

## 기관지무발생증의 MDCT 소견: 증례 보고<sup>1</sup>

정유미 · 김지은 · 손동우<sup>2</sup> · 김하나 · 황희영

기관지무발생증은 치명적인 결과를 가져오는 매우 드문 선천성 기형이다. 저자들은 64-다절편 전산화 단층촬영(MDCT)으로 출생 직후 자가 호흡이 없었으며 청색증이 있었던 신생아에게서 기관지무발생증을 확인하였기에 그 소견을 보고하고자 한다. 관상면 및 시상면 재구성 영상으로 기관지무발생증과 기관식도루공을 분명하게 확인할 수 있었다.

기관지무발생증은 신생아에서 심한 호흡곤란을 일으켜 치명적인 결과를 가져오는 매우 드문 기형이다(1). 보통 기관지 근위부가 맹관으로 끝나며, 원위부는 완전히 또는 부분적으로 발생하지 않고 식도와 의 누관(fistula)이 존재하게 된다(2). 환아는 출생 당시부터 호흡곤란과 청색증을 보이게 되며, 기관지 삽관이 되지 않으나, 마스크 환기 또는 식도에 삽관한 후 일시적으로 산소포화도가 좋아지는 특징을 보인다.

출생 후 기관지 기형이 의심되는 환아에서 이에 대한 해부학적 정보를 얻는 것이 중요한데, 최근 널리 이용되고 있는 다절편 전산화 단층촬영(MDCT)을 통해 신속하고 정확한 영상 진단을 하는 것이 가능해졌다(3). 기관지무발생증의 CT 소견은 현재까지 다섯 증례의 보고(4, 5)만 되어 있으며, 특히 64-MDCT 소견은 아직 보고된 바가 없다. 저자들은 64-MDCT를 통해 기관지무발생증을 진단받았던 환아의 증례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증례 보고

37세 여자가 재태연령 34주 3일에 2,030 g의 여아를 제왕절개로 분만하였다. 산전 초음파에서는 양수 과다증 이외에는 특이소견이 없었다. 환아는 출생 직후부터 자가 호흡이 없었고, 청색증이 있었으며 아프가 점수(Apgar score)는 1분과 5분에 각각 2점, 2점이었다. 맥박산소계측기(pulse oximetry)에서 산소포화도가 감지되지 않아, 앰부주머니(Ambu bag)를 사용한 마스크 환기(mask ventilation)를 한 후, 호흡 상태 및 청색증이 다소 호전되었다. 이후 수차례 기관 내 삽관을 시도하였으나 기관 내 튜브(endotracheal tube)가 진행되지 않아

식도에 삽관하였고, 산소포화도가 90% 정도로 회복되었다. 비강영양관(nasogastric tube)은 큰 어려움 없이 삽입되어 식도 폐쇄증을 배제할 수 있었다. 삽관 후 시행한 단순흉부사진상 양측 폐에 미만성 결절상 음영 및 공기기관지 조영이 보이고 있었으며, 기관 내 튜브와 비강영양관이 모두 식도 내에 있었다(Fig. 1A, B). 후두경상 성문위 부위(supraglottic area) 및 후두개(epiglottis)에는 특이 소견을 보이지 않았으며, 후두경으로 성대까지 정확히 관찰할 수 없었다. 환자는 생후 2일째 흉부 MDCT를 시행하였다. 사용한 CT는 Somatom Sensation 64 (Siemens, Erlangen, Germany)로, 80 kV, 유효 mAs 33, 절단두께(slice thickness) 2 mm, 재구성 간격(reconstruction interval) 2 mm, pitch 1.24로 축상면 영상을 얻은 후 관상면, 시상면 및 다평면 영상을 재구성하였다. 축상면 CT 영상에서 기관이 갑상선 위치 이하에서부터 보이지 않으며(Fig. 1C), 중간 식도(mid-esophagus) 이하 부위에서 기관분기부(carina)로의 누공(fistula)이 형성되어 있는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 1D). 삼차원 입체영상에서 짧은 분절의 근위부기관지가 맹관으로 끝나는 것을 분명하게 볼 수 있었다(Fig. 1E). 시상면 영상에서 식도-기관분기부 누공이 잘 보였고, 누공이 있는 부위 아래쪽으로는 하부 식도는 기관 내 튜브의 공기 주입으로 말미암아 팽창되어 있었다(Fig. 1F). 관상면 최소강도투시(Minimum Intensity Projection, MinIP) 영상에서 양측에 각각 두 개의 기관지가 관찰되었고, 우중엽 기관지는 보이지 않았다(Fig. 1G).

