

## 폐결핵이 동반된 폐격리증 1예

충남대학교 의학전문대학원 내과학교실

신지영, 박희선, 유수진, 정선영, 박지원, 김주옥, 김선영, 이정은

## A Case of Pulmonary Sequestration Infected by *Mycobacterium tuberculosis*

Ji Young Shin, M.D., Hee Sun Park, M.D., Su Jin Yoo, M.D., Sun Young Jung, M.D., Ji Won Park, M.D., Ju Ock Kim, M.D., Sun Young Kim, M.D., Jeong Eun Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Chungnam National University School of Medicine, Daejeon, Korea

Pulmonary sequestration is a rare anomaly, in which a local area of a lung is supplied separately by an anomalous artery that arises from the aorta or one of its branches. Infection, mainly bacterial, is a major complication of sequestration. We report the case of a 17-year-old male patient, who presented with cough and fever. The contrast-enhanced chest computer tomography (CT) scans revealed an aberrant artery that originated from the descending thoracic aorta. He underwent a left-lower lobectomy. Macroscopically, the abnormal segment presented as multiple heterogenous cystic and solid lesions, and the cysts were filled with mucoid and pus-like material. Histology showed that the pulmonary parenchyma had been replaced by caseating epithelioid granulomas. The mycobacterial culture of his sputum was positive. On the basis of these results, the diagnosis of tuberculosis was established. The patient was treated with anti-tuberculous medication for 6 months, and 1 year later, his clinical status remained excellent.

**Key Words:** *Mycobacterium tuberculosis*, Bronchopulmonary Sequestration

### 서 론

폐분리증은 선천성 폐기형의 0.15~6.4%를 차지하는 것으로 보고되고 있다<sup>1</sup>. 폐분리증은 정상흉막으로 덮여 있는지, 자체흉막으로 덮여 있는지에 따라 내엽형과 외엽형으로 구분된다. 임상 증상으로는 재발성의 호흡기 감염증이 가장 흔하며, 이는 기관지와 교통이 많은 내엽형에서 주로 나타난다. 감염증은 주로 세균에 의해 발생하며 결핵균에 의한 감염이 합병된 경우는 국외에서 몇 차례

보고된 바가 있으나<sup>2,6</sup> 매우 드물고, 국내에서는 현재까지 1예가 보고되었다<sup>7</sup>. 이에 저자들은 기침과 발열을 주소로 내원한 17세 남자에서 결핵균 감염증이 합병된 폐분리증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

### 증 례

**환 자:** 17세, 남자

**주 소:** 기침 및 객담

**현병력:** 환자는 내원 10일 전부터 기침과 객담이 있어서 시행한 검진에서 단순 흉부 X선 촬영상 좌하엽 폐야의 침윤이 발견되어 본원으로 전원되었다.

**과거력:** 3세 때 좌하엽에 폐렴이 발생하여 입원치료를 받은 적이 있었으며, 그 외 특이 질환의 과거력은 없었다.

**문 진:** 내원 10일 전부터 기침과 누런색의 객담이 지속되었으며 내원 4일 전부터는 소량의 객혈, 발열 및 근육통이 동반되었다.

Address for correspondence: Jeong Eun Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Chungnam National University Hospital, Chungnam National University School of Medicine, 640, Daesa-dong, Jung-gu, Daejeon 301-721, Korea

Phone: 82-42-280-8035, Fax: 82-42-257-5753

E-mail: vov-x@hanmail.net

Received: Sep. 3, 2010

Accepted: Oct. 4, 2010

**이학적 소견:** 내원 시 혈압 110/60 mm Hg, 맥박 90회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 38°C였다. 의식은 명료하였으며, 급성 병색을 띄었다. 청진 결과 호흡음은 좌하엽에서 약설음이 들렸고, 심잡음은 들리지 않았다. 다른 특이 소견은 없었다.

