

일측성 폐 발육부전과 동반된 기관 협착 : 1예 보고¹

이용석 · 윤종현 · 김정숙 · 김기수² · 피수영²

일측성 폐 발육부전 (Unilateral pulmonary agenesis)은 드문 선천성 기형으로 다른 선천성 기형과 동반되는 경우가 많다. 저자들은 신생아에서 좌폐 발육부전과 동반된 선천성 기관 협착의 1예를 경험하였다. 단순 흉부 촬영에서 좌측 폐의 발육부전으로 심장이 좌측 흉곽으로 이동되었으며 반대쪽 폐는 과도통기가 되었다. 흉부 CT에서 좌측 폐의 발육부전과 기관의 협착이 보였고 surface shaded rendering technique을 이용한 3차원 재구성 영상에서도 폐기관지계의 병변이 입체적으로 잘 보였는데 기관지 조영술로 좌측 기관지의 발육부전과 기관 협착을 확인할 수 있었다.

일측성 폐 발육부전 (Unilateral pulmonary agenesis)은 드문 선천성 기형으로 한쪽의 폐와 기관지, 폐동맥, 폐정맥이 없는 것으로 다른 선천성 기형과 동반되는 경우가 많다 (1-10). 이제까지 단순 흉부 촬영, 흉부 CT, 기관지 조영술의 소견들은 잘 알려져 있었으나 3차원 CT의 소견은 보고되지 않았다. 저자들은 신생아에서 발견된 좌폐 발육부전과 동반된 선천성 기관 협착의 1예를 경험하였는데, 이에 surface shaded rendering

technique을 이용한 3차원 재구성 영상을 단순 흉부 촬영과 흉부 CT 및 기관지 조영술 소견과 함께 보고한다.

증례 보고

제태기간 39주에 제왕절개술로 출생한 3865gm의 남자 환아로 산전 검사와 분만시 특이 사항은 없었다. 출생 후 호흡이 약

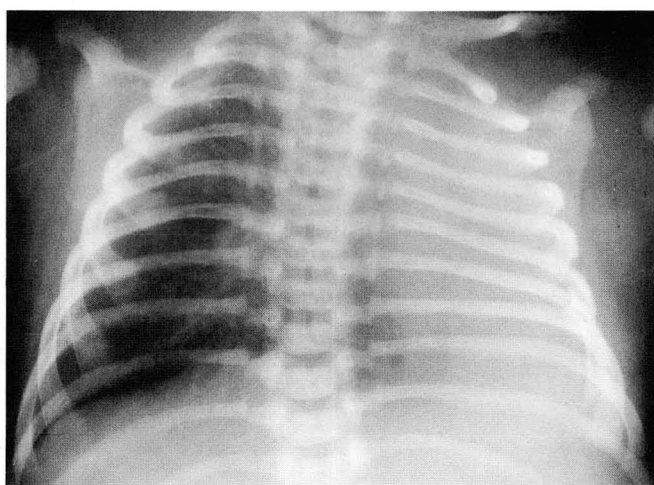
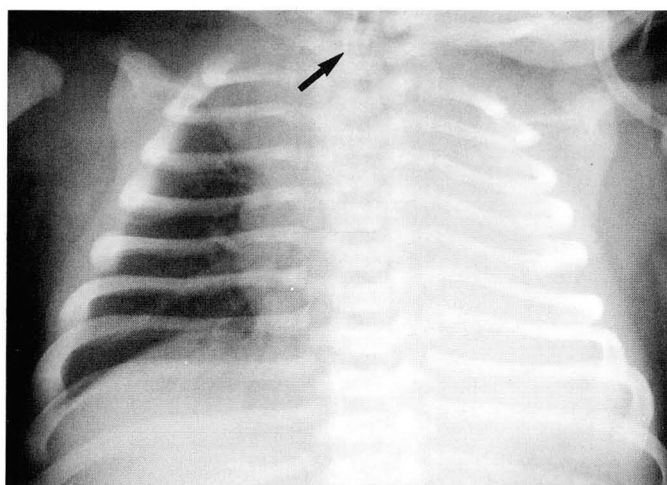


Fig. 1. A. Chest radiograph taken on the first day of birth shows total haziness in the left hemithorax. There is no air-bronchogram in the left hemithorax, and intercostal spaces are slightly narrowed. Mediastinal structures are in normal position. The tip of the endotracheal tube is located at the clavicle level (arrow). **B.** Follow-up chest radiograph taken on the seventh day shows mediastinal shifting to the left side and hyperaerated right lung with herniation. Notice the narrow left intercostal spaces as compared with the initial chest radiograph.

