대한방사선의학회지 2001;44:389 - 391

양측성 후비공 폐쇄증 진단의 함정: 1예 보고[1]

김상태 · 이시경 · 노은진 · 오가열 · 김진용 · 김기홍 · 한춘환 · 안영민[2]

양측 또는 일측 후비공이 폐쇄된 후비공 폐쇄증은 흔하지 않은 질환으로 단독으로 생길 수 있으나 다른 선천적 기형을 동반할 수도 있다. 저자들은 양측성 후비공 폐쇄증이 있는 1개월된 남아에서 전산화 단층촬영(이하 CT)상 두개기저부 비골화(non - ossification)와 후비강내에 분비물 저류로 인하여 두개기저부 골성 결손에 의한 정중부 수막류가 동반되어 있는 것으로 오인한 1예를 경험하였기에 보고한다.

양측성 후비공 폐쇄증은 드문 질환이나 비교적 많은 증례가 보고 되어 있으며 Down syndrome, Treacher Collins syndrome, Apert syndrome, Crouzon syndrome, Craniofacial cleft나 CHARGE association (C: Coloboma, H: Heart defect, A: Atresia choana, R: Retarded growth, G: Genitourinary defect, E: Ear defect)같은 선천적 기형을 동반할 수 있다 (1). 두개의 발달상 출생시 두개기저 정중부는 섬유성 연골 중격으로 골화된 사골 사이에 CT상 정중부 결손처럼 보인다. 특히 양측성 후비공 폐쇄증 환아에서 폐쇄된 분절의 비강인두에 혼합된 액체가 저류되면 뇌실질과 비슷한 연부 조직으로 보이므로 정중부 결손에 의한 수막류로 오인될 수 있다. 정상 두개기저부 발달과정에 대한 이해와 자기공명영상(이하 MRI)은 이러한 진단적 오류를 피하는데 도움이 된다 (2). 저자들은 두개골 조기봉합을 동반한 양측성 후비공 폐쇄증 환아에서 CT상 두개기저 정중부 수막류로 오인된 증례를 경험하였기에 보고한다.

증례 보고

생후 1개월인 정확한 산전 병력을 알 수 없는 남아가 시끄러운 호흡음과 호흡 곤란 그리고 얼굴 기형을 주소로 내원하였다. 양쪽 코로 비관은 통과되지 않았으며 전비경상 양쪽 비강은 폐쇄되어 있고 끈적끈적하고 투명한 분비물로 차 있었다. 선천성 후비공 폐쇄증과 선천성 기형을 조사하기 위하여 단순촬영과 CT와 MR영상을 시행하였다. 단순 촬영에서 좌측 삼각봉합과 관상봉합이 보이지 않는 사두증(plagiocephaly)을 보였다. 축상면 CT스캔상 좌측 후비공이 심하게 좁아져 골성 중격으로 폐쇄되어 있으며 우측 후비강은 막성 후비공 폐쇄을 보였다. 양측 비강의 측벽은 내측으로 활처럼 휘어져 두꺼워져 있었다 (Fig. 1). 관상면 CT스캔상 사골의 천장, 수직판(perpendicular plate), 사판 벗돌기가 관찰되지 않으며 두개기저는 방사선 투과성 선으로 관찰되어 두개기저 정중부 결손이 있는 것처럼 보이며 폐쇄된 비강인두에 뇌실질과 구별되지 않는 연부조직으로 차 있어 두개기저 정중부 결손에 의한 수막류로 생각하였다. 또한 양측 뇌실은 늘어나 있으며 비대칭적으로 보였다 (Fig. 2). MR영상에서 CT스캔상 방사선 투과성 선으로 보여 두개기저부 정중 결손으로 생각된 것은 골화되지 않은 연골성 접형 - 사골(non - ossified cartilageous spheno - ethmoid bone)로 확인되었다. CT스캔상 수막류처럼 보인 폐쇄된 비강인두의 연부조직은 MR T1강조영상에서 비균질 저신호강도를 보이고 T2강조영상에서 비균질한 고신호 강도를 보여 뇌조직과 비슷하게 보인 혼합된 액체였으며 뇌실질과는 연결이 없었다 (Fig. 3). 저자들의 증례는 수술적으로 확진되지는 않았으나 CT스캔상 비골화된 두개기저부와 저류된 액체를 수막류로 오인하였으나 MR상 비골화된 연골성 접형 - 사골을 확인하고 저류된 액체를 확인할 수 있었다.

