

성인에서 발견된 점액류를 동반한 선천성 기관지 폐쇄증 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

박철영, 강홍모, 김수중, 한민수, 유지홍

= Abstract =

A Case of Congenital Bronchial Atresia with Mucocoele

Chul Young Park, M.D., Hong Mo Kang, M.D.

Soo Joong Kim, M.D., Min Soo Han, M.D., Jee-Hong Yoo, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Kyung Hee University, Seoul, Korea

Bronchial atresia is a rare congenital anomaly characterized by a bronchocele resulting from a mucus-filled, blindly-terminating segmental or lobar bronchus, and hyperinflation of the obstructed segment of lung. Characteristically, the patient is young and asymptomatic but has an abnormal chest roentgenogram. The only physical finding may be decreased breathing sounds over the affected parenchyma. We experienced a case of bronchial atresia with mucocoele in adult. So we report it with a review of the literature.

Key words : Bronchial atresia, Mucocoele

서 론

선천성 기관지 폐쇄증(congenital bronchial atresia)은 비교적 드문 선천성 기형으로서 구역 기관지 또는 대엽 기관지가 맹관으로 이루어져 폐의 폐쇄된 구역의 과팽창 및 맹관이 점액으로 채워지면서 기관지류를 형성하는 것을 특징으로 하는 질환이다. 대부분의 환자는 젊고 무증상이며 신체검사 등에서 우연히 발견된다¹⁾. 이와같이 성인에서 증상이 없이 우연히 발견된 폐종괴가 흉부 X-선 촬영상 폐문부에 위치하고 종괴 주변에 과투시성을 동반한 경우 진단과 치료에 있어서 폐암과의 감별진단 때문에 어려움에 빠지게 된

다. 저자들은 성인 남자에서 흉부 전산화 단층 촬영, 기관지 내시경 등으로 진단하였고 수술로 확진된 점액류를 동반한 선천성 기관지 폐쇄증 1예를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 박○문, 48세 남자

주 소 : 우연히 발견된 좌측 폐 종괴

현병력 : 상기 환자는 평소 건강하게 지내왔으며 건강검진상 단순 흉부 X-선 사진에서 좌상엽에 종괴소견이 관찰되어 OO병원에서 기관지 내시경 및 조직 생



Fig. 1. Chest PA shows a lobulating left hilar mass.

검, 경피적 세침 흡인술, 흉부 전산화 단층 촬영술 등을 시행하였으나 진단을 하지 못하여 수술적 확진을 제안 받았으나 본인이 원하여 본원 내과 외래를 경유하여 입원하였다.

개인력 : 흡연력은 40 pack-year였으며, 음주력은 없었고, 직업은 우유 대리점을 운영하고 있었다.

과거력 및 가족력 : 폐결핵을 20년전에 보건소에서 진단 받은 후 3년간 항결핵제를 복용한 후 완치 판정을 받았다.

이학적 소견 : 환자는 비교적 건강하게 보였으며 체중 감소 및 호흡기 증상은 없었고 흉부진찰 소견상 좌상엽에 호흡음의 감소외에 특이 사항은 없었다.

검사실 소견 : 특이 사항 없음

단순 흉부 방사선 소견 : 5×4.5cm 크기의 좌측 폐문 부위에 위치한 비교적 균질의, 비교적 경계가 명확한 종괴가 보였으며 마치 분엽상의 모양을 하고 있었다 (Fig. 1).