¹울산대학교 의과대학 진단방사선과학교실

²울산대학교 의과대학 소아과학교실

이 논문은 1997년 5월 7일 접수하여 1997년 11월 26일에 채택되었음

하고 심한 흉곽함몰을 보였으며 Apgar score는 1분과 5분에 각각 4와 6이었다. 기관내 삽관을 시도했으나 9cm 위치에서 더 이상 들어가지 않았다. 발관 (extubation) 후 청색증이 있어 기관내 삽관을 재시도 했으나 역시 같은 위치에서 걸렸다. 후두경 검사에서 성대가 작고 후두개가 짧아보였으며, 지름 3.5mm 도관이 성대의 직하방에서 걸려 지름 3.0mm의 도관으로 9cm 위치에서 고정하였다.

생후 제 1일에 시행한 단순 흉부 촬영에서 좌측 흉곽이 혼탁하게 보였고 좌측 주기관지와 폐에 공기-기관지 음영이 전혀 보이지 않았으며 기관내 도관의 끝은 쇄골 높이에 위치하였다 (Fig. 1A). 생후 제 7일에 시행한 단순 흉부 촬영에서 심장과 종격동이 좌측 흉곽으로 이동 되었고 좌측 흉곽의 늑간이 더욱 좁아졌으며 우측 폐는 과도통기가 되었다 (Fig. 1B). 조영증강된 흉부 CT에서 심장이 좌측 흉곽으로 이동되었으며 좌측 폐가 보이지 않았고 좌폐동맥도 보이지 않았다 (Fig. 2). Surface shaded rendering technique을 이용한 3차원 재구성 영상에서 기관의 중앙부가 좁아져 있고, 우측 주기관지가 기시하는 부위의 반대쪽에 좌측 주기관지의 흔적으로 생각되는 낭이 보였다 (Fig. 3A). 기관지 조영술에서도 기관의 중앙부가 좁아져 있었고, 기관분기부 (carina) 위치에서 좌측으로 3mm 길이의 막혀 있는 낭이 조영되었다 (Fig. 3B). 심장 초음파 검사에서 좌폐동맥과 좌폐정맥이 보이지 않았고 동맥관 개존 이외의 다른 심장 기형은 보이지 않았다.

환아는 특별한 치료 없이 생후 16일에 퇴원하였으며 4개월 추적검사에서 단순 흉부 촬영의 변화는 없었으나 임상적으로 호흡곤란은 호전되었고 다른 합병증은 관찰되지 않았다.

고 찰

일측성 폐 발육부전은 드문 선천성 기형으로 1762년에 Morgagni에 의해 처음 기술되었는데 한쪽 폐와 이와 동반된 기관지, 폐동맥, 폐정맥이 없는 것으로 그 원인은 아직 밝혀지지 않았다. 발생 빈도는 부검에서 10,000-15,000명 중의 1명으로 추정되며, 우측과 좌측에 동일한 빈도로 발생한다 (1-6). 일측성 폐 발육부전 환자의 50-60%에서 다른 선천성 기형이 동반되는데 특히 심혈관계의 기형 (심실중격 결손, 심방중격 결손, 동맥관 개존)이 많으며, 그밖에 위장관계 (항문폐쇄증, 식도기관루), 비뇨생식계, 골격계, 기관지계의 기형을 동반한다 (1-10).

