

교통형 폐격리증

-1례 보고-

김종호* · 고향미** · 민용일* · 오봉석*

=Abstract=

Communicating Bronchopulmonary Malformation

Jong Ho Kim, M.D.*, Hyang Mi Ko, M.D.**, Yong Il Min, M.D.*, Bong Suk Oh, M.D.*

We have experienced a case of communicating bronchopulmonary malformation. A 35-year-old female patient was admitted for coughing with sputum. About eight years ago, she had treated for bronchiectasis with medication. Chest computed tomography revealed esophagopulmonary communication with upper esophageal dilatation and bronchiectasis of the left lower lobe. A about 3 mm diameter abnormal feeding vessel from descending thoracic aorta to the left lower lobe was detected at operation. Division and closure of the communication between the esophagus and left lower lobe was performed.

Communicating bronchopulmonary malformation is the rare form of pulmonary sequestration and chest computed tomography is one of the useful diagnostic methods for pulmonary sequestration.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 1183-7)

Key words : 1. Bronchopulmonary sequestration
2. Bronchiectasis
3. Chest computed tomography

증 례

35세 여자환자가 기침 및 객담을 주소로 내원하였다. 과거력상 약 8년전 기관지확장증으로 진단받고 약물치료하였다. 그후 계속적으로 기침 및 객담이 있어왔고 약 3개월 전부터 증상이 심해져 내원하였다. 간헐적인 흉통과 음식물의 역류가 있었으며, 연하곤란, 호흡곤란 및 고열 등은 없었다. 신체검사상 좌측폐의 호흡음의 감소가 있었고, 그 외에 특별한 소견은 없었다. 일반혈액검사상 WBC 11,

300/ μ l, RBC 4.51×10^6 / μ l, Hg 12.0g/dl, Hct 35.2%, PLT 326×10^3 의 소견을 보였다. 그외 뇨검사, 신기능 및 간기능검사 등은 정상범위내였고 심전도검사상 동성부정맥의 소견을 보였다.

술전 단순흉부 X-ray상 종격동의 좌측이동이 있으면서 좌하엽에 기관지확장증과 폐농양의 소견을 보였다(Fig. 1). 흉부전산화단층촬영상 역시 종격동의 좌측이동, 좌하엽의 기관지확장증 및 폐농양의 소견이 관찰되었고(Fig. 2), 공기로 인해 확장된 상부식도를 볼 수 있었고(Fig. 3),

* 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam University Medical School

** 전남대학교 의과대학 병리학교실

** Department of Pathology, Chonnam University Medical School

논문접수일: 95년 6월 15일 심사통과일: 95년 7월 26일

통신저자: 김종호, (501-190) 광주시 동구 학동 8, Tel. (062) 220-6558, Fax. (062) 227-1636



Fig. 1. Preoperative simple chest x-ray

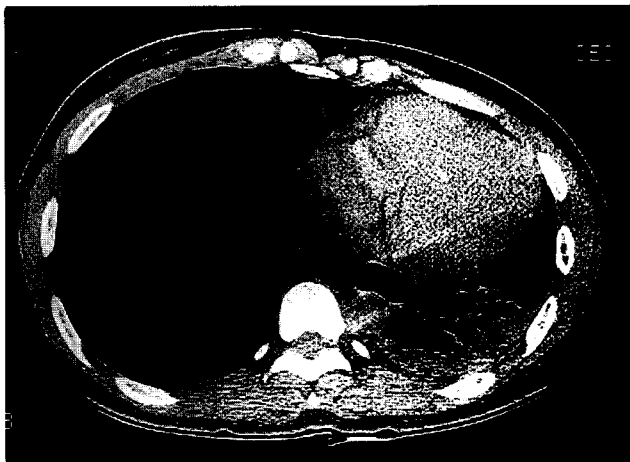


Fig. 2. Preoperative chest computed tomography : marked dilated bronchi

하부식도와 좌하엽 사이에 비정상적인 통로가 있음을 발견하여 식도와 폐사이에 교통이 있음을 알 수 있었다(Fig. 4).

