

성인에서 발견된 양측 내엽형 폐분리증 1예

연세대학교 의과대학 ¹내과학교실, ²진단병리학교실

고보건¹, 고명주², 김우정¹, 김희욱¹, 허철웅¹, 정혜문¹, 김형중¹

A Case of Bilateral Pulmonary Sequestration

Bo Gun Kho, M.D.¹, Myoung Ju Koh, M.D.², Woo Jeung Kim, M.D.¹, Hee Wook Kim, M.D.¹, Cheal Wung Huh, M.D.¹, Hye Moon Chung, M.D.¹, Hyung Jung Kim, M.D., Ph.D.¹

Departments of ¹Internal Medicine, and ²Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary sequestration is a rare congenital anomaly of the lung in which it is separately supplied from the aorta or one of its branches. Bilateral pulmonary sequestration is very rare, particularly in adults. In bilateral pulmonary sequestration, resection of both sides is usually recommended if both sides are infected and symptomatic. We report the case of a 37-year-old female patient with bilateral intralobar pulmonary sequestration treated by staged bilateral lower lobectomy.

Key Words: Bronchopulmonary Sequestration; Lung Abscess

서 론

폐분리증은 대동맥이나 그 분지에서 독립적인 혈액공급을 받고 발육하는 비정상적인 폐구역이 형성되는 발달기형이다¹. 발생빈도는 선천성 폐질환의 0.15~6.4% 정도로 보고되고 있으며 2~3:1의 비율로 남자에서 좀 더 호발하는 것으로 보고되고 있다². 폐분리증은 좌측이 우측보다 2~3배 더 호발하며 폐엽내형의 경우 대부분 폐기저부 특히, 후기저부에 발생하고 폐엽외형의 경우 폐기저부외에 심장주변, 종격동 내, 횡격막 하부 등에서 발생한다³. 양측 폐에 동시에 발생한 예는 드물게 보고되고 있으며 대부분 소아에서 발견되나 성인에서 발견된 예는 매우 드물어 국내에서는 현재까지 1예가 보고되었다³. 이에 저자들은 치료에 반응하지 않는 폐렴을 주소로 내원한 37세 여자에서 폐농양이 합병된 양측성 폐분리증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

37세 여자환자가 4개월간 치료에 반응하지 않는 폐렴을 주소로 내원하였다. 상기 환자는 4개월 전 기침, 가래와 발열을 주소로 타 병원에서 양하엽의 폐렴을 진단받아 항생제치료를 지속하였으나 호전되지 않고 좌하엽의 폐농양이 진행되어 시행한 흉부 전산화 단층촬영에서 폐분리증으로 진단받고 수술을 권유받아 본원으로 전원되었다. 환자는 흡연력과 음주력은 없었으며 3년전 폐결핵을 진단받아 2년간 약물치료를 받고 완치관정을 받았으며 20년전 충수돌기염으로 충수절제술을 받았고, 3년 전 제왕절개술로 출산한 과거력이 있으나 그간 폐분리증 진단을 받은 적은 없었으며, 다른 내과적 질환도 없었다.

내원 시 혈압 128/74 mm Hg, 맥박 115/min, 체온 37.9°C였다. 환자는 기침과 발열감을 호소하였으며 화농성 객담이나 흉통은 호소하지 않았다. 급성 병색을 띄었으나 의식은 명료하였고, 청색증 및 곤봉지 소견은 없었다. 흉부진찰상 심음은 규칙적이었고, 좌측 폐하부에서 거친 호흡음이 들렸으며, 악설음이 동반되었다. 혈액 검사상 백혈구 13,210/mm³ (호중구 71.7%, 림프구 9.5%, 단핵구 8.5%, 호염기구 8.7%), 혈색소 11.5 g/dL, 혈소판 245,000/mm³이었고 적혈구침강속도 90 mm/hr, C-반응

Address for correspondence: **Hyung Jung Kim, M.D., Ph.D.**
Department of Internal Medicine, Gangnam Severance Hospital, 211, Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 135-270, Korea
Phone: 82-2-2019-3309, Fax: 82-2-3463-3882
E-mail: khj57@yuhs.ac

Received: Sep. 20, 2011

Revised: Sep. 30, 2011

Accepted: Oct. 17, 2011

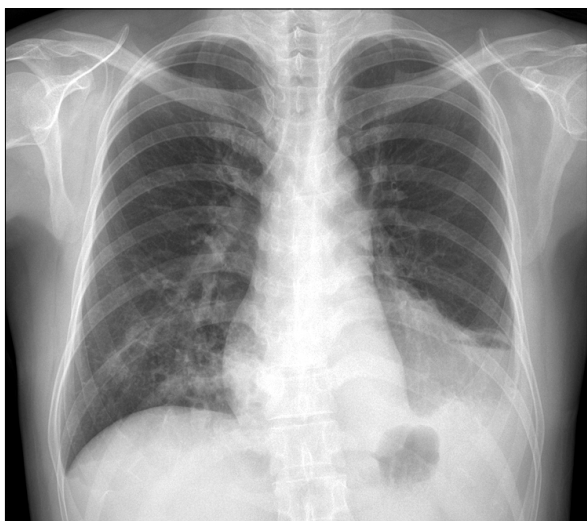


Figure 1. The initial chest x-ray showed cystic cavitory lesion at both lower lung field and air-fluid level with extensive consolidation in left lung base.

