

좌측 완전 심낭결손증을 동반한 Communicating Bronchopulmonary Foregut Malformation

- 1예 보고 -

유동곤* · 김종욱* · 박종빈* · 강필제** · 이종혁***

A Communicating Bronchopulmonary Foregut Malformation Associated with Absence of the Left Pericardium

- A case report -

Dong Gon Yoo, M.D.*, Chong Wook Kim, M.D., Ph.D.*, Chong Bin Park, M.D., Ph.D.*, Pil Je Kang, M.D.**, Jong Hyeog Lee, M.D.***

A communicating bronchopulmonary foregut malformation (CBPFM) is a rare congenital anomaly that is characterized by a fistula between isolated respiratory tissue and the esophagus or stomach. The presence of accessory lung tissue arising from the primitive gastrointestinal tube is a common factor in the development of all forms of bronchopulmonary foregut malformations. Recurrent pneumonia associated with cystic radiographic structures is a characteristic of the condition. Further imaging studies using esophagogram, bronchography, computerized tomography, MRI, and arteriography can help in making a diagnostic evaluation. The treatment is a surgical resection of the involved lung tissue, and fistula closure with a good prognosis. We encountered a case of CBPFM, who presented with an extralobar pulmonary sequestration and bronchogenic cyst communicating with a tubular esophageal duplication that was associated with a complete left pericardial defect.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:793-797)

Key words: 1. Esophageal congenital anomalies
2. Lung anomaly
3. Pericardium

증 례

만삭의 정상분만으로 태어난 평소 건강하던 18세 남자 환자는 내원 1년 전부터 발생한 간헐적인 흉통과 경미한 호흡곤란이 심해져 내원하였다.

기침과 객담 등의 동반 증상이 있었으나, 이학적 검사

에서 이상 소견이 없었으며 혈액 검사도 모두 정상이었다. Chest X-ray에서 좌상엽에 지름 4 cm의 낭성 병변 (cystic lesion)이 보였고 심낭결손이 의심되었으며(Fig. 1) 흉부 컴퓨터단층촬영 검사상 식도와 연결된 air-fluid level을 가진 낭성종양(cystic mass)이 관찰되었고 좌측 심낭결손(pericardial defect)이 확인되었다(Fig. 2). 위식도내시경을

*울산대학교 의과대학 강릉아산병원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Gangneung Asan Hospital, University of Ulsan College of Medicine

**울산대학교 의과대학, 서울아산병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

***울산대학교 의과대학 강릉아산병원 영상의학과

Department of Diagnostic Radiology, Gangneung Asan Hospital, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2007년 8월 6일, 심사통과일 : 2007년 9월 13일

책임저자 : 김종욱 (210-711) 강원도 강릉시 사천면 방동리 415, 강릉아산병원 흉부외과

(Tel) 033-610-3259, (Fax) 033-641-8070, E-mail: jokim@ghah.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

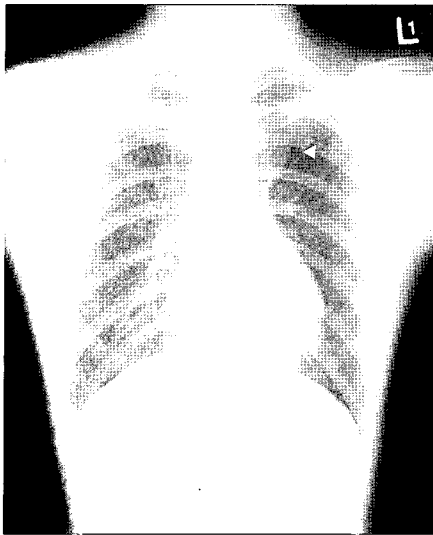


Fig. 1. Chest X-ray shows a cystic lesion (arrow) in left upper lung field and a radiolucent area between the aorta and the pulmonary artery, suggesting the pericardial defect.

시행하였으나 식도루(esophageal fistula)는 발견되지 않았고 심초음파에서 특별한 이상은 없었다. 기관지성 낭종(bronchogenic cyst)과 심낭결손증 진단하에 수술을 시행하였다.

좌후측방 개흉술을 시행하였고, 흉막 유착이나 흉막삼출액은 없었으나 좌측 심낭의 완전결손이 있었다. 좌상엽의 내측으로 중종격동(middle mediastinum)에 연하여 독립된 흉막으로 덮여있는 8×7×5 cm 정도의 난원형 외엽성 폐격리증이 있었고, 이것은 지름 2 cm, 길이 4 cm 정도의 식도처럼 보이는 관구조물(tubular structure)을 통해 식도와 연결되어 있었다. 폐격리증은 하행 흉부대동맥의 분지에서 혈액공급을 받고 있었으며 기정맥(azygos system)으로 정맥환류가 이루어지고 있었다. 관구조물을 포함한 폐격리증의 절제를 시행하였다.

