

Pulmonary Sequestration 2 예 보고*

계명대학교 의과대학 내과학교실

장대성 · 김기식 · 허정욱
김권배 · 전영준 · 이정규

계명대학교 의과대학 병리학교실

권 건 영

=Abstract=

Pulmonary sequestration —report of 2 cases—

Dae Sung Chang, Ki Sik Kim, Jung Wook Hur
Kwon Bae Kim, Young June Jeon, Jeong Kyu Lee

*Department of Internal Medicine, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea*

Kun Young Kwon

*Department of Pathology, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea*

The pulmonary sequestration is rare congenital anomaly characterized by the presence of part of lung tissue which is supplied by an aberrant artery from the aorta or its branch and usually has no communication with the normal bronchial tree.

It was first presented by Huber in 1777 and described in details by Pryce in 1946. There are two types of sequestration recognized. One is intra-lobar pulmonary sequestration which is usually contained within the visceral pleura of a pulmonary lobe. The other is extralobar pulmonary sequestration which is usually within a pleural sheath of its own.

We present two cases of intra-lobar pulmonary sequestration experienced in 1983 and in 1984.

서 론

Pulmonary Sequestration(폐분리증, 폐계절부)은 체동맥으로부터 직접 혈액공급을 받으면서 그 기

관지는 보통 정상폐 기관지와 교통이 없는 낭포성 병변을 나타내는 선천성 기형으로 임상적으로 드문 질환이다¹⁾. 이 질환은 1977년 Huber²⁾에 의해 최초로 보고되었고 그후 많은 사람에 의해 보고되고 있으며 국내에서도 조등³⁾ 남⁴⁾등의 보고가 있다.

*본 논문은 1985년도 계명대학교 동산의료원 임상연구 보조비로 이루어졌음.

저자들은 본병원 내과학교실에서 1983년 및 1984년에 경험한 2예를 보고하는 바이다.

중 례 1

환자 : 52세 여자

주소 : 3일간의 기침 및 혈담

과거력 및 가족력 : 특기할 사항없음.

현병력 : 입원전 약 3일간의 기침, 혈담 및 열감을 호소하였고 전신피로감 및 좌측 흉통을 동반하였다

이학적 소견 : 체온이 38.0°C였고 흉부청진상 좌측폐 하부에 호흡음이 감소된 것외에 특기할 소견은 없었음.

검사실 소견 : 말초혈액의 백혈구수가 15,000/mm³로 조금 증가하였고, 그의 일반혈액학적 검사와 객담검사상, 결핵균 도말검사 및 세균배양검사상 특기할 소견이 없었음.

단순흉부 X-선 소견 : 좌하폐야에 폐엽양 침윤을 보였다(Fig. 1).

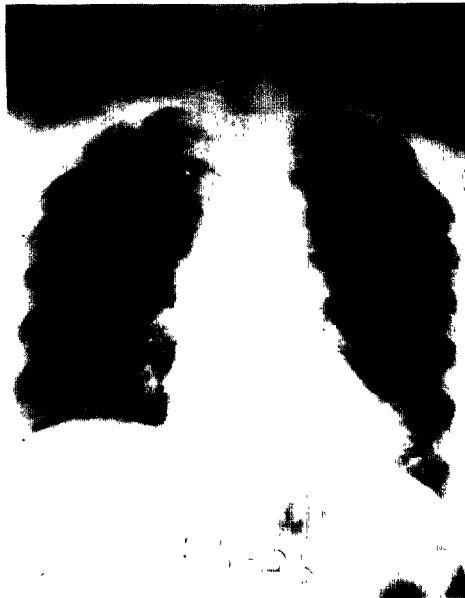


Fig. 1. 좌하폐야에 폐엽양 침윤을 보임

기관지 조영술 소견 : 조영제의 병변내유입 또는 세기관지의 변위는 없었다(Fig. 2).

복부동맥 조영술 소견 : 복강동맥 위치에서 복대동맥으로부터 기시된 변형동맥(Aberrant artery)이 좌측 횡경막을 지나 병변부위에 혈액공급을 하고 있었으며 병변부위에 공급된 혈액이 좌하폐 정맥으로 유출되는 것을 보였다(Fig. 3, 4).



