

양측성 폐격리증

— 1례 보고 —

정 성 규* · 이 상 호* · 김 창 수* · 최 준 영* · 김 성 호*
김 재 형** · 김 형 진**

—Abstract—

Bilateral Pulmonary Sequestrations —A Case Report—

S.K. Chung, M.D.*, S.H. Rhie, M.D.*, C.S. Kim, M.D.* , J.Y. Choi, M.D.*,
S.H. Kim, M.D.* , J.H. Kim, M.D.**, H.J. Kim, M.D.**

Bilateral intralobar and extralobar pulmonary sequestration is an extremely rare anomaly.

At present, four pathologically proven cases and two possible cases have been reported in the literature insofar as we know.

We have found no previous reports in the literature in which simultaneous bilateral intralobar and extralobar pulmonary sequestration were present.

We report a first case presenting as bilateral intralobar and extralobar pulmonary sequestration, recently performed staged bilateral resection, and emphasize the importance of computed tomography and angiography in diagnosis and operation.

KEY WORD: bilateral pulmonary sequestration

I. 서 론

폐격리증은 임상적으로 비교적 드문 폐의 선천성기형으로서 기능이 없는 폐의 일부가 체동맥으로부터 비정상적인 혈액공급을 받고, 대개 기관지와 연결이 없는 낭종성 혹은 고형성 질환으로 내엽형과 외엽형의 두가지로 구분되며 서로 다른 양상을 보이고 있다. 대

*경상대학교병원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gyeongsang National University Hospital

**경상대학교병원 진단방사선과

**Department of Diagnostic Radiology, Gyeongsang National University Hospital

***경상대학교 의과대학 심혈관연구소

***Institute of Cardiovascular Research, Gyeongsang National University College of Medicine

부분의 폐격리증은 내엽형 혹은 외엽형 중에서 하나로 존재하고 양측성 폐격리증은 극히 드물다.

저자들의 조사에 의하면 국외에서 양측성 내엽형 폐격리증은 수술과 병리학적으로 증명된 경우가 4례이고^{1,6,7,8)}, 대동맥조영술에서 양측 하엽의 후기저구역에 이상동맥이 있는 경우를 증명하였으나 수술로서 확진하지 못한 경우가 2례 보고되었다^{5,10)}. 그러나 저자들의 경우처럼 우측에는 내엽형, 좌측에는 외엽형이 동시에 존재하는 증례는 국내 및 국외에서 보고된 바 없다.

본 경상대학교 병원 흉부외과에서는 내엽형 및 외엽형의 양측성 폐격리증 1례를 단계적 개흉술로서 성공적으로 수술치료 하였기에 문헌고찰과 함께 그 증례를 보고하는 바이다.

II. 증례

10세 된 남자 환자가 내원 3년전부터 간헐적인 고열, 기침과 객담등이 있어 개인병원에서 기관지염과 우측 횡격막하 농양이라는 진단하에 입원치료 후 퇴원하였다.

그 후 다시 상기 증상의 발현과 발한 등의 주소로 병원에 내원하였다. 환자의 기족력이나 과거력상에 특이한 사항은 없었다.

내원당시 흉부 단순촬영사진상 우하엽에 air-fluid level을 동반한 낭포의 소견을 보여 감염성 낭종, 폐농양, 폐격리증 진단하에 입원치료를 권유하였으나 경제적인 이유로 거절하였다. 그 후에도 상기증상은 계속되었고 2년뒤 정확한 진단과 수술적 치료를 위해 입원하였다.

