

## 肺分劃 없는 肺動脈의 下行大動脈起始異常

— 1 예 보고 —

김 요 한\* · 선 경\* · 백 광 제\*  
김 형 목\* · 김 인 선\*\*

—Abstract—

### Anomalous Systemic Arterial Supply to the Lung without Sequestration — A Cases Report —

Yo Han, Kim, M.D.\*, Kyung Sun, M.D.\*, Kwang Je, Baek, M.D.\*  
Hyoung Mook, Kim, M.D.\*, In Sun, Kim, M.D.\*\*

The anomalous systemic arterial supply to the lung without sequestration is an uncommon congenital anomaly characterized by the presence of a part of lung tissue which supplied by an aberrant artery from the aorta or its branch and normal communication with the normal bronchial tree, and it was reported by Huber in 1777 first.

It differs from bronchopulmonary sequestration in having normal bronchial communication from the remainder lung and normal lung histology.

We experienced a case of anomalous systemic arterial supply to the lung without sequestration, which was confirmed preoperatively.

The patient was 16 year old male and came to us with complaints of mild fever and profuse sputum with coughing.

Chest film showed a ring-like soft tissue shadow in Rt. middle lung field. Aortogram revealed an aberrant artery originated from abdominal aorta at 12th thoracic vertebral level and supplying a part of Rt. lower lobe of lung.

At the time of operation, an aberrant systemic artery which originated from the abdominal aorta supplying the Rt. lower lobe was noted, and the bronchial communications were normal.

After division and ligation of the aberrant artery, Rt. lower lobectomy was performed.

The postoperative courses were uneventful and the patient was discharged with good condition.

---

\* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Medical College, Korea University

\*\* 고려대학교 의과대학 임상병리학교실

\*\* Dept. of Clinical Pathology, Medical College, Korea University

## 서 론

Huber(1777)<sup>1)</sup>가 폐로 가는 비정상적인 체혈관을 보고한 이후로 1910년 McCotter<sup>2)</sup>가 임상적으로 상세히 기술후, 1940년 폐절제후 비정상적인 체혈관으로 부터의 출혈로 인한 사망예를 Harris와 Lewis<sup>3)</sup>가 보고한 이후 Pryce<sup>4,5)</sup>등에 의해서 자세히 기술되었으며 국내에서도 양등<sup>6)</sup>, 남등<sup>7)</sup>, 조등<sup>8)</sup>, 조등<sup>9)</sup>, 이<sup>10)</sup>등의 보고에서 분획폐로의 비정상적인 체혈관의 혈액공급 증례가 보고된 바 있으나, 본 고대병원 흉부와 과학교실에서는 폐분획증이 없이 정상폐와 기관지발달이 정상적이며 정상 폐조직을 하고 있으면서 복부대동맥으로부터 혈액공급을 받는 증례를 확인하고 성공적으로 치험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

1. 환자: 이○섭 16세 남자
2. 주소: 객담이 동반된 기침
3. 과거력 및 가족력: 특기사항 없음.
4. 현병력: 15일전 부터 경도의 발열상태와 객담이 동반된 기침을 시작하였으며, 유아기 부터 상기도염이 잦았으며 3년전부터 객담과 기침이 경미하게 있었다.
5. 검사실 소견: 일반혈액학 검사상 정상하였고, 객담 결핵균 도말검사와 세균배양검사에 특기소견 없었으며, 일반 전해질, 혈액가스검사, 간기능 및 일반뇨검사도 정상이었다.

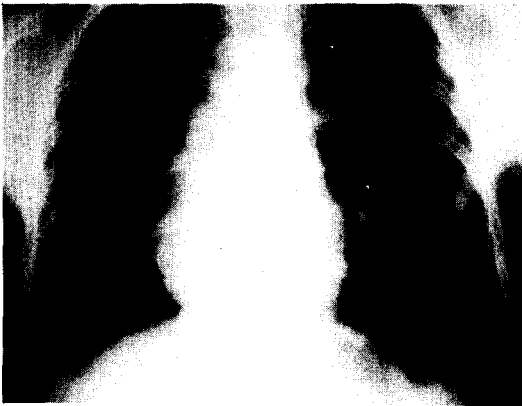


Fig. 1-a. 수술전 흉부 단순촬영소견 우폐중엽 주위의 고리모양의 연조직양의 음영의 증가가 보인다.

