

先天性 左肺 形成不全症 1例 報告

서울대학교 醫科大學 放射線科學教室

鄭圭柄·李明旭·韓萬青·金周完

—Abstract—

A Case Report of Congenital Aplasia of the Left Lung

Kyco Byung Chung, M. D., Myung Uk Lee, M. D.

Man Chung Han, M. D., Chu Wan Kim, M. D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

A case of congenital aplasia of the left lung in a young Korean male is presented together with a review of the literatures.

The patient was 25 years old man who had suffered from intermittent exertional dyspnea and left chest discomfort for five months. Until that time, he was healthy and he had no specific symptom or sign.

The diagnosis was confirmed by chest films, tomography, lung scanning, bronchography and pulmonary arteriography.

I. 緒 論

先天性 一側 肺 形成不全症은 대단히 드문畸形으로 1973年 De Pozze씨가 成人 女子의 剖檢에서 發見, 最初로 記述하였으며 1885年 Munchmeyer씨에 의하여 처음 臨床的 診斷이 行하여 졌다¹⁾. 1945年 Garber씨가 七年동안 氣管支造影撮影으로 追跡한 例를 報告할 때까지 本症은 文獻上 約 100例정도 나타났으나 그 대부분은 死後剖檢에서 發見되었다.^{2, 3)} 其他 畸形이 同伴하지 않는 한 本症은 上氣道炎만 防止하면 그 豫後는 良好하여 生活에 지장이 없다고 한다.^{3, 8, 9)}

著者들은 最近 單純胸部撮影, 氣管支撮影術 및 肺動脈撮影術등을 施行, 確診된 先天性 左肺形成不全症 一例을 經驗하였기에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다

II. 症 例

患者: 李○○, 25歲, 男子.

主訴 및 病歷: 患者는 軍服務中인 사람으로 約 五個月前부터 심한 運動時 左側胸部 不快感과 輕한 痛症을 느꼈으나 咳嗽, 咯痰등은 없었다. 軍 病院에 入院하여 氣管枝鏡檢査, 氣管枝撮影術등을 한 後 先天性 左肺 形成不全이란 診斷을 받고 더 자세한 檢査를 받고자 서울 大學校 醫科大學 附屬病院에 入院하였다.

既往歷: 入院 五個月前까지는 아무런 異常을 느끼지 않았으며 심지어 甚한 步兵訓練을 받기까지 했다.

家族歷: 特記事項 없음.

理學的 所見: 營養, 身體發達은 中等度였으며 血壓, 脈搏 및 體溫은 正常이었다. 胸部 聽診上 心臟音이 左後側으로 離脫되어 있었고 呼吸音은 右側은 正常, 左上端, 그리고 下前部에서는 正常으로 들렸고 左側端과 左後側에서는 認知할 수 없었다. 左側 胸部에서는 Vocal Fremitus가 增加되었다.

檢査所見: 血液所見으로 血色素 15.6g%, 血球容積 45%, 白血球數 11000/mm³이며 그中 多核白血球가 56%, 淋巴球가 38%이었다. 血沈速度는 每時間當 13mm 이었다. 尿檢査, 肝機能檢査, 咯痰檢査 및 梅毒反應檢

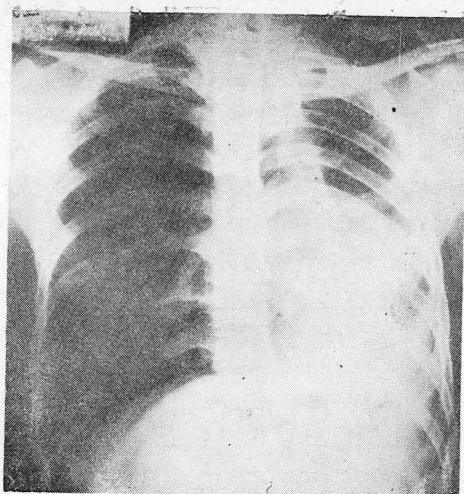


Fig. 1. Chest PA. The mediastinal structures, including heart and trachea, are shifted to the left side. The left hemithorax is slightly shrunk with narrowing of intercostal spaces, as compared with the right. The upper and lower portions of left hemithorax show some radiolucent shadows due to herniated right lung.