**검사실 소견:** 말초 혈액 검사에서 백혈구 31,100/mm<sup>3</sup> (호중구 85.1%, 림프구 5.5%), 혈색소 13.4 g/dL, 적혈구 용적 39.1%, 혈소판 411,000/mm<sup>3</sup>이었고, 혈청 생화학 검사상 총 단백 6.5 g/dL, 알부민 3.4 g/dL, AST/ALT 19/35 IU/L, BUN/creatinine 12.0/1.0 mg/dL, 총 빌리루빈 1.0 mg/dL, 칼슘 8.2 mg/dL이었다. C-reactive protein concentration은 25.6 mg/dL로 상승하였다. 동맥혈 가스 검

사는 대기호흡 중 pH 7.42, PaCO<sub>2</sub> 38 mm Hg, PaO<sub>2</sub> 85 mm Hg, HCO<sub>3</sub> 24.6 mmol/L, SaO<sub>2</sub> 97%였다. 객담의 일반 미생물 배양 검사, 세포학적 검사는 음성이었고, 항산균 도말 검사도 객담 및 기관지 세척액 모두에서 음성이었다.

**방사선학적 소견:** 단순 흉부 X-선 촬영상 좌하엽에 폐침윤이 보였다(Figure 1). 흉부 전산화 단층촬영에서 좌하엽의 기저분절에 낭종성 변화를 동반한 폐침윤이 보였다. 이 병소의 내부에는 기형의 혈관구조가 보였으며 흉부 대동맥에서 기시하는 체동맥으로부터 혈류공급을 받으며 좌하엽 폐정맥으로 유입되는 양상이었다(Figure 2).

**기관지 내시경 검사 소견:** 좌하엽 기관지의 입구에 정도의 발적과 부종이 관찰되었다. 그 외에 해부학적 변형이나, 기관지 내 종괴 등의 특이 소견은 관찰되지 않았다.

**임상 경과:** 항생제 투여 4일째부터 발열이 소실되고, 단순 흉부 X-선 소견도 부분적으로 호전되었다. 퇴원 후 2개월 후에 폐분리증에 대한 치료를 위하여 좌측 폐하엽 절제술을 시행받았다. 폐생검 결과 건락성 괴사가 동반된 만성 육아종성 염증이 보였으며(Figure 3), 이 즈음에 초기 내원 시 시행한 결핵균 배양 검사 결과가 양성인 것이 확인되었다. 이에 폐결핵이 동반된 폐분리증으로 진단되어 이소니아지드(isoniazid), 리팜핀(rifampin), 에탐부톨(ethambutol), 피라진아미드(pyrazinamide)를 포함한 항결핵 화학요법을 시작하였다. 6개월 간의 항결핵제 투약 후 현재 정기적으로 흉부 X-선을 시행하면서 외래에서 추적 관찰 중이다.

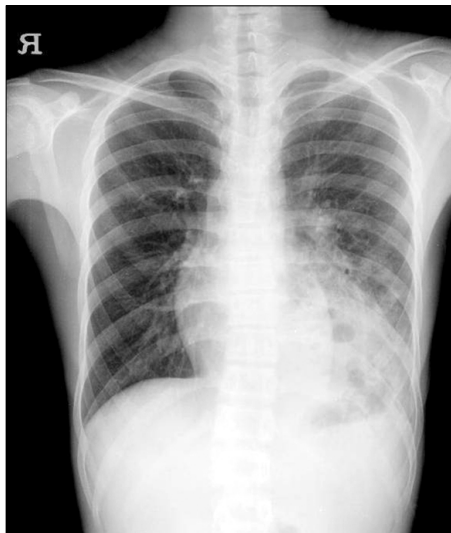


Figure 1. The initial chest X-ray showed air-space consolidation in the left lower lung field.

