

폐격리증에 대한 임상적 고찰

안 혁*

— Abstract —

Clinical study of Pulmonary Sequestration

Hyuk Ahn, M.D.*

Pulmonary sequestration occurs when some disturbance produces a cystic mass of nonfunctioning lung tissue which lacks normal communication with the tracheobronchial tree.

Between 1971 and 1985, pulmonary sequestration was diagnosed in 11 patients, ranging age from 3 to 29 years. All sequestration were intralobar type. Definitive diagnosis can only be obtained by aortography and/or surgical exploration in 10 cases. The other one was confirmed by pathologic examination postoperatively. The presenting complaints were mostly recurrent local pulmonary infection, but in 2 cases mediastinal mass with respiratory symptom was presented, and cardiac murmur was only finding in one case. Preoperative diagnostic procedure revealed 3 associated anomalies which were funnel chest, right aortic arch, and pulmonic stenosis with vascular ring. Operative treatment for sequestration was lobectomy in 10 cases, and a segmentectomy in one. There was no operative mortality, but 3 complications (empyema, B-P fistula, post-op bleeding) which were controlled by subsequent operations or conservative measure.

Aortography is strongly advocated not only for its diagnostic value, but for its preoperative localization of the aberrant vessels that are the major concern to the surgeon.

서 론

폐격리증은 대개 기관지와의 연결이 없고, 혈액공급은 비정상적인 체동맥으로부터 받는 기능이 없는 폐조직으로 이루어지는 드문 선천성 기형이며 내엽성형과 외엽성형의 두가지 형태로 구분한다. 그러나 발생빈도가 드물기는 하지만 수술전에 정확한 진단이 밝혀지지 않으면 수술시 이상동맥으로부터의 출혈로 인하여 어려움을 겪게 되므로 수술전 진단의 가능성을 염두에 두어야 한다.

저자는 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1971년부터 1985년까지 수술하여 확진된 11례의 내엽성형

폐격리증 환자에 대하여, 이들의 임상적소견 및 진단방법, 그리고 수술방법 및 수술합병증에 대해 분석하였으며 국외 및 국내에서 보고된 예와 비교 관찰하였다.

관찰대상 및 방법

1971년부터 1985년까지 본 흉부외과에서 수술치험한 11례를 대상으로 하였으며, 이들에 대한 성별 및 연령 분포, 임상적 증상, 입원전의 치료방법, 진단방법, 수술소견 및 수술방법, 수술후의 합병증 및 술후의 상태에 대해 종합하여 분석하였다.

관찰 결과

1. 성별 및 연령분포

환자의 수술시 연령분포는 3세에서 29세까지이며 5

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University Hospital

세이하가 4례, 6세에서 10세사이가 5례, 10세에서 20세까지가 3례 및 29세 1례로 분포하였으며, 대부분에서 20세이하에서 증상의 발현이 나타난것으로 되어있다. 성별차이는 남녀비가 6:5로써 별차이가 없었다 (Table 1).

Table 1. Age & sex distribution

| Age Sex | 0-5 yrs | 6-10 yrs | 10-20 yrs | 21 yr - Total |
|---------|---------|----------|-----------|---------------|
| Male | 2 | 0 | 4 | 0 6 |
| Female | 2 | 1 | 1 | 1 5 |
| Total | 4 | 1 | 5 | 1 11 |

2. 임상증상

환자들의 임상증상은 주로 재발성의 폐렴증상을 보이는 례가 많았으며 고열, 기침, 객담을 호소하며 6개월에서 3년에 걸쳐 몇차례씩 재발되곤 하였다. 이들중 주로 재발성 폐렴의 증세만 보인례가 5례이며, 흉부 X-선 소견상 종격동증양을 가지고 있으면서 경미한 폐렴의 증상을 보인례가 2례였으며, 농흉의 소견을 보인례가 3례이고 이들중 2례는 폐농양의 소견도 함께 나타났다. 1례에서는 심장잡음때문에 입원하여 심도자검사 및 심혈관조영술시행시 우연히 발견되었다 (Table 2).