고 찰

후비공 폐쇄증은 1755년에 Roederer가 최초로 기술한 이후로 비교적 많이 보고되어 있다 (3, 4). 출생 5000명당 1명에서 발생하며 여자에서 2배정도 많이 생기며 90%가 골형이고 나머지 10%가 막형폐쇄이다 (5). 후비공 폐쇄증의 발생기전은 잘 알려져 있지 않으나 발생 약 35 - 45일 사이에 협인두막 또는 비협막이 계속 남아 있는 발생의 장애로 생기거나 Henger & Strome등이 주장한 중배엽 유동이론(mesodermal flow theory)으로 두부 신경능 세포의 형성, 분화, 이주 장애로 후비공 폐쇄증과 동반된 기형 즉 CHARGE (C: Coloboma, H: Heart defect, A: Atresia choana, R: Retarded growth, G:

[1]지방공사 강남병원 진단방사선과
[2]지방공사 강남병원 소아과
이 논문은 2000년 3월 17일 접수하여 2001년 1월 12일에 채택되었음.

Genitourinary defect, E: Ear defect)등이 생기는 것으로 설명하였다 (1, 4, 6).

후비공 폐쇄증의 1/3은 양측성이며 이 경우 높은 경구개나 두꺼운 서골과 비중격을 보이고 다른 선천성 기형을 잘 동반한다 (7). 양측성 후비공 폐쇄증은 출생시에 바로 심한 호흡곤란이 생길 수 있으며 비관이 코로 통과되지 않는다. 후비공 폐쇄증 진단은 과거에는 방사선 비투과성 물질을 비강인두에 주입시켜서 진단하였으나 최근에는 CT스캔으로 후비공 폐쇄증 유무와 폐쇄의 종류, 폐쇄된 분절의 두께까지도 명확하게 진단할 수 있다 (7 - 9).

정상 비중격과 뇌기저부는 순차적인 발달과정을 거쳐서 형성되는데 이러한 양상의 이해는 영상 해석에 중요하다. 출생시에 사상판은 연골성 또는 섬유성으로 남아 있고 사골의 양측면과 상악골, 경구개, 서골은 골화되어 있다. 사상판은 약 2 - 8개월에 골화되고 사골의 수직판은 약 4 - 11개월 사이에 골화된다. 6세때에 사골의 수직판과 양측면은 골화된 사상판을 통하여 비강의 천장을 이룬다. 즉 출생시 두개기저 정중부는 골화되지 않은 연골로 골화된 사골 양측면 사이에 방사선 투과성 선으로 보인다. 이러한 방사선 투과성 선은 영상소견상 두개기저부 결손으로 오인될 수 있다. 특히 양측성 후비공 폐쇄증시 폐쇄된 분절의 후비강에 혼합된 액체가 저류되면 골화되지 않은 정중 연골은 CT상 정중부 결손처럼 보이고 폐쇄된 후비강의 저류된 액체는 뇌실질과 같은 연부조직 밀도를 보일때 정중부 수막류처럼 보인다.

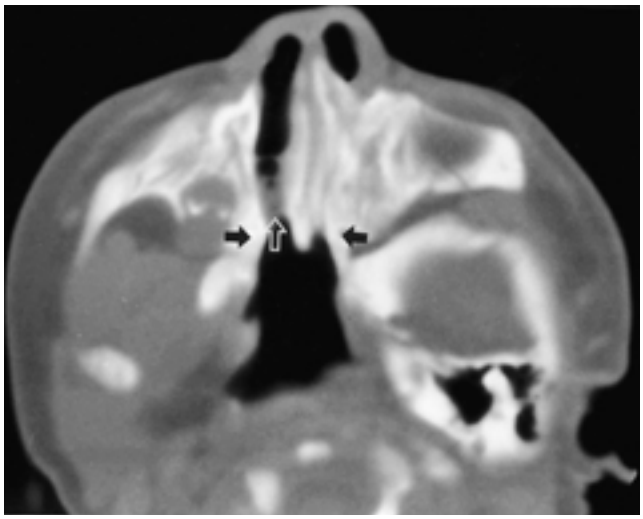


Fig. 1. Axial CT shows right posterior choana obstructed by membranous septum (open arrow) and medial bowing of both lateral nasal wall (black arrows) and enlarged vomer.