## 고 찰

본 증례는 기침과 발열을 주소로 내원하여 폐렴이 동반

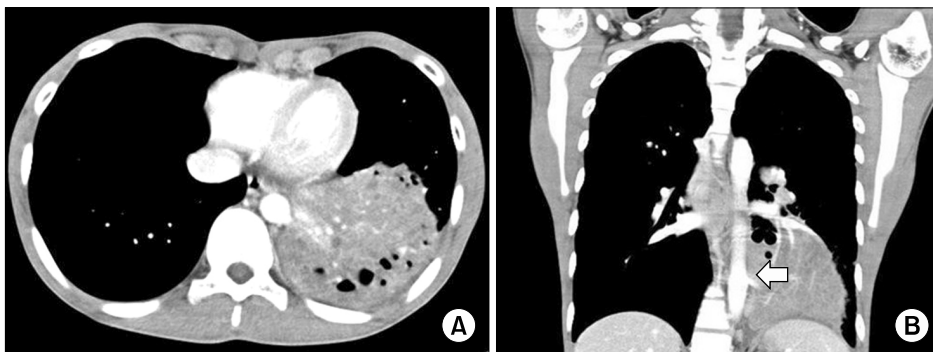
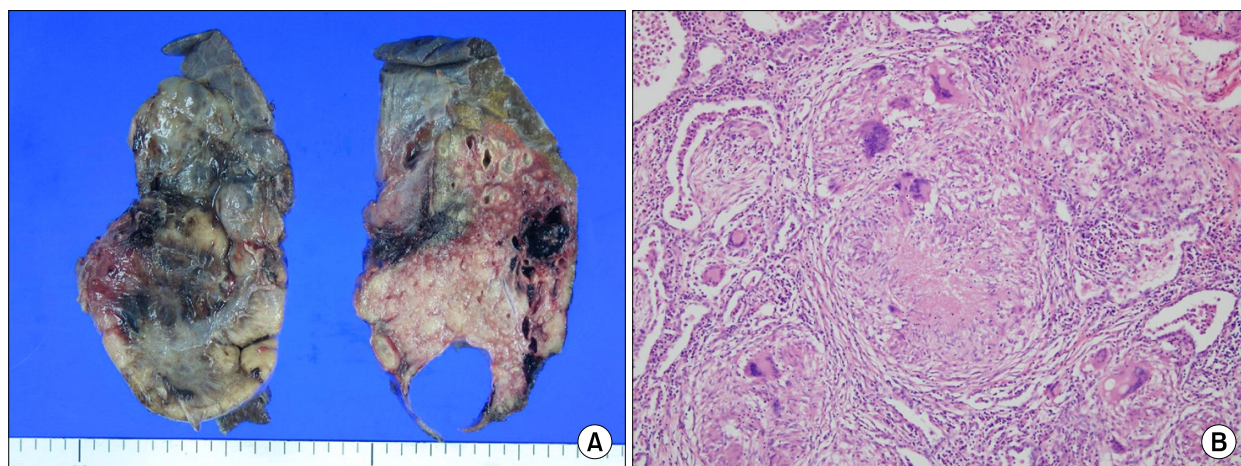


Figure 2. (A) The initial chest CT showed air-space consolidation with ground glass opacity and air-bronchogram in the left lower lung field. An air cyst was seen in the consolidation. (B) An aberrant artery supplying the left lower lobe arose from the descending thoracic aorta (arrow).



**Figure 3.** (A) The resected specimen showed a consolidated parenchyma that contained multiple heterogeneous cystic and solid lesions that were consistent with intralobar pulmonary sequestration. The cysts were filled with mucoid and pus-like material. (B) Microscopic examination of the sequestered lung showed chronic granulomatous inflammation (H&E stain,  $\times 100$ ).

된 내엽형 폐분리증으로 진단을 받고 항생제치료를 받았으며 증상이 호전되고 나서 폐분리증에 대한 수술적 절제를 시행한 후 조직소견과 객담 결핵균 배양 검사에서 결핵의 동반이 확인되었던 예이다.

폐분리증은 기관지와의 교통이 비정상적으로 형성된 비기능성 폐조직으로써 변형된 체동맥으로부터 혈액을 공급받는다. Pryce<sup>1</sup>는 1946년에 처음 이 질환군에 대해 기술하였으며 이상동맥의 분포에 따라 내엽형 폐분리증을 3 아형으로 분류하였다. Iwai 등<sup>8</sup>은 병소의 육안적 및 현미경적 소견을 종합하여 2 아형을 추가하였으며 이 5개 아형으로 구분되는 분류체계가 현재 사용되고 있다. 내엽형 폐분리증은 75% 정도를 차지하며 정상적인 폐와 공동의 장축 흉막에 싸여 있고, 94%에서 대동맥으로부터 혈액 공급을 받고 95%에서 정상 폐정맥으로 환류된다. 외엽형 폐분리증은 심한 호흡기 증상이 주로 1세 미만에서 일찍 발현되는데, 독립된 흉막을 가지고 있으며 횡경막 허부와 같이 흉곽 외부에 발생하는 경우도 있다<sup>9</sup>. 외엽형은 80%에서 대동맥으로부터 혈액공급을 받으며 정맥환류도 80%에서 azygos-hemiazygos system을 통해 이루어진다.

