

기관지 폐 전장기형의 병리학적 고찰

—외과 병리 검사례와 부검례의 분석—

서울대학교 의과대학 병리학교실

박 성 혜* · 지 제 근

Congenital Bronchopulmonary Foregut Malformation

— Analysis of the surgical and autopsy cases —

Sung Hye Park*, M.D and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

Because early embryonic development of the tracheobronchial tree and foregut are closely associated, there is a wide spectrum of congenital anomalies involving either one or both organ systems.

We analysed a total of 89 surgical and autopsy cases that are assumed to belong to congenital bronchopulmonary foregut malformation from the files of Seoul National University Hospital and Children's Hospital during the period of 1961~1990. We also reviewed the serial sections of the embryos and fetuses from 3 weeks to fifteen weeks fertilization age for the observation of tracheobronchial and esophageal trees. Intralobar sequestrations(25 cases) and extralobar pulmonary sequestrations(4 cases) with patent, involuted-partial or complete-communication with the alimentary tract, tracheoesophageal fistula(30 cases) with or without esophageal atresia, esophageal stenosis due to tracheobroncheal remnant(4 cases), foregut duplication cysts(3 cases), esophageal or gastric diverticulum(1 cases), and bronchogenic cysts(22 cases) are included in this analysis(Table 1).

Through this study, we confirmed the unifying concept of "bronchopulmonary foregut malformations". We believe a common embryologic pathogenesis leads to the formation of a previously described spectrum of malformations. (**Korean J Pathol 1993; 27: 459~467**)

Key Words: Bronchopulmonary foregut malformation, Pulmonary sequestration, Tracheoesophageal fistula, Tracheobronchial remnant

서 론

기관지폐 전장기형(bronchopulmonary foregut malformation)은 "상부 위장관과의 개방성 연결 통

로, 즉 기관지 식도루 혹은 기관지 위장루를 갖고 있는 폐분리증(pulmonary sequestration)"을 일컫는 개념으로 1968년 Gerle등에 의해 처음 도입된 용어이다¹⁾. 그러나 그후 여러 저자들에 의해 식도나 위장관의 연결 통로는 그 부위에 공급되는 혈액의 충분성 여부에 따라 퇴화되기도 하여 부분적으로 개방된 통로를 갖거나 섬유성 줄로 되거나 완전히 퇴화되어 없어도 하므로 식도나 위장동과의 연결이 없는 폐분리증도 「기관지 폐 전장 기형」의 하나로 보아야 한다는 개념이 도입되었다^{2,3)}. 이 개념의 중요한 점은 그동

접 수: 1992년 8월 10일, 게재승인: 1993년 5월 25일

주 소: 서울시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744

서울대학교 의과대학 병리학교실, 지제근

*원주소: 인천중앙길병원 해부병리과

안 주장되어온 폐분리증의 원인에 관한 여러 가설중 특히 기형화된 동맥, 혹은 정도를 벗어난 동맥 때문이라는 지배적 이론⁴⁻⁸⁾을 배경하고 원시 전장에서 기관지와 폐가 발생할 때 잘못되어 생기는 선천적 기형 때문에 폐분리증이 발생한다는 가설을 정립시킨 점이다. 이러한 가설을 뒷받침하는 증례는 Gerle 등의 보고 이전에도 드물게 기술되어 왔다⁹⁻¹²⁾. 또한 위장관과 폐의 발생학적 고찰도 이러한 개념을 이끌어 내는데 중요한 근거가 되었다¹³⁻¹⁶⁾.

폐분리증은 하나의 독립된 질환이 아니라 일련의 「기관지폐 전장기형」의 범주에 속하는 것 중의 하나이며¹⁷⁻²¹⁾ 여기에는 폐분리증외에도 기관지 식도루, 기관지 기관지 잔류조직에 의한 식도 협착증, 기관지원성 낭, 식도계실, 위계실, 원시전장 중복낭 등이 속한다²²⁻³⁵⁾.

저자들은 배아 및 태아의 연속절편을 대상으로 「기관지폐 전장기형」의 발생학적 고찰을 함과 아울러 1961년부터 1990년까지 서울대학교 병리학 교실에서 경험한 선천성 「기관지 폐 전장기형」을 검색하고 이를 토대로 발생기전 및 분류에 대한 고찰을 하였다.

