

Aberrant Hypoplastic Lung Tissue 에서 發生한 Bronchogenic Cyst

金 鍾 元* · 曹 洸 鉉* · 金 義 潤*

= Abstract =

Bronchogenic Cyst in Aberrant Hypoplastic Lung Tissue

Kim, Jong Won*, M. D., Cho, Kwang Hyun*, M. D., and Kim, Yie Yoon*, M. D.

Developmental pulmonary abnormalities are known as rare condition. The diagnosis was made at autopsy in the early cases reported, however, as diagnostic aids such as X-ray, bronchography, bronchoscopy and exploratory thoracotomy have come into use, the condition is being discovered more often recently in living persons, and it appears to occur with sufficient frequency to merit consideration in the differential diagnosis of certain chest conditions.

According to Schneider and Boyden there are three main types of this abnormality:

(1) Agenesis, in which there is complete absence of one or both lungs; there is no trace of bronchial or vascular supply or of parenchymal tissue.

(2) Aplasia, in which there is suppression of all but a rudimentary bronchus which ends in a blind pouch; there are no vessels or parenchyma.

(3) Hypoplasia, in which the bronchus is fully formed but is reduced in size and ends in a flesh structure which usually lies within the mediastinum. Rudimentary pulmonary parenchyma may be present around the bronchial stump and often is the site of cystic malformation.

We experienced one case of hypoplastic lung with cystic malformation which was originated from a small aberrant rudimentary bronchus, and the rudimentary bronchus was branched from the right side of tracheal end.

The diagnosis was finally confirmed by the histopathological finding.

Now, we report this case with a brief review of literatures.

緒 論

肺臟의 developmental anomaly는 胎後 26日以前 胎生期에 初期肺臟形成 過程의 異常으로 發生하며^{1, 4)} 1762年 Morgagni에 依해서 처음 報告된 것으로 알려

지고 있다. 그리고 그 發育阻止의 程度에 따라 다음과 같이 分類되고 있다^{5, 6)}.

1. complete absence of one or both lungs (agenesis): 1側 또는 兩側肺臟이 完全缺如되고 肺實質은 勿論 氣管支나 血管分布의 痕跡도 없는 것.

2. suppression of all but a rudimentary bronchus (aplasia): 痕跡의인 氣管支의 末端이 blind pouch를 形成하고 肺實質이나 血管을 볼수 없는 것.

3. abortive growth (hypoplasia): 氣管支는 形成되

* 釜山醫大 胸部外科

* Department of Chest Surgery, College of Medicine, Busan National University

어 있으나 크기가 正常보다 적으며 그 末端은 大概 縱隔洞內에 位置하고 있는 肉樣組織(fleshy structure)속에서 그치며 이 氣管支 末端部 周圍에서 痕跡의인 肺實質과 血管을 辨 可 有하다. 그리고 氣管支 末端은 囊性變化(cystic malformation)을 일으키고 있을 때가 많다.

Wilson 等⁷⁾의 動物實驗을 통한 報告에 依하면 이와 같은 奇型發生은 vitamin A 缺乏症과 關聯이 있다고 하나 사람에 있어서는 明確하지 않으며 Warkany⁸⁾에 依하면 placenta 의 疾患에나 rubella 와 같은 infectious agents 가 embryonic lung 的 vascular supply 에 支障을 招來하여 이 結果로 nutritional deficiency 를 일으켜 이것이 要因이 될 것이라고 한다.

1955年 Valle⁹⁾가 1762년부터 1955년까지의 文獻에서 仔細하게 蒐集報告한 例數는 不過 120例에 지나지 않으나 近年 胸部疾患에 對한 診斷方法의 發展과 더불어 그 頻度는 增加하고 있으며 本症은 特히 縱隔洞疾患을 위치한 其他 胸部疾患과의 鑑別診斷에 있어서 새로운 注目을 集中시키고 있다.

著者는 最近 上記分類의 hypoplasia 에 該當되는 組織像을 가진 肺臟奇型 1例를 經驗하였으며 더욱 이 奇型肉樣肺臟組織은 氣管支分岐部 上部의 氣道에서 直接分枝異行된 小氣管支(aberrant small bronchus) 末端部에 形成되어 있고 囊性變化(cystic malformation)를 兼한 稀有한 例라고 생각되어 報告하는 바이다.