6. 단순흉부 X-선: 우폐중엽주위의 어른주먹만한 고리모양의 연조직양의 음영의 증가소견을 보였다 (Fig. 1-a 참조).

7. 기관지조영촬영: 정상적인 기관지 분포를 보임. (Fig. 2 참조).

8. 폐조영촬영: 우측 심횡격막경계 부위에서 venous phase 에 사선방향의 혈관상을 보였다 (Fig. 3 참조).

9. 우심도자 검사: 특기소견 없었다.

10. 대동맥조영촬영: 우폐하엽의 일부분이 제 12 흉추 부위를 지나는 대동맥에서부터 기시된 혈관에 의해 혈액공급을 받고 있음이 보이고 Ring like venous system 이 보였다 (Fig. 4 참조).

11. 수술소견: 입원 4일째 기관삽입을 통한 전신마취하에 수술을 시행하였다. 제 5 늑간을 통한 우측 표준후측방개흉술을 시행하였다. 수술소견상 비정상적인 체혈관이 복대동맥으로 부터 기시되어 우측 횡격막을 관통하여 (1×1 cm) 우하엽후면에 붙어 지나가면서 우폐하엽에 분포되며, 이 부위의 기관지와 우측폐전체와의 기관지교통은 정상이었고, vena drainage 는 우하엽전면을 지나가면서 하폐정맥으로 drain 된(2×2 cm)을 관찰하였다. 수술은 비정상적인 체동맥을 결찰 분단하고 우측 폐하엽절제술을 시행하였으며, 환자는 합병증없이 퇴원하



Fig. 1-b. 수술후 흉부 단순촬영소견; 감소된 고리모양의 음영을 볼 수 있다.

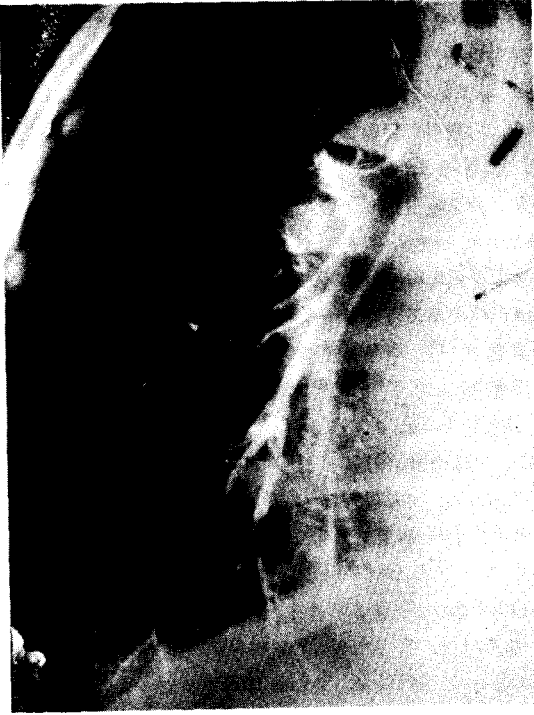


Fig. 2. 정상적인 기관지 분포를 보인다.

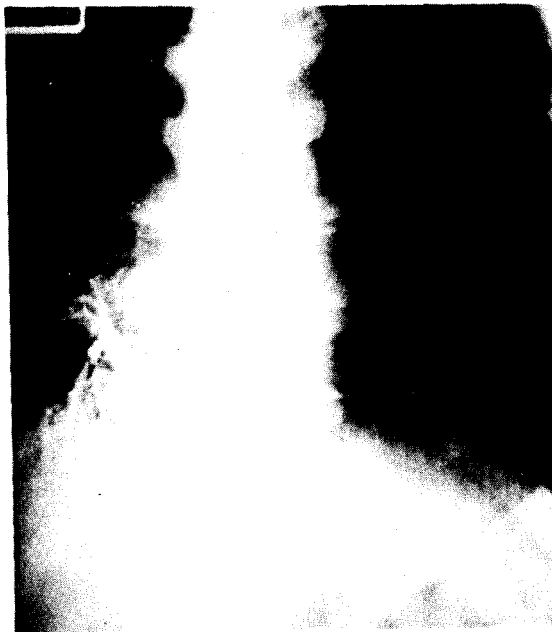


Fig. 3. 우측심횡격막 경계부위에서 venous phase에 사선 방향의 혈관상을 보임.