재료 및 방법

재료는 1961년부터 1990년까지 서울대학교병원과

동대학소아병원 병리과에서 경험한 단순 폐내 폐분리증 21예, 기관지 식도루를 갖고 있는 폐내 폐분리증 4예, 단순 폐외 폐분리증 3예, 폐내 폐분리증과 폐외 폐분리증이 같이 있었던 1예, 기관지 기관지 잔유물에 의한 식도 협착증 4예, 식도 폐쇄를 동반하였거나 동반하지 않았던 기관지 식도루 30예, 기관지원성 낭 22예, 식도 중복증 2예, 위 중복증 1예, 위 계실 1예 등 총 89예를 대상으로 임상적 및 병리학적 분석을 하였다. 여기에는 외과적으로 절제된 예와 부검례를 모두 포함시켰으며 Table 1에 요약되어 있다. 임상적 검색은 병원력 기록부 및 병리검사 의뢰서를 참고하였고, 병리학재료는 육안 재료가 있는 것은 육안으로, 그 외의 것은 육안 사진과 병리검사 보고서에 있는 육안 소견 기술을 토대로 하였다. 현미경적 검사는 모든 예의 현미경 표본을 대상으로 하였다. 10% 중성 포르말린에 고정된 후 통상의 방법으로 파라핀에 포매하여 5~6 μ 으로 절단하여 hematoxylin-eosin 염색을 한 표본을 검색하였고 표본에 따라 탄력 섬유 및 평활근 섬유를 보기 위한 염색을 시행하였다. 또한 발생학적 비교관찰을 위하여 서울대 소아병원 병리과에 보관되어 있는 3주에서 8주까지의 배아의 연속 절편 및 15주까지의 태아의 절편을 대상으로 하였다.

결 과

1. 배아의 발생학적 고찰

수정 4주말(Streeter stage 13)의 배아시기에 원시 전장의 배측으로부터 이미 폐아가 발생된 것을 관찰할 수 있었으며(Fig. 1) 수정 5주 초 이는 좌우 기관지로 나뉘었다. 전장과 폐아는 배아의 몸이 자람에 따라 장축으로 길게 자라며 이때 폐아와 전장 사이에는 공동의 벽을 가지다가 점차 전장의 상부인 식도 부위와 기

Table 1. Summary of the reviewed cases of bronchopulmonary foregut malformation(BPFM)

Spectrum of BPFM	No. of cases
Intralobar sequestration without GI communication(S)	21
Intralobar sequestration with GI communication(S)	4
Extralobar sequestration without GI communication(S)	2
Extralobar sequestration without GI communication(A)	1
Extralobar sequestration asso. with ILS(A)	1
Esophageal stenosis due to tracheobronchial remnant(S)	4
Tracheoesophageal fistula(S)	16
Tracheoesophageal fistula(A)	14
Bronchogenic cyst(S)	22
Esophageal duplication cyst(S)	2
Gastric duplication cyst(S)	1
Gastric diverticulum(S)	1
Total	89

S: surgically resected cases, A: autopsy cases, ILS: intralobar sequestration

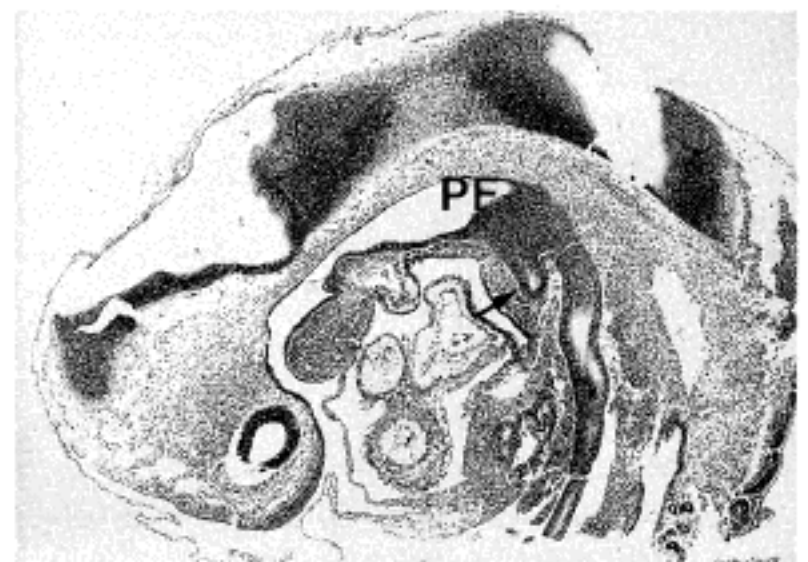


Fig. 1. Sagittal section of the Streeter stage 13(28 day of fertilization age) embryo shows lung bud (arrow) from the primitive foregut(PF).

관지부위가 각기 자신의 평활근 벽을 갖게 되며 기관지는 특징적으로 반원형 연골로 둘러 싸였다. 초기의 식도와 기관지의 내강은 한때 원시상피로 막혀 있다가 8주말경 재개통되었다(Fig. 2). 한편 초기의 식도와 기관지의 내면은 같은 종류의 원시 원주상피로 덮혀 있다가 14주 말경 식도 부위는 중층 편평 상피로 그리고 기관지 부위는 위중층 섬모성 원주 상피로 바뀌는 것을 관찰할 수 있었다.