Table 2. Presenting complaints

| | |
|--|----|
| Recurrent pneumonia | 5 |
| Mediastinal mass with episode of pneumonia | 2 |
| Lung abscess with empyema | 2 |
| Loculated empyema | 1 |
| Cardiac murmur | 1 |
| Total | 11 |

3. 흉부 X-선소견

단순흉부 X-선 소견으로는 하엽부에 air-fluid level을 동반한 다발성 낭포를 보인례가 4례로 가장 많고, 균일한 음영을 보인례가 2례, 좌하엽부에 국한성 농흉을 보인례와 좌하엽부에 폐렴성 침윤을 보인례, air-fluid level을 동반한 커다란 낭포를 보인례, air-fluid level을 동반한 낭포와 농흉의 소견을 보인례, 정상적인 소견을 보인례가 각각 1례씩이었다 (Table 3).

Table 3. Plain X-ray findings

| | |
|---|----|
| Multiple round cysts with air-fluid level | 4 |
| Homogenous mass density | 2 |
| Large cyst with air-fluid level | 2 |
| Loculated empyema | 1 |
| Pneumonic infiltration | 1 |
| Normal | 1 |
| Total | 11 |

4. 술전진단

술전진단의 방법으로 전기한 흉부단순 X-선외에 기관지경검사(1례), 기관지 조영술(2례), 흉부전산화단층촬영(2례), 초음파검사(2례), 식도조영술 및 상부 위장관 조영술(2례), 방사선동위원소를 이용한 Lung Scan(1례), 심도자검사 및 심혈관조영술(1례) 등을 시행하였으며, 술전 폐격리증을 의심하여 대동맥조영술을 시행한례가 4례있었으며 대동맥 조영술로써 이상동맥의 위치 및 크기, 정맥환류의 위치등을 술전에 확인하였다. 또한 좌측의 종격동 증양 및 늑막저류의 소견을 보인 12살 남아에서는 대동맥 조영술로써 내엽성형 폐격리증을 진단하였을 뿐만 아니라, 우측 대동맥궁이 동반되어 있음을 확인하였다. 심장잡음으로 입원한 환아에서는 심기형의 진단을 위해 심도자 검사, 심혈관조영술, 식도조영술을 시행하였으며 심혈관 조영술소견에서 우연히 내엽성형 폐격리증이 진단되었다. 기관지경검사로써 기관지와 의 연결은 확인하지 못하였고 주로 기관지벽에서 압박이나 점막부종에 의해 기관지의 입구가 좁아진 소견을 보였으며, 기관지조영술을 시행한 1례에서는 좌하엽부의 기관지들이 밀려있는 소견을 보인반면, 1례에서는 좌하엽부위에 다발성 낭포의 소견을 보였다. 초음파검사 2례중 1례는 누두흉을 동반한 5세 남아에서 이상동맥이 대동맥으로부터 기시하는 것을 확인할 수 있어서 대동맥조영술전에 진단에 이르게 할 수 있었으며, 1례는 14세 남아에서 단순흉부 X-선상 좌하엽부에 종격동증양으로 보이는 균일한 음영이 보였으나 초음파검사로써 국한성의 늑막삼출음을 밝힐 수 있었다. 2례에서 전산화 단층촬영을 실시한바 1례는 전기한 종격동증양의 검토를 위해 시행하였으며, 1례는 12세의 남아에서 흉부 X-선소견상 종격동증양 및 늑막삼출 혹은 폐종양을 의심하여 시행하였다. 전산화 단층촬영으로써 종격동증양으로 생각되던 음영은 늑막삼출 혹은 기질성폐렴으로 진단의 방향이 바뀌게 되었

다. 방사성동위원소를 이용한 Lung Scan은 1례에서 시행되었으며 4세 환아에서 재발성 폐렴으로 입원하여 술전 폐격리증을 의심하여 대동맥조영술 시행전에 기초 검사로 시행하였다. 소견으로는 좌하엽의 후기저구역 부위에 perfusion defect가 나타났으며 이는 대동맥조영술 상의 격리증의 위치와 일치했다.