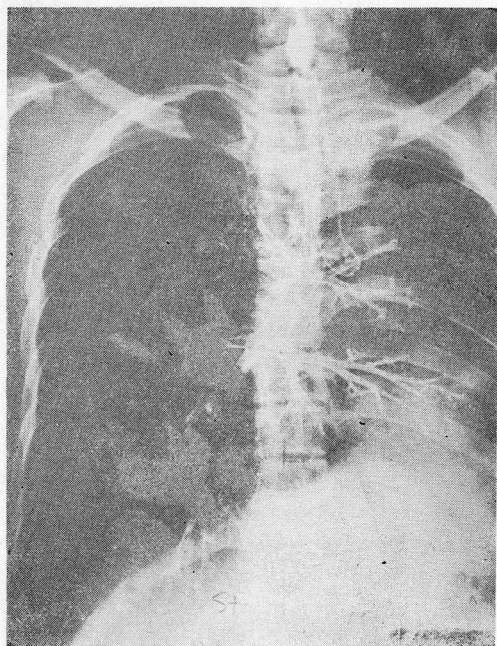


Fig. 2. Bronchogram. The left main bronchus terminates blindly 2cm distal to its origin. The anterior segmental bronchus of the upper lobe and middle bronchi of the right lung run to the left hemithorax.

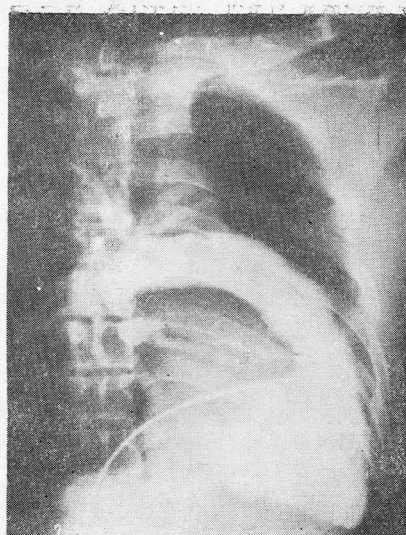


Fig 3. Pulmonary arteriography, Frontal view. The left pulmonary artery is absent. The right pulmonary artery is dilated and some segmental branches of the artery run to the left side corresponding with bronchial distributions.

查 등에서는 異常所見이 보이지 않았다. 心電圖上에서는 時計反對方向 心臟回轉이 나타났고 氣管支鏡檢査에서는 氣管支의 左側移動과 左側 主氣管支의 完全閉鎖를 볼 수 있었다.

X線所見 : 胸部單純撮影上 左肺 空氣陰影은 右側에 비해 甚히 減少되어 있었고 心臟 및 縱隔洞의 左側移動으로 脊椎가 잘 보이고 있었다. 左下方胸部엔 空氣陰影이 거의 없었다. (Fig. 1) 胸部側面撮影에서는 胸骨後方間隔의 增加를 認知할 수 있었고 後方に선 空氣陰影의 減少를 볼 수 있었다. 氣管支撮影術에서는 氣管의 左側移動이 있었고 左側 主氣管支가 그 起源에서부터 約 2cm 下方에서 둥근 주머니(囊)를 形成하면서 完全閉鎖를 나타내었다. 右側肺의 全 氣管支는 잘 造影되었으며 그 上葉前分節 氣管支(anterior segmental bronchus)는 胸部左側으로 뻗어나가 있었다. 右肺中葉 역시 前方回轉을 하여 그 內分節氣管支(medial segmental bronchus)는 胸部左側 中間部位까지 達하고 있었다. (Fig 2) 肺動脈撮影術에서는 左側 肺動脈이 보이지 않았고 右側 肺動脈이 正常보다 크게 나타났으며 右側 肺動脈에서 胸部 左上方, 그리고 左下方으로 나가는 血管造影을 볼 수 있었다. (Fig. 3) 이는 氣管支造影에서 右肺 氣管支의 分布와 一致하는 所見이다.