외엽형은 65%에서 횡경막 탈장, 선천성 기관지폐-전장 기형(congenital bronchopulmonary-foregut malformation) 등과 같은 다른 선천성 기형과 동반되는 것으로 보고되고 있어 일반적으로 선천성 이상으로 받아들여지고 있다<sup>10</sup>. 반면에, 내엽형의 기원에 대해서는 선천적인가 후천적인가에 대해 논쟁이 있는데, 획득설은 Gebauer와

Mason에 의해 주장되었다. 이는 반복적인 감염으로 인한 만성 염증으로 섬유성 물질이 침착되어 정상 폐조직이 격리되고, 이차적으로 폐환류에 장애가 생겨 보상적으로 이곳에 공급하던 작은 체동맥의 비대가 일어난다는 설이다<sup>11</sup>. 두 가지 형태 모두 좌측 하엽의 후저부절에서 가장 호발한다.

병리학적 소견은 광범위한 섬유화, 만성 염증, 폐조직을 대체하는 낭포성 변화로 특징지어진다<sup>12</sup>. 흉부 전산화 단층촬영의 조영증강을 통해 병소의 복잡한 성상과 분지된 기형혈관을 파악할 수 있다. 수술 전에는 혈관 조영술을 시행하여 혈관분지 상태를 정확히 파악함으로써 대량 출혈의 위험을 방지할 수 있다.

폐분리증은 반복적인 감염과 객혈이 동반될 위험성 때문에 수술적 제거가 치료의 원칙이며 주로 병소가 포함된 부위의 분절절제술이나 폐엽절제술이 시행된다. 다른 치료법으로는 동맥색전술이나 기형동맥의 결찰술이 있다. 일부 저자들은 감염의 합병증이 발생할 경우 항생제를 통한 보존적 치료법을 시행하고 감염이 반복적으로 발생하는 경우에 대해서만 수술적 절제를 시행하자고 주장하고 있으나, 실제로 감염이 재발될 경우 대량 출혈의 위험성이 있으므로 이러한 치료법은 지지를 받고 있지 못하고 있다<sup>13</sup>.

내엽형 폐분리증의 주요한 합병증으로는 폐렴의 반복과 농양의 형성이 있다. 이는 일반 미생물을 정상 기관지를 통해 제거할 수 없기 때문으로 추측되며, 감염균으로는

Table 1. A review of literature concerning the case reports of pulmonary sequestration with tuberculous infection

Author, yr	Age/Sex	Symptoms	Type	Location	Origin of aberrant artery	Operation
Tosattie and Gravel (1951) <sup>2</sup>	23/M	Recurrent infection	IL	Right lower lobe	Thoracic aorta	Lobectomy
Smith (1955) <sup>3</sup>	39/F	Recurrent infection	IL	Left lower lobe	Thoracic aorta	Lobectomy
Schachter and Karpick (1972) <sup>4</sup>	36/M	Asymptomatic (abnormal shadow)	IL	Left lower lobe	Abdominal aorta	None
Elia et al. (1998) <sup>5</sup>	61/M	Primary infection	IL	Left lower lobe	Abdominal aorta	Lobectomy
Yatera et al. (2005) <sup>6</sup>	22/F	Recurrent infection	IL	Right lower lobe	Thoracic aorta	Lobectomy
Kim and Hong (2009) <sup>7</sup>	40/M	Recurrent infection	IL	Left lower lobe	Thoracic aorta	Lobectomy
Shin et al. (2010)	17/M	Recurrent infection	IL	Left lower lobe	Thoracic aorta	Lobectomy

IL: intralobar.

