

## 위 중복을 동반한 폐격리증 수술치험 1예

이현석\*·정윤섭\*·김삼현\*·김인구\*\*

### -Abstract-

### Surgical treatment of a pulmonary sequestration combined with gastric duplication

H.S. Lee, M.D.\* , Y.S. Jeong, M.D.\* , S.H. Kim, M.D.\* , I.K. Kim, M.D.\*\*

Pulmonary sequestration is a rare congenital malformation of the lung and occasionally accompanied with upper gastrointestinal anomalies. Based on the embryologic development, they are grouped as broncho-pulmonary foregut malformation.

We present one the case of the intralobar pulmonary sequestration with gastric duplication. The sequestered pulmonary tissue was 9×7×8cm in dimension, multiseptated and multiloculated, and supplied by a systemic artery of 7mm diameter from the abdominal aorta. The gastric duplication was 8cm in diameter located at the posterior wall of the stomach without communication with the gastric lumen.

### 서 론

폐 격리증을 포함한 선천성 폐낭성질환은 같은 전장에서 발달된 상부 위장관의 기형과 동반되는 경우가 보고되고 있으며 이를 유사한 발생학적 배경에 기초하여 기관폐 전장기형(Bronchopulmonary foregut malformation)이란 질환군으로 분류하고 있다.

폐 격리증은 정상 기관지와 연결되지 않은 폐의 일부가 비정상적으로 체동맥에서 혈액공급을 받는 선천성 폐낭성 질환의 하나이며, 위 중복은 위벽과 연속된 낭종으로 그 벽은 위장관과 같은 평활근으로 되어 있고 상피세포 역시 위점막과 동일한 세포로 이루어진 전장기형의 하나에 속한다. 위의 두가지 선천성 기형

은 유사한 발생학적 배경을 가지나, 동일한 환자에서 같이 발생하는 경우는 극히 드문것으로 보고되고 있다.

울산대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 최근에 폐 격리증과 위중복이 동반된 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

환자는 11세된 여아로 내원 10일전부터 고열, 오한, 기침 및 객담의 증세로 타병원에서 폐염 진단하에 치료받던 중, 상복부 종괴가 발견되어 본원에 전원되었다.

과거력상 6세때 폐염 진단하에 15일간 입원치료를 받았던 병력이 있었다. 입원당시 이학적 소견으로는 타진시 좌측 6번째 늑간 하부에 탁음이 증가되었고, 청진상 좌측흉부하측에서 수포음이 들렸다. 좌상복부 측진시에는 경미한 압통이 있었으나, 종괴는 뚜렷하게 촉지되지 않았다.

Cold agglutinin 검사와 항Mycoplasma 항체가 양성반응으로서 Mycoplasma에 의한 원발성 이형폐염

\*울산대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Jung-Ang Hospital, School of Medicine, Ulsan University

\*\*\*울산대학교 의과대학 소아외과학교실

\*\*\*\*Department of pediatric Surgery, Seoul Jung-Ang Hospital, School of Medicine Ulsan University

1990년 12월 13일 접수

(primary atypical pneumonia)에 부합하는 소견을 보였으며 그 밖에 간 기능 및 신기능 검사는 정상이었다.

단순흉부 X-선에서 좌측폐하부에 다낭성 병변과 더불어 주위 폐 실질내에 침윤소견이 있었으며 폐격리증을 의심하고 시행한 대동맥 조영술에서는 복부대동맥에서 분지된 기형 동맥이 좌폐하엽내로 분포하는 것을 확인하였다(그림 1). 정맥환류는 폐정맥을 통하여 좌심방으로 유입되고 있었다. 그 외 동반기형으로 양측 신우 및 근위부 요도 중복증도 관찰되었다. 상복부종괴에 대한 검사로서 복부 초음파 검사상 체장비부와 비장 내측사이에 직경 10cm정도의 낭성종괴가 발견되었으며, 복부 컴퓨터 단층촬영에서는 위의 소만곡을 따라 석회화된 벽을 갖는 낭성종괴를 볼 수 있었다(그림 2).

이상의 소견들로 폐 격리증과 위 중복의 동반을 진단하고 약물요법으로 일단 폐염을 치료한 후 수술을 시행하였다. 수술은 먼저, 상복부 횡절개로 개복한 후, 위 체부후벽에 위치한 약 8cm 정도 직경의 낭종을 확



그림 1.