Fig. 2. 조영제의 병변내 유입 또는 세기관지의 변위는 없음



Fig. 3. 복강동맥 위치에서 복대동맥으로부터 기시된 변형동맥(aberrant artery)이 좌측 횡경막을 지나 병변부위에 혈액공급을 하고 있음

수술소견 및 현미경학적 소견 : 절제된 좌폐소실의 격질부는 격질된 부분을 분포하는 탄력성 동맥 혈관들이 저명하고 섬유성 폐실질을 보였고(Fig. 5) 현미경학적 소견을 보면 탄력성 동맥혈관의 벽은 비후되어 있고 탄력섬유의 증가와 파열상을 보였고 폐의 실질조직은 전반적으로 섬유성변화와 염증소



Fig. 4. 병변부위에 공급된 혈액이 좌하폐정맥으로 유출되는 것을 보임



Fig. 5. 절제된 좌폐소실의 격절부. 격절된 부분을 분포하는 탄력성 동맥혈관들(화살표)이 저명하고 섬유성 폐실질을 보임

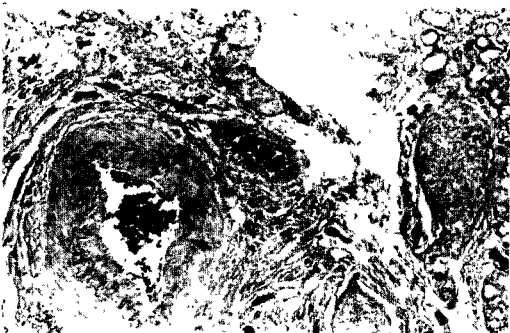


Fig. 6. 탄력성 동맥혈관의 벽은 비후되어 있고 탄력섬유의 증가와 파열상(화살표)을 나타냄. 배율: 100배

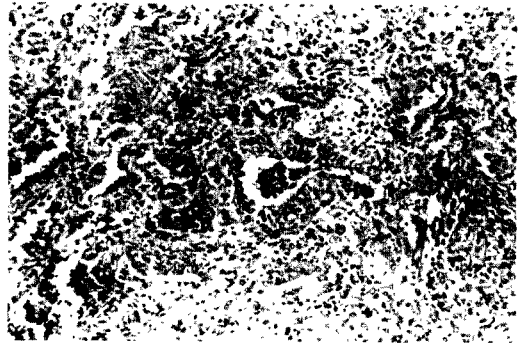


Fig. 7. 폐의 실질조직은 전반적으로 섬유성 변화와 연중소견을 보임 배율: 100배

견을 보였다(Fig. 6, 7).

술후 경과: 환자는 술후 11일째 특별한 합병증 없이 증상이 호전되어 퇴원하였다.

증 례 2

환자: 21세 남자

주소: 5일간의 기침 및 혈담

과거력: 입원 3년전부터 3차례의 폐염 및 폐농양 치료를 받은적이 있었음.

현병력: 입원 5일전부터 객담, 기침 및 혈담이 있었으며 오한, 열감을 호소하였다.

이학적 소견: 체온이 38.0°C였고 흉부청진상 좌측폐 하부에서 습성수포음이 들렸다.



Fig. 8. 좌하폐야에 불분명한 균질의 음영이 보임

검사실 소견 : 특기할 소견이 없었음.

단순흉부 X-선 소견 : 좌하폐야에 불분명한 균질의 음영이 보였다(Fig. 8).

기관지 조영술 소견 : 병변내 조영제의 유입은 없었으나 좌측 폐기저 세 기관지의 약간의 변위를 보였다(Fig. 9).



Fig. 9. 병변내 조영제의 유입은 없으나 좌측 폐기저 세 기관지의 약간의 변위를 보임

수술소견 및 현미경학적 소견 : 절제된 좌하엽의 격절부는 격절된 부분을 분포하는 혈관의 발달이 현저하고 다수의 낭성 조직상을 보였고(Fig. 10).

