

동반된 기관지 폐쇄와 기관지성 낭종

- 1례 보고 -

이 장 훈*·이 정 철*·한 승 세*·이 동 협*·정 태 은*

=Abstract=

Coexistence of Bronchial Atresia and Bronchogenic Cyst

-A Case of Report-

Jang Hoon Lee, M.D. *, Jung Cheul Lee, M.D. *, Sung Sae Han, M.D. *

Dong Hyup Lee, M.D. *, Tae Eun Jung, M.D. *

We report very rare case of concurrent bronchial atresia and bronchogenic cyst. Morphologic apical segment of right upper lobe directly stemmed from right main bronchus. Bronchogenic cyst was communicating with atretic segmental bronchus and both were filled with mucus. The etiology is not well known, however it is likely that a single insult around the 5th~6th week causes both malformations.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:73-6)

Kew word : 1. Bronchial atresia
2. Cyst, bronchogenic

증 례

환자는 25세 여자로서 3개월전부터 기침, 객담, 우측흉통이 있어 타병원에서 치료하였으나 증상의 호전이 없고, 내원 이틀전부터 기침과 화농성 객담이 심해져 본원으로 전원되었다. 과거력상 8세때 기포성 폐질환을 진단 받았으나 특별한 치료없이 지내왔으며 20세때부터 반복되는 기침과 객담을 주소로 치료한 병력이 있었다. 입원 당시 활력증상은 정상범위였고 이학적 소견상 전신상태는 양호하였으며 흉부소견상 우측상부 폐야에 호흡음이 감소되어 있었고 천명이나 수포음은 들리지 않았다. 검사실 소견상 혈액학적 검사, 간기능 검사, 뇨검사 모두 정상범위였으며 심전도 검사에서도 특이소견은 없었다. 단순 흉부사진상 우측 상부폐야에 과투과성의 기종성 음영이 보였고 폐문부에 공기과 물이 차있는

낭종이 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 단층촬영 소견은 폐문부에 점액을 함유한 3×7 cm 크기의 낭종과 낭종 주위 폐실질의 기종성 변화 그리고 첨부의 거대기포 등의 소견을 보여 주었다(Fig. 2). 이상의 소견으로 감염성 기관지성 낭종, 폐엽성 기종의 진단하에 수술을 시행하였다. 수술은 전신마취하에서 우측 5번째 늑간을 통해 후방외측 개흉을 하였다. 수술 소견상 거대 기포가 늑막강의 첨부에 위치해 있었고 상엽은 기종성 변화가 매우 심했으며 중엽과 하엽은 특이 소견이 없었다. 폐문부에는 3×7 cm 크기의 낭종이 있었으나 외관상 기관지와 연결은 파악하기 어려웠다. 수술은 우폐 상엽절제술을 시행하였는데 정상의 상엽 기관지 위치보다 근위부에서 우측 주기관지로 부터 가느다란 기관지가 분지하였으며 절제후 파악한 결과로는 위상엽 첨구역(apical segment)에 해당하는 기관지였으며 정상적인 엽 기관지

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeung Nam University

논문접수일 : 97년 6월 28일 심사통과일 : 97년 9월 9일

책임저자 : 이정철, (705-030) 대구광역시 남구 대명동 317-1, 영남대학교 흉부외과학교실. (Tel) 053-620-3880, (Fax) 053-626-8660

e-mail : kamje. kor

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest PA shows clear air space in right upper lung field with air fluid level in perihilar cystic lesion.



Fig. 2. Preoperative chest CT shows bullous and emphysematous change in right upper lung field and thin walled cavitary lesion with air fluid level in right hilar area.

(lobar bronchus)를 가지지 못한 것으로 판단되었다. 상엽 절제후 육안적 소견상 침구역은 심한 기종성 및 기포성 변화를 보이고 있었으며 전,후 구역(anterior and posterior segment)은 점액(mucus)으로 차 있었고 주위 폐 실질은 기종성 변화를 보이고 있었다(Fig. 3). 침구역 기관지가 우측 주기관지와 직접 연결되어 있었으나 매우 가늘고 연화(malacia) 소견을