수술전에 전기한 진단방법으로 환자의 진단에 임하였으나 5례에서만 술전 진단이 가능하였고, 나머지 6례는 수술시야에서 진단되었거나, 혹은 병리조직학적 검사로써 확인되었다. 즉 술전 진단이 기질화성 폐렴인 14세 남아에서는 수술시 좌하엽 상구역에 기질화성 폐렴으로 생각하여 하엽절제술을 시행하였으나, 병리검사소견에서 내엽성형 폐격리증으로 보고되었다. 수술전 진단을 Table 4에 열거하였다.

Table 4. Preoperative diagnosis

| | |
|-------------------------------------|----|
| Intralobar sequestration | 5 |
| Sequestration only | 2 |
| with funnel chest | 1 |
| with PS, Vascular ring | 1 |
| with Rt. aortic arch | 1 |
| Other diagnosis | 6 |
| Recurrent lung abscess with empyema | 2 |
| Organizing pneumonia | 1 |
| Mediastinal mass | 1 |
| Cystic bronchiectasis | 1 |
| Solitary lung cyst | 1 |
| Total | 11 |

5. 형태 및 혈관분포

폐격리증은 11례 모두에서 내엽성형이었으며 위치는 1례에서 우측하엽이었으며 나머지 10례는 모두 좌측하엽에 위치하였다. 폐격리증의 이상동맥 및 환류정맥은 술전 대동맥조영술과 수술시야에서 확인하였으며 기질화성 폐렴으로 생각된 예 및 폐낭포로 생각된 예에서는 이상동맥 및 정맥환류를 확인하지 못하였다. 이상동맥은 확인된 9례중 8례에서 횡격막 직상부에서 10cm 상방까지의 흉부대동맥에서 기시하였으며 이들중 2례에서는 2개의 이상동맥이 존재하였다. 1례는 복부대동맥의 복강동맥간 직상부에서 기시하였다. 정맥환류는 폐정맥으로 환류된 예가 7례이며, 기정맥 및 편기정맥(hemiazygos vein)으로 환류되는 예가 각각 1례씩이었다(Table 5).

Table 5. Location and vascular supply

| | |
|-------------------------|----|
| Location | |
| LLL | 10 |
| RLL | 1 |
| Arterial supply | |
| Descending thoracic Ao. | 8 |
| Single artery | 6 |
| Double arteries | 2 |
| Abdominal Ao. | 1 |
| Unknown | 2 |
| Venous drainage | |
| Pulmonary vein | 7 |
| Zygos vein | 1 |
| Hemiazygos vein | 1 |
| Unknown | 2 |

6. 동반기형

폐격리증의 동반기형으로는 누두흉, 우측 대동맥궁이 각각 1례씩이었으며, 혈관윤 및 폐동맥협착을 동반한 예가 1례로써 11예중 3례에서 동반하엿 27%의 빈도를 보였다.

7. 치료 및 합병증

중격동증양 및 늑막저류로 생각된 1례와 기질화성 폐렴으로 생각된 1례에서는 진단목적으로 흉강천자술을 시행하였으며, 수술전 농흉이나 늑막저류를 보인 3례에서는 흉관삽입술로 배농을 실시하면서, 합병제를 투여하여 염증을 완화시키도록 하였다.

수술은 11례중 10예에서 폐엽절제술을 시행하였으며, 이들중 폐농양 및 농흉으로 생각되어 수술한 5세 여아에서는 수술소견상 농흉은 없었고 좌하엽의 폐농양이 존재하여 설상절제술을 시행하였으나, 술후 기관지-흉강루 및 농흉의 합병증으로 재수술로써 폐엽절제술을 시행하였다. 나머지 1례는 혈관윤 및 폐동맥협착증과 합병된 예로써 혈관윤에 대한 수술을 시행하고 폐격리증에 대해서는 후기저구역절제술을 시행하였다. 이때 동반된 폐동맥협착증은 우심실과 폐동맥사이의 압력차가 26 mmHg에 불과하여 시행치 않았다(Table 6).