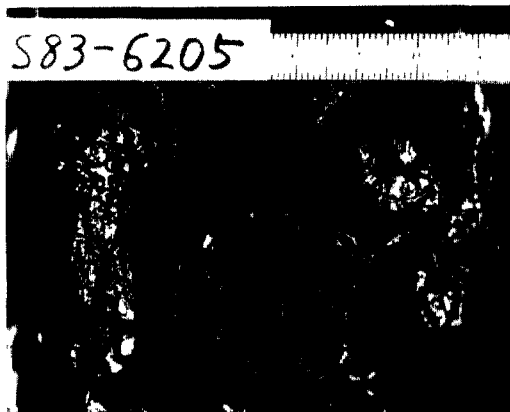


Fig. 10. 절제된 좌하엽의 격절부. 격절된 부분을 분포하는 혈관(V)의 발달이 현저하고 다수의 낭성조직상(화살표)을 보임

현미경학적 소견은 격절된 부분을 분포하는 탄력성

동맥혈관의 벽은 비후되어있고 탄력섬유의 과열상을 보였으며 폐의 실질조직은 무기폐의 소견과 함께 염증 및 섬유성의 변화를 보였다.

술후 경과 : 술후 12일째 뚜렷한 합병증없이 증상이 호전되어 퇴원했음.



Fig. 11. 격절된 부분을 분포하는 탄력성 동맥혈관의 벽은 비후되어 있고 탄력섬유의 과열상(화살표)을 보임



Fig. 12. 폐의 실질조직은 무기폐의 소견과 함께 염증 및 섬유성의 변화를 보임 배율 : 100배

고 찰

Pulmonary Sequestration은 임상적으로 매우 드문 질환으로 1977년 Huber²⁾가 최초로 보고하였고, 1946년 Pryce¹⁾가 "sequestration"이란 말을 사용하여 소개한 후 많은 사람들에 의해 보고되어 왔다. 폐 분리증은 형태학적으로 폐내엽형과 폐외엽형으로 구분되는데 폐내엽형은 정상폐와 공동 늑막을 가지나 폐외엽형은 자기 고유늑막을 가진다.^{5),6)}

발생기전을 살펴보면 지금까지 여러설이 있으나 대부분 선천성기형으로 보는데 그중 Pryce¹⁾가 주장하는 태생기에 폐로 가는 대동맥의 기형분지가 폐의 일부를 잡아당겨서 그결과 폐분리가 일어난다

는 설이 가장 유력시되어 있으며 Gebeuer와 Mason⁷⁾같이 국소적 염증성 변화에 이차적으로 기관지 또는 종격동맥의 비대로 생긴다는 후천성을 주장하는 사람도 있다.

임상증상은 두가지 형태가 조금씩 달라서 정상폐와 폐포연결을 갖고 있는 폐외엽형은 20대이상에서 많고⁸⁾ 반복되는 염증성변화로 기침 및 객담을 주소로 가지며^{9), 10)} 열, 오한, 흉통 및 혈담이 있을수도 있어^{5), 11), 12)} 기관지염 기관지확장증 또는 폐농양 같이 나타나고^{12), 13)} 여기에 비해 폐외엽형은 주로 neonate 에 많고 정상폐와 연결이 없는게 보통이어서 증상이 거의없고 우연히 흉부 X-선촬영 또는 다른 선천성 기형, 수술중 발견되는 수가 많다^{5), 7), 9), 10)}. 이외에도 식도 또는 위장관과 연결이 있을때는 연하곤란, 구토등을 일으키기도 한다^{9), 14)}.

발생빈도는 확실한 통계는 없으나 Carter⁶⁾는 1969년 문헌에 보고된 233예를 종합 분석하면서 모든 폐결핵 환자의 1.1~1.8%라고 하였으며 이중 폐내엽형이 85%로 대부분이었고 폐외엽형이 15%였으며 두가지형이 공존한 것이 4예였다고 하였으며 어떤이는 선천성 폐기관지 기형의 0.15~6.4%로 다양하게 보고하고 있다^{1), 13), 14)}.

호발부위는 좌측이 우측보다 많고 그중 좌측 후기저부에 많이 발생하며^{2), 9), 11), 15)} 폐외엽형에서는 para-cardia, mediastinal, infrapericardial 과 infradiaphragm 등에도 발생한다.