였고, 현재 외래통원관찰중 이상소견은 발견되지 않고 있다(Fig. 1-b).

12. 육안소견 : 분리폐엽의 크기는  $13 \times 7.5 \times 3$  cm이었고 후면에 길이 3.5 cm, 직경 0.7 cm 가량의 정맥이 보였고, 횡격막면으로부터 세개의 0.7 cm 직경의 동맥이 들어가고 있었다(Fig. 5). 이들 동맥과 폐혈관계와는 큰

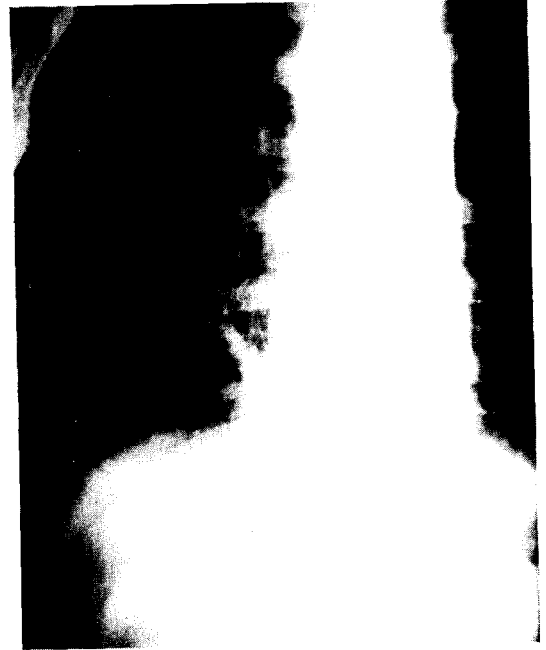


Fig. 4. 우폐하엽의 일부분이 제 12흉추부위를 지나는 내동맥에서 부터 기시된 혈관에 의해 혈액공급을 받고 있음을 보인다.

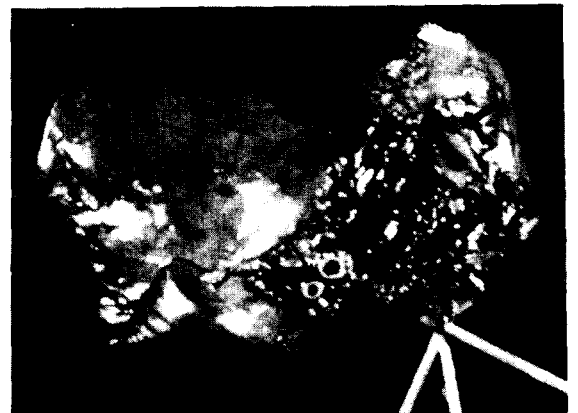


Fig. 5. External view of the diaphragmatic surface of the lower lobe. Thick arrow indicates enlarged pulmonary vein and thin arrow indicates two arteries originating from the aorta.



Fig. 6. Cut surface of the right lower lobe of lung. All parenchyma is distributed by the normal bronchial system.

소동이 발견되지 않았다. 기관지분지를 통해 절단을 해 본 결과, 모든 폐실질이 정상적인 기관지 분포를 하고 있었다(Fig. 6). 폐실질의 절단면은 적색이었고 이상 낭성부위는 관찰되지 않았다. 검체의 기관지조영촬영 역시 정상적인 기관지 분포를 보였다(Fig. 7 참조).

**13. 현미경 관찰소견 :** 조직학적으로 폐실질은 폐포들의 Collapse 를 보였고 탐식구의 폐포내 출혈을 보였으나 폐실질과 기관지에 염증은 거의 없었다. 혈관들이 변화를 보여 media 의 비후와 함께 plexiform양상의 혈관 변화를 보여 폐고혈압의 소견을 보였다.

