

성인에서 발견된 폐기관지 전장 기형 (Bronchopulmonary Foregut Malformation) 의 수술요법

홍 종 면* · 김 주 현*

—Abstract—

Surgical Treatment of Bronchopulmonary Foregut Malformation in Adults

Jong Myun Hong, M.D., Joo Hyun Kim, M.D.*

Abnormalities of ventral foregut budding have been classified as "Bronchopulmonary Foregut Malformation(BPFM)". Two cases of this unusual malformation are presented.

The first case was that of a 48-year-old male with a history of hemoptysis and fever. He had intralobar sequestration, located in the right lower lobe and the posterior segment of the right upper lobe, communicated with the lower esophageal fistula. The sequestered lobe received its blood supply from an anomalous feeding artery from the descending thoracic aorta.

The second case was that of a 62-year-old woman with intralobar sequestration that communicated with the lower esophagus. The intralobar sequestration was located in the superior segment of the right lower lobe, and in this case, the abnormal feeding artery could not be found.

In both cases, there were no other combined congenital anomalies.

They were managed with surgical resection successfully and followed up without any significant complications.

서 론

원기폐분아는 태생학적으로 3-4주에 전장의 복측 표면에서 발생하여 그후 2주간에 걸쳐 복측의 기관과 배측의 식도로 분리된다. 이때 복측 전장 분아의 이상으로 인한 여러 종류의 이상 변형을 폐기관지 전장기형이라 칭하며, 이중 폐격리증이 가장 많은 부분을 차

지한다. 그러나 폐기관지와 식도 또는 위장관과 연결이 있는 경우는 대단히 드물다. 폐격리증이란 기관-기관지계와 정상적인 연결이 없으며, 기형적인 혈액공급을 받는 기능이 없는 폐조직을 말하며, 엽외형격리증과 엽내형격리증으로 나눈다.

엽외형격리증은 정상폐조직과 해부학적으로 분리되며, 자신의 흉막에 의해 싸여 있고, 식도에 가까운 후하방에 보통 위치하며, 다른 선천성 기형과의 동반이 흔하다. 그에 반하여 엽내형격리증은 정상 폐조직내에 포함되어 있으며 폐하엽의 후폐저구에 특징적으로 위치하며, 다른 선천성 기형과의 동반이 흔치 않으며 좀 더 나이들어 발견되는 경우가 많다.

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University

*본 연구는 1992년 서울대학병원 임상연구비 보조로 이루어진 것임

본 교실에서는 2례의 식도와 교통이 있는 기관지및 폐의 전장 기형을 치험하여 좋은 결과를 얻어, 이에 발표하는 바이다.

증례 보고

증례 1

환자는 48세 남자로 입원 1달전부터 시작된 각혈과

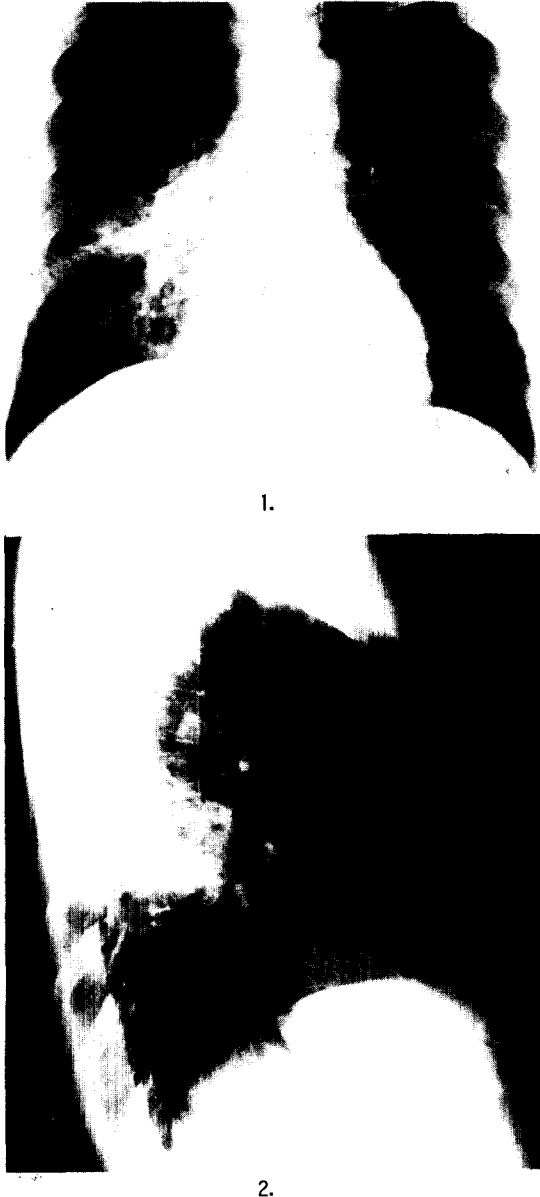


Fig. 1 & 2. Preoperative chest x-ray.