2. 기관지 폐 전장 기형의 고찰

1) 폐 분리증:

(1) **단순 폐분리증**; 단순 폐분리증은 위장관과의 교통이 없는 폐내 혹은 폐외 폐분리증을 의미하며 그 임상소견은 Table 2에 요약되어 있다. 남녀의 비는 11대 10이었다. 연령은 3개월에서 52세까지로 비교적 넓은 분포를 보였고 평균연령은 14.1세였고 20세 이하가 17명(81%) 이었다. 이중 8예가 우측폐에 13예가 좌측폐에 있었으며, 모두 폐의 하엽에 존재하였으나 우측폐에 있었던 예들중 1예가 상엽에 존재하였다. 병리조직 검사 결과지에 이상 혈관이 명기된 예는 총 21예중 10예로서 47.6%를 차지하였다. 이 10예중 기시부가 명기된 예는 7예이다. 이 7예중에서 3예는 상부 복대대동맥에서, 2예는 횡격막 부근의 전신성 동맥에서 그리고 2예는 흉대동맥에서 기시하였다. 육안적으로 볼 때 폐분리증의 대부분은 장축 흉막이 섬유화되어 두꺼워져 있었으며 부분적으로 유착이 있었다. 단면은 다양한 크기의 낭성 변화를 보여 일견하여 별집모양으로 보였고 병변부위와 정상 폐조직 사이의 경계는 명확하지는 않았으나 구획되어질 수는 있는 정도였고 병변 주변 폐의 경화가 같이 관찰되었다. 육안적으로 낭으로 보이던 부위는 광학현미경상 불규칙하게

확장된 기관지들이었으며 이들의 상피는 가중층성 섬모성 원주상피로 구성되어 있고 내강은 대부분 점액성 분비물과 염증성 삼출액으로 채워져 있거나 깨끗하였다(Fig. 3). 부위에 따라 상피층이 심하게 박탈된 곳도 있었다. 폐중격은 섬유화되고 심한 만성 염증의 소견을 보였으며 간혹 평활근의 증식도 관찰되었다. 특징적으로 이상 탄력성 동맥이 과밀하게 있는 곳이 병변 내에서 관찰되었고 이는 흔히 장축 흉막하부에 존재하였다. 폐분리증 주변의 폐는 흔히 불완전 혹은 완전폐쇄에 수반되는 무기폐성 조직상과 만성 간질성 폐렴 내지 심한 섬유화를 수반하였다.

한편 폐외폐분리증은 모두 3예가 있었는데 2예는



Fig. 2. Cross section of a 8 weeks embryo shows separation of esophagus and trachea with its muscular wall. In the anterior portion of the trachea incomplete tracheal ring is seen. The epithelium of both esophagus and trachea are made of primitive columnar cells.

Table 2. Clinical summary of intralobar and extralobar pulmonary sequestration without bronchoesophageal fistula

	Intralobar sequestration	Extralobar sequestration	Extralobar & intralobar sequestration
No. of cases	21(S)	2(S) and 1(A)	1(A)
M : F ratio	11 : 10	1 : 2	M
Age	3 Mo. to 52 yrs	21 wk. G.A. to 5 Mo.	1 day
Mean age	14.1 year		
Site	R : L = 8 : 13	R : L = 1 : 2	left lobe
Aberrant artery	10/21	0/3	1/1
Asso. anomaly	TOF : 1	Diaphragmatic hernia : 1	Diaphragmatic hernia : 1 Accessory spleen : 1 CCAM : 1

CCAM: congenital cystic adenomatoid malformation S: surgical A: autopsy
G.A.: gestational age TOF: tetralogy of Fallot

외과적으로 절제된 예이었고 1예는 부검례이었다. 남녀의 비는 1:2였고 우측 흉막에 1예, 좌측 흉막에 2예가 있었다. 이상 동맥에 대한 기술은 없었고 1예에서 횡격막 결손을 동반하고 있었다.

폐내 폐분리증과 폐외 폐분리증이 같이 있었던 1예는 1일된 남아로서 좌측폐 두엽이 모두 폐분리증이었으며 심장열 흉부 대동맥에서 기시하는 비정상 동맥에 의해 공급받는 폐외 폐분리증이 있었다. 좌측 폐내 폐분리증은 선천성 낭성 선종성 기형을 동반하고 있었고 심방 중격 결손증과 악세서리 비장과 좌측 Bockdaleck형의 횡격막 결손이 있었다.

(2) 기관지 식도루가 동반된 폐내 폐분리증; 선천성 기관지 식도루를 가지고 있는 폐분리증은 4예가 있었으며 이는 모두 폐내 폐분리증이였다. 4예의 기관지 식도루는 모두 동일한 광학현미경적 소견을 보였는데 내강은 약 2~5 mm 정도였으며 염증이나 기타 다른 원인에 의한 손상의 증거가 없는 깨끗한 중층편평상피로 구성되어 있었고 평활근으로 구성된 벽을 가지고 있었다(Fig. 4). 폐내 폐분리증은 단순 폐분리증에서 보이는 것과 기본적으로 같은 육안 및 광학 현미경적 소견을 보였다.

