

외엽형 폐격리증 1례 보고

홍종완*·안강진*·임승평*·홍장수*·이영*

- Abstract -

Extralobar Pulmonary Sequestration - A cases Report -

Chong Wahn Hong, M.D.*, Gang Jin In, M.D.*, Seung Pyung Lim, M.D.*
Jang Soo Hong, M.D.*, Young Lee, M.D.*

Pulmonary sequestration is an unusual congenital malformation characterized by the presence of nonfunctioning lung tissue which usually has no communication with the normal bronchial tree and receives its blood supply from an anomalous systemic artery.

We present a case of extralobar pulmonary sequestration experienced recently. The patient was 13 month old female with a complaint of fever, coughing and tachypnea. Chest film showed large homogeneous opacity in left lower lung field.

At operation, a homogeneous mass was located between the left upper lobe and lower lobe, measuring 4×6×5 cm in dimension. The aberrant artery was originated from the descending thoracic aorta, 1 cm in length and 3 mm in diameter.

After division and ligation of the aberrant artery, sequestrectomy and lingular segmentectomy was done due to abscess formation. The postoperative course was smooth. She was discharged on postoperative thirteenth day.

서론

폐격리증은 폐조직의 일부가 대동맥 또는 그 분지동맥에서 기시하는 기형동맥에 의하여 혈액공급을 받는 낭포상 병변을 나타내는 폐의 선천성 기형으로 내엽형과 외엽형으로 분류되며 임상적으로 서로 다른 경과를 보이고 있다.

1777년 Huber¹⁾에 의해 처음 보고된 이래 1940년 폐절제술후 기형동맥의 출혈로 인한 사망예를 Harris와 Lewis¹⁾가 보고함으로써 흉부외과 영역에서 관심을 갖게 되었다.

충남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 외엽형 폐격리증 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

13개월된 여아로 내원 1달전부터 시작된 발열, 기침, 빈호흡으로 입원하였다. 과거력 및 가족력에 특이한 소견은 없었다. 이학적 소견에서 입원당시 체온 38.3℃, 맥박수 139회, 호흡수 44회였다. 청진소견에서 심음은 정상이었으나 좌측하부에서 호흡음의 감소가 있었다. 단순흉부촬영 소견에서 좌측하부에 균일하게 증가된 음영이 보였으며 심음영과 중첩되어 보였고 횡격막의 음영은 보이지 않았다(그림 1). 검사소견으로 혈색소 9.9 gm/dl, 혈구치 29.9%, 백혈구수는 11,100 mm³였다. 농흉 추정진단으로 폐쇄식 흉관 삽

* 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chung Nam National University
1988년 7월 22일 접수