CT상 동반된 심실중격결손과 동맥관개존증이 관찰되었으며, 양측 폐는 각각 두 개의 엽으로 구성되어 있었다.

환아는 생후 3일째 산소 포화도 및 심박동 수가 떨어지기 시작하였고, 생후 4일째 호흡 부전 및 심정지로 사망하였다.

<sup>1</sup>가천의과학대학교 길병원 영상의학과

<sup>2</sup>가천의과학대학교 길병원 소아청소년과

이 논문은 2008년 8월 8일 접수하여 2008년 10월 14일에 채택되었음.

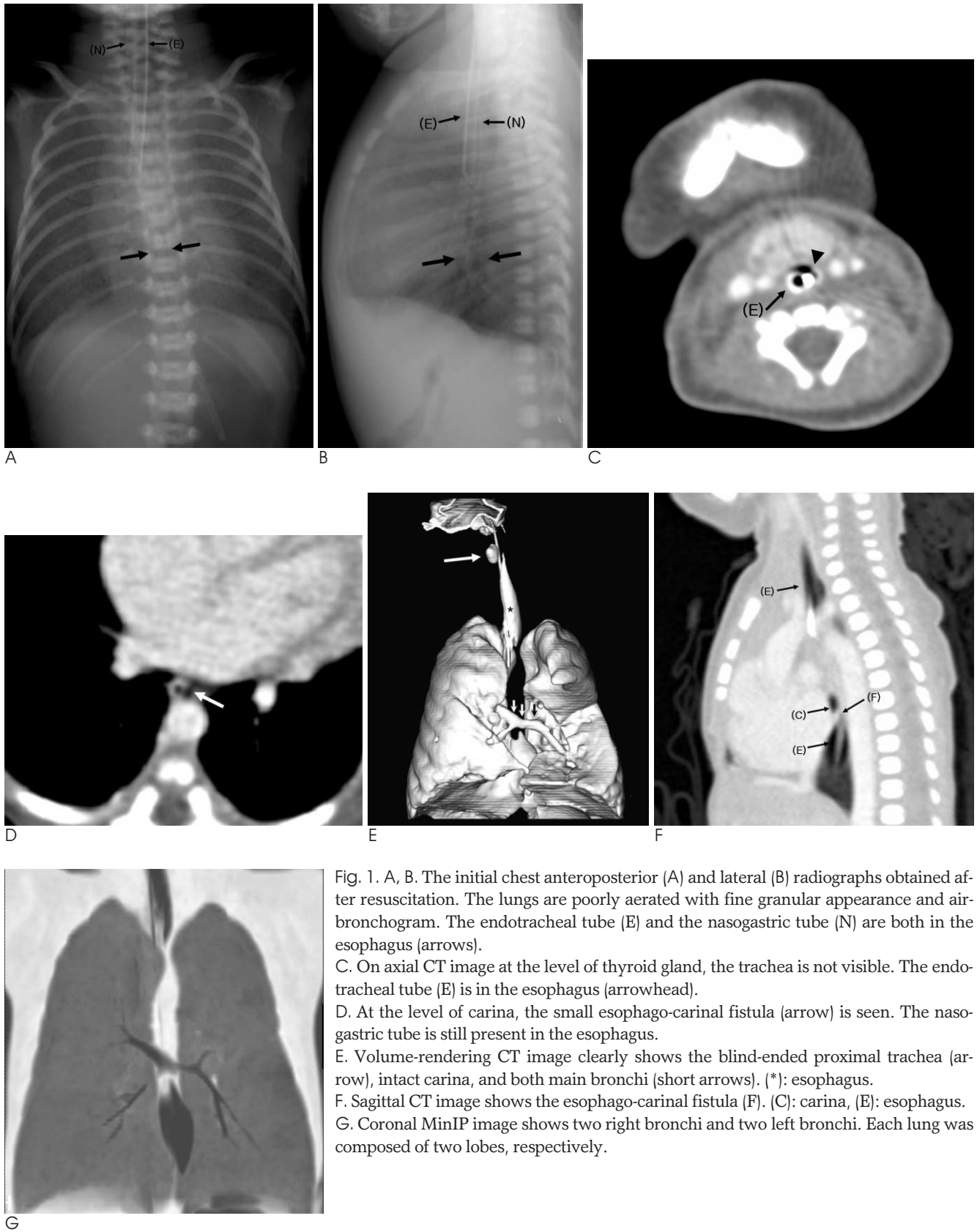


Fig. 1. A, B. The initial chest anteroposterior (A) and lateral (B) radiographs obtained after resuscitation. The lungs are poorly aerated with fine granular appearance and air-bronchogram. The endotracheal tube (E) and the nasogastric tube (N) are both in the esophagus (arrows).  
C. On axial CT image at the level of thyroid gland, the trachea is not visible. The endotracheal tube (E) is in the esophagus (arrowhead).  
D. At the level of carina, the small esophago-carinal fistula (arrow) is seen. The nasogastric tube is still present in the esophagus.  
E. Volume-rendering CT image clearly shows the blind-ended proximal trachea (arrow), intact carina, and both main bronchi (short arrows). (\*): esophagus.  
F. Sagittal CT image shows the esophago-carinal fistula (F). (C): carina, (E): esophagus.  
G. Coronal MinIP image shows two right bronchi and two left bronchi. Each lung was composed of two lobes, respectively.

