

기관지성 낭종을 동반한 외엽형 폐격리증 치험 1례

심성보 · 조민섭 · 박 건 · 곽문섭 · 김세화*

=Abstract=

Extralobar Pulmonary Sequestration with Bronchogenic Cyst -1 Case Report-

Sung Bo Sim, M.D.*, Min Seop Jo, M.D.*, Kuhn Park, M.D.*
Moon Sub Kwack, M.D.*, Se Wha Kim, M.D.*

This is a case report of extralobar pulmonary sequestration with bronchogenic cyst located in aorto-pulmonary window area of left thorax in a 17 months old male patient.

In this case, a bronchogenic cyst was presented immediately adjacent to the extralobar pulmonary sequestration. Communication between the extralobar pulmonary sequestration and bronchogenic cyst was not seen grossly or microscopically.

The lesion was simply excised and the postoperatively course was uneventful.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:241-3)

Key words : 1. Lung sequestration, extralobar
2. Cysts, bronchogenic

증 례

17개월된 남자아이로 내원 1주일전 부터 기침, 콧물 및 발열 등이 있었고, 열성경련이 두차례 있어 응급실을 통하여 입원하였다.

내원당시 체중 10kg, 맥박 126회/분당, 호흡수 28회/분당. 체온 37.8°였고, 혈액검사상 혈색소는 12.1 g/dl, 헤마토크릿은 36.4%였고, 백혈구는 20,500/mm³으로 증가되어 있었다. 혈액화학 검사상 빌리루빈치는 정상이었고 SGOT/SGPT는 78/121 IU/L로 증가되어 있었다. 뇨검사, 뇌파검사 및 심전도는 정상이었고 ASO 및 CRP는 음성이었다. 단순 흉부 X-선 촬영상 양측폐야에 점포성 얼룩진 음영이 증가되었으며, 주기관지 좌측부위에 경계가 명확하며 물과 비슷한 농도의 종괴가 나타났다.

항생제 투여등 보존적 치료 후 입원 14병일째 추적한 단순 흉부 X-선 촬영상 양측 폐야에 산재해 있던 폐렴성 병변은 깨끗해졌고, 좌상엽부위의 종괴는 변함이 없었다(그림 1). 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 좌측갑상선의 하부부터 기관분기부 부위에 이르는 경계가 명확한 직경 3cm의 낭종성 종괴가 보였으며, 이 낭종성 종괴의 후측으로 연이은 이종의 납작한 모양의 종괴를 발견하였다(그림 2).

술전 검사상 백혈구는 8400/mm³으로 정상으로 환원되었고, 혈액화학검사, 뇨검사, 심전도 및 혈액가스검사 등 모두 정상소견이었다.

수술은 전신마취하에 우측와위 자세로 제 5늑간을 통하여 실시하였으며, 흉막액이나 흉막 유착은 없었다. 종괴는 대동맥-폐동맥개창(Aorto-pulmonary window) 부위에서 기관지 혈관과 연결된 것으로 보이는 연약한 몇개의 혈관

* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery Catholic University Medical College

† 본 논문은 1993년 가톨릭의과대학 대전 성모병원 임상의학연구비 보조로 이루어 졌음.

통신저자: 심성보, (301-012) 대구시 중구 대흥 2동, Tel. (02) 550-3923, Fax. (02) 550-3960



그림 1. 술전 단순 흉부 X-선 사진



그림 3. 병변의 육안적 소견



그림 2. 술 전 흉부 전산화 단층촬영 사진

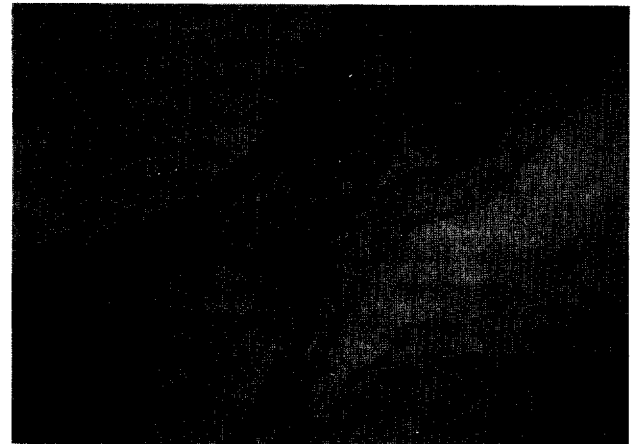


그림 4. 병리조직 소견(H-E 염색, ×100)

과 지주 조직으로만 부착되어 있었고, 주위 폐조직과 연결이 없는 독립된 형태였다. 종괴의 크기는 5×4×3cm 였고, 낭종은 직경이 3cm 였으며, 나머지 부분은 낭종성 종괴에 붙어 있는 탄력성 조직으로 기존 폐조직과 유사하나 조금 짙은 붉은색을 띠었다. 종괴는 쉽게 절제되었으며(그림 3), 제거된 종괴는 이질의 두부분이 지주 조직으로만 연결되어 있어 낭종성 종괴와 고깔 모양의 부드러운 탄력성 종괴로 쉽게 분리되었다.

병리조직학적 소견상 낭종성 종괴는 장액으로 채워져 있었고, 나머지 종괴는 균질성의 점액양이었으며 균데균데 미세낭종성 변화를 볼 수 있었다. 현미경학적 검사상 낭종은 섬모성 호흡상피세포로 둘러 쌓여 있고 섬유성 지주조직벽은 장점액선과 연골판들을 가진 기관지성 낭종이며, 분리된 나머지 종괴는 고유의 늑막에 쌓여있고 미세낭종성 변화를 보인 정상적인 폐조직이었다(그림 4).