오한을 동반한 발열을 주소로 내원하였다.

과거력상 30년전에 폐결핵으로 2년간 항결핵약을 복용하였으며 19개월전부터 미열과 피가 섞인 가래로 내원하여 폐결핵 진단하에 다시 한번 항결핵 치료를 받은바 있었다. 이학적 검사상 특이한 소견은 없었으며, 단순 흉부 사진상(Fig 1,2) 우상엽 후폐저구와 우하엽 폐첨구 부위에 경계가 분명치 않은 혼탁부위가 관찰되었고 폐기능 검사는 정상범위내에 있었으며 흉부 단층 촬영 소견상(Fig. 3). 우하엽 폐첨구 및 후폐저구에 여러개의 공동이 동반된 경화부위가 보이고 있었다. 식도조영술에서 식도와 우하엽 폐첨구 기관지 사이에 기관지-식도루가 관찰되었으며 기관지경검사상 기관지내 병변이나 출혈부위는 보이지 않았으며, 우하엽 폐첨구 기관지에 염증 소견만이 관찰되어, 기관지-식도루를 동반한 우하엽농양 진단하에 수술 시행하였다. 수술소견상, 우하엽과 우상엽 후엽구에 경화 소견이 있었으며, 하행흉곽대동맥으로 부터 나오는 이상혈관이 우상엽 후엽구로 들어가고 있었으며, 식도와 우하엽 폐첨구 기관지 사이에 직경 7mm, 길이 10mm의 식도-기관지루가 형성되어 있었다.

수술은 우하엽절제술, 우상엽 후엽구의 부분절제술, 루 절제술과 이상 혈관 제거술을 시행하였다.

병리학적 소견상, 우하엽 폐첨구에 6×5×4cm의 경계가 분명치 않은 회색빛의 경화소견이 보였으며, 직경 15mm 크기의 낭성부위를 포함한 괴사성 물질이 들어있는 작은 낭종들이 관찰되었으며, 현미경적 소견(Fig. 4,5)으로는 불규칙하게 갈라지는 기관지 표피와 비슷한 세포로 싸여있는 많은 낭성공간이 관찰되며, 주위에 임파구와 림프소절등의 만성 염증소견과 심한 섬유화가 동반되어 있으며, 많은 혈관 증식 소견도 관

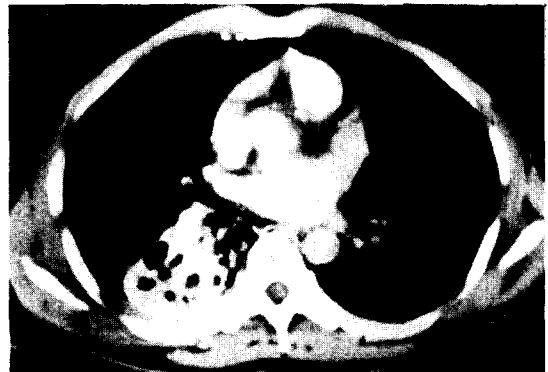
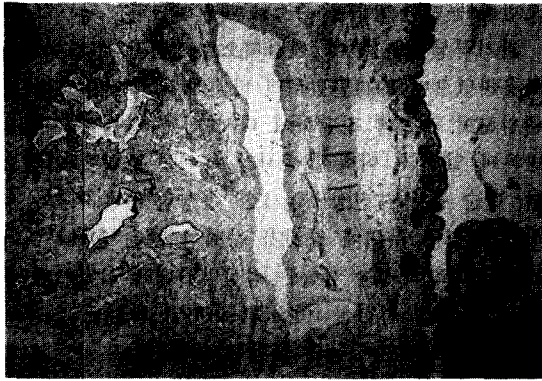
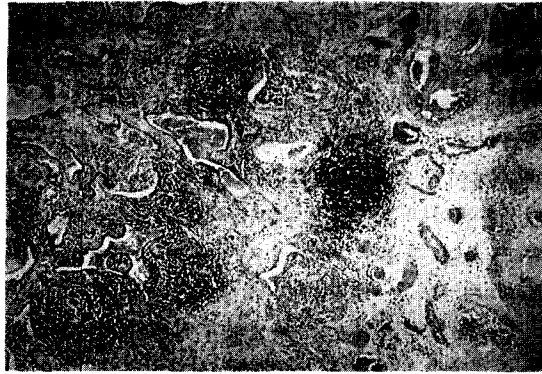