## 고 찰

기관무발생증은 현재까지 100 증례 미만의 보고가 있는 정도의 매우 드문 선천성 기형이다. 발생 4주에 앞창자의 배 쪽(ventral) 벽으로부터 기관의 발생이 시작하는데, 이때 식도와 기관 사이에 있는 식도기관사이막(esophagotracheal septum)이 배 쪽으로 전위(displacement)되어 생기는 것으로 생각되고 있다(6). 임신 기간에 양수 과다증이 종종 동반되며, 이는 조산과 미숙아의 결과를 일으킨다(7).

환아는 보통 출생할 때부터 심한 호흡 곤란을 보이게 되며, 울지 않고, 청색증이 동반되기도 한다. 특히 기관 내 삽관 시 기관 내 튜브의 삽입에 실패를 반복하게 되고, 식도에 삽관한 후 환기가 좋아지게 되면 임상적으로 기관-식도 누공이 있는 기관무발생증을 의심할 수 있다(1).

기관무발생증은 Floyd 등(2)에 의해 고안된 3가지 해부학 분류가 가장 널리 쓰이고 있다. Type I은 식도에서 짧은 분절의 원위부 기관이 기시한 후 양측 주기관지로 갈라지는 형태이다. Type II는 기관이 완전히 없고 기관분기부와 식도와의 누공이 형성되어 있는 형태이며, Type III는 양측 주기관지가 각각 독립적으로 식도에서 기시하는 형태이다. 이 중, Type II가 가장 흔한 것으로 알려져 있다(2, 8). 본 증례는 기관 원위부가 없고, 기관분기부와 식도와 누공이 형성되어 있다는 점에서 Type II와 유사하나, 짧은 분절의 기관 근위부가 존재한다는 점이 다르다.

임상적으로 기관무발생증이 의심되는 환아에서 적절한 조치를 취하고, 다른 질환과 감별하고자 정확한 해부학적 정보를 빠른 시간 내에 얻는 것이 필요하다. CT는 기관 및 식도의 해부학적 정보뿐 아니라 동반된 다른 기형의 존재를 알 수 있기 때문에 최선의 검사로 생각되고 있다. 특히 MDCT는 영상을 빠르게 얻을 수 있을 뿐만 아니라, 얇은 절단두께와 다평면 영상 재구성을 통해 좋은 영상의 질을 획득할 수 있다(3). 현재까지 기관무발생증의 CT 소견은 두 보고(4, 5)에서의 다섯 증례가 전부이며, 특히 MDCT 소견은 2006년에 Strouse 등(5)에 의해 보고된 바가 전부이다. 이 보고서에서 4- or 8-slice MDCT는 기관 및 식도의 비정상적인 해부학을 정확히 보여주었으며, 특히 최소강도투사 영상이 기관 및 기관지를 잘 보여

주었다. 본 증례에서도 마찬가지로 64-MDCT를 통해 무발생된 기관의 길이와 기관-식도 누공의 정확한 위치가 파악되었다.