治療: 對症療法을 하면서 觀察하기로 하고 退院하였다.

Ⅲ. 考 按

先天性 肺形成不全症은 一部肺葉의 缺損이나 發育不全과는 달리 그 發生 頻度가 極히 드문 畸形으로 Fraser 등은 胸部單純攝影의 대략 一萬名中 一例를 볼 수 있다고 하였다.^{3, 4)} 1945年 Garber씨가 一例 報告할 때까지 文獻上 約 100例정도 나타났으며 1955年 Valle씨등은 文獻上 자세히 記錄된 例는 대략 120例정도라고 했다.^{6, 12)} 그 後 Maltz씨등은 英語로 記錄된 文獻에서 1968년까지 164例를 모아 分析하였고⁸⁾ 1970年 Yaghmai씨에 依하던 文獻上 約 220例가 報告되어있으나 많은 例는 死後剖檢에서 發見되었고 生存時 X線사진 其他方法으로 證明된 例는 正確한 숫자는 알기 어려우나 그리 많지않다고 하였다.¹³⁾

1955年 Boyden씨는 肺의 先天性 生成 畸形을 크게 셋으로 分類했는데 即 一側肺의 氣管支, 肺實質 및 血管등이 痕跡도 없이 없어진 生成不全(Agenesis), 肺實質, 血管등은 없으나 氣管支의 一部만 痕跡으로 남은 形成不全(Aplasia), 그리고 氣管支는 形成되어있으나 肺實質, 血管등은 痕跡으로만 보이는 發育不全(Hypoplasia)의 셋이다.¹³⁾ 그러나 어떤이는 臨床症狀豫後등으로 보아 Agenesis와 Aplasia를 區別한다는 것은 별 意味가 없다고 하였다.⁷⁾

本 畸形의 生成機轉은 不明이나 胎兒發生도중 呼吸器發生이 進行되는 妊娠 第八週 내지 十二週사이에 어떤 原因으로 一次的으로 肺血管形成이 되지않아 생기는 것으로 생각된다.^{4, 6)} 一卵性 雙生兒에서의 觀察, 비타민 A缺乏 쥐에서 肺形成不全의 發見, 그리고 機械的 要因등이 強調되고 있으나 어느 하나 뚜렷하지는 않다.⁷⁾

Garber씨등은 左側肺의 形成不全이 右側肺의 그것보다 約 二倍정도 된다고 하였으나 다른 사람들은 左右 별다른 차이가 없다고 하였다.^{4, 6)} 男子에게서 女子보다 약간 많고⁶⁾ 生後 一年만 지나면 上部呼吸器疾患등이 약간 많으나 豫後는 거의 正常과 다름없으며 記錄上 最長壽 一肺形成不全症 患者는 Heerup에 依하여 記錄된 72歲에 腦卒中症으로 死亡한 女子이다.^{5, 7)} Maltz 등은 36名の 本症患者中 24名이 確診後 14年동안 生存하고 있음을 報告하였다.⁷⁾

本疾患의 約 60%에서 다른 先天性畸形, 즉 動脈管開存, Fallot씨 四症候群등의 心脈管 畸形, 半脊椎 등 骨格異常, 氣管枝性囊胞, 그리고 橫隔膜脫腸등을 同伴하는

데¹³⁾. 그 中 特히 右肺形成不全의 경우 心脈管畸形 同伴率이 높아 많은 例에 있어 生後 一年이내에 死亡하게 된다.¹³⁾ 이와 反對로 左肺形成不全의 경우엔 比較的 다른 先天畸形 同伴率이 적어 거의 正常生活을 하는 수가 많다. 本症例에서도 左肺形成不全으로 25歲까지 아무런 異常을 느끼지 않았다.