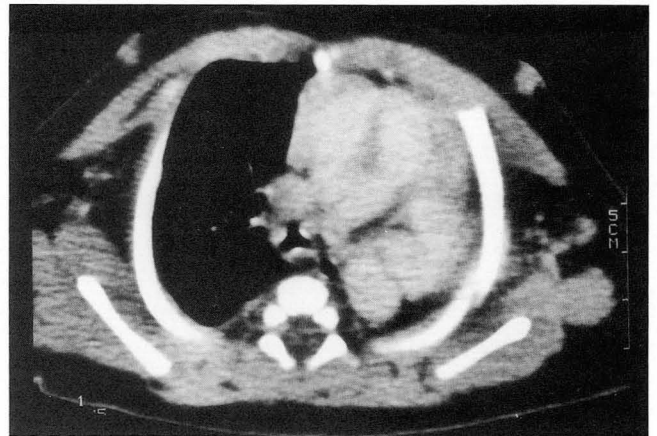
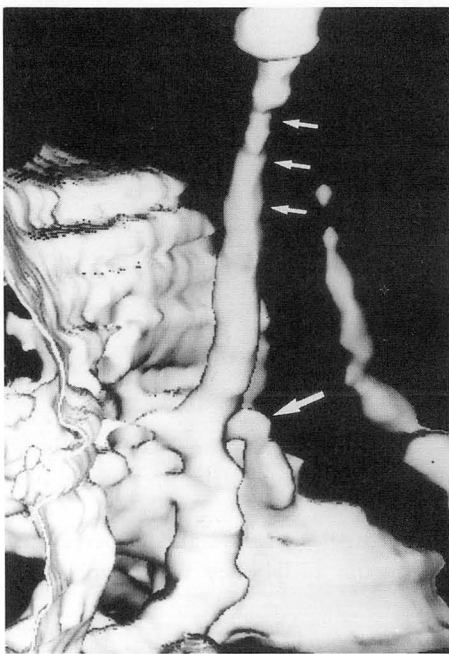
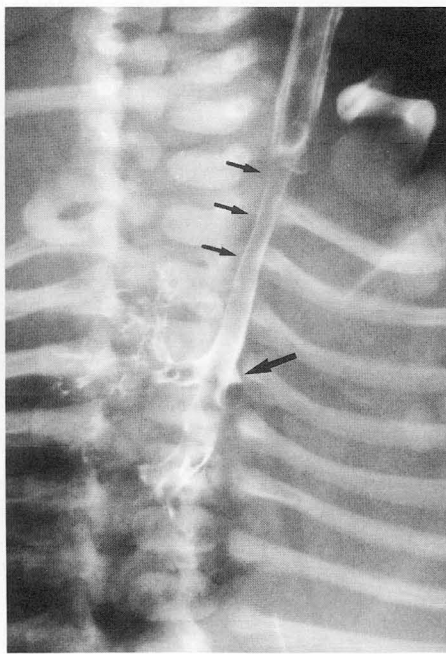


Fig. 2. Contrast enhanced chest CT shows total replacement of left hemithorax with heart and some areolar tissue. Left main pulmonary artery is not seen.



A



B

Fig. 3. A. Three-dimensional reconstruction image shows diffuse narrowing of mid-trachea (small arrows in A and B) and rudimentary left main bronchus (large arrow in A and B).

B. Bronchography confirms the findings of three-dimensional reconstruction image.

Schneider는 일측성 폐 발육부전을 1) 기관지계와 폐포 조직이 완전 발육부전된 형, 2) 기관지의 흔적이 남아있으나 폐포 조직이 없는 형, 3) 기관지의 저형성(hypoplasia)과 다양한 양의 폐조직이 남아있는 형의 세가지로 분류하였다 (2, 3, 7, 8). 이 환자의 경우는 폐포 조직은 없고 기관지의 흔적만 남아있는 두 번째 형으로 분류할 수 있다.

일측성 폐 발육부전의 사망률은 1년 이내에 33%이고 5년 이내에 50%이다 (1). 예후는 발육부전된 폐의 위치와 동반된 기형에 좌우되며 우폐 발육부전 환자의 평균 생존율이 좌폐 발육부전 환자보다 낮는데 (6년 대 16년) 이것은 우폐 발육부전이 좌폐 발육부전보다 심장과 종격동의 전이가 심해 기관, 식도, 심장과 대혈관의 발육불량 (maldevelopment)이 더 심하기 때문이다 (1, 4-8).

일측성 폐 발육부전의 영상 진단은 단순 흉부 촬영에서 시작하는데 한쪽 흉곽의 완전한 혼탁, 종격동의 환측으로의 이동, 반대쪽 폐의 과도통기 등의 소견이 보인다 (2, 4, 5, 9). 그러나 완전 무기폐, 심한 흉막삼출, 선천성 횡격막 탈장 또는 우심증에서도 이와 유사한 소견이 보일 수 있다 (2). 이 환아는 출생 직후에는 종격동 이동이 심하지 않았으나 시간이 경과하면서 종격동 이동이 심해지고 늑간 간격도 점점 좁아졌다.

CT나 초음파 검사로 폐와 심장의 기형을 더욱 정확하게 진단할 수 있는데 흉부 CT에서는 폐 기관지계와 심장의 위치 및 폐동맥과 폐정맥의 발육부전을 알 수 있고 심장 초음파로 심장의 기형과 폐혈관의 주행을 알 수 있다 (2, 10). 기관지 조영술은 기관 및 기관지의 구조를 보여주어 이 환아에서와 같이 기관지 흔적과 기관 협착을 보여 주지만, 비침습적 방법인 CT와

surface shaded rendering technique을 이용한 3차원 재구성 영상으로도 폐기관지계의 기형을 입체적으로 잘 볼 수 있다.