혈액공급동맥의 기시는 대부분이 하행흉부동맥이고^{6), 16), 17)} 복부대동맥 늑간동맥 폐골하동맥등이며^{1), 14)}, Carter⁶⁾는 10~15%에서 횡경막아래 복부대동맥 또는 celiac artery system 에서 기시한다고 하였고 Wall & Lucido¹⁸⁾는 100예의 비정상적 체동맥중 13%에서 횡경막하 대동맥에서 기시한다고 하였다. 또한 Finley¹⁹⁾는 문헌상 보고된 67예를 종합하여 본 결과 비정상적 체동맥이 폐문보다 상부에서 기시한 예가 25예(37.3%)였는데 이중 75%가 심장혈관계 기형을 동반하였으나 폐기종은 없었고 폐문보다 하부에서 기시한 42예(62.7%)중에서는 10%가 심장혈관계 기형을 동반하였으나 70%에서 폐기종을 동반하였다.

기형동맥은 보통 한개이나 여러개일수도 있고^{9), 16)} 크기는 대개 직경 1cm 미만이나 2cm 가량 되는것도 보고가 있으며 직경이 3mm 미만인 경우에 여러개 있기가 쉽다고 하였다.

정맥유출은 폐내엽형인 경우는 주로 폐정맥으로 유출되며 그의 기정맥, 반기정맥, 하공정맥, 늑간

정맥, 상공정맥등으로도 유출되는데 폐외엽형인 경우는 대개 반기정맥으로 유출되며 그의 폐정맥, 하공정맥, 기정맥, portal 정맥 등의 순이다^{6), 8), 12), 14), 20)}.

이 질환에서 다른 선천성 기형을 잘 동반하는데 특히 폐외엽형에서 많이 볼 수 있고 그중 가장 흔한것은 횡경막 탈장증이라고 했으며^{6), 14)}, 드물게는 aberrant pancreas 또는 esophageal duplication 을 동반한 예도 보고되었다²¹⁾. 그러나 Buntain¹⁵⁾ 등은 15예의 소아 폐분리증중 8예에서 기형이 동반되었는데 그중 pectus excavatum 이 3예로 가장 많았다는 보고도 있다.

진단은 단순흉부 X-선상 고형의 또는 낭포성 덩어리를 볼 수 있고 때로는 air fluid level 을 볼 수도 있으며 주로 좌폐 후기저부에 위치한다. ^{9), 22)} 기관지 조영술상 대부분 기관지와 연결이 없으며¹⁴⁾ 주위 기관지의 기관지확장증 없는 underdevelop 를 나타내기도 한다. 기관지경 검사상에는 특기할 소견을 볼 수 없으며^{23), 24)} 수술전 확진은 1959년 Sinopoulos¹³⁾가 처음 시도한 역행성 혈관 조영술에 의해서 이루어진다²⁴⁾. 이는 수술전에 비정상적 체동맥의 확인 및 동맥의 수, 크기, 위치등을 정확하게 압으로써 수술을 안전하게 하도록 해주다^{5), 11), 24)}. 이외에도 폐혈관 조영술에서 폐분리 부위에 동맥혈의 보급이 안되는 소견을 관찰하는 것도 진단에 도움이 되겠다¹⁶⁾.

이 질환의 감별진단은 폐염, 폐농흉, 기관지확장증, 폐결핵 및 폐종양등을 들 수 있다.

적절한 치료법은 이환부위를 절제 해주는 것이며 두가지형에 따라 조금씩 다르다. 폐외엽형은 고유능막에 싸여있어 대개 sequestrectomy 를 하나, 폐내엽형은 염증성 변화가 주위 정상조직에도 침범되어 대개 lobectomy 가 필요하다^{9), 15), 23), 26)}.

주요 합병증은 비정상적 체동맥 절단시 생기는 출혈이며 이로 인하여 사망할 수도 있다는 보고가 있다^{9), 14)}.

요 약

제명의대 내과학교실에서 1983년, 1984년에 경험한 폐분리증 2예를 진단하여 수술후 좋은 결과를 얻었으므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Reference