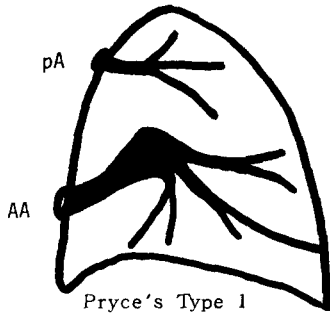
## 고 찰

폐조직에 혈액공급을 하는 비정상적인 체혈관의 발생 기전에 대하여는 Eppinger 등<sup>11)</sup>이 폐내엽형 폐분획증이 foregut 으로부터 발생된 accessory bud 에 의한 것이며 sequestered lung 과 aberrant artery 는 동시에 발생한 개별적인 기형이라고 생각한 반면, Pryce <sup>4,5)</sup> 는 태생기에 폐로 가는 대동맥의 기형분지가 폐의 일부를 잡아 당겨서 그 결과 sequestration 이 되며 그후 폐조직의 손상으로 낭포가 형성된다고 하였으며, Smith<sup>12)</sup> 는 폐동맥의 말초분지가 일부 폐조직에 도달하지 못하여 이 부위를 체동맥이 담당하여, 높은 동맥압의 지속으로 점차 sequestration 이 발생한다고 하였다. 폐내엽형 분획증은 비정상적 체동맥으로부터 혈액공급을 받는 낭포상의 병변<sup>13,14)</sup>으로 보통 정상폐와 기관지교통이 없으며<sup>4,5,15)</sup>, 이런 명확한 정의에도 불구하고 폐분획의 영역내에 체동맥의 공급을 받는 정상적인 폐조직이 있음

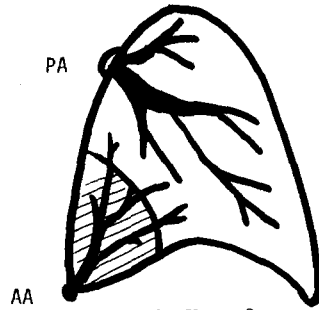


Fig. 7. 검체의 기관지조영에서도 정상적인 기관지분포를 보임.

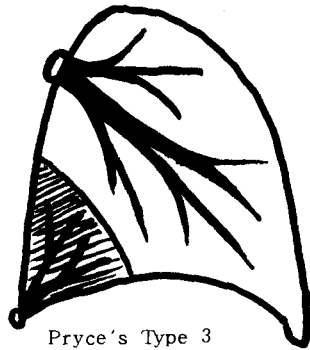
이 보고되었다<sup>16)</sup>. 폐분획증의 경우 정상기관지와와의 연결이 없으므로 2차적인 염증성 침윤과 기관지확장, 한 개 또는 수개의 낭포를 가지고 가끔 점액이나 농을 함유하기도 한다. 이때 낭포는 입방형, 원주상 또는 위중층원주상피의 얇은 벽으로 되어 있으나<sup>4,5,17)</sup>, 본례에서는 정상적인 폐조직 소견을 보였으며 sequestration 의 소견을 볼 수 없었다. Iwai 등<sup>18)</sup>에 의하면 Pryce 의 폐내엽형 폐분획증분류<sup>4)</sup>를 modify 하여(Fig. 8 참조) 1) Abnormal artery without sequestration(Pryce's type 1), 2) Abnormal artery to sequestered and adjacent healthy lung(Pryce's type 2), 3) Abnormal artery confined to sequestered area(Pryce's type 3), 4) Pulmonary artery to sequestered area, No abnormal artery (New type) 등으로 구분하여, 본예는 그 1)에로 구분될 수 있었다. 또한 이때 동맥혈은 모두 직접 흉부대동맥이나 복부대동맥으로부터 폐인대를 통하여 받으며 때로는 celiac artery 로 부터 횡격막을 통하여 분지를 받기도 한다<sup>19,20,21,22,23)</sup>. 비정상적인 체동맥은 대개 단독으로 있으며 직경이 5~20mm 에 해당하고 3mm 이 하인 경우에는 다발성으로 나올수 있으며 횡격막의 상부와 하부에서 따로 나올 수 있다<sup>24)</sup>. 비정상적 체동맥



Pryce's Type 1  
Abnormal artery without sequestration.