술전 동맥혈액가스분석상 PH 7.425, PCO₂ 39.5mmHg, PO₂ 109.7mmHg의 소견을 보이고, 폐기능검사상 FVC 2.49, FEV₁ 1.75 등의 소견을 보여 좌하엽 절제술 및 식도와



Fig. 3. Preoperative chest computed tomography : marked dilatation of the proximal esophagus (arrow)



Fig. 4. Preoperative chest computed tomography : anomalous fistulous tract between distal esophagus and left lower lobe (arrow)

폐사이의 교통을 폐쇄하기로 결정하고 개흉술을 시행하였다. 수술은 좌측 제 5늑간을 통하여 후측방절개술로 흉강에 도달하였다. 수술소견상 흉막의 비후 및 유착이 심하였고, 좌하엽에서 하부식도와 연결된 루(fistula)가 있음을 발견하였다. 폐동맥의 분지에는 이상이 없었으나, 하행대동맥에서 분지하는 직경이 약 3mm 정도인 이상동맥이 좌하엽으로 들어가는 것이 관찰되었고, 이것은 결찰 및 분리되었다. 식도와 좌하엽의 교통은 절단하고 하부식도는 5-0 prolene으로 이중봉합한후 좌하엽 절제술을 시행하였다(Fig. 5). 좌하엽 절제술후 식도와 교통되었던 부위를 절개해보니 폐실질내의 약 5.5×3×2.5cm 크기의 낭(sac)과 연결되어 있었고(Fig. 6), 통로의 중간부위에서 상분절 기

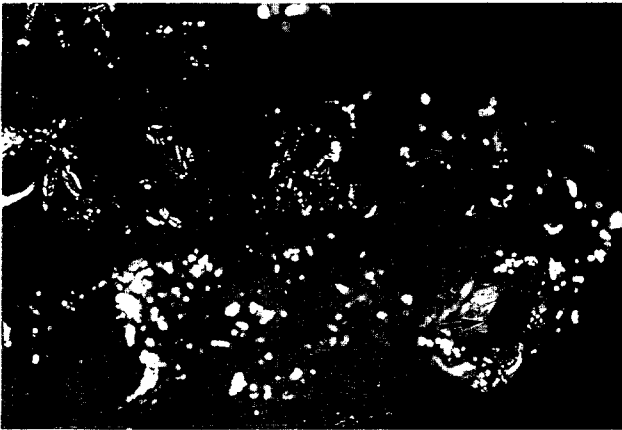


Fig. 5. Note two openings in resected left lower lobe. One (arrow) is connected with bronchus and the other (arrow head) with esophagus.

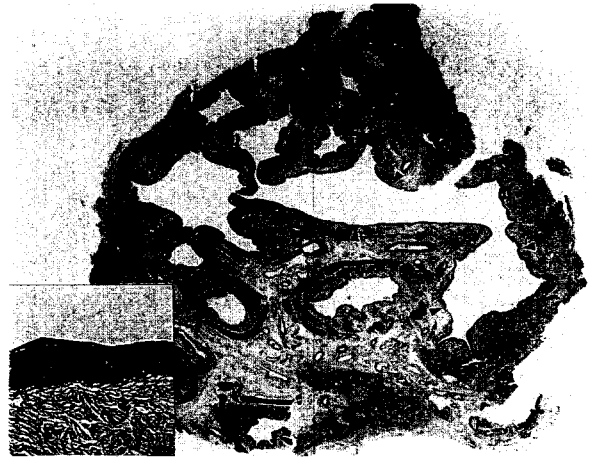


Fig. 7. Whole mount-section of cystic mass of the lung. Irregular shaped cystic space (arrow head) is surrounded by bronchiectatic lung parenchyme. The cyst is lined by squamous epithelium (inset)

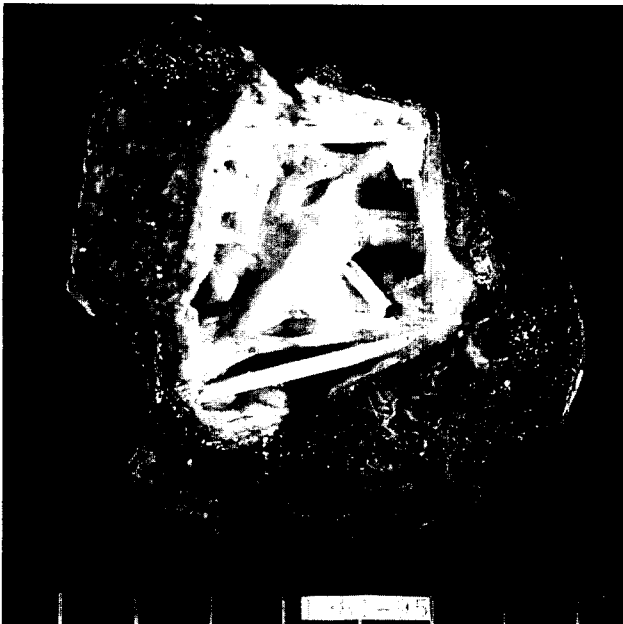


Fig. 6. The opened specimen shows large central cyst with multiple openings communicating with surrounding bronchi. Inner surface of the cyst reveals whitish yellow colored and smooth surface.