그림 2.

인하였다. 낭종은 비교적 잘 박리되었으며 위 내면과의 교통은 없는 것으로 확인되었다. 복부수술을 끝낸 후, 제 6늑간을 통해 개흉술을 시행하였다. 수술 소견상 좌하엽은 늙막 및 횡경막에 심히 유착되었고 좌하엽 실질은 대부분이 비정상적인 낭성구조로 되어 있었다. 유착을 벗리하고 난 후 횡격막상부 폐하 인대사이에서 직경 7mm의 기형동맥을 확인하고 이를 분리 결찰한 후 통상적인 좌폐하엽절제술을 시행하였다. 환자는 순조롭게 회복되어 술후 제 11일에 경제퇴원 하였다.

병리소견상, 위 낭종은 위벽에서 유래된 평활근 및 선상피로 구성된 낭종으로 위 중복 소견에 합당하였다. 좌하엽의 육안적 소견으로는 후폐 구역이 음기되어 비후 및 섬유화를 보이고 있었으며, 폐 실질내에  $9 \times 7 \times 8\text{cm}$ 의 다낭성 낭종이 내재하고 있었다. 낭종들은 점액성 또는 염증성 내용물로 충만되어 있었고 상부 기관지와의 교통은 없었다.

## 고 칠

Buntain등에 의하면 전체 폐 절제술의 1.1~1.8%<sup>1)</sup>, Savic등은 폐 질환환자의 0.15~6.4%에서 폐 격리증을 보고하였다<sup>2)</sup>. Pittsburgh 소아병원에 입원한 각종 질환 환자 8800명 중에서 단지 9명만이 폐 격리증<sup>3)</sup>이었다는 보고로 보아 폐격리증의 발생빈도는 높지 않은 것으로 판단된다. 남녀 비율은 비슷하거나 남자나 많은 것으로 보고되고 있다.

폐 격리증은 통상 정상폐와 공동늑막을 가지는 폐엽 내형, 고유늑막을 가지는 폐엽외형으로 상 분류하며, 드물게 혼합형태<sup>4)</sup>도 보고되고 있다. 폐엽내형은 폐엽 외형보다 발생빈도가 높으며, 거의 대부분이 하엽에

발생하고 그 중 약 60%에서 좌측에 발생한다. 혈액공급은 주로 대동맥, 또는 드물게 기타 체동맥에서 받으나, 정맥혈은 96%에서 폐정맥으로 환류되며, 극히 드물게 기정맥(azygos vein), 반기정맥(hemiazygos vein)으로 환류된다. 대개의 경우 정상 기관지와 교통되지 않으나 교통되는 경우도 드물게 있다. 증상은 반복되는 폐염소견, 소화기계 증상, 체동맥에서 폐정맥으로 순환되는 좌-좌전류(L-L shunt)에 의한 울혈성 심장장애 및 그외 혈흉, 기흉, 결핵등이 동반될 수 있다<sup>1,2,3,6)</sup>.

폐엽외형의 경우는 3/4에서 횡격막상부에 삼각형 형태로 존재하며, 대부분 좌측에 호발한다<sup>3,7)</sup>. 혈액공급은 역시 체동맥에서 주로 받으나 드물게는 폐동맥으로부터 받기도 하며, 정맥환류는 대부분 체정맥으로 이루어지나 20%에서는 폐정맥으로 환류하기도 한다<sup>2,7)</sup>. 증상은 없는 경우가 많아 진단시기는 신생아기에서부터 고령층에 이르기까지 다양하며, 흉부촬영상 우연히 발견되는 경우가 많으나 간별진단이 중요하다.

동반되는 기형이 드물지 않아 폐엽내형의 경우 약 15% 외형의 경우는 50%에서 나타나는 것으로 알려져 있으며<sup>2)</sup>, 국내에서는 대한 흉부외과학회지에 보고된 16편 28례중 4례(14%)에서 선천성 기형을 동반하였으며 그 기형들은 우대동맥궁, 누두흉, 혈관윤(vascular ring) 및 폐동맥협착, 동정맥누공이 각 1례씩 있었다<sup>17~32)</sup>.