성 단백질 128.8 mg/L으로 상승되어 있었다. 간기능과 신기능은 모두 정상 소견이었다. 대기 중 동맥혈 가스 분석에서 pH 7.442, PaCO₂ 30.8 mm Hg, PaO₂ 90.5 mm Hg, HCO₃⁻ 21.2 mmol/L, SaO₂ 97.2%이었고 폐기능 검사에서 FVC 56% (2.17 L), FEV₁ 61% (1.84 L), FEV₁/FVC ratio 84%의 제한성 폐기능장애가 관찰되었다.

흉부 x-선 촬영에서 양측 하엽에 낭성 공동이 관찰되었고 좌하엽에서 폐농양이 의심되는 공기액체층이 관찰되었다(Figure 1). 흉부 전산화 단층촬영에서 양 하엽에 흉수와 함께 여러 개의 격벽을 가진 낭성 종괴가 관찰되었고 하행 흉부대동맥에서 기시하는 전신성 결순환이 의심되어(Figure 2A) 시행한 대동맥 및 기관지동맥 조영술에서 하행 흉부대동맥에서 기시하여 폐정맥으로 배출되는 결순환이 확인되어 양측성 내엽형 폐분리증이 진단되었다(Figure 2B).

1주일간의 정주 항생제치료 및 흉관배액 후 백혈구

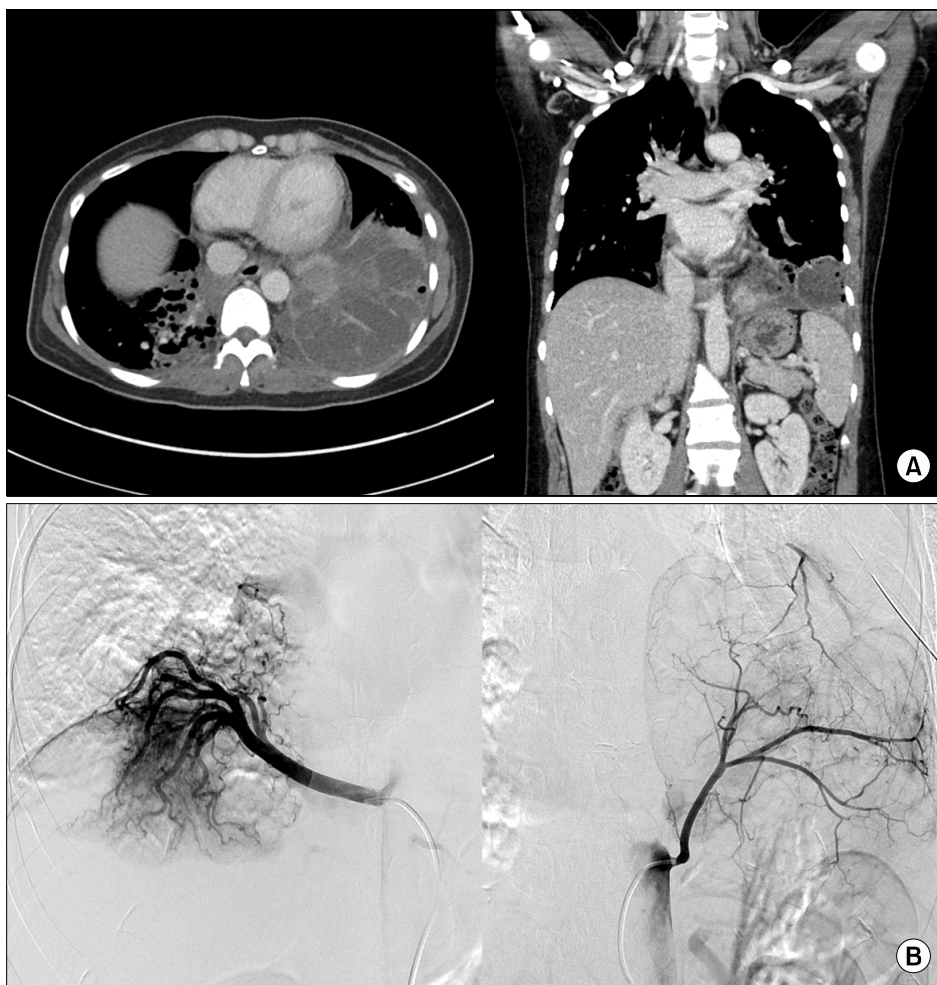


Figure 2. (A) The initial chest CT showed multisepated cystic mass in both lower lobe with fluid collection, prominent systemic collaterals from descending thoracic aorta supply to the both lower lobe. (B) Selective aortogram showed the aberrant systemic artery supplying to sequestered lung in both lower lobe from descending thoracic aorta. CT: computed tomography.