2) 기관 식도루: 30예의 기관 식도루의 임상 소견

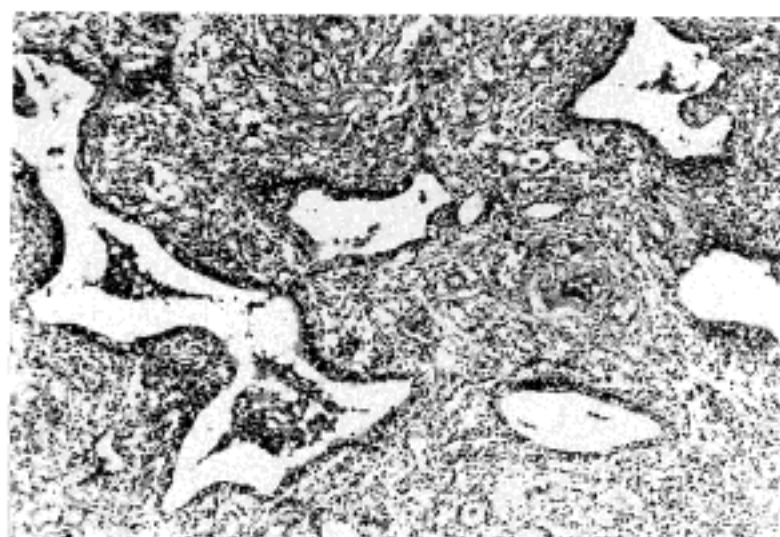


Fig. 3. Microscopically, intralobar pulmonary sequestration shows dilated bronchioles and alveolar ducts lined by ciliated pseudostratified columnar epithelium overlying a fibromuscular wall. The dilated spaces contain inflammatory cells.

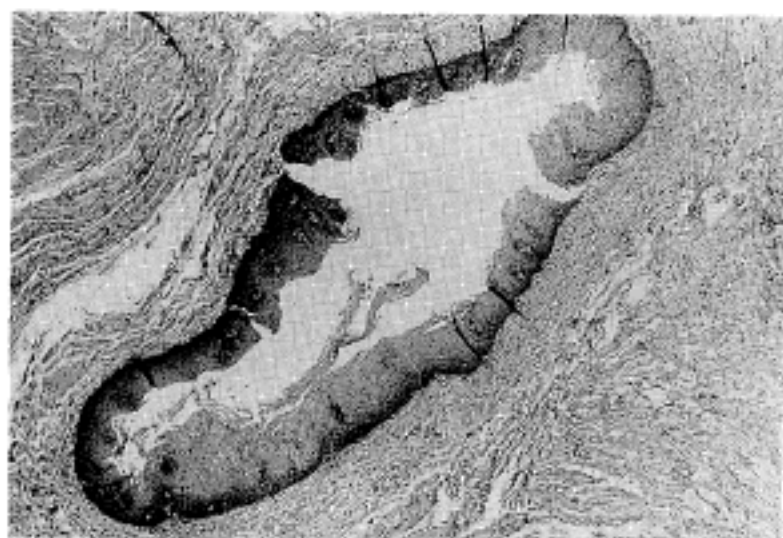


Fig. 4. Microscopically, the bronchoesophageal fistula of the intralobar pulmonary sequestration is lined by stratified squamous epithelium overlying a smooth muscle wall. There is neither inflammatory nor other secondary change.

Table 3. Clinical summary of 30 cases of tracheoesophageal fistula

	Surgical case		Autopsy case	
No. of cases	16		14	
M:F	9:7		11:1(unknown:2)	
Age	1 day to 10 months		fetus to 35 day	
Mean age	6.5 day		11.5 day	
Asso. anomalies	Esophageal atresia	1	Esophageal atresia	7
	TOF	1	ASD and PDA	2
			TGA and PS	1
			Laryngeal atresia	1
			Imperforate anus	2
			Single umbilical artery	1
			Cryptorchidism	2

TOF: tetralogy of Fallot ASD: atrial septal defect
 PDA: patent ductus arteriosus TGA: transposition of great vessels
 PS: pulmonic stenosis

은 Table 3에 요약되어 있다. 외과적으로 절제된 폐 중 기관 식도루의 형태가 정확히 명기된 6예는 모두 C형이었으나 나머지 예는 그 형이 불분명하였다. 동반된 선천성 기형으로는 식도 폐쇄가 8예로 가장 많았으며 후두 폐쇄 1예, 항문 무공증 1예, 선천성 심장 기형(심방 중격 결손 및 동맥관 개존증) 4예, 단일 제대 동맥 1예, 잠복 고환 2예가 있었다. 횡격막 결손이 동반된 예는 없었다. 현미경적으로 기관 식도루에서 중층 편평상피에서 가중층 섬모성 원주상피로 이행하는 부위가 있음을 확인한 예는 수술로 절제된 예 중 6예가



Fig. 5. Lower power view of the esophageal stenosis due to tracheobronchial remnant. The mucosa is stratified squamous epithelium and the wall is composed of cartilage islands(arrows), seromucinous glands, ciliated pseudostratified columnar epithelium-lined ducts and lymphoid aggregates.



Fig. 6. Bronchial-type seromucinous glands are seen in the wall of esophageal stenosis due to tracheal remnant.

있었다. 기관 식도루의 식도쪽에서 기관지형 접막하선인 장애점액성 선을 대부분의 예에서 발견할 수 있었고 연골이 보인 예는 수술예 중 3예가 있었다.