육안적으로, 절제된 조직의 절단면에서 기관지처럼 보이는 늘어난 낭종이 보였고 이것은 관구조물과 교통이 있었으며 비누 거품 같은 물질로 가득 차 있었다. 낭종을 둘러싼 폐실질은 경변성(consolidated) 변화와 기종성(emphysematous) 변화가 함께 있었으며, 흉막하 기포화(subpleural bullous change)가 관찰되었다(Fig. 3). 조직학적으로, 낭종의 벽(cystic wall)은 평활근층, 복합성 장점액선(mixed seromucous glands)과 초자연골(hyaline cartilage) 등으로 이루어졌으며, 위중층섬모원주상피세포(pseudostratified ciliated columnar epithelium)로 피복되어 있었다. 폐실질은

proteinaceous fluid 와 적혈구가 가득 찬 성숙한 폐포구조로 이루어 졌으며 기관지 또는 세기관지 구조가 폐포 내에 산재해 있었다. 관구조물의 내부면은 비각질섬모(ciliated non-keratinizing) 또는 각질비섬모편평상피세포(keratinizing non-ciliated squamous epitheliums)로 피복되어 있었고, 그 벽은 점막하 점액선(submucosal mucous glands), 점막근(muscularis mucosa) 그리고 이중 고유근(duplicated muscularis propria)을 포함하고 있었다. 신경절세포(Ganglion cell)는 보이지 않았다. 절제된 종괴는 이중식도에 연결된 외엽성 폐격리증과 기관지성 낭종으로 구성된 bronchopulmonary foregut malformation(BPFM)으로 진단되었다.

환자는 합병증 없이 수술 후 8일째 퇴원하였으며, 특별한 이상 없이 19개월째 외래 경과관찰 중이다.

고 찰

BPFM이라는 용어는 Gerle 등이 위장관계와 연결된 폐격리증 13예를 보고하면서 1968년에 처음으로 사용되었다 [1]. 그 이후 수많은 선천성 식도 또는 폐기형들이 Bronchopulmonary foregut malformation으로 기술되면서, 1976년 Heithoff 등[2]은 BPFM 스펙트럼(spectrum)의 개념을 재정립하였다. 즉, 그들은 위장관계와 연결된 외엽성 또는 내엽성 폐격리증뿐만 아니라, 전장계실(foregut diverticulum), 전장이중낭종(foregut duplication cyst), 기관식도루, 기관지성 낭종의 선천성 식도기형과 폐기형도 BPFM의 범주에 포함시켰다[2].

1992년 Srikanth 등[3]은 격리된 호흡계조직(isolated respiratory tissue)과 식도 또는 위장관 사이에 선천성 연결이 있는 경우에, communicating bronchopulmonary foregut malformation (CBPFM)이라고 명명하였다. 또한 그들은 그들의 6예와 이미 보고된 51예의 증례를 분석하여 해부학적 소견에 따라 4개의 군으로 나눈 새로운 분류를 제안하였다. Srikanth의 분류에 따르면 본 증례는 격리된 폐조직이 이중식도에 연결되어 있으므로 제3군에 해당한다고 볼 수 있다.

CBPFM의 원인은 초기태생기의 발생학적 이상에서 초래한다. 폐배아 (lung bud)는 태생 26일에 원시위장관(primitive gastrointestinal tube)으로부터 독립적인 구조물로 발생하게 된다. 태생 32일에 폐낭(lung sacs)이 배측으로(dorsally) 자라서 발생하는 식도를 둘러싸게 되며, 기관(trachea)의 배면(dorsal surface)은 식도의 복면(ventral surface)에 접하여 위치하게 된다[4]. CBPFM은 처음에는 기