症 例

患者：許○淑, 女子, 17歲, 學生

主訴：咳嗽와 間歇的 血痰(約 5年間)

現病歷：3年前 右側肺門結核이라는 診斷下에 約 1年間 結核藥을 服用하였으나 症狀의 好轉이 없었고 胸部 X-線上 右側 上肺野 縱隔側의 異常陰影의 變化도 없었다.

理學的 所見：發育狀態와 全身狀態는 良好하였다. 入院當時의 血壓, 脈搏, 體溫, 呼吸數는 正常範圍였으며 心臟과 肺臟은 聽診 및 打診上 特記할 所見이 없었다.

檢査所見：

血液像：血色素值 12.6 gm%, hematocrit 38%, 白血球 11,200 mm³. 尿所見：正常範圍였다. 血液化學的 所見：total protein 值 6.6 gm%(albumin 3.8, globulin 2.8), GOT 28u., GPT 15u.였다.

心電圖所見：正常範圍였다.

胸部 X-線所見：

單純胸部 X-線上 右側肺野 上部 縱隔側에 氣管陰影과 平行하고 境界가 鮮明한 sausage 形의 긴 異常陰影을

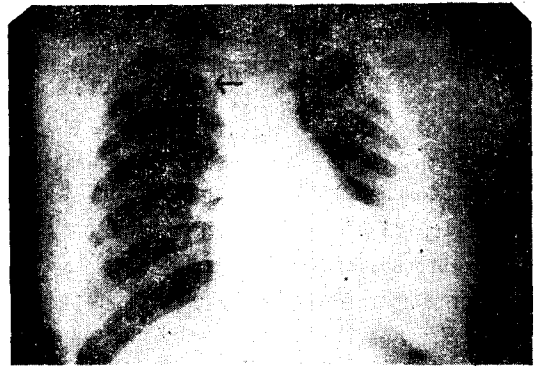


Fig. 1. 右側上肺野에 sausage 形의 긴 陰影과 中間이 잘록하게 누에고치 모양으로 마치 두개의 腫瘍이 隣接해 있는 所見을 보여주고 있다. (←표)

辨 可 有하고 이 긴 異常陰影 中間은 잘록하게 滿形(누에고치) 또는 落花生殼形으로 마치 두개의 腫瘍이 上下로 隣接해 있는 듯한 所見을 보였고(圖1의 ←표) 側面像에서 이 陰影은 右側 前上部에 位置하고 있었다. 氣管支 撮影像에서는 異常所見을 發見할 수 없었다(圖 2).

手術所見：縱隔腫瘍이라는 術前診斷下에 右側開胸術을 施行하였다. 右側肺의 三肺葉은 모두 正常이며 縱隔 右側上部에 接해 있는 暗赤色의 腫瘍같은 肉樣組織을 注意깊게 剝離하여 本측 氣管支 分岐直上部氣管에서 起 始한 stalk 에 連結된 小鷄卵大의 組織塊 2個가 一部는 氣管右側을 따라 縱隔內에 埋沒되어 있었다(圖 3). 이 組織塊를 en bloc 으로 摘出한 剖面所見은 內徑 約 1cm 길이 1.5 cm 의 小氣管支의 兩端은 blind 로 끝나 있고 5×3×2 cm 크기의 暗赤色 心臟形 肉樣組織塊와 4.5×3×2.5 cm 크기의 花瓶形 囊腫이 붙어 있었고 囊腫內容物은 帶黃色粘液이었다.

術後經過는 良好하여 術後 11日만에 輕快 退院하였 다.