입원당시 이학적 소견으로는 우측 폐 호흡음이 약간 감소된 것 외에는 특이한 사항은 없었고 임상검사도 정상 범위에 속하였다. 흉부 단순촬영사진상 역시 우하엽에 air-fluid level을 동반한 낭포성 병변은 별다른 변화 없었다(그림 1). 심전도 소견은 정상이었다. 흉부 전산화 단층촬영상에서 우하엽에 air-fluid level이 있는 낭종성 병변의 소견을 보였고 또한 흉부 단순촬영사진상에는 관찰되지 않았던 좌하엽의 기저구역에 국소 경화(硬化)가 관찰되어 양측성 폐격리증을 강력히 의심하였다(그림 2). 식도 조영술에서는 별 이상이 없었다. 우측 기관지 조영술에서도 우하엽의 낭종성 병변에 의해서 우하엽 기관지가 위쪽으로 밀린(superior sweeping) 것 외에는 정상이었다. 대동맥 조영

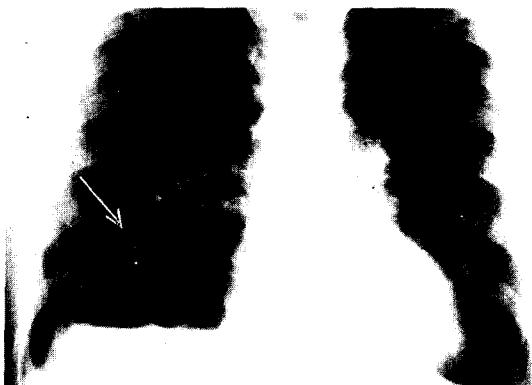


그림 1. 수술전 흉부 단순촬영소견

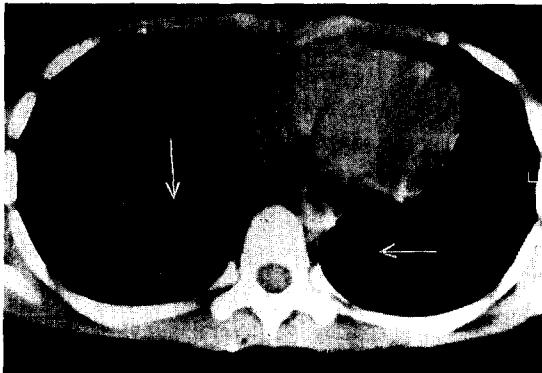


그림 2. 수술전 흉부 전산화 단층촬영소견

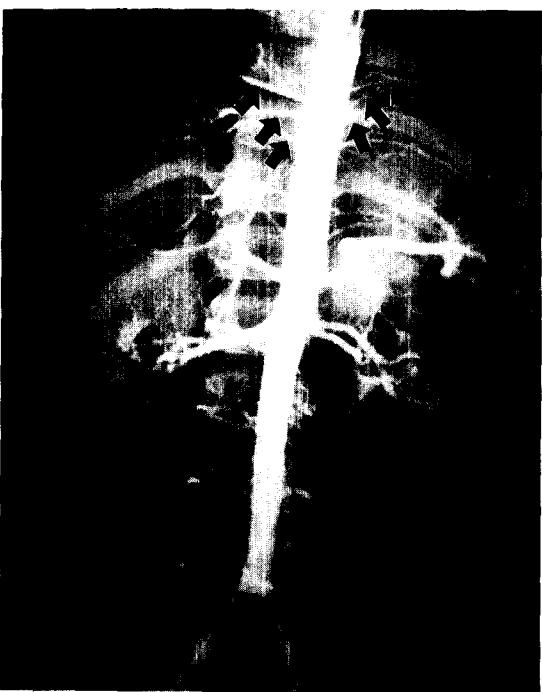


그림 3. 수술전 대동맥 조영술소견

술을 실시한 결과 하행흉부대동맥에서 기시하는 이상 동맥들이 좌, 우하엽부위로 각각 3개씩이 분포하는 것이 관찰되었지만 정맥환류는 이 촬영에서는 확인되지 않았다(그림 3).