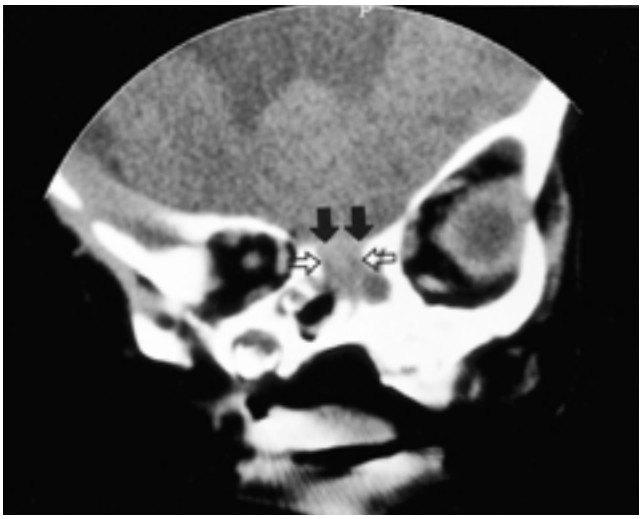
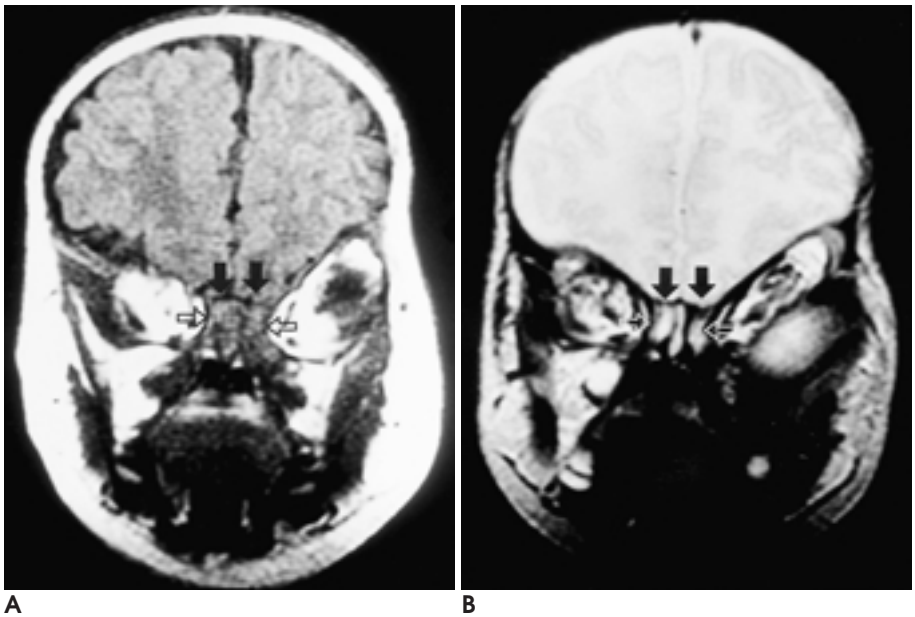


Fig. 2. Coronal CT shows the non-ossified floor of the anterior cranial fossa is mistaken for a midline bony defect (black arrows) and soft tissue density in nasal cavity also mistaken for midline meningocele (open arrows).



A B

Fig. 3. Coronal T1-weighted MR image (**A**), Coronal T2-weighted MR image (**B**). Non-ossified cartilagenous sphenoethmoid bone (black arrows) has low signal intensity band on T1 (**A**) and on T2 (**B**) weighted coronal images. Complex nasopharyngeal secretion (open arrows) has heterogenous low and high SI on T1 and T2-weighted images, respectively. There is no communication between the nasopharynx and the brain.

저자들의 증례도 축상면 CT상에 양측성 후비공 폐쇄증이 있고 관상면 CT상에 두개기저 정중부는 골구조물 없는 결손부처럼 보이고 폐쇄된 후비강에 뇌실질과 유사한 연부 조직이 있어 수막류 동반을 의심하였다. 그러나 MR 영상에서 접형골과 사골의 결손은 없으며 단지 골화되지 않은 연골성 정중부 격막으로 확인되었으며 수막류처럼 보였던 연부 조직은 혼합된 액체 저류로 확인되었다.

