대한방사선의학회지 2000;43:59 - 61

교통성 기관지폐 전장 기형: 1예 보고[1]

김창열 · 구현우 · 김현주 · 최수정 · 조용수 · 이진화 · 윤종현 · 임태환

교통성 기관지폐 전장 기형(communicating bronchopulmonary foregut malforma - tion)은 매우 드문 기관기관지기형으로서 격리된 기관지폐조직과 식도 혹은 위와의 누공으로 특징 지워지는 선천성 질환이다. 저자들은 최근 단순 흉부 사진에서 우측 폐야의 전반적인 음영 증가로 내원하여 식도조영술상에서 교통성 기관지폐 전장 기형으로 확진 된 1예를 보고하고자 한다.

교통성 기관지폐 전장 기형(communicating bronchopulmonary foregut malformation)은 매우 드문 기관기관지기형으로서 격리된 기관지폐조직과 식도 혹은 위와의 누공으로 특징 지워지는 선천성 질환이다 (1, 2). 이 중 식도성 기관(eso - phageal bronchus)이란 식도로부터 엽기관(lobar bronchus)이 기원할 때를 일컫는 용어이고, 식도성 폐(esophageal lung)이란 식도로부터 주기관(main bronchus)이 기원할 때를 일컫는다 (1). 저자들은 최근 경험한 교통성 기관지폐 전장 기형의 1예를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

5개월 된 남아가 생후 3개월부터 시작된 호흡곤란과 간헐적으로 반복되는 발열을 주소로 내원하였다. 내원당시 우측 폐야의 호흡음이 감소되어 있는 것 외에는 혈액검사를 비롯한 검사실 소견은 정상이었으며, 다른 동반기형은 없었다.

단순흉부사진 (Fig. 1A)에서 우측 폐야에 전반적인 음영증가가 관찰되었으며, 흉부 전산화단층촬영 (Fig. 1B)상 우폐의 저형성(hypoplasia)과 농흉이 보이고 우기관지가 하부식도와 연결되어 있었지만 공급동맥은 명확하지 않았다. 기관지내시경상 좌기관지는 정상이었고 우기관지는 보이지 않았으며, 식도조영술상 (Fig. 1C) 하부식도에서 기원하는 우기관지가 관찰되었다. 심도자검사상 우폐동맥은 형성부전된 상태였으며, 하행대동맥으로부터 기시하는 작은 측부혈관에 의해 혈류공급을 받고 있었다.

수술은 우측 전폐절제술이 시행되었으며, 식도와 연결된 우기관지가 육안으로 확인되었다. 또한 절제된 폐는 단일엽으로 구성되어 있었으며, 흉막에 의해 덮여 있었고, 횡격막 근처의 대동맥에서 이상측부혈관이 기원하여 전신혈을 공급하고 있었다.

병리학적 소견상 절제된 폐는 늘어난 기관지를 포함하고, 정상적인 환기가 되지 않은 폐조직이었다.

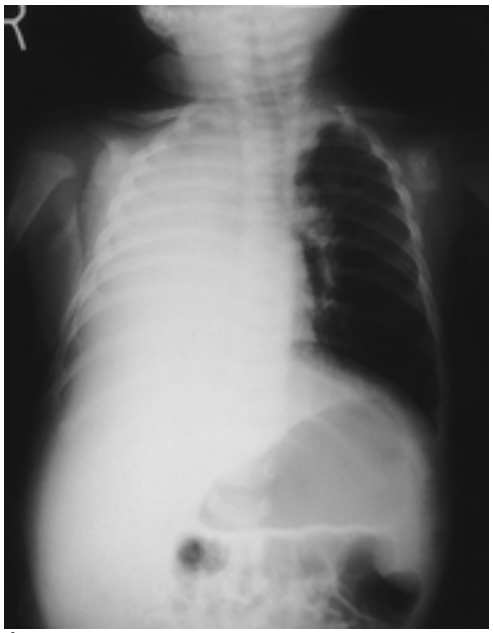
고 찰

기관지폐 전장 기형이란 용어는 Gerle 등 (3)에 의해 1968년에 처음으로 기술되었으며, Heithoff 등 (4)에 의해 1976년에 여러 가지 선천성 기형(내엽성 또는 외엽성 폐격절, 식도성 또는 기관지성 중복낭, 식도성 또는 위 게실)을 포함하는 통합된 개념으로 재정립되었다.

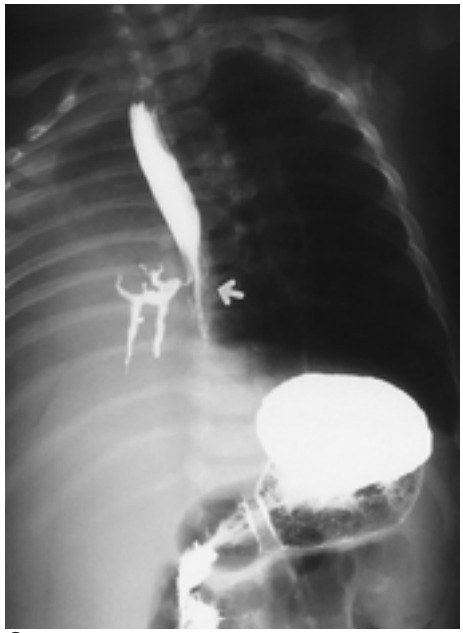
이 질환과 동반될 수 있는 선천성 기형으로는 이외에도 식도협착, 기관식도누공, 심기형, 횡격막 탈장, 십이지장 협착 또는 폐쇄, 비뇨생식기계기형, 폐쇄항문, 척추 또는 늑골기형 등이 있을 수 있다 (1, 2, 4 - 6).