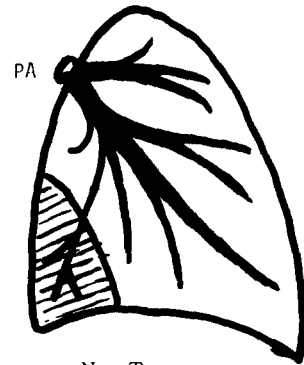


Pryce's Type 2  
Abnormal artery to sequestrated and adjacent healthy lung.



Pryce's Type 3  
Abnormal artery confined to sequestrated area.

PA; Pulmonary artery  
Sequestrated area



New Type  
Pulmonary artery to sequestrated area. No abnormal artery.

AA; Abnormal artery

Fig. 8. Extent of blood supply from aberrant artery relative to the extent of the sequestrated area.

으로 부터 혈액공급을 폐조직이 받는 경우, 증상이 없는 경우도 있으나, 대개 10~20세 사이에서 증상이 많이 나타나며, 반복되는 폐의 국소성 간염으로 인한 고열, 오한, 잦담을 동반한 기침등이 있을 수 있어 폐염, 기관지확장증, 폐농양, 농흉, 악성종양등과의 감별을 요하며<sup>25)</sup>, 유아에서 폐고혈압 및 울혈성 심부전등에 의한 심혈관 증상을 나타내는 경우도 보고되었다<sup>26,27,28)</sup>.

진단은 단순흉부 X-선 사진은 폐분획증을 동반하지 않은 경우 큰 도움이 되지 못하며, 단층촬영, 기관지경 그리고 기관지조영술을 시행하나 특기할 진단적 소견은 별로 없으며, 수술전의 확실한 진단은 역행성 대동맥 조영술로 비정상적인 체혈관을 확인함으로써 진단을 내릴 수 있으나<sup>21,29,30,31,32)</sup>, 진단에 있어 가장 중요한 요소는 aberrant artery에 직면했을 때 이 병변을 의심하여 적

절한 조치를 취하는 것이 중요한 것이다<sup>3,4,5)</sup>. 치료는 주위 폐조직의 염증 및 기관지확장증 등의 염증이 소멸된후, aberrant artery를 결찰 절단후후 폐엽절제를 하는 것이 필요하며, 이때 이 혈관은 신축성이 있고 죽상변화를 일으키고 있는 경우가 많다<sup>4,5,33)</sup>. 수술합병증은 aberrant artery로 부터의 출혈이며, 이로 인해 치명적일수도 있으며, Chylothorax가 보고된바도 있다<sup>30,34)</sup>