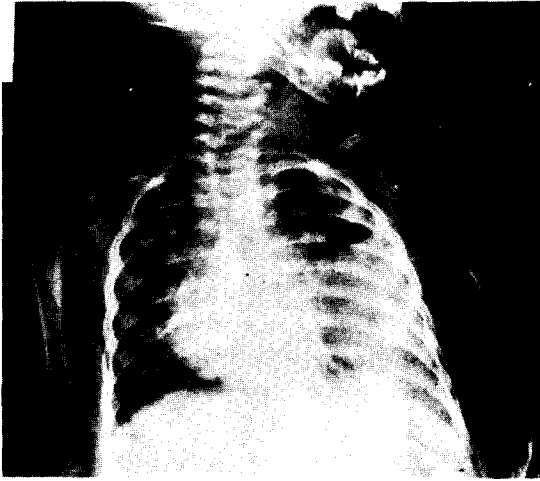


그림 1. 수술전 흉부 X-선

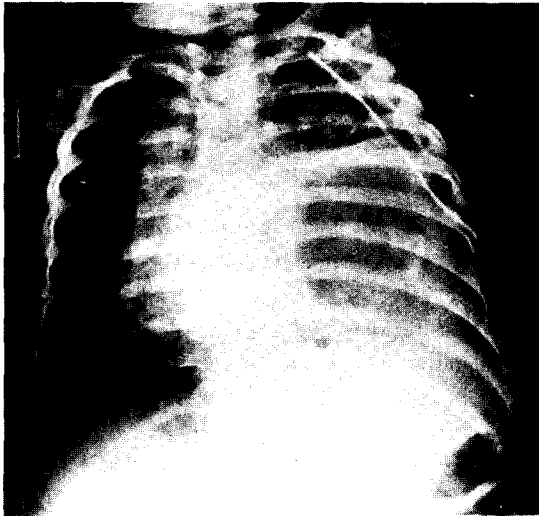


그림 2. 흉관 삽관술후 흉부 X-선

관술을 실시하고(그림 2) 항생제 투여를 실시하였다. 농의 세균배양검사 결과는 음성이었고 흉관을 통한 배농량은 40 ml/day였고 색깔은 진한 크림색이었다. 3주간의 항생제 투여와 흉관삽관술로 배농하였으나 증상의 호전이 없어 농흉 술전진단으로 개흉술을 실시하였다. 제 5늑간을 통하여 좌후측 개흉술을 실시하였다. 수술소견은 좌폐하엽과 횡격막, 전흉벽사이에 흉막유착이 있었으며 좌설상엽내에 폐농양이 있었고 좌상엽과 좌하엽 사이, 뒷쪽으로 균일하게 고질화(homogeneous consolidation)된 종물이 발견되었다. 이 종물의 크기는 4×6×5cm였고 고유흉막으로 잘 싸여져 있었으며 하행흉부대동맥에서 기시하는 기형동

맥에 의하여 혈액공급을 받고 있었다. 이 기형동맥은 길이 1 cm, 내경 3 mm였다. 기형동맥을 이중결찰후 폐격리구역 절제술(Sequestrectomy)을 실시하였다. 폐농양으로 인하여 좌폐 설상엽 절제술과 폐박피술을 실시한 후 수술을 마쳤다. 환자는 술후 10일째 특별한 합병증 없이 증상의 호전으로 퇴원하였다(그림 3).

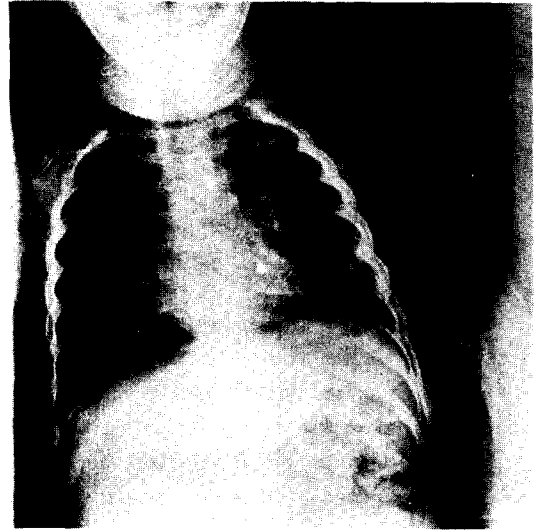


그림 3. 수술후 흉부 X-선

고 안

폐격리증은 비정상적인 체동맥에서 혈액공급을 받는 ectopic nonfunctioning 폐조직을 말하는 것으로 Sequestration의 어원은 라틴어의 'Sequestrare' 즉 분리라는 뜻이며 1946년 Pryce²⁾에 의하여 제안되었다. 이는 드문 질환으로 발생빈도는 Carter³⁾의 보고에 의하면 폐절제술 환자의 1.1~1.8%로 보고하였고 이중 15%가 외엽형이었으며 남녀 성비는 외엽형의 경우 4 : 1로 남자에서 많다고 하였고 또한 2/3 정도가 왼쪽에 발생한다 하였다. 폐격리증의 분류는 정상폐와 공동 흉막을 갖는 내엽형과 고유 흉막을 갖는 외엽형의 두가지로 분류되며 간혹 두가지 형태가 공존하거나 hybrid형으로 나타날 수 있다고 Zumbo⁴⁾ 등과 Savic⁵⁾ 등이 보고하였다.