다시 DSA를 이용한 선택적 동맥 조영술에서도 하행흉부대동맥에서 기시하는 세개의 이상동맥들이 좌하엽부위로 들어가는 것을 확인하였고 또한 우하엽부위로 들어가는 세개의 이상동맥들을 역시 확인하였다. 정맥환류는 좌, 우가 각기 다른 양상으로 확인되었는

데, 좌측은 요추정맥으로 환류되는 것과 이상정맥을 통하여 우측 폐정맥으로 환류되는 두개의 환류정맥이 관찰되었고(그림 4), 우측의 정맥환류는 우측폐정맥을 통하여 환류되는 소견을 보였다(그림 5).

상기의 소견으로 양측성 폐격리증으로 진단하고 항생제 사용 후 우측 개흉술을 먼저 시행하였다. 우측 후측방 절개로 제5늑간을 통하여 개흉하였다. 수술 소견상 우하엽은 횡격막에 심히 유착되어 있었고 직경 10cm 크기의 낭종성 병변이 있었다. 횡격막 직상부의 흉부 대동맥에서 직경 2-3mm의 3개의 이상동맥이

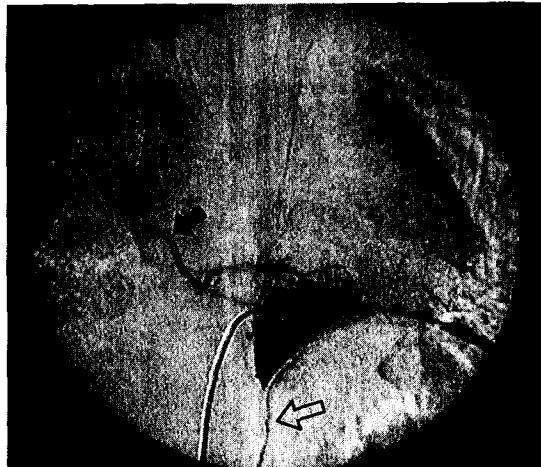


그림 4. 수술전 좌측 격리폐의 DSA 소견
(← : 우측 폐정맥으로 가로질러 환류되는 격리폐의 정맥환류
⇨ : 요추 정맥으로 환류되는 격리폐의 정맥환류)

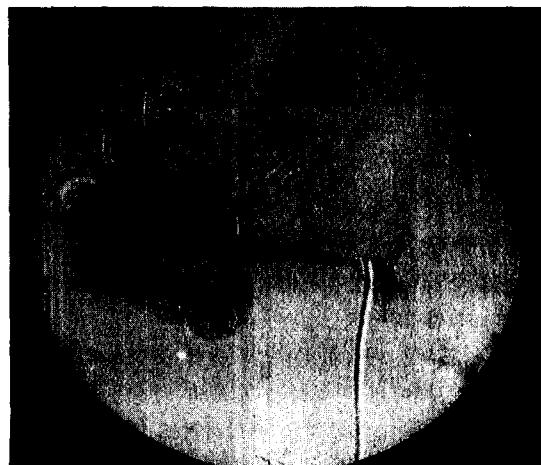


그림 5. 수술전 우측 격리폐의 DSA소견



그림 6. 우측 내엽형 격리폐의 육안적 병리조직소견
(← : 좌측의 외엽형 격리폐와 연결된 이상 기관지)

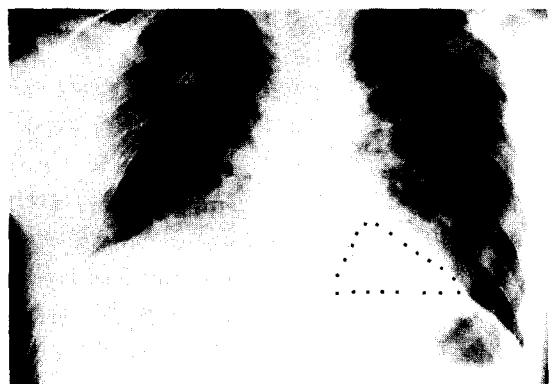


그림 7. 우측 수술후 흉부 단순촬영소견

횡격막 상부 하폐 인대사이로 들어와 혈액공급을 하고 있었다. 또한 반대편 격리폐와 연결되었다고 생각되는 이상기관지가 식도 후측을 가로지르고 있었다(그림 6). 유착을 빠리한 다음 이상동, 정맥을 분리 결찰, 이상기관지를 자동봉합기로 절단한 후에 우하엽 절제술을 시행하였다.