흉부 전산화 단층 촬영 : 5×4.5cm 크기의 불규칙한 경계를 가진 분엽상 종괴가 좌상엽에 위치하고 있으며 말단부위에 석회화를 동반하고 있었고 균질의 저음영을 보이고 있었다. 그리고 다수의 다양한 크기의 낭이 전방에 있었고 이것은 좌상엽의 위축 및 기종성 변화를

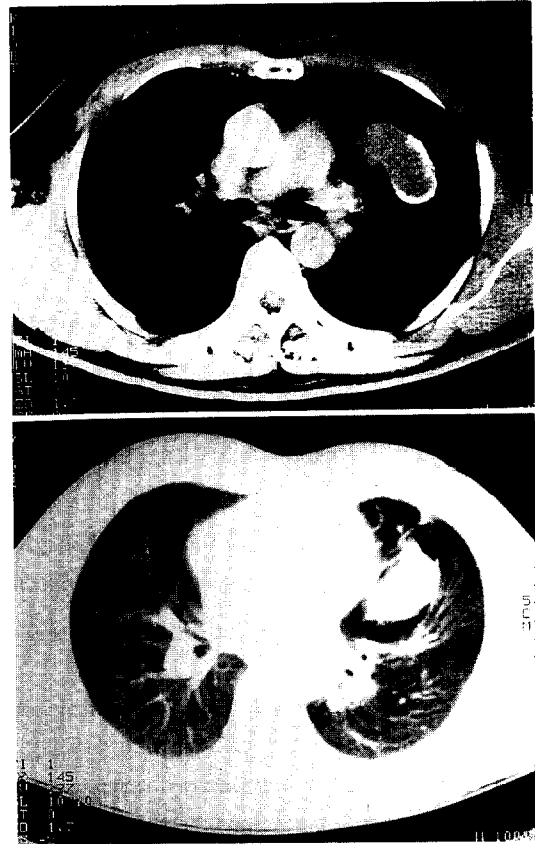


Fig. 2. Chest CT. A. Mediastinal setting : Irregularly margined, lobulating contour density is seen on the anterior portion of left upper lobe. The mass shows peripheral rim calcifications laterally with homogeneous low attenuation.

B. Lung setting : multiple, variable-sized air cysts are seen in lung parenchyma, which is probably atrophic left upper lobe with emphysematous bullous change.

를 보이고 있었다.

좌하엽을 공급하는 혈관이 전방회전을 하고 있어서 전방을 공급하고 있는 혈관의 미약한 발달을 시사하고 있었다 (Fig. 2).

경피적 세침 흡인술 : 암세포는 관찰되지 않았으며 직접 도말 검사 및 항산성 세균 검사상 균은 검출되지

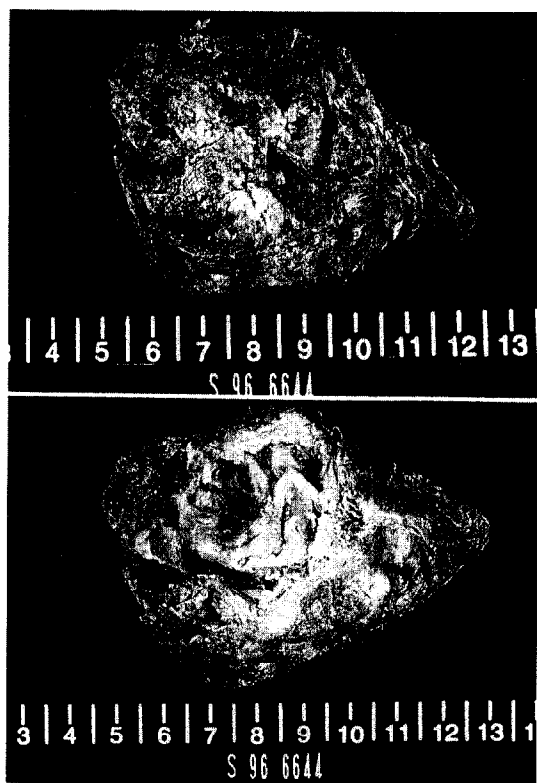


Fig. 3. A. Pleural surface shows diffuse adhesion. Segmental bronchus is not seen. B. On section, there is an ill-defined cystic cavity with trabeculation measuring 4.3×3.2 cm in cross diameter. The inner surface is smooth and glistening. Connection between the cystic cavity and segmental bronchus is not found.

않았다.