두개기저부는 생후 약 1년이내에는 정상적으로 골화되지 않으므로 CT상 두개기저 정중부 결손으로 오인하지 않아야 하며 특히 양측성 후비공 폐쇄증이 있는 환아에서 폐쇄된 분절에 혼합된 액체가 저류되면 정중부 수막류와 유사하게 CT상 보이므로 MR 영상은 진단적 오류을 피하는데 중요한 역할을 할 것으로 생각된다 (2)

참 고 문 헌

1. Leclerc JE, Fearon B. Choanal atresia and associated anomalis. *Int J Ped Otolaryngol* 1987;13:265-272
2. Black CM, Dungan D, Fram E, et al. Potential pitfalls in the work-up and diagnosis of choanal atresia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:326-32
3. Williams HJ. Posterior choanal atresia. *AJR Am J Roentgenol* 1971; 112:1-11
4. Hegener AS, Stromer M. Choanal atresia: a new embryologic theory and its influence on surgical management. *Laryngoscope* 1982; 92:913-921
5. Shirkhoda A, Biggers WP. Choanal atresia. *Radiology* 1982;142:93-94
6. Dunham ME, Miller RP. Bilateral choanal atresia associated with malformation of the anterior skull base: embryologenesis and clinical implications. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:916-919
7. Wetmore RF, Mahboubi S. Computed tomography in the evaluation of choanal atresia. *Int J Ped Otolaryngol* 1986;11:265-274
8. Slovis TL, Renfro B, Watts FB, Kuhns LR, Belenky W, Spoylar J. Choanal atresia: Precise CT evaluation. *Radiology* 1985;155:345-348
9. Brown OE, Smith T, Armstrong E, Grundfast K. The evaluation of choanal atresia by computed tomography. *Int J Ped Otolaryngol* 1986;12:85-98

J Korean Radiol Soc 2001;44:389 - 391

A Pitfall in the Diagnosis of Bilateral Choanal Atresia:
A Case Report[1]

Sang Tae Kim, M.D., Shi Kyung Lee, M.D., Eun Jin Rho, M.D., Ga Yeoul Oh, M.D., Jin Yong Kim, M.D., Ki Hong Kim, M.D., Chun Hwan Han, M.D., Young Min Ahn, M.D.[2]

[1]Department of Diagnostic Radiology, Kangnam General Hospital Public Corporation
[2]Department of Pediatrics, Kangnam General Hospital Public Corporation

Choanal atresia is a rare congenital anomaly involving unilateral or bilateral posterior nasal choanal obstruction. Multiple associated anomalies have been described. We describe the case of a 1-month-old boy with bilateral choanal atresia, misdiagnosed after CT as a midline meningocele because the floor of the midline anterior cranial fossa was not ossified and secretion had accumulated in the obstructed posterior nasal choana.

Index words : Infants, newborn, respiratory system
Nasopharynx, abnormalities
Computed tomography (CT)
Magnetic resonance (MR)

Address reprint requests to : Sang Tae Kim, M.D., Department of Radiology, Kangnam General Hospital Public Corporation, 171-1, Samsung-dong, Kangnam-gu, Seoul 135-090, Korea.
Tel. 82-2-3430-0384 E-mail: pan@kangnamhosp.or.kr

《 저작권에 관한 동의서 》

_____

라는 제목의 논문이 대한방사선의학회지에 출간될 경우 그 저작권을 대한방사선의학회에 이전한다.

저자는 저작권이외의 모든 권한 즉, 특허신청이나 향후 논문을 작성하는데 있어서 본논문의 일부 혹은 전부를 사용하는 등의 권한을 소유한다. 저자는 대한방사선의학회지로부터 서면허가를 받으면 타논문에 본논문의 자료를 사용할 수 있으며 이 경우 자료가 발표된 원논문을 밝힌다. 본논문의 모든 저자는 본논문에 실제적이고 지적인 공헌을 하였으며 논문의 내용에 대하여 공적인 책임을 공유한다.

본논문은 과거에 출판된 적이 없으며 현재 타학술지에 제출되었거나 제출할 계획이 없다.

제 1저자 / 년 월 일	제 2저자	제 3저자
제 4저자	제 5저자	제 6저자

[분 야: _____]

본 동의서는 원고에 기술된 순서대로 전 저자의 서명이 있어야 함.

대한방사선의학회 원고 최종 점검표

- ☐ **원고 1부, 사진 1부를 동봉한다.**
- ☐ **행간 여백 1행(double space)에 21×30cm (A4)용지에 작성한다.**
- ☐ **원고배열은 한글과 영문으로 기재된 표지, 내표지, 초록(한글과 영문), 서론, 대상과 방법, 결과, 고찰, 참고문헌, 표, 사진설명의 순으로 한다.**
- ☐ **초록은 목적, 대상과 방법, 결과, 결론으로 나누어 기술한다.**
- ☐ **영문초록 하단에 색인단어 (Index Words)를 기입한다.**
- ☐ **저작권에 관한 동의서에 전 저자가 서명한다.**
- ☐ **투고규정내의 저자 점검사항을 점검하였다.**