Table 6. Modality of treatment

| | |
|---|----|
| Lobectomy | 10 |
| Primary lobectomy | 9 |
| Previous wedge resection with later lobectomy | 1 |
| Segmentectomy | 1 |

수술합병증은 3례에서 발생하여 설상절제술후 발생한 기관지-흉강루 및 농흉으로 재수술로 폐엽절제술을 시행하였고, 폐엽절제술후 1례와 농흉이 발생하여 고식적인 치료법으로 완쾌되었으며, 1례는 술후 출혈이 계속되어 합병제거를 위해 수술 제 6일째 재수술하였다.

8. 수술결과

수술사망은 없었으며 술후 3례의 합병증이 발생하였으나 고식적방법 및 재수술로써 완치되었고, 나머지 환자는 별다른 합병증 없이 완치되어 최소 3개월에서 1년까지 외래로 추적되었으나 별다른 문제는 없었다.

고 안

폐격리증은 비교적 드문 폐의 선천성기형으로써 약 120년전부터 보고되어 왔으나 아직도 여러가지 해결되지 않는 부분이 있으며, 특히 폐격리증의 생성에 관한 태생학적 설명은 많은 저자들에 의해 여러가지로 설명되고 있다. 특히 흉부외과의사에게 관심있는 점은 수술 전에 정확한 진단이 되지않으면 수술중 이상동맥의 절단으로 치명적인 출혈을 초래할 수 있다는 점²⁴⁾에서, 흉곽내에 낭포성 혹은 화농성 병소에 대한 수술을 시행할 때에는 폐격리증의 가능성을 염두에 두어야 할 것이다²⁵⁾.

폐격리증의 구분은 대개 외엽성형과 내엽성형으로 나누어지며 대부분의 보고례도 이러한 구분을 사용하고 있으나 Zumbro 등¹⁰⁾의 보고에 의하면 두가지가 공존하고 있는 경우나 두가지의 중간형태로써 Hybrid형도 6례를 보고하였다. 폐격리증의 생성에 대한 설명은 여러가지로 복잡하나 Buntain⁷⁾ 등이 대략 다섯가지로 종합하여서 설명하고 있으며

1. The vascular traction theory(1946, Pryce): 이상동맥이 발육중인 폐조직의 일부를 끌어당겨 정상 폐조직으로부터 격리시키며, 결국 이상동맥이 격리폐의 혈류를 담당한다.

2. The vascular insufficiency theory(1956, Smith): 폐조직 일부에 대한 혈류가 불충분하여 이부분에 연결되어 있는 primitive systemic vascular connection 이 지속된다.

3. The coincidental occurrence theory(1958, Boyden): 낭포성폐퇴화증과 이상동맥의 형성이 동시에 일어나서 형성된다.

4. The acquired theory(1959, Gebauer 와 Mason): 폐감염에 의해 폐조직에 변화가 일어나며, 동시에 기관

지혈관의 비대가 일어나서 형성된다.

5. The common developmental theory: 지금까지 여러사람에게 가장 많이 받아들여지는 설명으로 accessory lung bud는 정상폐의 끝보다 미부의 태생학적 전장으로부터 발생하며, 이 조직은 다능성이 있고 자신의 혈류공급을 위한 혈관을 가지고 있으면서, 정상폐와 함께 미부로 이전하여 폐격리증을 이룬다고 하며, 내엽성형 및 외엽성형의 결정은 태생학적 전장으로부터의 생성시기에 의해 결정되어 일찍 생성되면 정상 폐조직내에 섞여서 발육하게 되어 내엽성형이 되며, 좀 더 미부로 이동한 뒤에 생성되면 흉막생성이 일어난 후가 되어 자신의 흉막을 가진 외엽성형이 된다고 하였다(Eppinger and Schauenstein). 그외에 여러가지 기형 즉 기관지성 낭종, 이상동맥, accessory lung, 그리고 횡격막 탈장등이 동반하여 나타나는것은 common developmental error로 설명된다고 하였다. 이러한 의견은 Gerle²⁶⁾ 등, Flye⁶⁾ 등도 같은 생각이라고 보고하면서 congenital bronchopulmonary-foregut malformation이라는 용어를 사용할 것을 주장하였다.