Fig. 2. 右側 氣管支 攝影像은 正常

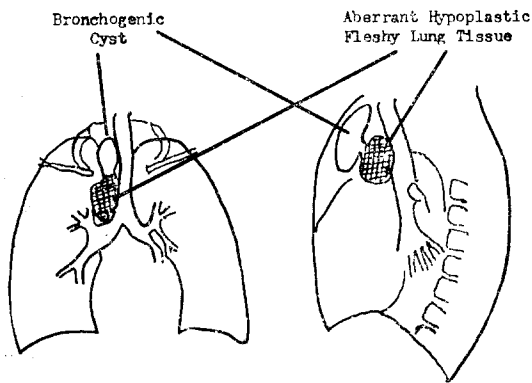


Fig. 3. Aberrant hypoplastic lung tissue 와 bronchogenic cyst 의 位置模型圖

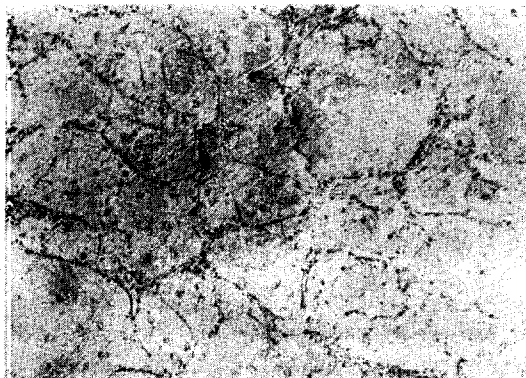


Fig. 4. Hypoplastic lung tissue 의 病理組織所見

病理組織的 所見 :

暗赤色 心臟形 肉樣組織의 病理組織所見은 擴張된 肺胞같은 構造物內에는 少數의 macrophage 가 浮游하고 있는 amorphous fluid 로 充滿되어 있고 間質結締組織에는 小圓形細胞의 浸潤과 出血相도 볼수 있었다(圖 4).
 花萼形 囊腫의 組織所見은 基底結締組織위에 重層圓柱上皮細胞로 配列된 呼吸上皮組織으로 囊腫壁을 이루고 있고 重層圓柱上皮細胞에는 간혹 cilia 를 가지고 있었다(圖 5).

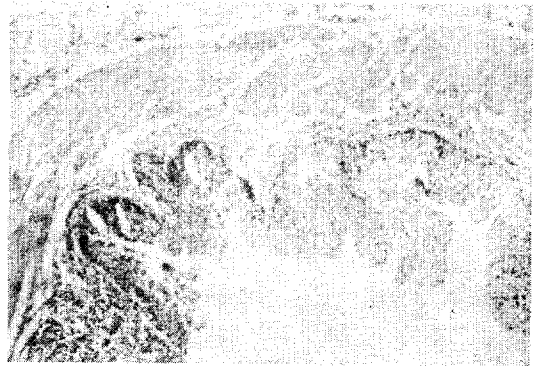


Fig. 5. 氣管支囊腫의 組織所見

考 按

1955年 Valle⁹⁾가 120例의 肺臟發育不全症(agenesis of the lung)에 對하여 蒐集報告한바에 依하면 뚜렷한

症狀없이 72歲까지 生存한 例도 있지만 稀有한 것이고 發育不全의 程度나 範圍 또는 心血管畸形等 다른 畸形의 共存與否에 따라 呼吸困難이나 青色症等 더욱 甚한 心肺症狀를 나타내는 것이 보통이다.

肺臟發育不全症은 患側胸部的 平坦化로 因한 胸壁의 不同性, 患側胸部的 呼吸運動低下, 呼吸音消失等 理學的 所見以外에 氣管, 縱隔洞 偏位, 橫隔膜 舉上, 心血管 및 其他 畸形의 共存像等 特異한 所見을 나타내기는 하지만 이들 所見은 新生兒에서의 無氣肺, 腫瘍에 依한 1側氣管支의 完全閉鎖, fibrothorax 등에서 볼 수 있는 所見과 類似하며 胸部 X-線 檢査(單純攝影, 斷層, 氣管支, 食道, 心血管 攝影等), 氣管支鏡檢査, 細胞檢査, 縱隔鏡檢査等を 施行해도 鑑別하기 힘들 때가 있다^{9, 10}. 著者の 例는 術前에 縱隔腫瘍이라는 診斷下에 開胸 摘出한 後 病理組織學的 檢査에 依하여 비로서 確診할 수 있었던 稀有한 例로서 Valle⁹가 蒐集報告한 120例中에서도 찾아볼 수 없는 異行小氣管支에서 發生한 發育不全이었다.