이상과 같은 소견으로 대동맥-폐동맥개창에 위치한 외엽형 폐격리증 및 기관지성 낭종으로 확진되었으며, 술 후 경과는 양호하였다.

고 찰

외엽형 폐격리증이나 기관지성 낭종 둘다 비교적 드문 질환으로 원시전장으로 부터 파생되는 선천성 질환으로 알려져 있다. 폐격리증이 기관지성 낭종이나 횡경막 탈장과 함께 발생함으로써 Heithoff 등¹⁾과 Gerle 등²⁾은 이런 질환들의 원인에 대해 폐기관 전장 발달이상(Bronchopulmonary Foregut Malformation)설을 주장하였다.

태아기에 호흡기관은 3주말쯤 3mm 시기에 발생한다. 후두기관 구(laryngotracheal groove)는 전장의 복부부분에서 발생하여 먼저 좌·우 주기관지로 나뉘고 각각 더 분리

되어 기관지, 세기관지 그리고 폐포관 등으로 나뉜다. 외엽형 폐격리증은 전장의 외낭형성부의 분리로 부터 발달되거나 혹은 원시기관지나무로 부터 폐의 발달 구역이 분리되어 생기는 것으로 생각된다. 이 분리가 완전하여 고유의 분리된 늑막을 가지면 외엽형 폐격리증이 되고 분리된 늑막의 발달이 실패하면 내엽형 폐격리증이 된다. 또한 이 시기에 기관지성 낭종도 원시기관의 이상 분리로 인하여 생성된다³⁾. 전장에 유착의 퇴행이 실패하면 결과적으로 폐기관전장의 발달이상이 되고 이상 동맥, 횡경막 탈장 및 폐발달 이상 등이 동반하여 나타나며, 기관지성 낭종이 외엽형 폐격리증과 아주 근접하여 존재하게 되는 것이다.

선천성 기관지성 낭종은 병리조직학적으로는 기관지 상 피세포로 피복된 낭종성 공동을 그 특징으로 하며, 낭종벽에는 근육섬유와 연골 및 장점액선들이 내포되어 있다.

Carter⁴⁾는 폐절제술환자의 1.1~1.8%가 폐격리증환자이며 이중 15% 가 외엽형 폐격리증이라 하였으며, Stocker 등⁵⁾은 소아 입원환자 15만례 중 1례 또는 부검 2,052례 중 1례만이 외엽형 폐격리증이라 하였고 국내에는 3례 정도만이 외엽형 폐격리증으로 문헌보고 되고 있을 따름이다. Savic 등⁶⁾은 외엽형 폐격리증의 60% 정도에서 다른 여러가지 선천성 기형과 동반된다고 하였고, Stocker 등⁵⁾은 15례의 외엽형 폐격리증 중 3례에서 기관지성 낭종과 동반된 것으로 보고하였다.

외엽형 폐격리증의 임상증세는 다양하며 또한 기관지성 낭종의 경우 기관지와 낭종의 교통이 없다면 증상이 나타나지 않으나, 낭종의 크기가 크면 주기관지를 압박하여 2차 증세를 초래할 수도 있다. 낭종이 기관지와 연결되어 분비물이 차게 되면 세균의 좋은 배지 역할을 하게되고 종래는 이차화농성 감염을 초래하여 기침, 흉통 및 발열등의 증세를 나타낸다⁷⁾. 기관지성 낭종의 진단은 수술전에는 가능한 것은 아니지만 흉부 X-선 사진상 경계가 명확한 둥근 음영이 나타날 때 여러 방법으로 기타의 종격동 종양과 감별함으로써 가능할 수 있으나 확진을 하려면 조직 검사가

필요하다. 폐격리증의 진단은 주로 흉부 X-선 사진촬영 소견으로부터 시작되며 기관지경 검사, 기관지조영술, 초음파 검사, 전산화 단층촬영, 방사선 동위원소를 이용한 lung scan, 대동맥 조영술 및 선택적 대동맥조영술등으로 진단할 수 있다.

폐격리증의 이상적인 치료는 절제술을 시행하는 것이며, 내협형인 경우는 폐엽절제술이 일반적이며, 외엽형인 경우는 단순 절제술이 가능하다. 수술 술기상 전신 동맥으로부터 혈액 공급을 받는 이상 동맥의 존재를 염두에 두고 수술함으로써 예상 못한 출혈을 피할 수 있다.

가톨릭의과대학 흉부외과학교실에서는 17개월된 남자 아이에서 좌폐상부의 대동맥-폐동맥개창 부위에 위치한 기관지성 낭종과 동반된 외엽형 폐격리증 1례를 수술치험하고 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ et al. *Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiological concept.* Am J Roentgenol 1976;126: 46-55
2. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. *Congenital bronchopulmonary foregut malformation.* New Engl J Med. 1968;278:1413
3. Laipply TC. *Cyst & cystic tumors of mediastinum.* Arch Path 1948;39:340
4. Carter R. *Pulmonary sequestration.* Ann Thorac Surg 1969;7:68-88
5. J. Thomas Stocker, Kathleen Kagan-Hallet. *Extralobar Pulmonary sequestration: Analysis of 15 cases.* Am J Clin Pathol 1979;72:917
6. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. *Lung sequestration. report of seven cases and review of 540 published cases.* Thorax 1979;34:96-101
7. Rogers LF and Osmer JC. *Bronchogenic cyst : A review of 46 cases.* Amer J Rontgenol 1964;91:273