폐격리증의 빈도는 저자마다 조금 다르지만 Savic 등²⁷⁾의 보고에는 모든 선천성폐기형의 0.15~6.4%로 보고하고 있으며, Carter는 폐절제술의 1.1~1.8%로 보고하고 있어서, O'Mara 등⁶⁾이 보고한 폐절제술의 1%내외와 비슷하다. 결국 폐격리증은 흔하지는 않지만 비교적 적은 숫자는 아님을 알 수 있다. 국내문헌에는 저자들의 례를 포함하여 10여례가 보고되어 있으나^{18, 24, 22)}, 앞으로 이 기형에 대한 진단의 가능성을 염두에 둔다면 더 많은 증례가 보고될 것으로 보인다.

내엽성형 격리증의 호발위치는 대부분 하엽의 후기저 구역에 발생하며 약 16%에서는 하엽의 다른 구역에서 발생한다. 그리고 상엽에 발생한 예¹⁰⁾ 및 양측 폐에 동시에 발생한 예¹²⁾도 보고되어 있다. 외엽성형은 늑막강내의 심장과 횡격막사이의 후종격동에 주로 발생하지만 그외에 다른 종격동이나 복막강, 심낭에 발생한 예도 있으며, 흉벽이나 횡격막에 위치하거나, 영간열구에 발생한 예도 보고되어 있다^{6), 10)}. 두가지 격리증은 모두 좌측이 우측에 비해 호발하며 전례의 2/3에서 좌측에 발생하는 것으로 보고되어 있다. 저자의 예에서는 11례중 10례가 좌측이며 그의 국내문헌상 보고례는 모두 내엽성형이며 2례가 우측이고, 1례가 좌측에 발생한 것으로 되어 있다. 전체 14례중 11례가 좌측에 발생한 것으로 외국의 통계와 비슷하다. 남녀비는 두형 공히 남자에서 약간 우세한 것으로 되어 있으며, 저자들의

예에서도 남녀비가 6:5로 되어 있다. 형태에 따른 빈도는 내엽성형이 외엽성형의 6배정도 많이 보고되어 있다.

폐격리증의 혈액공급은 대부분 횡격막 직상부의 흉부 대동맥에서 기시하는 이상동맥에 의해 이루어지나, 10-15%에서는 복부대동맥이나 복강동맥간의 분지를 통해 이루어지며, 드물게는 대동맥궁¹⁰⁾, 상행대동맥¹²⁾, 쇄골하동맥, 늑간동맥을 통해서 이루어지기도 한다. 또한 대부분 한개의 동맥에 의존하나, 20~30%에서는 두개 이상의 동맥에 의해 이루어진다. 정맥환류는 내엽성형의 경우 주로 폐정맥에 의해 이루어지나, 드물게 기정맥이나 편기정맥을 통해 환류되기도 한다. 외엽성형에서는 주로 기정맥과 편기정맥으로 환류되며, 드물게 쇄골하정맥¹⁰⁾, 늑간정맥¹³⁾, 폐정맥으로 환류되기도 한다.