기관지 내시경 소견 : 기관지내 병변부위는 보이지 않았으며, 좌상엽의 전방분지로 가는 기관지가 맹관으로 형성되어 있었다.

수술 소견 및 병리소견 : 전심낭 지방조직과 림프, 벽측 흉막과 폐의 좌상엽부위에 협착이 있었으며 좌상엽의 전방분엽에 공동을 형성하였는데 공동내에는 녹회색의 액체가 있었고 좌상엽의 전방분지로 가는 기관지

를 관찰할 수 없었다(Fig. 3). 병리소견상 암세포는 관찰할 수 없었다(Fig. 4).

고 찰

선천성 기관지 폐쇄증은 드문 질환이며 보통은 독립적인 기형으로 나타난다. 이 질환은 구역 기관지 또는 대엽 기관지가 맹관으로 이루어져 폐의 폐쇄된 구역의 과팽창 및 맹관이 점액으로 채워지면서 기관지류를 형성하는 것이 특징인 질환으로서(Fig. 5), 1953년 Ramsay²⁾가 기술하였고 1963년 Simson and Reid³⁾가 세 명의 환자를 모아 진단적 기준을 마련하였으며 1986년 Jederlinic⁴⁾이 86예를 모아서 재검토 하였다.

병태생리학상 선천성 기관지 폐쇄증은 중심기도와 직접 연결되지 않은 폐조직의 공기 유통을 유지하는데 있어서 측부 환기를 하는것이 특징이다. 측부 기류는 세 가지 경로를 통하여 이루어 지는데 첫째, 콘(Kohn) 폐포간 소공, 둘째, 램버트(Lambert) 기관지 폐포성 통로, 셋째, 말틴(Martin) 세 기관지간 통로를 통한 공기유입으로 이루어진다. 그러나 콘(Kohn) 폐포간 소공, 램버트(Lambert) 기관지 폐포성 통로는 영아기에 일률적으로 관찰되지 않기 때문에 말틴(Martin) 세 기관지간 통로를 통한 공기유입이 주위 폐분절로부터 말단 기관지와 연결되어 측부 환기의 주 경로로 생각된다. 선천성 기관지 폐쇄증의 과팽창은 측부 환기가 폐쇄된 기관지 분절로 체크밸브 기구에 의한 공기 유입이 일어나 이루어진다.

발생학적으로는 기관지썩이 임신 5주에 나타나며 16주에 분지가 완성된다. 폐쇄된 기관지의 말단부위 보다 원위부의 기관지가 정상적 외형을 가지고 있는 것으로 보아 기관지 폐쇄는 기관지 분화가 완성되어진 후인 발달의 후반기에 이루어졌음을 알 수 있다⁵⁾. 기관지류는 출생후 6일경부터 초기에 발달하게 되며 점액의 축적은 20대부터 나타나게된다⁶⁾. 점액류는 배상 세포가 풍부한 정상 기도상피세포로 이루어져 있다⁷⁾.

임상양상은 대체로 무증상을 보이지만 신체검사 등에서 실시한 흉부 X-선 촬영상 이상 소견을 보이고



Fig. 4. Microscopic finding : Lung shows a irregularly and cystically dilated bronchus with surrounding islands of brochial cartilage and patchy aggregates of lymphoid cells with germinal centers. There is a no malignant cell.

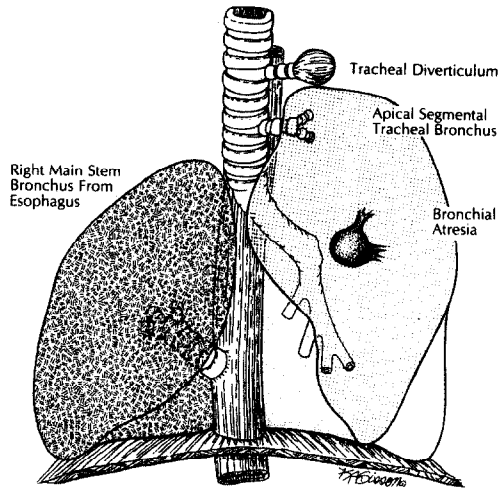


Fig. 5. Bronchial anomalies resulting from abnormal bronchial development.