1. Pryce, D.M., Sellors, T., and Blair, L.L.: Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery. *Br. J. Surg.*, 35: 18, 1947.
2. Huber, J.J.: *Observationes aliquot de arteria singulari pulmonic concessa*, *Acta Helvet* 8: 85, 1777. Cited from Gibbon, T.H., Sabston, D.C and Spencer, F.C.: Pulmonary sequestration. *Surgery of Chest*, 3rd ed., 626, Saunders Co.
3. 趙重九, 李哲範, 蔡憲, 池幸玉, 金近鎬: 폐내엽형 격결부, 1예보고. *대한흉부의과학회지*, 14: 354-358, 1981.
4. 남중희, 안옥수, 허용, 박효숙, 이정호, 유희성: Pulmonary sequestration, 2예보고. *대한흉부의과학회지*, 14: 350-353, 1981.
5. Kilman, J.W., Battersby, J.S., Taybi, H., and Vellious, F.: Pulmonary sequestration. *Arch. Surg.*, 90: 648-657, 1965.
6. Carter, R.: Pulmonary sequestration. *Am. Thorac. Surg.*, 7: 68, 1969.
7. Gebauer, P.W. and Mason, C.B.: Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: A nonentity. *Dis. Chest*, 30: 282, 1959.
8. Hutchin, P.: Congenital cystic disease of the lung. *Rev. Surg.*, 26: 79, 1971.
9. Charles, S., O'Mara, R., Robinson. Barker and Jeyasingham, K.: Pulmonary sequestration. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 147: 609-615, 1978.
10. Gerle, R.D., Jaretzki, A., Asbley, C.A. and Berne, S.A.: Congenital bronchopulmonary forgut malformation: Pulmonary sequestration communicating with the gastro-intestinal tract. *N. Engl. J. Med.*, 30: 282, 1959.
11. John, G., Raffensperger: Pulmonary sequestration. *Swenson's pedatric Surgery*, 701-704, 4th ed, 1980.
12. Gerle, R.d., Jaretzki, A., and Ashley, C.A.: Congenital Bronchoulmonary-forgut malformation. *N. Engl. J. Med.*, 278: 1413-1419, 1968.
13. Simopoulos, A.P., Rosenblum, D.J., Mazumdar, H., and Kiely, D.: Intralobar bronchopulmonary sequestration in children: Diagnosis by intra-thoracic aortography. *Am. J. Dis. Child.*, 97: 796-804, 1959.
14. B. Savic F.J., Britel, W., Thoren, W., Funke, H.D., and Knabe, R.: Lung sequestration: Report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*, 34: 96-101, 1979.
15. Buntain, W.L., Woolley, M.M., Mahour, G.H., Isaacs, H., and Payne, V.: Pulmonary sequestration in children: A twenty-five year experience. *Surgery*, 81: 413-420, 1977.
16. Turk, L.N., and Lindskog, G.E.: The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 41: 299, 1961.
17. Flye, M.W., Conley, M., and Silva, D.: Spectrum of pulmonary sequestration. *Am. Thorac. Surg.*, 22: 478, 1976.
18. Wall, C.A., and Lucido, J.L.: Interlobar bronchopulmonary sequestration. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 103: 701-707, 1956.
19. Findley, C.W., and Maier, H.C.: Anomalies of pulmonary artery and their surgical significance: with review of literature. *Surgery*, 29: 604-641, 1051.
20. Shuford, W.H. and Sybers, R.G.: Bronchopulmonary sequestration with venous drainage to the portal vein. *Am. J. Roentgenol.*, 106, 118-120, 1969.
21. Beskin, C.A.: Intra lobar enteric sequestration of the lung containing aberrant pancreas. *J. Thorac. Cardio vas. Surg.*, 41: 314-317, 1961.
22. Gibbon, T.H., Sabston, D.C., and Spencer, F.C.: Pulmonary sequestration *Surgery of the Chest*, 3rd ed. 626, Saunders Co.
23. Holstein, P., and Hjelms, E.: Bronchopulmonary sequestration. *J. Thorac. Cardio-*

- asc, Surg., 65: 462—466, 1973.
24. Ranniger, K., and Valvassori, G.E.: Angiographic diagnosis of intralobar pulmonary sequestration. Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med., 92: 540, 1964.
25. Gerard, F.P., and Lyons, H.A.: Anomalous artery in intra-lobar bronchopulmonary sequestration: Report of two cases demonstrated by angiography. N. Engl. J. Med., 259: 662—666, 1958.
26. Ribaldo, C., Rossi, P., and Comer, J.V.: Intra-lobar bronchopulmonary sequestration demonstrated by angiography and selective arteriography of the anomalous vessel. Ann. Intern. Med., 64: 381, 1966.