염 및 객혈이 호전된 입원 10일째에 수술을 시행하였다. 수술 소견상 폐 분리증은 약 10×8 cm 크기의 원형으로, 좌폐하엽 바닥구역에 위치했으며, 정상 폐와 동일한 내장쪽 기슴막에 싸여 있었다. 벽쪽(parietal) 기슴막과 심하게 유착되어 있었고, 복강 동맥에서 기시한 이상 동맥이 하폐 인대(inferior pulmonary ligament)를 통해 혈액을 공급하였다. 좌폐하엽을 절제하고, 이상 동맥을 절제한 후에 일차 봉합하였다. 육안 소견상 다발성의 낭성 변화 및 국소적인 고름 및 출혈이 동반되었다(Figure 2C). 병리 소견상 폐 분리증에 해당했고, 벽쪽 기슴막의 농양을 포함한 염증 소견을 확인하였다(Figure 2D). 환자는 수술 후 10일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

폐 분리증은 연구자에 따라 폐 분획증 또는 폐 격리증으로 명명하기도 하는 드문 질환으로, 선천성 폐 기형의 약 0.15~6.4%로 보고된다^{1,2}. 폐 분리증은 정상적인 기관

지 나무(bronchial tree)와 연결이 없고, 폐동맥 순환과 관련 없이 전신 동맥에서 직접 혈액 공급을 받는 비정상적인 폐 조직을 가리킨다³. 폐 분리증의 원인에 대해서는 여러 설명이 있지만, 태생학적으로 정상 폐 싹(lung bud)의 꼬리 방향에서 부차적으로(accessory) 발생한 폐 싹에 의한 발생 가능성이 우선적으로 제시된다¹. 1946년 Pryce 등에 의해 처음으로 엽외 또는 엽내 폐 분리증으로 형태학적으로 분류되었고, 각각은 서로 구별되는 특징적인 임상 양상을 보인다^{3,5}. 엽외 분리증은 자체의 고유한 내장쪽 가슴막에 의해 싸여 있어 정상 폐 조직과 분리되지만, 엽내 분리증은 정상 폐 조직과 내장쪽 가슴막을 공유한다. 엽외 분리증은 대부분 생후 6개월 이내에 진단되며, 약 60%에서 선천성 횡경막 탈장과, 폐 형성저하증(hypoplasia), 선천성 낭성 샘모양 기형(congenital cystic adenomatoid malformation), 기관지기원낭(bronchogenic cyst) 등의 선천성 폐기형을 동반한다¹. 엽내 분리증은 엽외 분리증보다는 흔하고, 성인에게서 호발하며, 동반하는 기형은 드물다.

엽내 분리증의 임상 양상은 흉강 내 출혈, 고심박출성 심부전(high output heart failure) 등으로 다양하지만⁹, 주로 만성적으로 반복되는 폐렴 형태로 발현하는 경우가 흔하다. 증례의 환자는 과거력상 약 15년 전에 폐결핵으로 진단받았고, 수년 사이에 재발되어 두 차례의 항결핵치료를 시행 받았으나, 이 당시 치료 받은 의무기록은 확인하지 못했다. 폐 분리증에 호흡기 감염이 합병되면, 기침, 가래 및 객혈 등의 임상 증상과 단순흉부촬영상 폐 침윤 등의 소견을 보여 폐렴, 폐 농양 또는 폐결핵 등의 질환과 감별 진단이 필요하다¹. 또한 환자는 이후 약 10년 전부터 기침, 객혈 등의 증상이 반복되었지만, 타 병원에서 기관지확장증으로 진단하여 간헐적인 대증 치료만을 받았다. 증례의 환자와 같이, 임상적으로 호흡기 감염이 반복되고 동일한 위치의 폐 침윤을 동반하는 경우에는 폐 분리증의 가능성을 고려해야 한다².

폐 분리증에서 객혈의 발생은 드물지만, 폐 분리증의 비정상적인 조직에 혈액을 공급하는 전신 동맥의 수축기 및 확장기 압력의 증가에 의해 모세혈관의 압력이 높아지거나, 증례의 환자처럼 반복적인 감염에 의해 유발되기도 한다⁹. 폐 분리증의 진단은 흉부 X선 및 흉부 CT에서 폐 실질의 침윤 및 다낭성 종괴 등의 소견이 관찰되고, 조영제를 투여할 때 병변을 공급하는 이상 동맥이 있는 경우에 추정할 수 있다⁴. 증례의 환자는 상술한 바와 같이 반복되는 동일 위치에서의 호흡기 감염의 병력과 흉부 CT 소견으로 폐 분리증을 의심하였다.