우하엽 절제 전에는 확실히 관찰되지 않았던 좌측의 병변 즉 좌측 횡격막을 하면으로 하는 삼각형 모양의 균일한 음영이 수술 후 흉부 단순촬영사진상에 확실히 관찰되어(그림 7), 좀 더 정확한 혈관분포를 알기 위해 다시 DSA를 이용한 선택적 혈관 조영술을 시행한 결과 이상동맥의 분포는 우측개흉술 전에 시행한 것과 동일하였고, 정맥환류는 우측폐정맥으로 환류되는 이상정맥이 척추부위에서 절단된 것이 관찰되었으며, 우측개흉술 전에는 가느다랗게 보이던 요추정맥이 아주

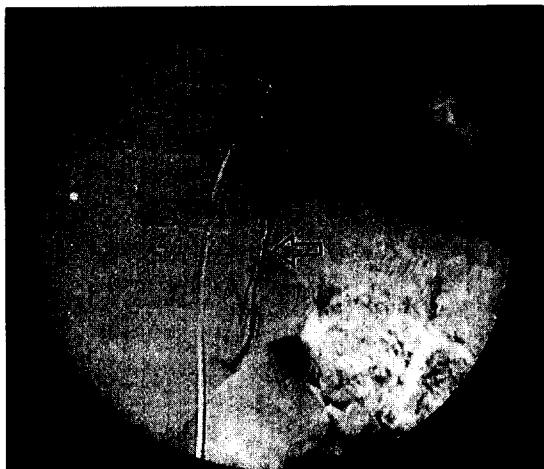


그림 8. 우측 수술후 좌측 격리폐의 DSA소견



그림 9. 좌측 외엽형 격리폐의 육안적 병리조직소견
(← : 우측의 내엽형 격리폐와 연결된 이상 기관지)

굵게 커져 환류되는 소견을 보였다(그림 8). 그리고 좌측 기관지 조영술에서는 별다른 이상 소견을 발견할 수 없었다. 우측 개흉 2주 후 좌측 개흉을 후측방 절개로 제5늑간을 통하여 시행하였다.

수술 소견은 삼각뿔 모양의 낭종성 병변이 좌측 횡격막과 좌하엽의 하연 사이에 유착상태로 있었고 횡격막 부위의 흉부 대동맥에서 직경 1~3mm의 5개의 이상동맥이 혈액공급을 하고 있었다. 그리고 우측 격리폐의 수술 당시, 자동 봉합기로 절단한 이상기관지가 확인되었는데 이는 서로 연결되어 있었다(그림 9). 유착 박리후 이상동, 정맥을 분리 결찰하고, 이상기관지를 포함한 격리폐를 밖에, 절제하였다.

병리조직 소견상 우측의 내엽형과 좌측의 외엽형에

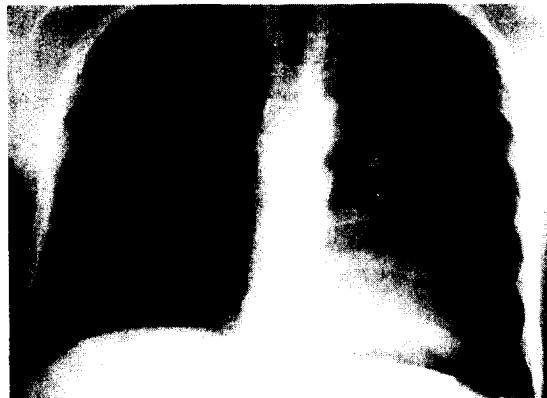


그림 10. 양측 수술후 흉부 단순촬영소견

서 고유의 동맥과 기관지를 가지는 낭종성 병변으로서 점액성 내용물로 충만되어 있었고 좌측 격리폐는 하엽 기관지와 연결이 없었다. 환자는 좌측 개흉술 후 8일 만에 경폐 퇴원하였다(그림 10). 현재 수술 후 1년 경과 관찰 중이나 이상없이 건강하다.