폐격리증의 발생학적 원인에 대해서는 아직 정확히 알려지지 않고 있으나, Pryce등은 폐엽내형, 외형 모두 비정상적인 체동맥의 성장에 의해 폐아가 포획되어 발생하는 것(vascular traction theory)으로 설명하였으며, Boyden등은 폐엽내형의 경우 폐 조직의 변위에 의한 것이며, 폐엽외형은 식도의 계설에서 자라나는 것이므로 두 형은 별도의 발생학적 배경을 갖는다는 이론은 제안하였다. Gerle등<sup>7)</sup>은 전장교통으로 인한 기형의 동반이 폐엽외형 뿐만 아니라 내형에서도 발견된다는 점을 들어 폐엽내형과 외형은 같은 발생학적 기전을 가진다고 설명하고 있다. 즉, 부폐아에서 多潛性(polyplioic)조직이 내장 혈관총(splanchnic plexus)으로부터 혈액을 공급받으며 자라나 폐 격리증을 형성하는데, 이때 부폐아가 조기에 발달하여 폐 격리조직을 형성하고 이를 정상 폐 조직이 둘러싸면 폐엽내형이 되고 부폐아가 정상 폐 조직보다 늦게 발달하여 주변의 정상 폐 조직과 분리되면 폐엽 외형이 되는

것으로 설명하였다. 따라서 기관 기형이 같은 전장에서 기인된 식도·위, 근위부 십이지장, 간 및 담낭계와 서로 교통하거나 같이 기형을 동반하는 경우가 있음에 주목하여 폐기관 전장기형(Bronchopulmonary foregut malformation)이라는 개념을 도입하였다.

즉, 호흡기 세포가 원시식도에서 정상폐아로 자라거나, 복측(ventral) 후두기관대신 배측(dorsal) 식도에서 폐아의 일부가 자라 형성된 세포들이 주위 정상 폐 조직으로 팽출(evagination)되며, 내장파는 莖(pedicle)을 통하여 연결되어 폐 격리증을 형성하는데, 이 경의 잔류조직이 퇴화하지 못하면 폐 격리증과 위 장관 사이의 교통이 이루어지게 된다고 설명하였다.

위 중복은 위 장관 중복의 한 형태로서 전위 장관 중복의 단자 3.8%에 불과한 것으로 알려져 있다. 위 중복은 85%에서 위와 교통되지 않으며 호발부위는 위의 대만곡에서 66%가 발생하고 기타 후벽, 소만곡, 전벽순으로 발생한다<sup>9,10,11)</sup>.

위 중복의 발생학적 원인에 대해서도 많은 가설이 있으나, Bremer 등<sup>12)</sup>의 가설과 Mcletchie 등<sup>13)</sup>의 가설이 현재 비교적 널리 받아들여지고 있다. Brener 등은 위장관이 급격히 성장하는 태생기 6주 경에 위 장관의 특정부위의 상피세포가 비정상적으로 증식하여 돌출부를 형성하여 낭을 이루게 되는데, 이 낭이 폐쇄되어 위장관 중복을 형성하게 된다고 주장하였다. 또한, Mcletchie 등은 위 중복이 경추 및 흉추 기형과의 연관성을 설명하는 이론을 제기하였는데, 이에 의하면 척색(Notochord)이 내배엽과 결합하여 척삭판을 형성한 후, 견인성 계실(traction diverticulum)을 만드는데, 이것이 위 중복으로 발달하게 된다고 하였다.

폐 격리증과 위 중복은 이상에서와 같이 같은 전장에서 기인된 질환이나, 두 질환이 같이 동반되는 경우는 매우 희귀하여 저자가 확인한 바로는 1971년 Mahour<sup>14)</sup>, 1977년 McClelland<sup>15)</sup>, 1982 Thornhill 등<sup>16)</sup>의 3 예만 보고되고 있다.

## 결 론

본 울산대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 폐 격리증과 위 중복증의 동반 1례를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다