3) 기관 기관지 잔유물에 의한 식도 협착증: 말단 식도협착증은 총 10예가 있었으며 모두 외과적으로 절제된 예이었다. 그중 기관 기관지 잔유물에 의한 경우가 4예였으며, 나머지는 특발성 근육 비대에 의한 경우가 3예, 식도망에 의한 경우가 1예 있었다. 한편 현미경 검색으로 원인을 찾을 수 없었던 예가 2예 있었다. 따라서 식도협착증 중 기관지 폐 전장 기형이 원인인 경우는 40%를 차지하였다. 기관 기관지 잔유물에 의한 식도 협착증의 남녀의 비는 1대 3이었고, 연령은 6개월에서 2년 8개월까지였으며 평균 연령은 1년 8개월이었다. 4예 모두 주 증상이 잦은 구토이었으며 1예에서 무공항문을 동반하였다. 현미경상 협착 부위 식도의 내강은 좁아져 있었으며 접막은 중층 편평상피로 구성되어 있었다. 식도벽에서는 특징적인 4가지 성분을 볼 수 있었다(Fig. 5). 그 4가지는 첫째, 불완전한 환형을 이루고 있는 잘 발달된 연골, 둘째, 기관지에서 볼 수 있는 장애점액성 선(Fig. 6), 셋째, 접막과 연결되어 있으며 가중층 섬모성 원주상피로 이루어진 관(Fig. 7), 그리고 림프여포를 포함한 림프구 증식을 관찰할 수 있었다. 이러한 광학현미경 소견은 4예 모두에서 공통적으로 관찰되었다.

4) 기관지원성 낭: 기관지원성 낭은 모두 22예가 있었으며 이의 임상 소견은 Table 4에 요약되어 있다. 남자 대 여자의 비율은 8대 3이었고 연령은 4개월에서 51세까지 넓은 폭을 보였고 평균 연령은 15.6세이었다. 침범부위는 양쪽 폐에 있었던 예가 1예, 우측 폐에만 있었던 예가 12예, 좌측 폐에만 있었던 예가 5예, 중격동이 3예, 쇄골 상부 연부 조직에 있었던 예



Fig. 7. Esophageal stenosis due to tracheobronchial remnant. The ciliated pseudostratified columnar epithelium-lined duct communicates with the squamous epithelium-lined lumen.

Table 4. Clinical summary of 22 cases of bronchogenic cysts

No. of cases	22	
Age	4 Mo to 51 yrs	
Mean age	15.6 yr	
M:F ratio	8:3	
Location	Rt lung	: 12
	Lt lung	: 5
	Both lung	: 1
	Mediastinum	: 3
	Lt supraclavicular	: 1

가 1예였다. 이 중 2예를 제외하고는 기관지와 직접적인 연결이 없었다. 낭의 크기는 1.5 cm에서 11.5 cm 까지 다양하였고 4예를 제외하고는 모두 단방성이었다. 낭의 내면은 육안 소견상 평활하거나 소주(trabeculae)의 양상을 띄었으며 염증이 동반 되지 않은 경우 광택이 있어 보였다. 낭내 물질은 대부분이 점액성이었고 백색에서부터 적색까지 다양한 색깔을 보였다. 현미경 소견상 낭은 모든 예에서 위중층 섬모 원주 상피로 피복되어 있었고 평활근으로 된 벽을 가지고 있었다. 그리고 소수의 예에서 연골 조직, 장액 점액성 선을 벽에서 관찰할 수 있었으며, 상피에서 배세포를 관찰할 수 있었다. 소수의 예에서는 낭의 벽에서 경미한 염증 소견을 볼 수 있었다.

5) 식도 위장관의 중복낭: 식도 중복낭이 2예(F/60세, F/18Mo), 위장관 중복낭 1예(M/13세)가 있었다. 주증상은 기침과 흉통이었고 이들은 X-선 사진이나 전산화 단층 촬영으로 후측 종격동 종양 혹은 낭종으로 발견되어 외과적 절제를 받은 예들이었다. 모두 단방성 낭이었으며 현미경상 내면은 얇아진 한층의 섬모가 있거나 혹은 없는 원주 상피로 피복되어 있었으나 부분적으로 심한 염증과 궤양의 소견을 동반하고 있었으며 평활근의 벽을 가지고 있었다.

6) 위장관 계실: 위 계실 1예는 14세 여아에서 발생하였으며 방사선적 검사 결과 위의 계실로 의진되었다. 현미경상 위 고유 점막으로부터 이행되는 한층의 섬모성 원주상피세포로 피복된 계실이 보였고 심한 염증과 궤양을 동반하고 있었다.

고 찰

배아의 발생과정에 있어서 기관지와 식도는 발생부위나 발생시기에 있어서 상호간 밀접한 연관성을 가지고 있으므로 이 두 기관중 어느 하나 혹은 양쪽을 침범하는 다양한 선천성 기형이 있을 수 있다. 정상적인 발생에 있어서 배령 4주경 원시 기관지는 원시전장의 배측 계실로서 시작된다¹³⁻¹⁶. 폐아(Lung bud)는 길어

지고 양분되어 배령 4주말경 좌우 폐아가 되며 발생 5주에서 8주 사이 최종적인 폐엽이 결정된다¹⁷.