III. 고 찰

폐격리증은 비교적 드문 선천성 기형으로서 1777년 Hubber가 최초로 보고하였고, 1946년에는 Pryce¹⁾가 처음으로 “Sequestration”을 명명하였고 또한 내엽형과 외엽형으로 구분하였다. 폐격리증은 대부분의 보고에서 이러한 구분을 사용하고 있으나, 두 가지가 공존하는 경우^{2,3)}와 고유늑막을 갖는 격리폐가 정상적인 폐속에 파묻히는 두 가지의 중간형태 즉 Hybrid형도 보고되었다¹³⁾.

폐격리증의 임상양상, 진단 및 치료는 여러문헌에서 잘 기술되었다^{1~5)}. 두 가지가 공존하는 경우들을 보면 대개 한쪽 편에 국한되어 있거나 한쪽 편과 종격동에 동시에 존재하였고, 양측성 폐격리증은 극히 드물며 저자들의 조사에 의하면 1968년 Gerle등이 영어의 부검에서 확인된 경우를 처음으로 보고하였고⁴⁾ 그후 4례의 양측성 폐격리증이 보고되었지만 모두 내엽형이었다^{5,6,7,8)}. 이 중에서 1례와 1972년 Ennis등에 의해서 보고된 1례는 대동맥 조영술에서만 이상동맥을 확인하였고 수술적으로 확진된 것은 아니었다^{5,10)}.

저자의 경우를 보면 좌측은 횡격막과 좌하엽의 하연 사이에 위치한 외엽형으로, 우측은 우하엽에 내엽형으로 발생하였고, 대부분의 경우처럼 이상동맥은 하행흉

부대동맥에서 기시하였으나 정맥환류는 폐정맥 이외에도 좌측에서 우측으로 환류하는 이상정맥 및 요추정맥이 있었다. 흉부 단순촬영사진상 우측개흉술 전에 관찰되지 않았던 좌측의 폐격리부가 크기가 증가하면서 삼각형 모양의 균일한 음영이 나타난것은 우측폐격리부 절제시에 좌측에서 우측으로 환류되는 이상정맥이 절단되어 정맥환류가 약간의 장애를 받은 것으로 생각되었고, 그래서 좌측폐격리부의 혈관 분포를 확실히 알기위해 좌측개흉술 전 다시 DSA를 이용한 선택적 혈관 촬영술을 시행하였다. 여기서 좌측폐격리부의 크기가 급격히 증가하지 않은 것은 혈관 촬영술에서 관찰된 바와 같이 요추정맥으로 일부 환류가 되었기 때문으로 해석된다. 상기의 경우를 보아 양측성 폐격리증의 진단 및 치료에 있어서 한쪽 개흉술 후에도 반대편 부위의 혈관 분포 및 상태를 알기 위해 혈관 촬영술이 필요할 것으로 생각된다.

양측성 폐격리증의 임상적인 치료는 양측에 염증이 있고 증상을 유발한다면 양측절제를 반드시 해야하고 만약에 한쪽에만 증상이 있으면 양측절제는 고려한 후에 결정을 해야 한다고 하였다⁷⁾. 본례에서는 우측의 폐격리부는 염증 및 증상이 있어 수술하였고 좌측부위는 우측 폐격리부 절제후 증상은 없지만 흉부 단순촬영사진상 점점 커지는 양상을 보여 폐격리부를 제거하였다. 대개 폐격리증에 감염이 동반되면 폐엽절제술을 필요로 하지만 감염이 없는 경우에는 폐구역부절제술(segmental resection)과 같은 좀더 작은 시술을 시행할 수 있는 바⁷⁾, 저자의 경우도 좌측폐격리부를 염증이 동반되기 전 즉, 조기에 절제하여 감염과 이에 따른 정상 폐조직의 파괴를 막았다.