이 질환의 발생학적 측면을 살펴보면, 발생 4주 내지 5주째에 초기 게실(primitive diverticulum)이 인두의 복측에서 기원하여 미측 방향으로 자라고 나서, 게실과 배측 전장(dorsal foregut) 사이에서 두개의 외측 능선(lateral ridge)이 기관식도격벽(tracheoesophageal septum)을 형성하여 복측의 호흡기관과 배측의 식도를 분리하게 된다. 발생 7주째에 초기 폐 봉오리(primitive lung bud)가 후두기관 관(laryngotracheal tube)의 미측 말단에서 발생하여 두개의 폐기관 봉오리를 만들고 이것이 양측 폐를 형성하게 된다. 기관지폐 전장 기형은 잠재적 호흡 역량(respiratory potential)이 있는 세포들이 정상 폐 봉오리의 미측에서 초기 식도로부터 기원하거나 폐 봉오리의 일부가 복측의 후두기관 관 대신에 배측 식도로부터 기원할 때 생길 수 있다. 인접한 정상 폐조직으로 팽출(evagination)된 이들 세포의 집합은 종종 장관과 경(pedicle)에 의해 연결되며, 이것이 혈관 공급보다 과성장하게 되면 쇠퇴되어 단순 기관지

[1]울산대학교 의과대학 서울중앙병원 진단방사선과
이 논문은 2000년 3월 9일 접수하여 2000년 5월 25일에 채택되었음.

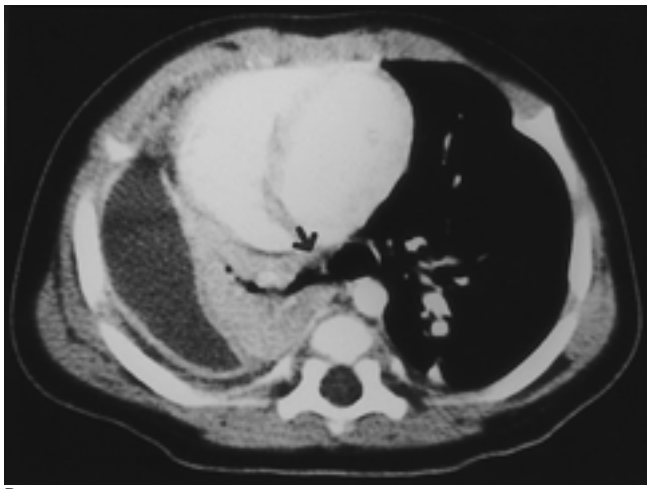


A



C

Fig. 1. A 5-month-old male patient with communicating bronchopulmonary foregut malformation.
A. Chest radiograph shows total haziness and loss of volume of the right lung.
B. Chest CT demonstrates the origin of the right main bronchus (arrow) from the distal esophagus subtending the right collapsed lung. Empyema is also seen at the periphery of right collapsed lung.
C. Esophagogram shows a right main bronchus (arrow) arising from the distal esophagus.



B

폐 전장 기형이나 격절(sequestration)을 형성하게 된다. 만약 이 경이 쇠퇴하지 않을 경우 보조폐(accessory lung)는 위장관과 자유로이 교통하게 되어 교통성 기관지폐 전장 기형이 형성되며 대개는 원위부 식도와 폐를 연결하게 된다 (2, 4 - 6). 병변의 위치, 흉막 피막의 형태, 혈류 공급은 기관지폐 전장 기형에서 항상 일정한 것은 아니다 (3, 4, 6).

교통성 기관지폐 전장 기형은 Srikanth등 (2)이 보고한 바와 같이 4가지 유형으로 분류할 수 있으며, 제1유형이 식도협착과 기관식도 누공과 연관이 있는 경우, 제2유형이 하부식도에서 일측 폐가 기원한 경우, 제3유형이 단일엽이나 분엽이 식도 혹은 위와 교통이 있는 경우, 제4유형이 정상기관 조직의 일부분이 식도와 연결된 경우가 있으며, 저자들이 경험한 증례는 제2유형에 속한다고 할 수 있다.