Fig. 3. Preoperative chest CT.



4.



5.

Fig. 4 & 5. Microscopic findings of case 1.

찰되어, 기관지-식도루가 동반된 우하엽과 우상엽 후엽구에 엽내형격리증이 있는 폐기관지 전장기형으로 보고되었다.

환자는 술후 12일 별 문제없이 퇴원하였다.

증례 2

62세 여자환자로 3개월부터 시작된 각혈과 음식을 먹을때 심해지는 기침을 주소로 내원하였다. 과거력상 30년전에 폐결핵으로 3년간 항 결핵약을 복용하여 치료 받았다. 이학적 검사상 우측 중하엽부위에 호기시 수포음이 들리는 것외에는 특이한 이상소견 없었으며, 단순 흉부 촬영상(Fig. 6) 우하엽부위에 기관지 주위의 침윤소견이 관찰되었다.

폐기능 검사는 정상이었으며 흉부 단층 촬영에서 우하엽 폐첨구와 후저엽구에 침윤과 용적 감소 소견이 보였으며 식도조영술(Fig. 7)에서 식도와 우하엽 기관지사이에 식도기관지루가 관찰되었으며, 식도경검사상 절치에서 25cm 하방에 루공의 입구가 보였다.



Fig. 6. Preoperative chest x-ray.

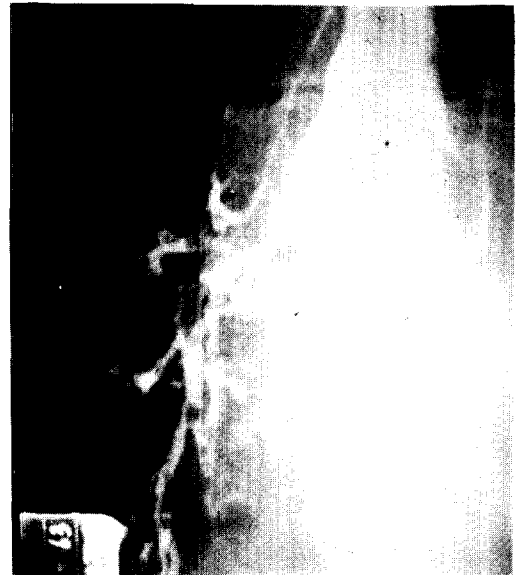


Fig. 7. Preoperative esophagography.

기관지경검사서 우측기관지가 많은 양의 점액상 분비물로 차있었으며, 우하엽 폐첨구 기관지에서 루공의 입구가 관찰되어, 식도와 우하엽 폐첨구 기관지 사이의 기관지 식도루 진단하에 수술 시행하였다.

수술소견상, 우하엽 폐첨구에 불규칙하고 섬유화된 경화소견이 관찰되었으며, 식도와 우하엽 폐첨구 사이에 직경 8mm, 길이 10mm의 루공이 관찰되었다.

수술은 우하엽 폐첨구절제술과 루절제술을 시행하였다.

병리학적 소견상, 루공의 내면은 핑크빛이도는 회고 매끄러웠으며, 근위부는 식도 세포로 이루어졌고, 주변의 폐조직은 지질성 폐렴경화 소견을 보였으며, 현



Fig. 8. 증례2의 현미경 소견

미경적 소견(Fig. 8)으로는 기관지 표피세포로 이루어진 많은 낭성 공간과 주변의 만성염증 소견으로 기관지 식도루를 동반한 우하엽 폐첨구의 엽내형격리증로 보고 하였다.