참 고 문 헌

1. Bittigau K, Bohm J, Kursawe R, Nowotny T, Bittigau P, Konertz W. Pulmonary agenesis in a newborn: implantation of tissue expander to prevent a mediastinal shift. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 43: 287-289
2. Kitagawa H, Nakada K, Fujioka T, et al. Unilateral pulmonary agenesis with tracheoesophageal fistula: a case report. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1523-1525
3. Osborne J, Masel J, McCredie J. A spectrum of skeletal anomalies associated with pulmonary agenesis: possible neural crest injuries. *Pediatr Radiol* 1989; 19: 425-432
4. Argent AC, Cremin BJ. Computed tomography in agenesis of the lung in infants. *Br J Radiol* 1992; 65: 221-224
5. Schmidt ME, Preston A, Bellah RD. The "pseudo-ring-sling" complex in unilateral pulmonary agenesis: case report. *Clin Imaging* 1991; 15: 59-61
6. Kaya IS, Dilmen U. Agenesis of the lung. *Eur Respir J* 1989; 2: 690-692
7. Yancey MK, Richards DS. Antenatal sonographic findings associated with unilateral pulmonary agenesis. *Obstet Gynecol* 1993; 81: 847-849
8. Mardini MK, Nyhan WL. Agenesis of the lung: report of four patients with unusual anomalies. *Chest* 1985; 87: 522-527
9. Weber TR, Connors RH, Tracy TF. Congenital tracheal stenosis with unilateral pulmonary agenesis. *Ann Surg* 1991; 213: 70-74
10. Pu WT, Chung T, Hoffer FA, Jonas RA, Geva T. Diagnosis and management of agenesis of the right lung and left pulmonary artery sling. *Am J Cardiol* 1996; 78: 723-727

J Korean Radiol Soc 1998;38:371-373

Unilateral Pulmonary Agenesis Associated with Tracheal Stenosis : A Case Report¹

Yong-Suk Lee, M.D., Chong Hyun Yoon, M.D., Kyung Sook Kim, M.D.
Ki Soo Kim, M.D.², Soo Young Pi, M.D.²

¹Department of Diagnostic Radiology and

²Department of Pediatrics, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

Unilateral pulmonary agenesis is a rare congenital anomaly and is frequently associated with other congenital anomalies. We report a case of left pulmonary agenesis associated with congenital tracheal stenosis in a newborn infant. Simple chest radiographs showed an overinflated right lung and mediastinal shifting to the left side. Chest CT and reconstructed three-dimensional images showed left pulmonary agenesis and tracheal stenosis. These anomalies of the tracheobronchial system were confirmed by bronchography.

Index words: Lung, abnormalities
Trachea, stenosis or obstruction

Address reprint requests to: Chong Hyun Yoon, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine # 388-1 Poongnap-Dong, Songpa-Ku, Seoul 138-040, Korea.
Tel. 82-2-224-4400 Fax. 82-2-476-4719

국제 학술대회 일정표 [IV]

■ 10th Int. Symposium on Radionuclides in Nephro-Urology (1998/05/14-16)

venue: Copenhagen, Denmark.
contact: Henrik S. Thomsen M.D., Herlev Hosp., Radiology D., Herlev Ringvej 75, DK-2730 Herlev, Denmark.
(tel: 45-44-535300; fax: 45-42-910480)

■ 85th Congress & Annual Meeting of the Swiss Society for Medical Radiology (1998/05/14-16)

venue: Solothurn, Switzerland.
contact: Prof. Dr. med. P. Probst, Secr. Gen. SGMR/SSRM, IMR, Buergerspital, CH-4500 Solothurn, Switzerland.
(tel: 41-32-6274100; fax: 41-32-6274125)

■ Internal Derangements of Joints: MR Imaging (1998/05/15-17)

venue: The Plaza Hotel New York, NY, USA.
contact: Ryals & Ass., Inc., P.O. Box 1925, Roswell, GA 30077-1925, USA.
(tel: 1-770-6419773; fax: 1-770-5529859)