외엽형에서는 Savic⁵⁾ 등에 의하면 기저구역에서 77.4%, 상엽과 중엽사이가 4.1%, 심장주변이 1.5%, 종격동내가 4.1%, 심낭하부가 2.2%, 횡격막 하부가 1.5%, 복강내에서 8.2% 발생한다고 하였으며

좌우비도 5:1이라 하였다. Ferguson¹⁾은 내엽형은 주로 청년기에 외엽형은 신생아기에 잘 발견된다고 하였다. 외엽형 환자의 50% 이상에서 다른 선천성 기형을 동반하는데 가장 흔한 것이 선천성 횡격막 탈장이며 그외 선천성 심질환, 누두흉, 동반된 전장 기형 등이다. 또한 격리부가 식도하부나 위와 교통이 되어 있는 경우도 있다^{1,6,7)}.

외엽형 폐격리증과 선천성 횡격막 탈장이 동반되어 나타나는 것은 발생학적 defect가 동시에 일어나는 것을 의미하는 것으로, 횡격막은 발생 6주 까지는 정상적으로 융합이 일어나므로 결함은 이 시기 이전에 일어났을 것이다⁸⁾.

본례에서는 출생후 13개월에 발견 되었으며 좌상엽과 하엽 사이에 위치하였고 동반된 기형은 없었다.

폐격리증의 발견은 신생아에서 동반된 선천성 횡격막 탈장 교정시 우연히 발견되거나 임상증세에 의하여 발견되는데 커다란 격리부에 의한 정상폐조직의 압박으로 급성호흡곤란, 좌우단락에 의한 울혈성 심부전 등⁹⁾이 나타나며 발열, 오한, 흉통, 기침, 객담 등 기관지염이나 기관지 확장증 또는 반복되는 국한성 폐의 염증증상으로 나타난다. 그러나 15%에서는^{1,10)} 자각 증상 없이 우연히 발견되기도 한다. 이 경우 대부분 증상은 없으나 단순흉부촬영에서 종물로 1세 이전에 흔히 발견된다. Accessory lobe와 동반된 심부전은 1898년 Springer에 의하여 보고 되었다⁹⁾.

진단은 임상증상과 단순흉부촬영 소견이 도움이 되는데 Ferguson¹⁾에 의하면 외엽형 폐격리증의 특징적인 단순흉부촬영 소견은 폐문을 예각으로 하는 균일한 음영의 삼각형 모양이라 하였다.

기관지 조영검사 소견에서는 조영제가 증가된 균일한 음영의 종물내로 진입되지 않는 소견을 보이며, 확진은 비정상 채동맥을 대동맥 조영술로 확인하는 것으로 Simopolous¹¹⁾ 등에 의하여 처음 시도되었으며 Turk¹²⁾ 등은 비정상 동맥의 위치, 수, 직경 등을 수술 전에 미리 아는 것이 도움이 된다고 하였다. 폐격리증이 의심되면 혈관조영술이 모든 예에서 추천되는데 이는 진단적 가치 뿐 아니라 이 질환과 동정맥루(AV fistula), 폐의 선종양 기형(Cystic adenomatoid malformation), 기관지 낭포 등 폐의 다른 질환과 감별하는데 도움이 된다¹³⁾.

흉부단층촬영에서는 격리된 조직으로 들어가는 기관지가 없는 것을 나타내며 드물게 이상동맥을 보여준다¹⁴⁾. 또한 흉부단층촬영으로 석회화된 폐격리부를

발견한 예가 있는데 이는 과거 폐격리부가 염증의 결과로 석회화된 것으로 추정된다¹⁵⁾. 감별진단을 해야 할 질환은 폐종양, 횡격막 이완증, 폐염, 농흉, 기관지 확장증, 폐결핵 등이다¹⁶⁾.

비정상 채동맥의 기시는 Savic⁵⁾ 등에 의하면 외엽형의 경우 하행흉부 대동맥에서 46.1%, 복부 대동맥에서 31.6% 기시한다고 보고하였다. 격리부를 공급하는 동맥혈관은 1개 혹은 여러개 일수 있고 횡격막 상부나 하부 어디서든 기시될 수 있다. 횡격막 하부에서 기시되는 경우가 66~85%로 보고된 예가 있으며 이중 20%에서는 1개 이상의 기형동맥이 있었다³⁾. 격리된 폐의 정맥 환류는 Savic⁵⁾ 등에 의하면 외엽형의 경우 반기정맥 38.5%, 폐정맥 21.1%, 하공정맥 11.5%, 기정맥 7.7%, 복부로 환류되는 정맥 9.6% 등으로 다양하다고 하였다. 수술은 횡격막 탈장과 같은 동반기형이 있거나 증상이 있는 경우에는 격리부 절제술이나 폐엽절제술을 실시하며 증상이 없고 확진이 안된 상태라 하더라도 미진단된 흉강내 종괴의 형태로 자주 발견되어 진단적 개흉술 및 적절한 절제술의 적응이 된다고 한다¹⁾.