기관무발생증은 종종 다른 기형을 동반하기도 한다. 후두 기형(44%)이 가장 흔하게 동반되며, 본 증례에서와 같이 선천성 심질환(32%) 및 폐 분엽의 결함(lung lobation defect, 30%)이 동반될 수 있다(9).

기관무발생증은 보통 치명적인 결과를 가져오는데, 많은 환아들이 사산아로 태어나거나, 출생 직후에 사망하기도 하며, 진단 후에 보조적 치료를 중단하면 사망하게 된다. 수술적 치료로도 호전을 보이지 않는 것으로 알려져 있다. 그러나 최근 기관 일부가 존재하는 경우 수술적 재건으로 생존 기간을 6년 10개월까지 증가시킨 보고도 있다(10). 따라서 MDCT를 통한 정확한 해부학을 보여줌으로써 치료 가능성의 판단 여부에 도움이 될 수 있겠다.

## 참 고 문 헌

1. Slovis TL, Egli DF. Congenital anomalies and acquired lesions. In Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. 10th ed. Philadelphia: Mosby, 2004:41-42
2. Floyd J, Campbell DC, Dominy DE. Agenesis of the trachea. *Am Rev Respir Dis* 1962;86:557-560
3. Boisselle PM. Multislice helical CT of the central airways. *Radiol Clin N Am* 2003;41:561-574
4. Pumberger W, Metz V, Birnbacher R, Hormann M. Tracheal agenesis: evaluation by helical computed tomography. *Pediatr Radiol* 2000;30:200-203
5. Strouse PJ, Newman B, Hernandez RJ, Afshani E, Bommaraju M. CT of tracheal agenesis. *Pediatr Radiol* 2006;36:920-926
6. Saleeby MG, Vustar M, Algren J. Tracheal agenesis: a rare disease with unique airway considerations. *Anesth Analg* 2003;97:50-52
7. van Veenendaal MB, Liem KD, Marres HA. Congenital absence of the trachea. *Eur J Pediatr* 2000;159:8-13
8. Effmann EL, Spackman TJ, Berdon WE, Kuhn JP, Leonidas JC. Tracheal agenesis. *AJR Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1975;125:767-781
9. Evans JA, Greenberg CR, Erdile L. Tracheal agenesis revisited: analysis of associated anomalies. *Am J Med Genet* 1999;82:415-422
10. Soh H, Kawahara H, Imura K, Yagi M, Yoneda A, Kubota A, et al. Tracheal agenesis in a child who survived for 6 years. *J Pediatr Surg* 1999;34:1541-1543

## MDCT Findings of Tracheal Agenesis: A Case Report<sup>1</sup>

Yu Mi Jeong, M.D., Jee-Eun Kim, M.D., Dong Woo Son, M.D.<sup>2</sup>, Ha Na Kim, M.D., Hee Young Hwang, M.D.

<sup>1</sup>Department of Radiology, Gachon University, Gil Hospital

<sup>2</sup>Department of Pediatrics, Gachon University, Gil Hospital

Tracheal agenesis is an extremely rare congenital anomaly with fatal consequences. We report a case of tracheal agenesis in a newborn infant who presented with no self-respiration and cyanosis that was confirmed by the use of 64-slice multidetector CT. Coronal and sagittal multiplanar reconstruction images clearly delineated the aberrant anatomy of tracheal agenesis and demonstrated the presence of a tracheoesophageal fistula.

**Index words :** Trachea

Congenital abnormalities

Infant, newborn

Tomography, X-ray computed

Address reprint requests to : Jee-Eun Kim, M.D., Department of Radiology, Gachon University, Gil Hospital,  
1198 Kuwol-dong, Namdong-gu, Incheon, 405-760, Korea  
Tel. 82-32-4603060 Fax. 82-32-460-3065 E-mail: boram107@gilhospital.com