■ XVI Symposium Neuroradiologicum of the WFNRS/36th Annual Meeting ASNR (1998/05/15-21)

venue: Pennsylvania Conv. Center Philadelphia, Penns., USA.
contact: Mr. James Gantenberg or, Mr. Timothy Moses, WFNRS, 2210 Midwest Road, Ste 207, Oak Brook, IL 60521, USA.
(tel: 1-630-5740220; fax: 1-630-5740661)

■ 380 Congresso Nazionale Dell' Associazione Italiana di Radiologia Medica (1998/05/16-20)

venue: Fiera di Milano Milan, Italy.
contact: SIRM, Via della Signora 2, I-20122 Milano, Italy.
(tel: 39-2-76006124; fax: 39-2-76006108)

■ 36th Annual Meeting of the American Society of Neuroradiology (1998/05/17-21)

venue: Pennsylvania Conv. Ctr. Philadelphia, PA, USA.
contact: Tim Moses or, Lora Tannehill, ASNR, 2210 Midwest Road, Ste 207, Oak Brook, IL 60521, USA.
(tel: 1-630-5740220; fax: 1-630-5740661)

■ Practical Training in Interventional Radiology Using the Pig as a Model (1998/05/18-22)

venue: Liège, Belgium.
contact: Dr. A. Lunderquist, M.D., Svenska vagen 48, S-226 39 Lund, Sweden.
(tel: 46-46-2115656; fax: 46-46-2115656)

■ 35th Annual Congress European Society of Paediatric Radiology (1998/05/18-23)

venue: Rodos Palace Hotel Rodos Island, Greece.
contact: Dr. V. Theodoropoulos, c/o Amphitron, 2, Karageorgi Servias Str, 105 62 Athens, Greece.
(tel: 30-1-3228884-7; fax: 30-1-3230370)

■ The Conference on Head and Neck Radiology and Neuroradiology (1998/05/20-21)

venue: Odessa Medical University Odessa, Ukraine.
contact: Dr. V.T. Djomin, Lomonosova str. 33/43, Kiev, Ukraine 252022.
(tel: 380-44-2637610; fax: 380-44-2660108)

■ 79th Deutscher Roentgenkongress (1998/05/20-23)

venue: Rhein-Main-Hallen Wiesbaden, Germany.
contact: Beate v. Waldthausen, Deutsche Roentgenges. e. V., Postfach 1336, D-61283 Bad Homburg, Germany.
(tel: 49-6172-488585; fax: 49-6172-488587)

■ VII International & Interdisciplinary Symposium Stents & Grafts (1998/05/20-23)

venue: Nara, Japan.
contact: Dr. D. Liermann, M.D., Hosp. J.W. Goethe Univ., Hs23A, Thedor-Stern-Kai 7, D-60590 Frankfurt am Main, Germany.
(tel: 49-69-63017277; fax: 49-69-63017259)

■ European Course in Neuroradiology-Spine and Spinal Cord (1998/05/22-27)

venue: Convento San Domenico Bologna, Italy.
contact: Dr. P.F. Bistoletti, c/o MGR Congressi, Via Servio Tullio 4, I-20123 Milano, Italy.
(tel: 39-2-43007247; fax: 39-2-43007247)

■ National Congress of the Italian Society of Radiology (SIRM) (1998/05/23-27)

venue: Fiera di Milano Milano, Italy.
contact: Luciana Venturini, Univ. Napoli Federico II, Via Sergio Pansini 5., Pad. 16-I 80131 Napoli, Italy.
(tel: 39-81-5467826; fax: 39-81-5461703)

■ Conference of the European Soc. of Gastro-Intestinal & Abdominal Radiology (1998/05/24-28)

venue: Hotel don Carlos Marbella, Spain.
contact: Prof. C. Pedrosa, Hosp. Univ. of San Carlos, C 7 Martin Lagos S/N, 28040 Madrid, Spain.
(tel: 34-1-3303589; fax: 34-1-3303257)

■ CNR '98-Congresso Nacional De Radiologia (1998/05/27-30)

venue: Lisbon, Portugal.
contact: Portuguese Society of, Radiology & Nuclear Med., Av. Elias Garcia 123-7dto, P-1050 Lisboa, Portugal.
(tel: 351-1-7970530; fax: 351-1-7969830)

■ NICER China Series: Pediatric Radiology and Neuroradiology (1998/05/29-01)

venue: Beijing, China.
contact: The NICER Institute, att. Kristin Sandvik, Postboks 4462 Torshov, N-0401 Oslo, Norway.
(tel: 47-22-891867; fax: 47-22-891210)

제공 : 대한방사선의학회 국제협력위원회