## 결 론

고려대학교 흉부외과학교실에서는 폐분획증이 없이 기관지교통이 정상적이며, 정상폐조직을 하고 있으면서 복부대동맥으로 부터 혈액공급을 받는 증례 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Gibbon, J.H., Sabiston, D.C., and Spencer, F.C. : *Pulmonary sequestration, Surgery of chest, 4th Ed, 684, Saunders Co.*
- McCotter, R.E. : *On the occurrence of pulmonary arteries arising from the thoracic aorta, Anat. Rec. 4:291, 1910.*
- Harris, H.A., & Lewis, I. : *Anomalies of lungs with special reference to danger of abnormal vessels in lobectomy, J. Thoracic surgery, 9:666-671, 1940.*
- Pryce, D.M., Sellors, T.H., Blair, L.L. : *Intralobar sequestration 1 jng associated with an abnormal pulmonary artery. Birt. J. Surgery. 35:18, 1947.*
- Pryce D.M. : *Lower accessory artery with intralobar sequestration of the lung. Journal of pathology & Bacteriology, 58, 457-467, 1946.*
- 양기민, 안금환, 김용일 : *Intralobar pulmonary sequestration, 대흉외지, Vol. 4, No.1, June, 1971*
- 남중희 外 : *Pulmonary sequestration, 대흉외지, Vol. 14, No.4, Dec, 1981*
- 조중구 外 : *폐 내엽형격절부, 대흉외지, Vol. 14, No.4, Dec, 1981*
- 조대윤 外 : *폐격리증, 대흉외, Vol. 15, No.1, Mar. 1982*
- 이홍균, 홍기우 : *Branchopulmonary sequestration, 대흉외지, Vol. 6, No.2, Dec, 1973*
- Eppiiger, H. & Schauenstein, W. : *Ergebn. Path., Abt, I, 1902, 8, 267. sited from American Review of respir. dz., 107:911, 1947.*
- Smith, R.A. : *Theory of the origin of intralobae sequestration of lung, Thorax, 11:10-24, 1956.*
- Cullner, M.M., Wall, C.A. : *Collateral ventillation in intralobar pulmonary sequestration; Dis. of the chest, 47:118, 1965.*
- Cooley, J.C. : *Intralobar pulmonary sequestration, Dis. of the chest, 42:95, 1962.*
- Wagenvoort, C.A., Health, D., Edwards, J.E. : *The pathology of the pulmonary vasculature. Springfield, Illinois, Charles. C. Thoms, 1964.*
- Bicsovsky, A. : *Pulmonary sequestration: A report of an unusal case and review of the literature, Thorax 22:351-357, 1967.*
- Claman, M.A., & Ebrebaft, J.L. : *Pulmonary sequestration: J. Thorac. & Cardio. Surg. 39:531, 1960.*
- Iwai, K. et al : *Intra lobar pulmonary sequestration, with special reference to Development Pathology, American Review of respiratory Dis., 107, 1973.*
- Gabriel, O.F. : *Arterial supply to the lung via the cellac axis, Am. J. Roentgenol. Radi um Ther. Nucl. Med. 109:522, 1970.*
- Gerle, R.D., Jaretzki, A., Ashley, C.A., & Berne, A.S. : *Congenital bronchopulmonary forgut malformation, N. Engl. J. Med. 278:1413, 1968.*
- Holstein P., & H. Jelius, E. : *Broncho Pulmonary sequestration, J. Thorac. Cardio. Surg., 39:531, 1960.*
- Campbell, D.C. Jr., Murrey, J.A., & Dominy, D.E. : *Systemi carterial blood supply to a normal lung. J.A.M.A., 182:497, 1962.*
- Batts, M., Jr. : *Pulmonary artery arising from abdominal aorta, J Thorac Surg 8:565-569, (June) 1939. sited from 22.*
- Roe, J.P. et al : *Bilateral pulmonary sequestrations. J. Thorac. Cardio. Surg., 80:8, 1980.*
- Domby, W.R., et al. : *Giant intralobar sequestration, Respiration, 35:224, 1978.*
- Flye, M.W., et al. : *Spectrum of pulmonary sequestration. Ann. Thorac. Surg., 22:478, 1976.*
- Litwin, S.B., et al. : *Pulmonary sequestration; a broad spectrum of broncho pulmonary foregut malformations. ann. Thorac. Surg., 20:161, 1975.*
- Litwin, S.B., et al. : *Anomalous systemic arterial supply to the lung causing pulmonary artery hypertension: N. Engl. J. Med., 283:1098-1099, 1970.*
- Kilman, J.W., Battersby J.S., et al. : *Pulmonary sequestration, Arch. Surg. 90:648, 1965.*
- Simopoulos, A.P., et al. : *Intralobar broncho-pulmonary sequestration in children: Diagnosis by intrathoracic aortography, Amer. J. Dis. Child., 97:796-804, 1959.*
- Turk, L.N., III and Lindskog, G.E. : *Importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration, J. Thorac. Cardio. Surg. 41:299-305, (March) 1961.*
- Gerard, F.P., & Lyons, H.A. : *Anomalous artery in intralobar bronchopulmonary sequestration: Report of two cases demonstrated by angiography, N. Engl. J. Med. 259:662-666, 1958.*

33. Butler, E.F. : In discussion of Moersch, H.J., and Clagett, O.T. : *Pulmonary cysts*, *J. Thorac. Surg.*, 16:179-194 (April) 1947.
34. Lur'e, A.S., et al. : *Intrapulmonary sequestration complicated by postoperative left-sided chylothorax.*, *Grudn Khir*, 11:108, 1969 sited from 10.
-