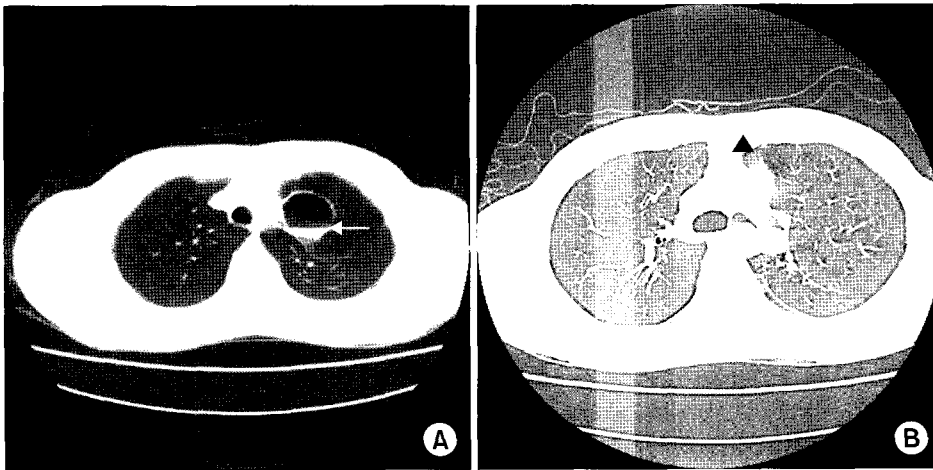


Fig. 2. (A) Chest CT scan demonstrates a cystic mass with air-fluid level (arrow). (B) Chest CT scan shows lung interposition (arrowhead) between the aorta and the pulmonary artery, indicating the pericardial defect.