수술적 절제가 우선되는 치료 방법이며, 수술 전에는 이상 동맥의 기시 위치 확인을 위해서 대동맥조영상 또는 최근에는 3차원으로 재구성하는 CT 혈관조영술을 시행한다⁴. 최근 소아에서는 폐 분리증의 치료로 수술적 절제 대신에 색전술만을 시행하여 성공적인 치료가 보고되었고, 성인에서도 코일 등의 색전술을 시행한 예가 제한적으로 보고된 바 있다^{10,11}. 증례의 환자는 입원 후에 선홍색의 객혈이 지속되는 양상을 보여 혈관조영술을 통해 이상 동맥의 정확한 기시 위치를 확인하고, 출혈 위치에 대한 색전술을 동시에 시행할 목적으로 응급으로 기관지동맥색전술을 시행하였다. 또한, 폐 분리증의 수술적 절제 이전에 이상 동맥의 색전술을 시행하면 출혈을 감소시켜 수술과 관련된 위험을 줄일 수도 있다¹⁰.

폐 분리증에 혈액을 공급하는 비정상적인 전신 동맥은 대부분 하행 흉부 대동맥과 복부 대동맥에서 기시하며, 이외에도 복강 동맥, 지라 동맥(splenic artery), 늑간 동맥, 쇄골밑 동맥(subclavian artery), 속가슴 동맥(internal mammary artery) 등의 여러 다양한 동맥에서 기시한다^{2,12}. 국내에서는 드물게 좌위 동맥(left gastric artery)과 우관상 동맥(right coronary artery)에서 공급받는 폐 분리증에 대해 각각 보고된 바 있으나^{13,14}, 아직까지 국내 문헌에는 복강 동맥에서 공급받는 엽내 폐 분리증에 대한 보고는 없었다. 국외에서도 복강 동맥에서 공급받는 엽내 폐 분리증에 대한 보고는 드물다^{7,8}. 증례의 환자는 대동맥조영상 소견에서 좌측 아래 횡경막 동맥, 좌측 늑간 동맥 등의 결순환으로부터의 혈액 공급도 관찰되었으나, 주로 복강 동맥에서 기시하는 혈관으로부터의 혈액 공급을 확인할 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev* 2004;5:59-68.
2. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979;34:96-101.
3. Cho HM, Shin DH, Kim KD, Lee S, Chung KY. Clinicopathological correlation of intralobar pulmonary sequestration. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;36:356-62.
4. Kang M, Khandelwal N, Ojili V, Rao KL, Rana SS. Multidetector CT angiography in pulmonary sequestration. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30:926-32.
5. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N, Uegami S, Matsuura

- Y. Surgical treatment of infected intralobar pulmonary sequestration: a collective review of patients older than 50 years reported in the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2007;13:331-4.
6. Chien KJ, Huang TC, Lin CC, Lee CL, Hsieh KS, Weng KP. Early and late outcomes of coil embolization of pulmonary sequestration in children. *Circ J* 2009;73:938-42.
 7. Yamaguchi M, Takahashi N, Maehara M, Suguro H, Koya Y, Akashiba T, et al. A case report of intralobar pulmonary sequestration with an anomalous artery originating from the celiac artery. *Nihon Kogyuki Gakkai Zasshi* 2002;40:261-4.
 8. Matsumoto I, Saito H. Intralobar pulmonary sequestration with an aberrant artery originating from the celiac artery and communicating with the pulmonary artery. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1996;34:444-8.
 9. Park JM, Oh BS. Intralobar plmonary sequestration with hemoptysis and hemothorax. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;40:708-10.
 10. Madhusudhan KS, Das CJ, Dutta R, Kumar A, Bhalla AS. Endovascular embolization of pulmonary sequestration in an adult. *J Vasc Interv Radiol* 2009;20:1640-2.
 11. Lee GW, Kim DK, Na HS, Bae JY, Choi JH, Kim YK, et al. A case of pulmonary sequestration treated with arterial embolization. *Tuberc Respir Dis* 2005;58:68-72.
 12. Hayasaka K, Saitoh T, Tanaka Y. Intralobar pulmonary sequestration receiving arterial supply from the superior mesenteric artery: a case report. *Comput Med Imaging Graph* 2006;30:135-7.
 13. Yeoum MS, Kim TH, Kim DY, Jung SJ, Lee CB, Lee HJ, et al. A case of pulmonary sequestration supplied with left gastric artery. *Tuberc Respir Dis* 2000;48:550-5.
 14. Lee DI, Shim JK, Kim JH, Lee HY, Yun YK, Chun KJ. Pulmonary sequestration with right coronary artery supply. *Yonsei Med J* 2008;49:507-8.