대부분의 발생학적 연구는 하나의 내강을 가진 원시전장을 두 내강으로 나누는 돌출된 구조가 발생함으로써 식도와 기관지가 나누어진다는 가설을 뒷받침하고 있다. 이러한 분리에 영향을 주는 발생 형성체가 주변의 중배엽에 있는 것 같다고 시사하고 있다. Fowler 등은 기관지 폐 전장 기형 발생에 대해 다음과 같은 가설을 들고 있다¹². 만약 두 기관지를 형성하는 부분에 혼돈이 와서 기관지쪽이 식도쪽보다 월등하게 자라 면 기관지는 식도보다 더 길어지고 식도는 이를 따라 가지 못해 근위식도와 원위식도로 나뉘어지게 될 것이라는 것이다. 이때 다양한 형태의 근위 혹은 원위 식도 폐쇄를 동반하는 기관지 식도루를 형성하게 될 것이다. 그리고 이미 기관지와 상부위장관 사이의 다양한 복잡 기형이 보고된 바 있어 이러한 가설을 뒷받침하고 있다. 1968년 Gerle 등은 "위장관과 연결이 있는 폐분리증" 13예를 모아 보고하면서 "기관지 폐 전장 기형"이라는 용어를 처음 도입하였다¹¹. 그간 많은 저자들이 여러 가설을 세웠으나 그 가설마다 풀리지 않는 문제점이 있었다. 그것은 첫째, 원발성 폐 혈관 이상으로 인해 폐분리증이 발생한다는 것으로 과거 가장 지배적인 학설이었다^{4,5}. 이는 폐 분리증에 이상혈관이 잘 동반된다는 것은 설명할 수 있으나 기관지 폐 전장 기형이 위장관과의 연결통로를 가지고 있다는 점이나 이상혈관을 찾아볼 수 없는, 즉 혈관이 정상인 폐분리증을 설명할 수 없다. 그렇다면 폐분리증에 전신성 동맥이 연결되어 있는 것은 어떻게 설명할 수 있을까? 이는 발생과정의 어느 시기에 전신성 동맥과 폐동맥이 같이 폐를 공급하는 시기가 있으므로 폐에 전신성 동맥이 남아 있는 것이 이상할 것이 없다고 Rodgers 등은 설명하고 있다²⁰. 둘째, 정수 이상의 많은 혹은 이소성 폐아가 발생하여 폐분리증이 발생한다는 설인데^{10,38} 이러한 기전은 실험적으로 유도될 수는 있었으나³⁹ 이 역시 식도의 하부첨단이 기관지 조직 성분으로 대체되어 있는 식도 하부 협착증을 설명할 수 없다. 셋째, Boyden¹⁶은 폐와 이상혈관의 퇴화가 동시에 발생하여 폐분리증이 일어난다는 것을 주장하였는데 이 역시 기관지 폐 전장기형이 식도 혹은 위장관과 연결통로를 가지고 있는 점을 설명할 수 없다. 넷째, Gebauer와 Mason⁶과 Stocker 등은 폐분리증이 폐 감염 때문에 2차적으로 발생하며 뒤이어 주변으로부터 이상 동맥이 유도되고 기관지 동맥의 비후가 발생한다고 주장하였다. 그러나 광학현미경상 이상혈관은 비후되었다기 보다는 얇고 근육적 이라기 보다는 탄력적이다. 따라서 비후화된 전신성 혈관이라기 보다는 정상 폐 혈관을 닮았다⁸. 또한 이 가설은 선천성 병변의 존재나 위장관과의 연결이 있는 기관지 폐 전장기형을 설명할 수 없다. 그러나 최근 발생학적 이상이 원인이라는 주장이 대두되고 있다^{7,40,41}. 이는 원시전장, 폐아

그리고 주변의 모세혈관의 발생유도체가 서로 밀접하게 연결되어 있어서 발생오류의 스펙트럼이 예견될 수 있다는 것으로 현재 가장 각광을 받고 있다.