환자는 술후 아무런 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

태생기 전장이 호흡기관과 근위위장기관으로의 분리 장애는 여러 형태의 해부학적 구조와 그에 따른 용어로 불리어 왔었다. 1968년에 Gerle등¹⁾은 위장기관과의 연결이나, 좌측횡경막의 이상 유무에 관계없이 이러한 폐의 발달 장애를 종합하여 “폐기관지 전장기형(Bronchopulmonary Foregut Malformation)”이라는 용어를 처음 사용한 이래로 이러한 종류의 선천성 폐질환에 대하여 널리 사용되었으며, 범위도 확대되었다.

기도나 기관지, 혹은 위장관에서 유래하며, 폐조직에서 발생되는 복측 전장 분아의 장애로 인한 단순 기관지성 낭종이나 기관엽 그리고 폐격리증 등이 이에 포함된다. 폐기관지 전장기형중 식도, 위장관과 교통이 있는 경우는 대단히 희귀하고 교통부위는 대부분 하부식도 혹은 위-식도 경계부위가 가장 많으며 때로는 직접 위와 연결되는 경우도 있다. 본 증례에서도 2례 모두 하부식도와 연결된 경우이다. 그외에 합병되는 기형으로는 척추기형, 위장관기형, 비뇨생식기계기형 그리고 심장기형등이 동반되는 경우가 흔하다. Heithoff등²⁾은 선천성 폐 기관지 전장기형의 범위를 다음 그림과 같이 나타내고 있는바(Fig. 9), 이와같은 기형의 발생원인으로 Rodgers등³⁾은 원시적인 전장부 개실의 분아(budding) 이상이라고 설명하고 있다.

폐격리증이라 함은 보통 기관지계와 정상적인 연결이 없는 변형된, 무기능 폐조직으로, 대개의 경우 대동맥의 분지로 부터 기형적인 혈액공급을 받으며, 흉곽내 격리증은 폐하엽에 많이 위치하며 좌측에 좀더 많이 위치한다. 엽내형과 엽외형으로 분류되며, 엽내형이 더 많은 것으로 보고 되어 있다.

엽내형격리증의 조직학적 특징은 낭성변화와 대동맥에서 나오는 기형적인 동맥으로부터 혈액공급을 받는 변형된 폐조직이며, 특히 엽외형인 경우 횡경막 이상이나, 기관-식도루 대동맥협착 등의 다른 기형들이 동반되는 경우가 적지않다.

이 질환의 진단은 단순 흉부 X-선 촬영이나 컴퓨터 단층 촬영으로 발견될 수 있으나 이것만으로 확실한 진단을 내리기는 쉽지 않으며, 특히 식도와 교통이 있는 경우는 식도 조영술이 중요한 검사가 되고 기관

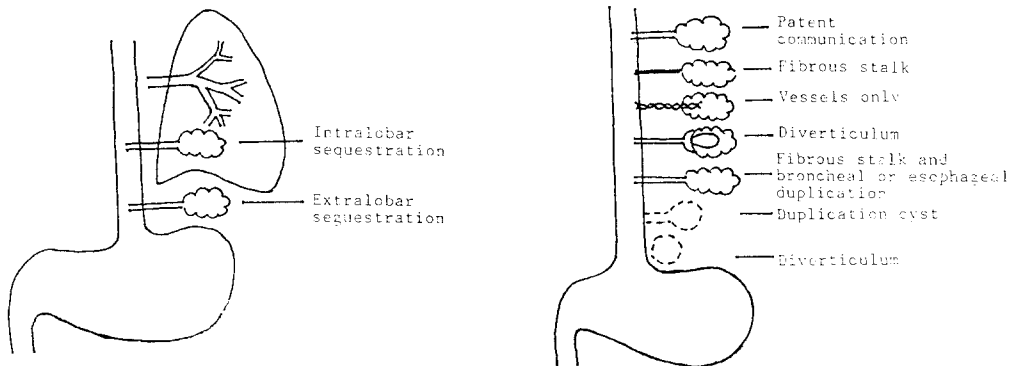


Fig. 9. B.P.F.M. Spectrum

지경 검사나 동맥혈관 조영술등이 도움을 줄 수 있으며, 다른 질환을 의심하여 수술 시행하다가 발견되는 경우도 적지 않는 것으로 보고 있다.

수술적인 치료는 완전제거술이며 기형적인 동맥 혈관을 미리 알 수 있는 것이 수술방법을 결정하는데 도움을 주며, 조기에 수술하는 것이 주위조직의 염증반응을 줄일 수 있어 좀 더 안전한 폐엽구 절제술을 가늠케 할 수 있다.