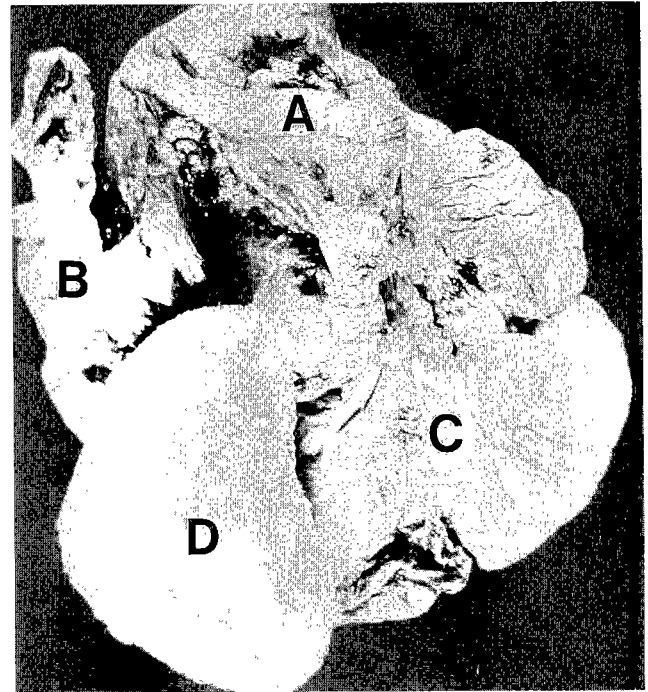


Fig. 3. Gross findings Apical segment shows emphysematous change(A) and ruptured large bullae(B), emphysematous lung(C) are seen. Fusiform cyst is also seen(D)

보였다.

전,후구역 기관지는 우측 주기관지와 연결되어 있지 않고 폐쇄되어 있었으며 또한 확장되어 있었다(Fig. 4). 낭종은 매끈한 표면을 가지고 있었으며 폐쇄된 기관지와 연결되어 있었고 노란색의 점액으로 차 있었다(Fig. 4).

낭종의 내면은 현미경 소견상 호흡 상피세포로 덮혀 있었다(Fig. 5). 환자의 경과는 양호 하였으며 술후 11일째 퇴원하였고 현재까지 특이 소견없이 지내고 있다.

고 찰

기관지 폐쇄는 구역기관지 또는 엽기관지와 중심기도와의 연결이 없이 점액으로 차있는 bronchocele과 폐쇄된 폐실질의 과다팽창을 특징으로 하는 선천성 기형으로서 기관-식도루 다음으로 흔한 기관기형이다. 기관지성 낭종은 주로 호흡기 상피세포로 lining된 단일 종양으로 나타난다. 기관지 폐쇄는 1953년 Ramsay에 의해 처음으로 보고 되었다¹⁾. 기관지 폐쇄의 발생학적 이론은 아직 명확히 규명되지는 않았지만 두가지 이론이 제기되고 있다. 첫째는 태생 5~6주에 분열 중인 세포소(proliferating cell nest)가 발육아(developing bud)의 말초로부터 분리되어 독자적인 성장을 지속하여, 결과적으로 중심기도와 연결없이도 폐쇄 기관지 원위부에서 정상적인 기

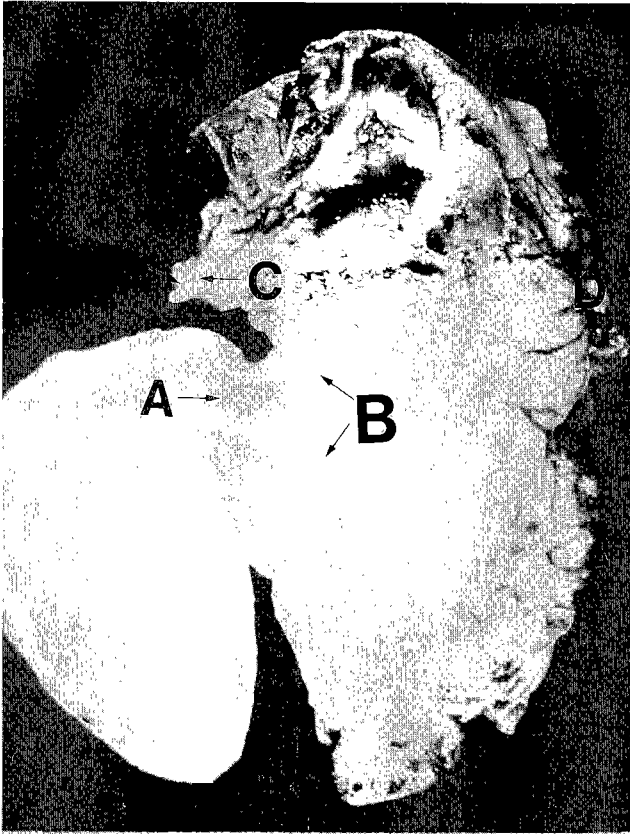


Fig. 4. On section, anterior and posterior segmental bronchi are atretic without any connection of right main bronchus. Mucus filled cyst connects to atretic segmental bronchi(A) and atretic bronchi are dilated(B). Apical segmental bronchus directly connects to right main bronchus(C).