저자들이 재검색한 예들과 배아재료를 이용한 발생학적 고찰은 위에 언급한 원시전장으로부터 폐아가 발생하여 기관 및 폐로 분화되는 과정에서의 여러 단계의 오류로 기관지 폐 전장기형이 발생한다는 가설을 뒷받침하고 있다. 원시 전장이 폐와 상부위장관으로 나뉘질때 기관지와 식도사이 홈이 융합되어 잠시동안 기관지와 식도의 공동벽으로 있다가 다시 분리되는데 이때 이상이 생기면 기관 식도루가 생길 수 있고 융합 후 완전분리시 잔존물이 식도벽에 남으면 기관기관지의 잔유물로 인해 식도하부의 협착증이 발생할 수 있다. 또한 발생과정에서 주변의 중배엽이 편위된 원시 모세포에 영향을 주어 부(accessory) 폐아로 분화하게 하면 폐 분리증이 발생할 수 있다. 폐분리증에는 폐내 폐분리증과 폐외 폐분리증이 있는데 전자는 흉막이 발생하기 이전에 부폐아가 발생하여 정상폐와 흉막을 공유하게 되는 경우이며 후자는 흉막이 발생한 후에 부폐아가 발생하여 분리된 폐가 자신의 고유한 흉막을 따로 갖게 되는 경우이다. 따라서 폐내 폐분리증은 배령 6주 이전에 폐외 폐분리증은 6주 이후에 발생하였다고 할 수 있다⁴¹. 원시전장에 배측으로 비정상적인 움(budding)이 생기면 식도 혹은 위의 계실이나 원시전장의 중복낭이 발생할 수 있고 등쪽으로 비정상적인 움이 생기면 기관지원성 낭이 발생할 수 있으며 이들은 처음에는 발생부위와 연결통로를 가지나 이 연결통로는 그 조직에 공급되는 혈액의 양을 초과하여 자라면 퇴행된다. 따라서 기형화된 조직과 상부위장관 사이에 완전히 개방된 통로를 갖거나, 부분적으로 개방된 통로를 갖거나 섬유화된 줄같은 조직으로 연결되어 있거나 아니면 이 통로가 완전히 퇴행되어 상부위장관과 전혀 연결이 없는 완전히 고립된 폐 분리증이 생길 수도 있다. 한편 분리된 폐로 공급되는 비정상적인 혈액원은 그 기형물이 붙어 있던 기관의 배아시기의 혈관총으로부터 유인되어 발생할 수 있다. Gerle 등¹⁾은 이러한 질환군의 스펙트럼 중 연결통로가 불완전하게 퇴행되어 기형물과 상부위장관 사이에 개방된 통로가 있을때 이를 "기관지 폐 전장기형"이라 명명하였었다. 그러나 완전히 고립된 폐 분리증도 그것의 비정상적 발생의 기원이 원시전장에 있다고 볼 때 앞에서 언급한 모든 스펙트럼이 "기관지 폐 전장기형"에 속한다고 볼 수 있으며 최근 여러 저자들은 이 질환을 한 기형의 스펙트럼으로 이해하거나 유합 개념(unifying concept)으로 개념화시키고 있다^{8,17~21)}. 따라서 기관지 폐 전장기형의 궁극적인 형태를 결정하는때는 크게 세가지 발생학적 요소가 적용한다고 할 수 있다. 첫째, 기형이 발생하는 방향으로 좌측인가 우측인가, 배측인가, 등측인가의 여부이며 둘째, 기형의 발생 시기로서 원시 전장으로 부터 폐아가 발생하여 기관 및

폐로 분화되는 기간 중 어느 시점의 오류인가 그리고 폐 분리증의 경우 흉막의 발생시기의 전인가 후인가의 차이가 그것이다. 그리고 마지막으로 원시전장과 연결 통로의 유지 또는 퇴행 정도다.

기관지 폐 전장기형과 감별할 질환으로는 선천성 폐기종과 선천성 낭성 선종양 기형이 있다. 이들의 주된 차이점은 두가지이다^{42,43)}. 첫째, 기관지 폐 전장 기형은 원시전장에서 폐아가 움터 자라고 분리되는 과정에 생기는 기형이므로 전장과 기관 및 폐가 모두 관여되는 기형이고 뒤의 두 질환은 이미 폐로 분리된 이후 폐에 국한되어 발생하는 기형이라는 점이며, 따라서 둘째, 기관지 폐 전장기형은 발생시기가 적어도 배령 6주 이전 더 정확히는 발생 3주에서 4주 사이에 발생하나 뒤의 두 질환은 배령 6주 이후에 발생하는 기형이라는 점이다. 선천성 대엽성 폐기종은 기관의 협착이나 폐쇄, 기관의 비정상적인 기원 또는 외부의 압박에 의해 기관이 막혀서 발생하는 것으로 생각되며 선천성 낭성 선종양 기형은 일종의 과오종성 질환으로 미세 기관지의 분화 정지 및 과형성으로 인해 발생하는 것으로 생각된다⁴⁴⁾. 폐외 폐 분리증 중에서 발생한 선천성 낭성 선종양 기형도 보고 되어 있어 폐 분리증의 발생학적 오류가 선천성 낭성 선종양 기형보다 먼저 발생하였음을 뒷받침하고 있다⁴¹⁾.

결 론

저자들은 1961년부터 1990년까지 서울대학교 병리학교실에서 경험한 선천성 「기관지 폐 전장기형」의 범주에 속하는 단순 폐내 폐분리증 21예, 기관지 식도루를 갖고 있는 폐내 폐분리증 4예, 단순 폐외 폐분리증 3예, 폐내 폐분리증과 폐외 폐분리증이 같이 있었던 1예, 기관기관지 잔유물에 의한 식도 협착증 4예, 식도 폐쇄를 동반하였거나 동반하지 않았던 기관지 식도루 30예, 기관지원성 낭 22예, 식도 중복증 2예, 위 중복증 1예, 위 계실 1예 등 총 89예를 검색하고 이를 토대로 발생기전 및 분류에 대한 고찰을 하였다. 한편 발생학적 비교 관찰을 위하여 3주에서 15주까지의 배아의 연속절편을 대상으로 비교분석 하였다. 저자들은 본 연구를 통하여 원시전장으로부터 폐아가 발생하여 기관지 및 폐로 분화되는 과정에서의 여러 단계의 오류로 기관지 폐 전장기형의 스펙트럼이 발생할 수 있다는 가설을 뒷받침 할 수 있었다.