폐 기관지 전장기형중 흔한 기관지성 낭종(bronchogenic cyst)은 보통 단발성이며(unilocular) 성모성 주상구조 표피세포(ciliated columnar epithelium)로 싸였다.

대부분의 경우에 위치에 따른 압박에 의한 폐증상 소견을 나타내며, 기도와의 직접적인 연결은 없는 것이 보통이나 기도나 식도에 섬유조직으로 가까이 유착되어 있는 예가 많다. 드물게는 기도나 식도와의 연결이 있는 예도 보고되어 있으며, 흉곽외 부위에서 발견되기도 한다.

기관지성 낭종의 분류는 종격동내의 위치에 따라, Paratracheal, carinal, hilar, paraesophageal and miscellaneous로 나뉘어 지기도 하나, 외과적 관점에서는 이보다도 자신의 늑막으로 싸인 엽외형과 정상 폐조직내에 포함된 엽내형으로의 분류가 편리한 점이 많다. 대개의 경우 혈액공급의 정확한 위치를 결정하기 힘들지만 엽외형 낭종은 종격동 내의 가까운 전신동맥으로부터 혈액을 공급받고, 전신 정맥으로 흘러 들어가며, 엽내형은 폐동맥과 폐정맥으로 연결이 된다.

치료는 대부분이 측면 흉곽절제술에 의한 완전 전제가 필요하나, 종격동내의 엽외형 낭종인 경우에는 흉강경 검사가 이용되기도 한다.

기관엽(tracheal lobe)에 대한 해부학적 설명이나 명칭에는 여러종류가 있으나, 육안적으로 정상 기관지의 조직학적 구조를 갖고 있으며, 거의 대부분이 Carina 보다 근위부에 위치하며 여러 형태의 해부학적 구조를 갖는 폐조직 이상(pulmonary parenchymal anomaly)의 범주에 포함된다. 기관엽은 엽외형과 엽내형으로 분류하며, 보통 폐동맥으로부터 혈액공급을 받는다.

대부분 상부편측흉곽(upper hemithorax)에 위치하고 폐증상을 동반하며, 선택적 기관지 조영술을 포함

한 기관지경 검사로 진단되며, 완전 수술적 절제가 필요하다.

결 론

몇몇 문헌에서 드물게 보고되어 있는 선천성 폐기관지 전장기형에 대하여 본 교실에서도 기관지-식도를 동반한 엽내형격리증 2례를 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Richard D. Gerle, M.D., *Congenital Bronchopulmonary-Foregut Malformation Pulmonary Sequestration Communicating with the Gastrointestinal tract. NEJM* 2; 1413-1419, 1968
2. Heithoff, K.B., Sane, S.M., Williams, H.J., Jarvis, C.J., Carter, J., Kane, P., and Brennom, W : *Bronchopulmonary foregut malformation A unifying etiologic concept. AJR* 126; 46-55, 1976
3. Braleey M. Rodgers, M.D.P. Knet harman, M. D. Alan M. Johnson, M.D. : *Bronchopulmonary Foregut malformations. Ann Surg* 203: 517-524, 1986
4. Ralph H. Hruban, M.D., : *Congenital Bronchopulmonary Foregut Malformations. A.J.C.P.* 91: 403-409, 1991
5. Je G. Chi, Jung Bin Lee, Myung Sook Kim. : *Extralobar Pulmonary Sequestration associated with Congenital Diaphragmatic Hernia. 서울의대학술지* 21; 300-306, 1980
6. B Savic, F J Birtel, W Tholen. : *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax* 34; 96-101, 1979
7. Pamela D. Holder M.D., and Claire Langston, M.D. : *Intralobar Pulmonary Sequestration(A Non-entity?). Pediatric Pulmonary* 2; 147-153, 1986
8. J. Thomas Stocker, M.D., and Kathleen kagan-hallet, CDR, MC, USNR. : *Extralobar Pulmonary Sequestration. A.J.C.P.* 72: 917-925, 1979
9. J. Thomas Stocker, LTC, MC, USA, and Henryk T. Malczak, Ph. D. : *A Study of Pulmonary Ligament Arteries; Relationship to intralobar pulmonary sequestration. Chest* 86; 611-615, 1984