외엽성형의 경우 드물게 식도나 위와의 연결이 보고되어 있으며^{14,15,17)} 이것은 Gerle¹⁶⁾ 등의 설명에 의하면 이것은 전장의 기형이 같은 태생학적 기원에 의하여 이루어지는 것이라고 하며 congenital bronchopulmonary-foregut anomaly 라는 용어를 제시하면서, 대부분의 경우에 연결을 증명할 수 없는 것은 혈액공급보다 성장이 빨라서 퇴화하기 때문이며 이렇게 되면 섬유성 조직으로 남아서 그 안으로 이상동맥이 주행하게 된다고 하였다. 이들은 외엽성형뿐만 아니라 내엽성형의 경우에도 마찬가지로 태생학적 설명으로 위장관과의 연결이 있을 수 있다고 하였으며, 따라서 폐격리증이 의심되는 경우 식도조영술 및 상부위장관 조영술을 시행하여야 하며, 위장관과의 연결이 있는 경우 심한 폐합병증을 유발하여 조기 사망의 원인이 될 수 있음을 강조하고, 조기진단 및 외과적 필요성을 역설하였다.

폐격리증이 정상적인 기관지계통과 연결은 내엽성형의 경우 17%에서 보고되어 있는 바⁶⁾, 이는 화농성 감염에 의한 미란에 의해서 이차적으로 생긴 것으로 생각되어진다고 하였다. 또한 격리증으로의 환기는 실제의 기관지와 연결에 의한 것이 아니라 측부환기(collateral ventilation)에 의해서 이루어진다고 하였다. 저자의 예에서는 기관지경검사 및 기관지조영술로써 기관지와 연결이 증명된 예는 없었다.

내엽성형의 경우에는 매우 드물지만 외엽성형은 약 반수에서 동반기형이 나타나는 것으로 보고되어있다. 동반기형으로는 선천성 횡격막탈장증이 가장 많고^{6,8,17)}, 그외에 횡격막 내번증, 누두흉⁸⁾, 선천성 심기형¹⁵⁾, 심낭성 낭포등이 보고되어 있다. 저자의 예는 11례 모두

내엽성형임에도 누두흉, 우측 대동맥궁, 선천성 심기형이 동반되었으며 이는 내엽성형 폐격리증에도 동반기형이 드물지 않음을 시사한다 하겠다.

임상증상은 매우 다양하게 보고되고 있으나 대체로 크게 몇가지로 요약할 수 있어서, 첫째로 가장 흔한 증상은 반복되는 폐감염증의 증세이며, 둘째로 심혈관계 증상, 세째로 위장관계 증상등으로 나눌 수 있으며, 그 외에 전혀 증상이 없이 지나다가 신체검사시에 심장잡음이 확인된다는가, 흉부 X-선 촬영상 균일한 음영이 발견되는 경우가 있다. 반복된 폐감염증의 증상^{6,8)}은 발열, 기침, 흉통 및 화농성 객담등을 호소하여 폐렴, 기관지 확장증, 폐농양, 농흉, 악성종양과의 감별진단이 필요하다. 심혈관계 증상은 이상동맥으로부터 폐정맥으로 좌-좌 전류(left-to-left shunt)에 의해서 대개 생후 수개월내에 울혈성 심부전의 증상을 나타낸다¹¹⁾. 그러나 동반된 선천성심기형에 의해서 심혈관계 증상이 나타난 예도 보고되어 있다⁷⁾. 위장관계의 증상은 연하곤란, 구토, 토혈등의 증상을 호소하며 주로 위나 식도와 연결이 있는 경우에 나타난다^{15,17)}. 그외에 드물게 심한 객혈, 자발성 혈흉, 흉벽손상에 따른 폐격리증의 자상에 의한 혈흉¹⁴⁾, 긴장성 기흉의 발생도 보고되어 있다. Savic¹⁵⁾ 등의 보고에 의하면 증상의 발현은 내엽성형의 경우 37.2%, 외엽성형의 60%에서 10살 이전에 일어난다고 하였다. 본 예에서도 체발성 국한성 폐감염의 증상이 가장 많았고 1례에서는 전혀 증상이 없는 예가 있었으며 발현시기는 10례에서 20세 이전이어서 비슷한 결과를 보이고 있다.