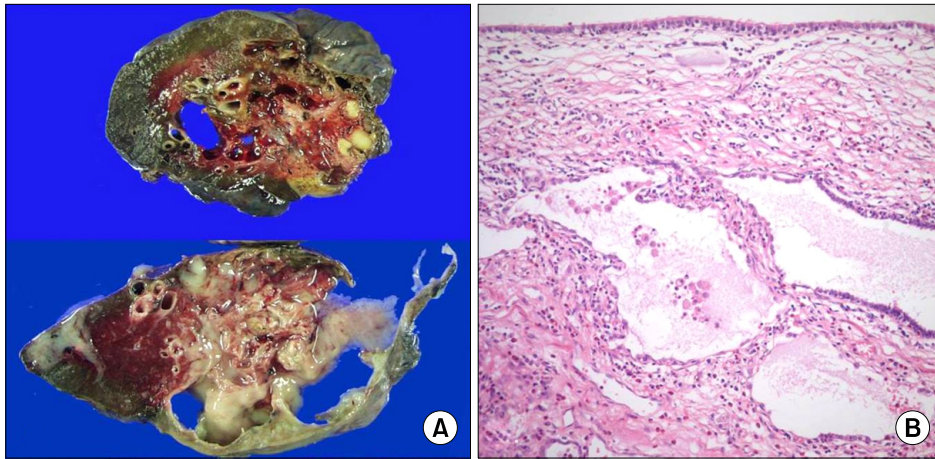


Figure 3. (A) Gross resected specimen of both lower lobe showed multiseptated cystic masses which filled with pus and hemorrhage (right lower lobe [upper] & left lower lobe [lower]). (B) Microscopic findings showed intralobal sequestration with cystic degeneration, with acute and chronic inflammation (H&E stain, $\times 200$).

7.060/mm³, C-반응성 단백질 6.7 mg/L로 호전되어 좌하엽 절제술을 시행하였고, 2주 후 우하엽 절제술을 시행하였다(Figure 3A). 수술 후 조직 검사에서 양하엽은 낭성 변화와 급만성 염증이 동반된 내엽형 폐분리증으로 진단되었다(Figure 3B). 수술 후 전신상태가 호전되어 현재 환자는 염증이나 호흡기증상 없이 외래에서 추적관찰 중이다.

고찰

폐분리증은 정상 폐조직에서 분리된 비기능성 기관지 폐구역으로 구성된 선천성 폐질환으로 대동맥이나 그 분지에서 독립적으로 혈액공급을 받는다⁴. 보통 폐엽내형, 폐엽외형, 중간형태의 혼합형 등으로 분류되며 두 형이 공존하는 경우도 보고되고 있다⁵. 폐엽내형은 약 85%로 가장 많은 빈도를 보이며 상대적으로 늦게 발견된다. 기관지와 교통이 있어 기관지염, 기관지확장증, 폐농양 등 2차 감염이 반복적으로 발생하며, 감염증상과 함께 기침, 객담, 객혈 등의 호흡기증상을 나타낸다. 드물게 기관지식도루가 합병되어 연하곤란, 구토, 토혈 등의 소화기 증상을 보이기도 하며, 15%에서는 무증상으로 우연히 발견되는 경우도 보고된다. 반면에 폐엽외형은 독립된 폐흉막으로 싸이고 기관지와 교통이 거의 없어 주로 신생아기에 격리조직 자체나 동반된 기형에 의한 청색증, 호흡부전 등 급성 호흡장애의 형태로 발견된다⁶.

양측성 폐분리증은 극히 드물어 1968년 Gerle 등⁷이 영아에서 부검으로 확인된 경우를 처음 보고한 이후 2009년 Yamamura 등⁸이 정리한 문헌수집 결과 20예의 증례가 보고되었다. 발생빈도는 정확하게 알려져 있지 않지만 2,625명을 검토한 Wei와 Li⁹의 연구에서는 0.1% (3/2,625)

에 불과하였다. 국내 보고로는 지금까지 7예^{3,10-13}의 양측성 폐분리증이 보고되었으나 이 중 1995년 Sohn 등³이 보고한 21세 여자에서의 양측성 폐내형 폐격리증이 성인에서 발견된 양측성 폐분리증으로는 유일한 보고이다.