관지 분지를 할 수 있다는 이론이다²⁾. 두 번째 이론은 태생 15~16주에 이미 형성된 기관지에 혈액공급이 국소적으로 중단 됨으로써 기관지 폐쇄가 발생한다는 이론이다³⁾. 기관지 폐쇄는 어느 분지에도 발생할 수 있지만 좌상엽의 후첨구역(apicoposterior segment)에 가장 흔히 발생하며 좌하엽, 그리고 우상엽 순으로 발생한다⁴⁾.

육안적 소견으로 기관지의 확장과 점액 물질로 가득차 있는 기종성 및 비탄분 침착(nonanthracotic)의 폐실질을 볼 수 있다. 조직학적으로 이러한 병소는 폐쇄된 근위부와 점액으로 가득차 있고 확장되어 있는 원위부와 그리고 과다 팽창되어 있는 주위 폐조직으로 이루어져 있다. 배상세포(goblet cell)와 점액선(mucous gland)에서 분비된 점액이 폐쇄부위를 지나 운반되지 못하여 점액전(mucus plug)이 형성되고 축적되며, 근위부 기관지 폐쇄때문에 공기의 흐름은 pore of Kohn, channels of Lamberts, interbronchial pores(Martin)등에

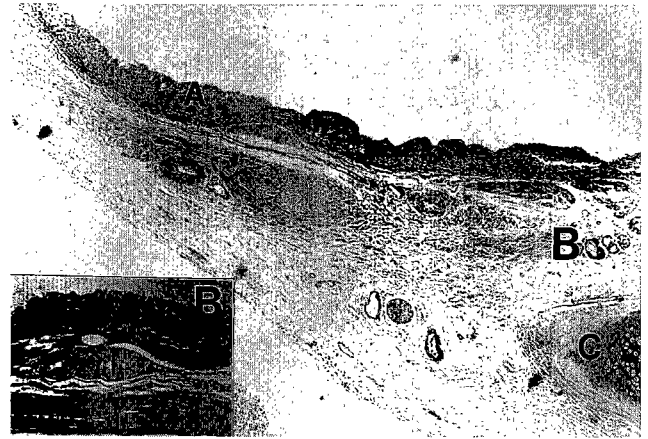


Fig. 5. Fusiform cyst lined with respiratory epithelium(A). Mucous gland(B) and bronchial cartilage(C) are seen.

의한 측부 환기에 의해 이루어 지는데, 이러한 측부 통로는 check valve와 같은 역할을 하기 때문에 공기가 원위부로 들어가기는 쉽지만 호기는 힘들게 된다⁵⁾. 이러한 이유로 폐쇄부 이하 폐실질은 과다 팽창하게 된다. 정상 기관폐의 발생은 5단계로 구분된다. 4~6주에 근위부 기관의 발생이 이루어 지고, 7~16주 동안에는 conducting airways의 발생이 이루어진다. 17~27주에는 폐포 발생이 주로 이루어 지고 28~35주에는 기체교환(gas exchange) 부위가 나타나며, 이후 생후 2세까지 성숙된다. 기관지성 낭종은 기관분지기에 주위 기도로 부터 분리되어 성장이 정지된 기도 기관지의 국소 부위라고 할 수 있다. 이러한 분리와 성장 정지는 태생 5주째에 발생하는 것으로 생각 된다. 기관지 폐쇄와 기관지성 낭종의 동반기형은 이러한 발생학적 관점에서 태생 초기(5~6주)에 단일 인자로 인해 발생한다는 가설을 뒷받침 해 준다. Remy등⁶⁾은 방사선학적으로 확인된 84례의 기관지 폐쇄를 보고 하였고 이 중 적어도 4례에서 기관지 폐쇄와 기관지성 낭종이 동시에 존재한다고 하였으며 역시 단일 인자에 의한 동시 발생을 주장 하였다. 본 증례에서도 폐문부에 점액을 함유한 낭종과 낭종 주위 폐실질의 기종성 변화를 볼 수 있었다. 절제후 우상엽 첨구역 기관지가 우측 주기관지와 연결이 되어 있었고 전,후 구역 기관지는 폐쇄되어 있었으며 우측 주기관지와는 연결이 없었다. 낭종은 매끈한 표면을 가지고 있었고 폐쇄된 기관지와 연결되어 있었으며 내면은 현미경 소견상 호흡 상피세포로 덮혀 있었다.