폐격리증의 진단은 주로 흉부 X-선소견으로부터 시작되며, 반복되는 국한성 폐렴증상등의 임상증상과 비정상적인 흉부 X-선소견으로 대개 진단의 가능성을 짐작할 수 있다. 내엽성형의 경우에는 주로 좌하엽부의 균일한 음영이나 폐렴성 침윤의 소견을 보이며, air-fluid level을 동반하거나 동반하지 않는 낭포의 소견을 보인다. 물론 본 예에서와 같이 농흉이 동반되기도 한다. 외엽성형에서는 균일한 음영의 삼각형모양이 종격동 근처에서 나타나는 것으로 되어있다. 기관지경검사, 기관지조영술, 초음파검사, 전산화단층촬영, 방사성 동위원소를 이용한 Lung Scan¹⁸⁾ 등도 진단에 도움을 줄 수 있으나, 확진을 위해서는 대동맥조영술 및 선택적 동맥조영술을 실시하여야 한다. 대동맥조영술의 필요성에 대해서 의문을 제기하는 저자들도 있으나, 이로써 폐동-정맥루와의 감별진단이 가능하며 이상동맥의 위치 및 숫자를 정확히 알 수 있어서 안전한 수술을 위해서는

꼭 필요하다 하겠다. 본례중 1980년 이전에 수술한 4례는 대동맥조영술을 시행하지 않고, 다른 진단에 의해서 수술을 시행하고 수술시야에서 진단되었으나 1980년 이후에는 폐격리증에 대한 술전 진단의 가능성을 예견하여 술전 대동맥 조영술을 시행하였다. 그러나 81년 이후 시행된 7례중 2례에서는 여러가지 진단방법의 동원에도 불구하고 폐격리증의 술전진단에 도달하지 못하고 대동맥조영술을 시행하지 않았다. 이들중 1례는 수술시야에서 진단이 되었으나, 나머지 1례는 수술후 병리소견에서 폐격리증으로 진단되었다. Savic⁶⁾ 등의 보고에서도 내엽성형 폐격리증 100례중 술전에 진단된례는 39례에 불과하였다.

폐격리증의 이상적인 치료는 감염상태가 완화되었을 때 절제술을 시행하는 것이다. 그러나 증상이 없는 경우에는 논란의 대상이 되고 있어서, 증상이 나타날 때까지 기다리다가 증상이 나타나면 절제하자는 의견도 있고¹⁰⁾, 예방적으로 증상이 없더라도 수술을 하자는 의견도 있다¹¹⁾. 본 예중 1례에서는 증상이 없는 경우였으나 후자의 의견과 같이 예방적 절제술을 시행하였다.

수술방법으로는 외엽성형의 경우 단순절제술이 가능하며, 내엽성형의 경우에는 대개 폐엽절제술이 필요하나 경우에 따라서는 구역절제술도 가능하다¹²⁾. White¹³⁾ 등도 37례중 5례에서 구역절제술을 시행하여 약 20%에서는 구역절제술이 가능하다고 하였다. Buntain⁸⁾ 등은 이상적인 치료방법은 구역절제술이나 대개의 경우 만성적인 염증에 의해서 구역절제술이 불가능하여 폐엽절제술을 시행하게 된다고 하였다. 본 예중 1례에서 증상이 없는 경우였으므로 구역절제술이 가능했던 것으로 생각된다.

수술수기상 이상동맥은 대개 하부폐인대의 두개의 흉막사이로 들어오는 경우가 대부분이므로 이곳을 조심스럽게 박리하여 안전하게 분단결찰하는 것이 가장 중요하다 하겠다. 이것은 술전에 대동맥조영술로써 이상동맥의 위치를 확인함으로써 가능하지만 전기한바와 같이 술전에 진단이 내려지지 않는 경우가 있으므로 하엽부에 재발성의 감염이나 화농성 병소에 대한 수술을 시행할 때는 폐격리증의 가능성을 염두에 두고 수술에 임해야 할 것이다. 외국의 저자들의 보고^{4), 5)}에 의하면 약 3%에서 이상동맥의 출혈로 사망한 것으로 보고되어 있으며, 국내 문헌²⁾에도 수술시 이상동맥의 출혈로 사망한례가 보고되어 있다.