포도상구균이나 녹농균과 같은 박테리아가 대부분이다<sup>12</sup>. 폐분리증에서 결핵균의 감염이 합병된 경우의 증례는 국외에서 매우 드물게 보고되고 있으며<sup>2,6</sup>, 국내에서는 한 예가 보고된 바 있다<sup>7</sup>. 결핵균은 초감염으로 혈액이나 림프계를 통해 격리된 폐에 감염되거나, Kohn's pore를 통해 주변 정상 폐조직으로부터 격리된 폐에 유입될 수 있다. Johnston<sup>14</sup>은 결핵균은 편성 호기성 균이므로 체순환으로부터 다량의 동맥혈을 공급받는 격리된 폐 병소에서 증식이 더 잘 될 수 있다고 제안하였다. 문헌으로 보고된 결핵균의 감염이 동반된 폐분리증의 7예를 살펴보면<sup>2,7</sup> 모든 예에서 내엽형이었으며 2예를 제외하고는 20~30대의 젊은 성인에서 발견되었다. 방사선학적으로 좌하엽의 침윤이 4예 있었고, 우하엽의 침윤이 2예 있었다. 4예에서 폐 침윤이 항생제치료에도 불구하고 완전히 호전되지 않고 재발이 반복되어 확진 및 치료를 위해 폐엽 절제술을 시행했다가 결핵감염이 동반된 폐분리증으로 진단되었다 (Table 1). 본 증례는 흉부 전산화 촬영을 통해 진단 초기에 폐분리증이 확진된 경우이나, 본 예에서도 폐분리증의 흔한 합병증 중의 하나인 박테리아 감염에 의한 폐렴이 동반된 것으로 생각하고 항생제치료를 했지만 추후 수술 후 얻은 병리소견상 결핵균의 동반감염이 확인되었다. 5예에서 수술적 절제 후 항결핵 약제로 치료하였고, 단 1예에서 수술적 절제 없이 항결핵 약제로만 치료하였다. 예후는 모든 예에서 매우 양호하였다고 보고되었다. 저자들은 본 증례에서 다른 병소의 병발 없이 격리된 폐에만 국한적으로 결핵감염이 합병된 내엽형 폐분리증을 확인하여 보고한다. 이처럼 감염증이 합병된 폐분리증에서 일반 항생제 치료에 잘 반응하지 않거나 재발이 반복되는 경우에, 특히 우리나라를 포함하여 결핵 유행률이 비교적 높은 지역에서는, 진단 초기에 일반 세균학적 검사와 함께 결핵

균 감염 여부를 확인하기 위한 검사를 포함시키는 것이 도움이 될 것으로 생각된다.

저자들은 기침과 발열을 주소로 내원한 17세 남자 환자에서 혈관조영술 없이 흉부 전산화 단층촬영의 3차원 영상기법을 이용하여 이상동맥을 확인하여 폐분리증으로 진단하였으며, 수술적 절제 후 폐분리증에 결핵감염의 동반이 확인된 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol* 1946;58:457-67.
2. Tosattie, Gravel JA. Two-cases of bronchiogenic cyst associated with anomalous arteries arising from the thoracic aorta. *Thorax* 1951;6:82-8.
3. Smith RA. Intralobar sequestration of the lung. *Thorax* 1955;10:142-52.
4. Schachter EN, Karpick RJ. Bronchopulmonary sequestration and pulmonary tuberculosis. *Chest* 1972;62:331-3.
5. Elia S, Alifano M, Gentile M, Somma P, D'Armiento FP, Ferrante G. Infection with *Mycobacterium tuberculosis* complicating a pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1998;66:566-7.
6. Yatera K, Izumi M, Imai M, Ikegami T, Miyazaki N, Kido M. Intralobar sequestration with tuberculous infection confined to the sequestered lung. *Respirology* 2005;10:685-8.
7. Kim SW, Hong JM. Infection with *Mycobacterium tuberculosis* complicating an intralobar pulmonary sequestration: a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;42:792-5.

8. Iwai K, Shindo G, Hajikano H, Tajima H, Morimoto M. Intralobar pulmonary sequestration, with special reference to developmental pathology. *Am Rev Respir Dis* 1973;107:911-20.
  9. Kim HK, Choi YH, Ryu SM, Kim HY, Chae YS, Sohn Y, et al. Infected infradiaphragmatic retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration: a case report. *J Korean Med Sci* 2005;20:1070-2.
  10. Gerle RD, Jaretzki A 3rd, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968;278:1413-9.
  11. Gebauer PW, Mason CB. Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: a nonentity. *Dis Chest* 1959;35:282-8.
  12. Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1986;3:106-21.
  13. Frazier AA, Rosado de Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1997;17:725-45.
  14. Johnston DG. Inflammatory and vascular lesions of bronchopulmonary sequestration. *Am J Clin Pathol* 1956;26:636-44.
-