Fig. 8. Postoperative simple chest x-ray

관지와의 교통이 있음을 발견하였다.

조직학적 검사상 중앙에 큰 낭성구조가 관찰되었으며 낭의 내부를 덮고있는 표면 상피는 두가지 종류로 구성되어 있었는데, 식도와 연결되는 근처에서는 중층편평상피 세포였고 나머지는 섬모원주상피세포였다. 주변의 폐실질

에서는 크고 작은 기관지 확장의 소견이 관찰되었다. 확장된 기관지에서도 일부 편평상피화생이 관찰되었으나, 대부분은 섬모원주상피세포가 내막을 이루고 있었으며 주변 간질에 염증세포의 침윤이 함께 관찰되었다. 식도와 연결되는 편평상피세포 하방에서 식도성 선 (gland) 구조물은

관찰되지 않았다(Fig. 7). 환자는 술후 7일째 식도조영술 시행하였으나 leakage 등 비정상소견은 보이지 않았고, 술 후 17일째 합병증없이 퇴원 하였으며, 퇴원후 추적 X-ray 상에도 특이 소견은 보이지 않았다(Fig. 8).

고 찰

폐격리증은 비정상적인 체동맥으로부터 혈액공급을 받는 비분화된 폐조직을 갖는 선천성질환으로 정상폐조직과 공동능막을 갖는 엽내형과 고유능막을 갖는 엽외형으로 분류되어 왔으나, 1968년 Gerle 등¹⁾은 폐격리증을 선천성 기관지폐 전장 기형(Congenital Bronchopulmonary Foregut Malformation)으로 명명하자고 제안하였고, 소화기계통과 교통이 없는 폐격리증과 교통이 있는 폐격리증을 따로 분류하였다. 또한 1978년 이후로 소화기계통과 교통이 있는 폐격리증을 교통형 폐격리증(Communicating Bronchopulmonary Malformation)으로 분류함으로써, 폐격리증은 엽내형, 엽외형 및 교통형으로 분류되었다²⁾.

폐격리증의 발생기전은 명확하게 밝혀지지 않았고 많은 가설들이 있다. 그중에서 선천성으로 발생한다는 가설에는, 비정상적인 동맥이 발육중인 폐조직의 일부를 끌어당겨 정상 폐조직으로부터 격리시키며 격리된 폐조직은 그 비정상의 동맥이 혈액을 공급한다는 vascular traction theory가 널리 받아들여지고 있으며, 그외에도 common developmental theory, vascular insufficiency theory 및 coincidental theory 등이 있다. 후천적으로 발생한다는 가설은 폐의 염증에 기초를 둔 가설로써, 폐의 염증이 폐실질의 변화를 만들고 동시에 기관지혈관의 비대로 폐격리증이 발생한다는 것이다^{1, 3)}. 본례는 교통형 폐격리증의 특징적인 증상인 유아기의 섭취와 관련된 호흡부전의 병력이 없고, 32세경 발생한 기관지확장증의 병력 등으로 보아 후천성으로 발생한 교통형 폐격리증일 가능성이 높다.

폐격리증의 발생빈도는 Savic 등⁴⁾에 의하면 선천성 폐기형의 0.15~6.4%에서 발생한다고 하였고, 교통형 폐격리증의 발생빈도는 외엽형의 약 10%에서 발생한다고 하였고, 내엽형에서는 더 드물다고 하였다²⁾. 그러나 Gerle 등¹⁾의 보고에 의하면 1968년까지 보고된 13례중 7례가 내엽형이었다고 하였다. 또한 Stocker 등⁵⁾은 내엽형의 11.9%에서 다른 기형을 동반하고, 외엽형의 49~67%에서 다른 기형을 동반한다고 하였다. 본례는 내엽형폐격리증이 하부식도와 교통이 있었으며 기관지 확장증을 동반하였다.