## REFERENCES

1. Buntain et al : *Pulmonary sequestration in Children. Surgery* 81 : 413, 1977
2. Savic et al : *Lung sequestration ; report of, seven cases and review of 540 published cases. Thorax* 34 : 96, 1979
3. Stocket JT : *Extralobar sequestration. A broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities. Ann Thorac Surg* 20 : 161, 1975
4. Zumbro et al : *Pulmonary sequestration. A broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities. Ann Thorac Surg* 20 : 161, 1975
5. Carter, R : *Pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg* 1969 ; 7 : 68
6. O'mara et al : *Pulmonary sequestration Surg Gynec Obstet* 147 : 609, 1987
7. Gerle et al : *Congenital bronchopulmonary foregut malformation. New Engl J Med* 278 : 1413, 1968
8. Leithiser R. E. et al : *Communicating bronchopulmonary foregut malformation. A J R* 146 : 7227, 1968
9. Kishore Sieunarine and Eulix Manmohansingh : *Gastric duplication cyst presenting as an acute abdomen in a child. Journal of Pediatric Surgery. Vol 24. No 11. 1989 ; 1152*
10. Donald H. Hulnick and Emil J. Balthazar : *Gastric duplication cyst, GI Series and CT correlation. Gastrointest Radiol* 12 : 106, 1987
11. Tabusky J. Sxalay GC, Meade WS. : *Duplication of the stomach : a cause of anemia. Am J Gastroenterol* 1973 ; 59 : 327
12. Bremer JL : *Diverticula and duplications of the intestinal tract. Arch Path* 38 : 132, 1944
13. McLedtchie NGB : *The genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts. Surg Gynecol Obstet* 99 : 135, 1959
14. Mahour GH, Woolley MM, Payne VC. : *Association of pulmonary sequestration and duplication of the stomach. Int Surg*, 56 : 224, 1971
15. McClelland R, Kapsner A, Uceker J : *Pulmonary sequestration associated with a gastric duplication cyst. Radiology*, 124 : 13, 1977
16. Thornhill BA, Cho KC, Morehouse HT : *Gastric duplication associated with pulmonary sequestration : CT manifestations. AJR* 38 : 1168, 1982
17. 양기민, 안궁환, 김용일 : Intralobar pulmonary sequestration, 수술1예 보고, 대한흉부외과학회지, 15 : 55, 1971
18. 이홍균, 홍기우 : Bronchopulmonary sequestration, 1예보고, 대한 흉부외과학회지, 6 : 159, 1973
19. 남충희, 안옥수, 허용, 박효숙, 이정호, 유희성 : Pulmonary Sequestration, 2예보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 350, 1981
20. 조중구, 이철번, 채현, 지행옥, 김근호 : 폐 내엽형 격절부, 1예보고, 대한흉부외과학회지, 14 : 354, 1981
21. 조대윤, 김삼현, 노준량, 김종환, 서경필 : 폐 격리증, 5예보고, 대한흉부외과학회지, 15 : 27, 1982
22. 김요한, 선경, 백광제, 김형목, 김인선 : 폐 분획 없는 폐동맥의 하행 대동맥 기시이상, 1예보고, 18 : 104, 1985
23. 안혁 : 폐 격리증에 대한 임상적 고찰, 대한흉부외과학회지, 18 : 320, 1985
24. 이종수, 이형렬, 이정래, 장인득, 김종원, 이성광, 정황구 : 내엽형 폐 격리증 수술 1예보고, 대한 흉부외과학회지, 18 : 482, 1985
25. 강정호, 김창호 : 폐 내엽형 폐 격절증의 치험례, 대한흉부외과학회지, 19 : 726, 1986
26. 이준영, 지행옥 : 내엽형 폐 격절증의 치험례, 대한흉부외과학회지, 19 : 726, 1986
27. 곽영태, 선경, 정원상, 문병탁, 이영숙, 이명희, 심영목, 박용구 : 폐 격리증 1예보고 및 대한흉부외과학회지에 발표된 19예의 문헌고찰 20 : No. 4 829, 1987
28. 홍종완, 안강진, 임승평, 홍장수, 이영 : 외엽형 폐 격리증 1예보고 대한흉부외과학회지 21 : 793, 1988
29. 박해문, 이준영, 강정호, 지행옥 : 비정상적 위치에서 발생한 외엽형 및 내엽형 폐 격절증 대한 흉부외과학회지 22 : 308, 1989
30. 공석준, 박희철, 김병주, 홍기우 : 폐 격리증 2예보고 : 대한흉부외과학회지 22 : 478, 1989
31. 오창근, 임진수 : 내엽형 폐 격리증 수술 치험 1예 : 대한흉부외과학회지 22 : 845, 1989
32. 박형주, 김옥진, 최영호, 이인성, 김형목 : 폐엽내형 폐 격리증 수술 치험 1예 : 대한흉부외과학회지 23 : 357, 1990