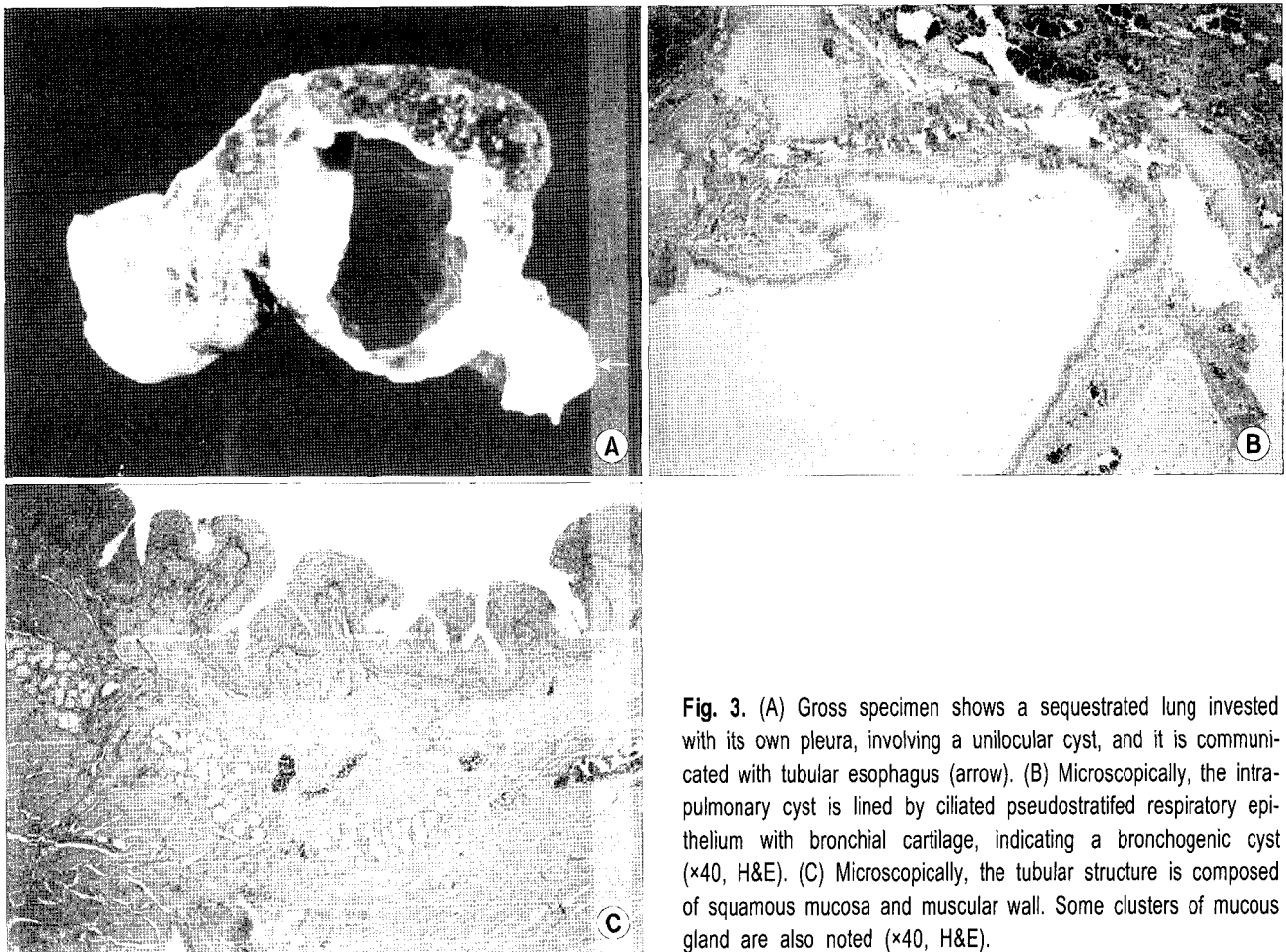


Fig. 3. (A) Gross specimen shows a sequestered lung invested with its own pleura, involving a unilocular cyst, and it is communicated with tubular esophagus (arrow). (B) Microscopically, the intrapulmonary cyst is lined by ciliated pseudostratified respiratory epithelium with bronchial cartilage, indicating a bronchogenic cyst ($\times 40$, H&E). (C) Microscopically, the tubular structure is composed of squamous mucosa and muscular wall. Some clusters of mucous gland are also noted ($\times 40$, H&E).

관식도중격(tracheoesophageal septum)에 의한 원시위장관의 분리실패(faulty cleavage) 때문에 생긴다고 여겨졌다. 그러나 새로운 자료들은 원시위장관에서 부속 폐배아(ac-

cessory lung bud)가 발생하여 CBPFM이 생긴다는 이론에 힘을 실어주고 있다[4]. 즉 원시위장관으로부터 유래하는 부속 폐조직(accessory lung tissue)의 존재가 모든 종류의

BPFM의 발생에 일반적인 요소가 된다. 여기에 3가지 중요한 요소는 부속 폐조직 발생시의 태아발생 단계(the stage of embryologic development when the accessory lung tissue arises), 부속 폐조직이 자라가는 방향(the direction in which the aberrant pulmonary tissue grows), 부속 폐조직과 부모 장관 사이의 연결 잔존유무(the retention or involution of the communication between the accessory lung tissue and the parent viscus)이다[5]. 예를들어, 폐격리증이 흉막발생 이전에 부속 폐배아가 발생하면, 폐격리증이 주위 정상 폐조직으로 둘러싸여 엽내형 폐격리증이 되고, 흉막이 이미 형성된 이후에 부속 폐배아가 발생하면, 주위 정상 폐조직과 격리되어 자체의 흉막으로 둘러싸여 엽외형 폐격리증이 된다[2].

BPFM 스펙트럼에서 기관폐구조(bronchopulmonary structure)의 발생 정도는 매우 다양하다. 예를 들면, 폐격리증은 잘 분화된 폐와 기관지 조직(mature and well-organized lung and bronchial tissue)이 흉막에 덮여있어 BPFM 스펙트럼에서 완전히 발달된 형태이고, 반면에 기관지성 낭종은 폐포 구조가 없는 원시적인 단순 폐배아 기형이다. 전장낭종(foregut cyst) 또한 단순 폐배아 기형이며 식도 구조로 분화해 간다[1]. 본 증례의 병소는 폐격리증과 기관지성 낭종의 2가지 특징을 모두 가지고 있어서 BPFM 스펙트럼의 좋은 예가 될 것으로 생각된다.

CBPFM은 다양한 선천성 기형들을 동반하는데, 20~40%의 환자에서는 늑골기형과 척추기형이 동반되며[6], 그 외에 선천성 횡격막탈장, 십이지장 협착 또는 폐쇄, 다발낭종성 신이형성증(multicystic dysplastic kidney) 그리고 이중위낭종(gastric duplication cysts) 등도 동반된다고 한다[3,6].

CBPFM은 심한 호흡곤란, 수유시 기침 그리고 반복되는 폐렴을 야기할 수 있다. 반복되는 폐렴이 발생하는 유아의 chest X-ray에서 낭성 병변이, 특히 폐하엽에 있다면 CBPFM을 의심해봐야 한다. 식도조영술, 기관지조영술, 컴퓨터 단층촬영, 자기공명영상, 동맥조영술 등이 진단에 도움이 되며, 수술이 예정된 경우, 흉부 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상은 비침습적으로 혈관의 공급과 환류 상태를 보여주고 폐질환의 정도와 해부학적 위치관계 파악에 도움을 준다[6]. 치료는 이환된 폐조직의 수술적 제거와 누관의 폐쇄이다[3]. 예후는 비교적 좋으며 Srikanth 등[3]은 CBPFM 환자의 88%가 수술로 완치가 됐다고 보고했다.