저자는 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1971년부터 1985년까지 14년간 수술로써 확인된 11례의 내엽성형 폐격리증 환자에 대해 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 연령분포는 11례중 10례에서 20미만이었으며, 5세이하가 4례이었고, 성별간의 차이는 없었다.
2. 11례는 모두 내엽성형 폐격리증이었으며, 발생부위는 10례에서 좌하엽이었고, 1례에서 우하엽이었다.
3. 증상은 주로 재발성의 국한성 폐렴증상을 나타냈으며, 그외에 종격동종양, 폐농양, 농흉의 증상을 보이는 예도 있었으며, 1례에서는 심장잡음이 들리는 외에 전혀 증상이 없었다.
4. 술전진단은 11례중 5례에서만 가능하였고, 나머지는 기질화성 폐렴, 폐농양, 종격동종양, 기관지확장증, 폐낭포로 진단되어 수술하였다.
5. 3례에서 동반기형이 증명되었으며 이들은 누두흉, 우측 대동맥궁, 혈관윤 및 폐동맥협착증이였다.
6. 수술은 11례중 10례에서 폐엽절제술을 시행하였고, 1례에서 구역절제술을 시행하였으며, 수술사망은 없었고, 수술합병증이 3례에서 발생하였으나 완쾌되었다.
7. 수술후 추적조사상 환자들은 별문제 없이 지내고 있다.

REFERENCES

1. Roe et al: *Bilateral pulmonary sequestrations*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:8, 1980.
2. Iwa and Watanabe: *Unusual combination of pulmonary sequestration and funnel chest*. *Chest* 76:3, 1979.
3. Savic et al: *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases*. *Thorax* 34:96, 1979.
4. Domby et al: *Giant intralobar sequestration*. *Respiration* 35:224, 1978.
5. Kawakami et al: *Radionuclide study in pulmonary sequestration*. *J Nucl Med* 19:287, 1978.
6. O'Mara et al: *Pulmonary sequestration*, *Surg Gynec Obstet* 147:609, 1978.
7. Buntain et al: *Pulmonary sequestration in children*. *Surgery* 81:413, 1977.

8. Flye et al: *Spectrum of pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg* 22:478, 1976.
9. Kirks et al: *Systemic arterial supply to normal basilar segment of the left lower lobe. Am J Radiol* 126:817, 1976.
10. Zumbro et al: *Pulmonary sequestration. A broad spectrum of bronchopulmonary foegut abnormalities. Ann Thorac Surg* 20:161, 1975.
11. White et al: *Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood. Ann Thorac Surg* 18:286, 1974.
12. Flye et al: *Extralobar pulmonary sequestration with esophageal communication and complete duplication of colon. Surgery* 71:744, 1972.
13. Tilson et al: *Mediastinal enteric sequestration with aberrant pancreas. A formes frustes of the intralobar sequestration. Ann Surg* 176:669, 1972.
14. Golding et al: *Pulmonary sequestration. A report of an unusual case. J Thorac Cardiovasc Surg* 54:121, 1967.
15. Cerle et al: *Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. New Engl J Med* 278:1413, 1968.
16. Boyden et al: *Presumptive origin of a left lower accessory lung from an esophagela diverticulum, Surg* 52:323, 1962.
17. Louw and Cywes: *Extralobar pulmonary sequestration communicating with the esophagus and associated with a strangulated congenital diaphragmatic hernia. Br Heart J* 50:102, 1962.
18. 최철순, 연경모 : 폐조직분리증의 방사선학적 고찰. 대한방사선과학회지 20 : 59, 1984.
19. 김원근 외 : 혈관윤 수술체험. 대한흉부의과학회지 17 : 205, 1984.
20. 조대윤 외 : 폐격리증 - 5례보고. 대한흉부의과학회지 15 : 27, 1982.
21. 조중구 외 : 폐내엽성 격절부 - 1예보고. 대한흉부외과학회지 14 : 354, 1981.
22. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary Sequestration - 1예보고. 대한흉부의과학회지 6 : 159, 1973.