일반적으로 양측성 폐절제는 단계적 후측방 개흉술이나 정중흉골 절개를 통해서 할 수 있다. Cooper⁹⁾등은 양측성 폐절제를 정중절개로 시행하여 좋은 결과를 보고하였는데 그 장점으로는 개흉술을 시행받은 환자들보다 수술후 폐기능이 훨씬 좋으며, 두번의 수술이 필요없다는 것이고, 단점으로는 좌하엽절제술이 어렵다는 것이다. 이와 반면 Roe⁷⁾ 등은 다음과 같은 이유로 단계적 후측방 개흉술이 접근방식으로 좋다고 하였다.

1. 폐격리증은 하엽에 가장 흔히 발생한다.
2. 이상동맥들은 대개 하폐인대를 통과하므로 정중흉골절개로는 접근하기가 어렵다.
3. 대동맥에서 나오는 이상동맥들은 정중흉골절개

를 통해서는 거의 처리가 불가능하다.

위와같은 이유와 함께 이상동맥의 약한 성질때문에 단계적 후측방 개흉술이 보다 안전하고 쉽다고 하였다. 앞에서 언급하였듯이 한쪽 절제 후에 반대편 부위의 혈관상태에 변화가 올 수 있기 때문에 혈관 촬영술 후 정확한 분포를 다시 한번 확인한 다음 단계적으로 수술을 시행하면 위험성을 줄일 수 있을 것으로 생각된다.

IV. 결 론

양측성 폐격리증의 정확한 진단 및 치료를 위해서는 흉부 전산화 단층촬영과 대동맥조영술 또는 선택적 동맥조영술이 반드시 필요하고, 수술은 단계적 개흉술로서 한쪽 부위를 먼저 개흉한 후에 반대편 부위를 다시 혈관 촬영술을 시행하여 확실히 혈관분포 및 상태를 파악한 후 개흉하면 해부학적 형태의 파악과 함께 수술에 따르는 출혈의 위험성을 줄이는데 도움이 될 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Pryce, D.M. : *Lower accessory artery with intralobar sequestration of the lung*. Journal of Pathology & Bacteriology 1946 ; 58 : 457 – 467.
2. Savic, B., et al : *Lung sequestration ; review of seven cases and review of 540 published cases*. Thorax 1979 ; 34 : 96 – 101.
3. Zumbro, G.L., et al : *Pulmonary sequestration : A broad spectrum of bronchopulmonary foregut malformations*. Ann Thorac Surg 1975 ; 20 : 161 – 169.
4. Gerle, R.D., et al : *Congenital bronchopulmonary foregut malformations ; pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract*. N Engl J Med 1968 ; 278 : 1413 – 1419.
5. Felson B : *The many faces of pulmonary sequestration*. Semin Roentgenol 1972 ; 7 : 3 – 16.
6. Karp W : *Bilateral pulmonary sequestration of the lung*. AJR 1977 ; 128 : 513 – 515.
7. Roe et al : *Bilateral pulmonary sequestrations*. J Thorac Cardiovasc Surg 1980 ; 80 : 8 – 10.
8. Wimbish et al : *Bilateral Pulmonary Sequestration : Computed Tomographic Appearance*. AJR 1983 ; 140 : 689 – 690.
9. Cooper JD, Nelems JM, Perason FG : *Extended*

- indications for median sternotomy in patients requiring pulmonary resection. Ann Thorac Surg 1978 ; 26 : 413 - 420.*
10. Ennis JT, Moule NJ, Woo-Ming M : *Intralobar*
-