또한 이 120例를 報告年度別로 보면 1762年—1930年 까지 사이에는 40例에 不遇할 뿐 아니라 大部分 死後剖檢에서 發見된 것들이고 1931年—1955年 사이에 報告된 80例는 大部分이 生存時에 肺臟發育不全症으로 診斷되었던 例들이다. 이와같이 近年에 와서 胸部疾患의 診斷 方法의 改善發展과 더불어 本症의 發生頻度는 增加하고 있으며 心血管畸形을 비롯한 胸部臟器畸形이나 其他 胸部疾患에 있어서 類似한 異常陰影을 發見했을 때는 本症과의 鑑別 또는 關聯性에 對하여 깊은 關心을 가져야 될 것으로 생각한다.

Wilson 과 Warkany⁷⁾는 白鼠에게 vitamin A 缺乏食을 投與한 動物實驗에서 左肺의 發育不全을 일으킨 새끼를 分娩시킬 수 있었고 이밖에 心室中隔缺損症, 動脈弓의 畸形, 眼球 및 泌尿生殖器的 奇型等이 共存되어 있는 경우가 많았고 分娩된 새끼의 75%에서 奇型을 나타냈다고 한다. 이와같은 實驗을 통하여 그들은 過去에 遺傳因子에 依한 畸形發生이라고 알려져 왔던 것을 vitamin A 缺乏食에 依한 環境變化때문에 發生하는 것이라고 主張하고 있으나, 특히 사람에 있어서의 肺臟發育不全 發生은 어느 因子에 依해서 作用되는지는 現在 確實치 않다.

사람에 있어서 肺臟發育不全症에 併存하는 他奇型으로서는 心血管奇型이 47%, 肺氣管支 奇型이 18%, 骨 및 軟骨의 異常이 17%이며 併存畸形의 種類와 程度는 크게 豫後를 左右한다고 한다⁹. 治療는 早期診斷下에 適切한 外科的 處置를 施行하여 併存畸形까지 矯正해주

어야 함은 勿論이다.

結 論

著者等은 約 5年間 咳嗽와 間歇의 血痰으로 肺門結核이라는 診斷下에 約 1年間 結核藥을 服用하였으나 效果를 보지 못하여 釜山大學病院 胸部外科에 入院, 右側 縱隔腫瘍이라는 術前診斷으로 開胸하여 摘出한 2個의 小鷄卵大 組織을 病理組織學的으로 檢査한바 異行性 小氣管支(aberrant small bronchus)에서 發生된 囊性變化를 同伴한 肺臟發育不全症으로 確診된 稀有한 1例를 經驗하였기에 文獻의 考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Streeter, G. L. : *Developmental horizons in human embryos: description of age group XI, 13 to 20 somites, and age group XII, 21 to 29 somites.* Carnegie Collection, Contrib. Embryol. (No. 541), 30:211-245, 1942.
2. Streeter, G. L. : *Developmental horizons in human embryos: description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle.* Carnegie Collection, Contrib. Embryol. (No. 557), 31:27-63, 1945.
3. Streeter, G. L. : *Developmental horizons in human embryos: description of age groups XV, XVI, XVII, and XVIII.* Carnegie Collection, Contrib. Embryol. (No. 575), 32:133-203, 1948.
4. Streeter, G. L. : *Developmental horizons in human embryos: description of age groups XIX, XX, XXI, XXII, and XXIII.* (Prepared by Heuser, C. H., and Corner, George W.) Carnegie Collection, Contrib. Embryol. (No. 592), 34:165-196, 1951.
5. Schneider, P. In: Schwalbe, E. *Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere*, vol. 3, p. 163. Jena, 1913. Gustav Fischer.
6. Boyden, Edward A. : *Developmental anomalies of the lungs.* Amer. J. Surg., 89:79-89, 1955.
7. Wilson, J. G. and Warkany, J. : *Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamin A deficient rats.* Am. J. Anat., 85:133-155,

1949.

8. Warkany, J.: *Congenital anomalies. Pediatrics*, 7:607-610, 1951.
9. Valle, A.R.: *Agenesis of the lung. Amer. J.*

Surg., 89:90-100, 1955.

10. Calenoff, Leonid, and Friederici, H.H.R.: *Unilateral pulmonary hypoplasia in an adult. Amer. J. Roentgenol.*, 91:265-272, 1964.