선천성 심낭결손증은 비교적 드문 질환으로 완전 심낭결손증보다는 부분 심낭결손증이 많으며 좌측에 호발한

다. 대부분 증상을 나타내지 않으며 심장수술이나 부검시 우연히 발견되는 경우가 많지만, 때때로 부분 심낭결손증인 경우에 심장의 일부가 탈장되어 증상을 나타낼 수가 있다.

심낭결손증은 발생학적으로 좌측 공통기본정맥(common cardinal vein)의 조기 위축으로 혈액공급이 원활하지 않아 흉막심낭막(pleuropericardial membrane)의 발생부전으로 생기는 것으로 생각되며, 동맥관 개존증, 심방중격결손증, 이첨대동맥판막증, Fallot 4징 등과 잘 동반되며, 드물게는 BPFM과도 동반된다[7].

진단적 방법으로 심전도, chest X-ray, 심초음파, 컴퓨터 단층촬영, 자기공명영상 등이 도움이 된다[7]. 심전도에서 서맥과 right bundle branch block을 가장 흔히 볼 수 있으며, chest X-ray에서 심장의 좌측 치우침(levoposition), 좌심실면의 편평화와 신장(flattening and elongation)을 볼 수 있고, 횡격막과 심장 사이, 대동맥과 폐동맥 사이에 폐가 위치함으로써 그 위치에 폐음영이 증가된다[7]. 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상은 실질적으로 심낭의 결손을 보여 줄 뿐더러 심장의 위치 변화까지 볼 수 있다. 심초음파와 심도자술은 동반된 심기형과 심기능을 평가하는데 도움이 된다[7].

완전 심낭결손증의 경우 매우 예후가 좋아 치료가 필요 없으나, 증상이 있는 부분 심낭결손증은 증상을 없애고 치명적인 심장 탈장을 예방하기 위해서 수술적 치료가 추천된다[8]. 본 증례에서는 심낭의 완전결손에 대한 수술적 교정은 하지 않았다.

부분 심낭결손증을 동반한 기관지성 낭종(bronchopulmonary foregut malformation 스펙트럼)은 국내에서도 보고된 적이 있으나[8], 완전 심낭 결손을 동반한 이중식도에 연결된 기관지성 낭종과 폐격리증을 보인 복잡성 CBPFM은 매우 희귀할 것으로 생각된다. 본 증례는 CBPFM의 병태생리와 원시위장관의 발생을 이해하는 데 도움이 될 것이다.

참 고 문 헌

1. Matsubayashi J, Ishida T, Ozawa T, Aoki T, Koyanagi Y, Mukai K. Subphrenic bronchopulmonary foregut malformation with pulmonary sequestration-like features. *Pathol Int* 2003;53:313-6.
2. Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, et al. Bronchopulmonary foregut malformations: A unifying etiological concept. *Am J Roentgenol* 1976;126:46-55.

3. Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. *Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis.* J Pediatr Surg 1992;27:732-6.
4. O'Rahilly R, Muller F. *Respiratory and alimentary relations in staged human embryos: New embryological data and congenital anomalies.* Ann Otol Rhinol Laryngol 1984;93:421-9.
5. O'Connell DJ, Kelleher J. *Congenital intrathoracic bronchopulmonary foregut malformations in childhood.* Can Assoc Radiol J 1979;30:103-8.
6. Sumner TE, Auringer ST, Cox TD. *A complex communicating bronchopulmonary foregut malformation: diagnostic imaging and pathogenesis.* Pediatr Radiol 1997;27:799-801.
7. Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweeney JP. *Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature.* Int J Cardiol 2005;98:21-5.
8. Go JW, Kim CJ, Im JS, Choi HH, and Chang JS. *Bronchogenic cyst associated with situs inversus and partial pericardial defect: report of a case.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1987;20:353-7.

=국문 초록=

Communicating bronchopulmonary foregut malformation (CBPFM)은 매우 드문 선천성 기형으로 격리된 호흡계 조직과 식도 또는 위장 사이의 누관이 특징적이다. 원시위장관에서 기원한 부속의 폐조직이 모든 종류의 bronchopulmonary foregut malformation 발생의 중요한 요인이 된다. 반복되는 폐렴이 있는 환자의 chest X-ray에서 낭성 병변이 보인다면 CBPFM을 생각해봐야 하며, 진단적 방법으로 식도조영술, 기관조영술, 컴퓨터 단층촬영, 자기공명영상 그리고 혈관조영술 등이 도움이 된다. 치료는 수술적 제거가 권장되며 예후도 좋다. 좌측 완전 심낭결손증과 동반되었으며, 이중식도에 연결된 외엽성 폐격리증과 기관지성 낭종을 보인 CBPFM 1예를 보고한다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 식도기형
 2. 폐기형
 3. 심낭