單純胸部 X線所見으로는 該當側 胸部에 空氣陰影이 減少되고 心臟, 氣管等 縱隔洞 構造들이 그 쪽으로 치우치게 된다.^{1, 3, 4, 6)} 胸廓의 모양은 크게 異常이 없는 경우도 있으나 肋骨間 間隔, 特히 下部肋骨間 間隔이 좁아지는 경우가 많으며 橫隔膜이 上行移動을 하게 된다.^{1, 2, 6)} 反對側肺는 대개 그 空氣陰影이 增加하게 된다.^{1, 3)} 胸部側面 X線所見으로는 胸骨後方에 뚜렷한 空氣陰影의 增加를 볼 수 있고 心臟 및 縱隔洞의 後方移動이 있다.^{3, 4, 12)} 氣管支攝影術에서는 特徵的으로 一側肺氣管支가 完全히 없어지거나 또는 약간의 痕跡만 남기고 囊形的 閉鎖를 보인다.³⁾ 正常側 肺의 氣管支가 肺가 없는 쪽으로 휘어져 가며 나머지 氣管支分節들은 再配置를 이루게 된다. 肺動脈撮影術에서는 一側 肺動脈이 全無하며 反對側 肺動脈은 相對的으로 肥大해져 있다.^{10, 11)} 正常側 肺動脈에서 患側으로 肺動脈의 分枝가 나가고 있음을 보는데 이는 그쪽 肺가 反對側으로 脫臟(Herniation) 되었음을 말하는 것이다. 이 畸形은 全無氣肺, 심한 氣管枝 擴張症, 肺切除後胸廓등과 鑑別해야 하는데 氣管支撮影術 肺動脈例影術등으로 鑑別이 可能하다.^{4, 7)}

Ⅳ. 結 論

最近 서울大學校 醫科大學 附屬病院 放射線科에서 先天性 左肺形成不全症 1例를 經驗하여 이를 報告함과 同時에 文獻考察을 하였다.

REFERENCES

1. Caffey, J.: *Pediatric X-ray Diagnosis*. 6th ed. p314. Chicago, Year Book, 1972.
2. Daves, M.L., and Walsh, J.A.: *Minihemithorax*. *Amer. J. Roentgen*. 109:528, 1970.
3. Felson, B.: *Chest roentgenology*. Philadelphia, Saunders, 1973.
4. Fraser and Pare: *Diagnosis of diseases of the chest*. Vol. I:568. W.B.Saunders Co. Philadelphia, 1970.

5. Garber, R.L.: *Congenital aplasia of the lung.* *Amer. J. Roentgen.* 53:129, 1945.
 6. Lester W. Paul and J.H. Juhl: *The essentials of roentgen interpretation.* Harper and Row Publishers, Inc. Maryland, 1973.
 7. Maltz, DL. et al.: *Agenesis of the lung. Presentation of 8 new cases and review of the literatures.* 42:175, 1968.
 8. Oyamada, A.: *Agenesis of the lung. Report of a case with review of all previous recorded cases.* *Amer. J. Dis. Child.*
 9. Smith, R.A. and Bech, A.O.: *Agenesis of lung.* *Thorax,* 13:28, 1958.
 10. Steinberg, I., and Stein, H.L.: *Angiocardiography in diagnosis of agenesis of a lung.* *Amer. J. Roentgen.* 96:991, 1966.
 11. Thomas, L.B., and Boyden, E.A.: *Agenesis of the right lung.* *Surgery,* 31:429, 1952.
 12. Volle, A.R.: *Agenesis of the lung.* *Amer. J. Surg.* 89:90, 1955.
 13. Yaghmai, I.: *Agenesis of the lung.* *Amer. J. Roentgen.* 108:564, 1970.
-