교통성 기관지폐 전장 기형에서 볼 수 있는 임상 증상은 수유시 심해지는 호흡곤란, 심부전, 반복되는 폐렴, 객혈, 위장관 출혈, 연하곤란 등이 있고 (4, 5 - 7),방사선학적 영상 진단법으로 단순흉부촬영, 흉부전산화단층촬영, 식도조영술, 그리고 혈관조영술등이 사용될 수 있으며 각 영상소견은 다음과 같다. 단순흉부사진 상에서는 지속적인 하엽 경화(consolidation), 폐 형성부전, 여러 정도의 무기폐등으로 보이게 된다 (5, 6). 흉부전산화단층촬영 상에서는 주로는 하엽에 위치한 조영증강이 잘 되는 과혈관성 병변으로 보일 수 있지만 폐동정맥기형이나 동정맥누공에서도 유사한 양상으로 나타날 수 있고, 폐실질의 병변 정도를 평가하는 데는 도움이 되지만 이소성 기관지의 기원을 알 수 있는 경우는 드물다 (5, 7). 폐기관 전장 기형이 의심될 경우에는 장관과의 교통 여부를 알기 위해 바륨을 이용한 식도조영술을 실시하며, 식도나 위에서 분지 되는 기관지가 보일 때 교통성 기관지폐 전장 기형의 확진을 할 수 있다 (1, 4 - 8). 혈관조영술은 대개 수술 전에 수술방법을 계획할 때 도움이 되는데, 대개의 경우 기관지폐 전장 기형은 폐동맥 혹은 전신동맥으로부터 동맥혈공급을 받게 되며, 폐정맥이나 좌심방으로 정맥배액된다 (1, 4, 5, 8). 기관지내시경으로는 영상 검사상 공기기관지조영상을 보이는 부위로 분지 되는 기관지가 없는 경우 진단을 의심할 수 있다 (1, 7).

치료는 엽절제술 또는 전폐절제술과 같은 외과적 절제술이나 정상 기관기관지와 이소성 기관지를 연결하는 문합술의 방법이 이용되며, 대개의 경우에서 효과적이다 (1, 4, 5, 7). 이 두 가지 수술방법 중 외과적 절제술은 심한 폐실질의 병변이 있는 경우에 시행되며, 문합술은 비록 수술 후에 폐기능이 정상으로는 복귀되지 않더라도 폐실질의 병변이 없는 경우에 시행될 수 있다 (7).

결론적으로 교통성 기관지폐 전장 기형은 매우 드문 기형이지만, 진단이 의심되는 경우라면 식도조영술을 통해 확진 할 수 있다.

참 고 문 헌

1. Sumner TE, Auringer ST, David Cox T. A complex communicating bronchopulmonary foregut malformation: diagnostic imaging and pathogenesis. *Pediatr Radiol* 1997;27:799-801
2. Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. Communicating bronchopulmonary foregut malformatioins: classification and embryogenesis. *J Pediatr Surg* 1992;27:732-736
3. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary foregut malformation: pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968; 278:1413-1419
3. Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, et al. Bronchopulmonary foregut malformations: a unifying etiological concept. *AJR Am J Roentgenol* 1976;126:46-55
4. Murray ME, Given-Wilson RM, Christopher JA, Jeffrey IJM. Bilateral communicating bronchopulmonary foregut malformations in an infant with multiple congenital anomalies. *Pediatr Radiol* 1994;24:128-130
5. Leithiser RE Jr, Capitanio MA, Macpherson RI, Wood BP.“ Communicating ”bronchopulmonary foregut malformations. *AJR Am J Roentgenol* 1986;146:227-231
6. Lallemand D, Quignodon JF, Courtel JV. The anomalous origin of bronchus from the esophagus: report of three cases. *Pediatr Radiol* 1996;26:179-182
7. Crawford DB, Cole S, Danielson KS, Henken EM, Maenza RM, Westcott JL. Malformation of bronchopulmonary foregut with systemic and pulmonary arterial blood supply. *Chest* 1978;73:421-423

J Korean Radiol Soc 2000;43:59 - 61

Communicating Bronchopulmonary Foregut Malformation: A Case Report[1]

Chang Yeol Kim, M.D., Hyun Woo Goo, M.D., Hyun Joo Kim, M.D., Soo Jung Choi, M.D., Yong Soo Cho, M.D., Jean Hwa Lee, M.D., Chong Hyun Yoon, M.D., Tae Hwan Lim, M.D.

[1]*Department of Diagnostic Radiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine*

Communicating bronchopulmonary foregut malformations are rare tracheobronchial anomalies characterized by a fistula between an isolated portion of respiratory tissue and the esophagus or stomach. We describe a case of CBFM in which chest radiography revealed total haziness in the right lung field. The diagnosis was confirmed by esophagography.

Index words : Lung, abnormalities
Bronchi, abnormalities

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-Gu, Seoul 138-736, Korea.
Tel. 82-2-2224-4400 Fax. 82-2-476-4719 E-mail: Chyoon@www.amc.seoul.kr

대한방사선의학회의 홈페이지에 접속하는 방법

1) 인터넷에 접속된 상태에서 넷스케이프사의 네비게이터 4.0이상 또는 마이크로소프트사의 익스플로러 4.0이상의 버전을 실행해야 합니다.

2) 익스플로러의 경우에는 " 주소 "라는 입력란에, 네비게이터의 경우에는 " 위치(Location) 또는 Netsite "라는 입력란에 http://www.radiology.or.kr을 입력한 다음 엔터를 치면 대한방사선의학회의 홈페이지로 연결됩니다.