폐격리증의 대부분의 환자에서는 반복되는 호흡기 감염 때문에 절제술이 바람직하다 하겠다¹³⁾.

수술은 적절한 항생제 투여후 고유흉막에 싸여 있는 격리부 절제술을 실시하며 격리증이 미확인된 상태에서 수술시엔 치명적인 출혈을 초래할 수 있으므로 주의해야 하고 드물게는 합병된 위장관과의 연결을 주의해야 한다.

수술 합병증은 기형혈관으로 부터의 출혈이며 이로 인하여 사망할 수 있으며 흉관손상에 의한 유미흉이 생길 수 있다¹⁷⁾.

결 론

13개월 된 여아에서 설상구역 폐농양을 합병한 폐외엽형 격리증 1례를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ferguson, T.B.: *Congenital lesions of the lungs and emphysema. Gibbon's Surgery of the chest. 4th Ed., Saunders Co., Philadelphia(1983), p.686.*
2. Pryce, D.M.: *Lower accessory pulmonary artery*

- with intralobar sequestration of the lung: a report of seven cases. *J. Pathol. Bacteriol.*, 58:457, 1946.
3. Carter, R: Pulmonary sequestration. *Ann. Thorac. Surg.* 7:68, 1969.
 4. Zumbo, G.L., Treasure, R.L., Seitter, G., et al: Pulmonary sequestration: a broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities. *Ann. Thorac. Surg.*, 20:161, 1975.
 5. Savic, B., Birtel, F.J., Tholen, W., Funke, H.D., Knoche, R.: Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 34:96, 1979.
 6. Carol. S. Thomas, M.D., George R. Leopold, M.D.: Fetal Hydrops associated with extralobar pulmonary sequestration: *J. Ultrasound Med.* 5:668, 1986.
 7. Kenneth B. Heithoff, M.D., Shashikant M. Sane, M.D.: Bronchopulmonary foregut malformations: *Am. J. Roentgenol.*, 126:46, 1976.
 8. J. Thomas Stocker, M.D., Kathleen Kagan-Hallet.: Extralobar Pulmonary sequestration: Analysis of 15 cases: *Am. J. Clin. Pathol.* 72:917, 1979.
 9. Elton Goldblatt, Graham Vimpani, J. Howard Brown: Extralobar Pulmonary Sequestration: Presentation as an arteriovenous aneurysm with cardiac failure in infancy: *Am. J. Cardiol.* 29:100, 1972.
 10. Bolman RM, Wolfe W.G.: Bronchiectasis and Bronchopulmonary sequestration: *Surg. Clin. North. Am.*:60:867-882, 1980.
 11. Simopolous, A.P., et al.: Intralobar bronchopulmonary sequestration in children: Diagnosis by intrathoracic aortography., *Am. J. Dis. Child.*, 97:796, 1959.
 12. Turk, L.N., Lindskog, G.E.: The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 41:299, 1961.
 13. William L. Buntain, M.D., Morton M. Woolley, M.D.: Pulmonary sequestration in children: A twenty five year experience; *Surgery.* 81:413, 1977.
 14. 조대윤, 김삼현, 노준량, 김종환, 서경필 : 폐격리증 5례 보고 : 대한흉부외과학회지, 15 : 27, 1982.
 15. Myron Wojtowycz, Howard R. Gould: Calcified Bronchopulmonary Sequestration: *J. Computed tomography.* 8:171, 1984.
 16. 남충희, 안옥수, 허 용, 박효숙, 이정호, 유희성 : Pulmonary Sequestration 2례 보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 350, 1981.
 17. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary Sequestration 1례 보고, 대한흉부외과학회지, 6 : 159, 1973.