폐격리증의 호발부위는 광영태 등³⁾의 보고에 의하면

100%에서 폐하엽에 발생하였고, 76.2%에서 좌측에 발생하였다고 하였다. 또한 Savic 등⁴⁾은 내엽형중 60% 정도가 좌측에 발생한다고 하였다. 상부위장관과 교통이 있는 폐격리증은 Gerle 등¹⁾에 의하면 약 77%가 좌측에 발생하였다고 하였고, 그중에서 90%가 하부에서 발생하였다고 하였다. 본례에서는 좌하엽에 발생하였다.

교통형 폐격리증의 임상증상은 음식물의 섭취와 관련된 기침, 반복되는 폐렴 등이 흔하고, 그외에도 각혈, 생산성 기침, 음식물의 역류, 토혈 등도 나타나며 증상이 없는 경우도 있다고 한다^{1, 3, 4, 6)}.

교통형 폐격리증의 진단에는 식도조영술과 기관지조영술 및 대동맥조영술이 중요하며, 그외 초음파검사나 조영제를 사용한 흉부전산화단층촬영으로도 진단이 가능하다고 하였다^{1, 3, 6)}. Rappaport 등⁷⁾에 의하면 흉부전산화단층촬영으로 비정상적인 체동맥을 약 67%에서 관찰할 수 있고, 보통 대동맥이나 하부폐인대주위에서 관찰할 수 있다고 하였다. 저자들은 흉부전산화단층촬영상에서 비정상적인 체동맥은 관찰할 수 없었으나, 공기로 인해 확장된 상부식도를 관찰하였고, 하부식도와 좌하엽 사이에 비정상적인 통로가 있음을 발견하였다.

교통형 폐격리증은 조기사망 및 불구의 폐질환(crippling pulmonary disease) 등의 합병증을 야기하기 때문에 수술치료로 완치를 하려면 조기 진단이 필수적이라 한다¹⁾. 치료는 침범된 폐조직을 제거하고 상부위장관과 폐사이의 비정상적인 통로를 폐쇄하는 것이다.

저자들은 전남대학교 흉부외과학교실에서 교통형 폐격리증 1례를 치험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley C A, Berne AS. Congenital bronchopulmonary foregut malformation: Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. N Engl J Med 1968; 278: 1413-9
2. Ferguson TB. Congenital lesions of the lung and emphysema. In: Sabiston DC, Spencer FC. Surgery of the Chest. 5th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1990; 762-814
3. 광영태, 선 경, 정원상 등. 폐격리증 2예 보고 및 대한흉부외과 학회지에 발표된 19례의 문헌 고찰. 대흉외지 1987; 20: 829-38
4. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration report of 7 cases and review of 540 published cases. Thorax 1979; 34: 96-101
5. Stocker JT, Malczac HT. A Study of Pulmonary Ligament Arteries. Chest 1984; 86: 611-5

6. 공현우, 김원곤, 조규석, 박주철, 유세영. 기관지 식도루를 동반한 내엽형 폐격리증, 1례보고. 대흉외지 1989;22:151-4

7. Rappaport DC, Herman SJ, Weisbrod GL. *Congenital Bronchopulmonary Diseases in Adults: CT Findings.* AJR 1994;162:1295-9

=국문초록=

교통형 폐격리증

-1례 보고-

김종호* · 고향미** · 민용일* · 오봉석*

저자들은 교통형 폐격리증 1례를 치험하였다. 35세 여자 환자가 기침 및 재담을 주소로 내원하였다. 약 8년전 기관지확장증을 치료한바 있다. 흉부전산화단층촬영상 상부식도의 확장 소견과 함께 식도-폐간의 교통이 발견되었고, 좌측 폐하엽에 기관지확장증의 소견이 보였다. 수술시 하행대동맥에서 좌측 폐하엽으로 들어가는 직경 약 3mm의 비정상적인 혈관을 발견하였다. 식도와 좌측 폐하엽 사이의 교통은 분리 및 폐쇄 하였다.

교통형 폐격리증은 폐격리증의 드문 형태이며, 흉부전산화단층촬영은 폐격리증의 진단에 유용한 방법중 하나이다.

- 중심단어:** 1. 교통형 폐격리증
2. 기관지확장증
3. 흉부전산화단층촬영