주로 젊은 성인 남자에 있어서 국소적인 호흡음 감소를 동반한 채 우연히 발견된다.

흉부 X-선 촬영상 폐문부 또는 외폐문부의 주변에 과투과성을 동반한 종괴로 나타나며 X-선 투시검사 에서 공기포착과 흉강내 압력의 변화에 따른 종괴 크기의 변동이 없으며 기관지 조영술상 이환된 기관지가 조영되지 않아 맹관을 형성한다. 흉부 전산화 단층 촬영은 현재 가장 유용한 진단 방법으로서 점액종 및 과 투과성을 관찰할 수 있다. 자기공명 촬영술이나 조영제의 사용은 혈관 기형등 혈관 조영술이 필요한 경우에 유용하게 사용할수 있다. 기관지 내시경은 기관지의 소실을 확증할 수 있는 유용한 진단 방법중의 하나이다⁸⁾.

감별진단으로서는 종양, 기관지 결핵 등의 육아성 조직, 알레르기성 기관지 폐 아스페르길루스증 등에 의한 점액, 기관지 결석증 또는 이물질 등에 의한 내부적 또는 외부적 원인에 의한 기관지 폐쇄, 분리편 또는 기관지원성낭 등이 있다.

흉부 전산화 단층 촬영이나 기관지 내시경소견 등에 의하여 확진할 수 있으며 이로서 수술적 처치를 피할 수 있다. 수술적 절제의 특별한 적응증은 초기 아동기

에 반복적인 감염이나 주위폐의 정상적인 발육이나 기능에 장애를 일으키는 경우에 해당되며 무증상인 환자에 있어서 진단을 위한 수술은 적응증이 되지 않는다. 수술은 이론적으로 분절 절제가 바람직하다^{9), 10)}. 본 증례에서는 흉부전산화 단층 촬영 및 기관지 내시경으로 진단하였지만 나이와 흡연력등으로 위험요인 때문에 폐암을 완전히 배제할 수 없었으며 상기 질환에 대한 경험부족으로 수술적 절제를 통하여 확인 하였다.

요 약

저자들은 성인에서 우연히 신체검사상 발견되었던 흉부종괴를 흉부 전산화 단층 촬영 및 기관지 내시경으로 진단하였고 수술적 처치로 확진하였던 선천성 기관지 폐쇄증 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Luck SR. et al : Congenital bronchopulmonary malformation. Curr Probl Surg 23 : 251, 1986
2. Ramsy BH, Byron FX : Mucocoele, congenital bronchiectasis, and bronchogenic cyst. J Thorac Surg 26 : 21, 1953
3. Simon G, Reid L : Atresia of an apical bronchus of the left upper lobe - a report of three cases. Br J Dis Chest 57 : 126, 1963
4. L.J. Rossoff, H.Steinberg : Bronchial atresia and mucocoele - a report of two cases. Respiratory Medicine 88 : 789, 1984
5. James L. Robotham : A physiologic assessment of segmental bronchial atresia. American review of respiratory disease 121 : 533, 1984
6. Peter J Jederlinic : Congenital bronchial atresia. Medicine 65 : 73, 1986
7. Ronald L. Meng : Bronchial atresia. The annals

- of thoracic surgery 25 : 184, 1978
8. R J van Klaveren. : Congenital bronchial atresia with regional emphysema associated with pectus excavatum. Thorax 47 : 1082, 1992
9. C.Kuhn , J.P.Kuhn : Coexistence of bronchial atresia and bronchogenic cyst—diagnostic criteria and embryologic considerations. Pediatr Radiol 22 : 568, 1992
10. D.Kinsella : The radiologic imaging of bronchial atresia. The British J of Radiology 65 : 681 , 1992
-