기관지 폐쇄의 단순흉부 X-ray 소견은 대부분의 환자에서 아주 유사하다. 대부분의 환자에서 한쪽 흉곽에 국한되고 국소적이면서 경계가 분명한 방사선 과투과성 음영으로 나타나며 주위 폐조직을 압박하는 양상을 보이며 그리고 기종성 폐에 인접하여 폐문부 종괴가 동반되어 관찰되기도 한 다⁷⁾. 기관지 조영에서는 폐문부 종괴와 기종성 구역의 기관지가

충만되지 않는 것을 관찰할 수 있다. 정상 기관지는 조영제로 충만되나 병변 부위로 부터의 압박 때문에 밀집되어 나타난다⁷⁾. 기관지 조영은 그 역할이 감소되고 있으며 최근에는 컴퓨터 단층촬영이 주로 이용되고 있다.

일반적으로 대부분의 환자들은 증상이 없으며 단지 단순 흉부 사진상 이상 소견이 발견된다. 그러나 신생아기에서는 응급 수술을 요하는 심한 호흡기 증상을 유발할 수 있으며, 성인에서는 발작적 기침, 호흡곤란, 그리고 반복된 호흡기 감염과 관련된 증상이 발생 할 수 있다.

기관지 폐쇄의 치료는 아직 논란이 되고 있다. 소아연령에서는 정상폐의 적절한 성장과 발육을 위해 수술적 요법이 추천되고 있으나, 증상이 없는 성인에 있어서는 수술이 필요한지에 대해서는 확실치 않다. 하지만 반복되는 감염이나 호흡기 문제 또는 압박 효과에 의한 합병증이 생기면 수술적 요법이 추천되고 있다⁸⁾.

참 고 문 헌

1. Ramsay BH, Byron FX. *Mucocele, congenital bronchiectasis, and bronchiogenic cyst.* J Thorac Surg 1953;26: 21-3
2. Curry TS, Curry GC. *Atresia of the bronchus to the apical-posterior segment of the left upper lobe.* Am J Reontgenol Ther Nucl Med 1966;98:350-3
3. Bucher U, Reid L. *Development of the intrasegmental bronchial tree; the pattern of branching and the development of cartilage at various stages of intrauterine life.* Thorax 1961;16:207-10
4. Simon G, Reid L. *Atresia of the apical bronchus of the left upper lobe. Report of three cases.* Br J Dis Chest 1963; 57:126-32
5. Alex H, John JW, Laurens RP. *The natural history of bronchial atresia. Serial observations of a case from birth to operative correction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:868-72
6. Remy JM, Ribert M, Gosselin B. *Bronchial atresia: diagnostic criteria and embriologic considerations.* Diag Intervent Radiol 1989;1:45-9
7. Norton T, Montague, Robert R. *Bronchial atresia.* Ann Thorac Surg 1974;18:337-45
8. Saul F, Eric NC, Milne. *A case report of segmental bronchial atresia: Radiologic evaluation including computed tomography and magnetic resonance imaging.* J Thorac Image 1988;3:53-7

=국문초록=

저자들은 기관지 폐쇄와 기관지성 낭종을 동시에 가지는 매우 귀한 증례를 보고하는 바이다. 형태상 우 상엽의 첨구역으로 가는 기관지가 우측 주기관지에서 직접 분지 하였다. 기관지성 낭종은 폐쇄된 구역 기관지와 서로 교통되어 있었으며 모두 점액으로 차 있었다. 이들의 원인은 잘 모르나 태생기 5~6주 경에 발생하는 단일 인자에 의해서 두가지가 같이 발생하는 것으로 여겨진다.

중심단어 : 1. 기관지 폐쇄
2. 기관지성 낭종