폐분리증의 일반적인 치료는 절제술을 시행하는 것으로 폐엽외형의 경우는 정상적인 폐조직을 손상시키지 않는 범위에서 절제할 수 있지만 폐엽내형의 경우는 대부분 폐엽절제술이 필요하게 된다. 그러나 양측성 폐분리증의 치료방법에 대해서는 논란의 여지가 있어 증상이 있는 폐만 절제하는 경우도 있고 증상이 없더라도 예방적으로 수술하는 경우도 있다. Ennis 등¹⁴은 주 병변만 절제하고 증상이 없는 다른 측의 격리폐는 절제하지 않았다. 국내의 유일한 성인증례를 보고한 Son 등³은 주 병변을 절제하고 증상이 없는 우측 격리폐는 절제하지 않았으며 기형동맥의 혈류만 차단하였다. 이렇게 증상이 없는 격리폐에 대해서는 기형체 동맥의 분리결찰¹⁴ 혹은 동맥색전술¹⁵로 격리된 폐의 퇴화를 유도할 수 있지만 퇴화가 부분적으로만 일어나거나 일어나지 않을 수 있고 혈관폐색으로 인해 폐실질의 경색을 유발하여 오히려 감염의 위험인자가 될 수 있다는 우려도 있다. 폐엽내형의 경우에는 현재 급성 감염증이 없는 경우라도 장차 심한 감염이 발생할 위험을 가지므로 Roe 등¹은 감염예방과 주변 정상 폐조직의 보존을 위해 증상이 없는 격리폐도 단계적인 수술로 절제하는 것이 좋다고 주장하였다. 본 증례는 좌측 격리폐는 폐농양이 의심되었고, 우측 격리폐는 영상학적으로 급성 감염의 증거가 뚜렷하지는 않았지만, 4개월 전 폐렴이 발병하였다가 정주 항생제치료로 호전되었던 것을 고려하여 단계적 폐엽절제술을 시행하기로 하였다. 주 병변인 좌측 격리폐를 먼저 절제하고 2주 후 단계적으로 우측 격리폐

를 절제하였다. 절제 후 병리학적 검사에서 우측 격리폐 역시 농양이 관찰되었다. 그러므로 본 증례처럼 양측성 폐분리증에서 현재 급성 감염의 증거가 없더라도 반복적인 감염의 증거가 있다면 예방적 절제를 적극적으로 고려하는 것이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Roe JP, Mack JW, Shirley JH. Bilateral pulmonary sequestrations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:8-10.
2. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol* 1946;58:457-67.
3. Sohn JM, Ahn KS, Hong SP, Moon KD, Yang SH, Kim YH, et al. Surgical treatment of bilateral pulmonary sequestration. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 28:792-6.
4. Wimbish KJ, Agha FP, Brady TM. Bilateral pulmonary sequestration: computed tomographic appearance. *AJR Am J Roentgenol* 1983;140:689-90.
5. Chung SK, Rhie SH, Kim CS, Choi JY, Kim SH, Kim JH, et al. Bilateral pulmonary sequestrations. *Korea J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;25:1070-5.
6. Ransom JM, Norton JB, Williams GD. Pulmonary sequestration presenting as congestive heart failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;76:378-80.
7. Gerle RD, Jaretzki A 3rd, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968;278:1413-9.
8. Yamamura Y, Hida Y, Kaga K, Kawada M, Niizeki H, Ichinokawa M, et al. Simultaneous resection of bilateral intralobar and extralobar pulmonary sequestrations with video-assisted thoracoscopic surgery. *Ann Thorac Surg* 2009;87:1939-41.
9. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:e39-42.
10. Oh KT, Kim YS, Kim BC, Moon DS, Lee DS, Lee KS, et al. A clinical features of pulmonary sequestration. *Korean J Med* 1996;51:573-80.
11. Park CB, Kim YH, Lee ES, Kim DK, Park SI, Sohnz KH. Bilateral intralobar pulmonary sequestration with horse-shoe lung: a new suggestion about the treatment of pulmonary sequestration. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;30:226-30.
12. Park KJ, Kim ES, Kim HJ, Chang J, Ahn CM, Kim SK, et al. Clinical manifestations of 15 cases of pulmonary sequestration. *Tuberc Respir Dis* 1997;44:401-8.
13. Nam GY, Park HJ. Clinical manifestations of pulmonary sequestration. *Pediatr Allergy Respir Dis* 2008;18:54-60.
14. Ennis JT, Moule NJ, Woo-Ming M. Intralobar pulmonary sequestration in association with bilateral systemic arterialization of the lungs. *Br J Radiol* 1972;45:945-8.
15. Curros F, Chigot V, Emond S, Sayegh N, Revillon Y, Scheinman P, et al. Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatr Radiol* 2000;30:769-73.