참 고 문 헌

- 1) Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. Congenital bronchopulmonary foregut malformation. *New Engl J Med* 1968; 278: 1413-9.
- 2) Thornhill BA, Cho KC, Morehouse HT. Gastric duplication associated with pulmonary sequestration:

- CT manifestations. *AJR* 1982; 138: 1168-71.
- 3) Mahour GH, Woolley MM, Payne VC Jr. Association of pulmonary sequestrations and duplication of the stomach. *Int Surg* 1971; 56: 224-7.
 - 4) Sade RM, Clouse M, Ellis FH Jr. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1974; 18: 644-58.
 - 5) Smith RA. Theory of origin of intralobar sequestration. *Thorax* 1956; 11: 10-24.
 - 6) Gebauer PW, Mason CB. Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: A nonentity. *Dis Chest* 1959; 30: 282-8.
 - 7) Thilenius OG, Ruschhaupt DG, Replogle RL, Bharati S, Herman T, Arcilla RA. Spectrum of pulmonary sequestration: Association with anomalous pulmonary venous drainage in infants. *Pediatr Cardiol* 1983; 58: 457-67.
 - 9) Trinkle JK. Lower esophageal ring. Surgical management of case. *Ann Surg* 1962; 155: 207-11.
 - 10) Baar HS, d'Abreu AL. Duplications of the foregut: Superior accessory lung(2 cases): Epiphrenic esophageal diverticulum; intrapericardial teratoid tumor and esophageal cyst. *Br J Surg* 1949; 37: 220-30.
 - 11) McClelland RR, Kapsner AL, Uecker JH. Pulmonary sequestration associated with gastric duplication cyst. *Radiology* 1977; 124: 13-8.
 - 12) Fowler CL, Pokorny WJ, Wagner ML, Kessler MS. Review of bronchopulmonary foregut malformations. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 793-7.
 - 13) O'Rahilly R, Muller F. Respiratory and alimentary relation in staged human embryos: New embryological data and congenital anomalies. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 421-9.
 - 14) Pansky B. The foregut; Esophagus and stomach, in *Review of Medical Embryology, chap 80*. New York, MacMillan, 1982: 210-1.
 - 15) Gray SW, Skandalakis JE. The esophagus, in *Embryology for Surgeons, Chap 3*. Philadelphia, Saunders, 1978: 63-100.
 - 16) Boyden EA. Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration: New embryological data. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1958; 35: 604-16.
 - 17) Flye MW, Conley M, Silver D. Spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1976; 22: 478-82.
 - 18) Demos NJ, Teresi A. Congenital lung malformations: A unified concept and a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 260-64.
 - 19) Heithoff KB, Sane SM, Williams HJ, Jarvis CJ, Carter J, Kane P, Brennom W. Bronchopulmonary foregut malformations: A unifying etiological concept. *AJR* 1976; 126: 46-55.
 - 20) Rogers BM, Harman PK, Johnson AM. Bronchopulmonary foregut malformations. *Ann Surg* 1986; 203: 517-24.
 - 21) Leithiser RE jr., Capitanio MA, Macpherson RI, Wood BP. "Communicating" bronchopulmonary foregut malformations. *AJR* 1986; 146: 227-31.
 - 22) Ibrahim NV, Sandry RJ. Congenital oesophageal stenosis caused by tracheobronchial strictures in the oesophageal wall. *Thorax* 1981; 36: 465-68.
 - 23) Groote AD, Laurini RN, Polman HA. A case of congenital esophageal stenosis. *Hum Pathol* 1985; 16: 1170-1.
 - 24) Rose JS, Karsner EG, Jurgens KH, Farman J. Congenital oesophageal strictures due to cartilaginous rings. *Br J Radiol* 1975; 48: 16-8.
 - 25) Anderson LS, Shakckelford GD, Mancilla-Jimenez R, McAlister WH. Cartilaginous esophageal ring: A cause of esophageal stenosis in infants and children. *Pediatr Radiol* 1973; 108: 665-6.
 - 26) Boyden EA, Bill AH Jr, Creighton SA. Presumptive origin of a left lower accessory lung from an esophageal diverticulum. *Surgery* 1962; 52: 323-9.
 - 27) Beskin CA. Intralobar enteric sequestration of the lung containing aberrant pancreas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 41: 314-17.
 - 28) Das JB, Dodge OG, Fawcett AW. Intralobar sequestration of lung, associated with foregut diverticulum(esophagobronchial fistula) and an aberrant artery. *Br J Surg* 1959; 46: 582-6.
 - 29) Kafka V, Beco V. Simultaneous intra- and extra-pulmonary sequestration. *Arch Dis Child* 1960; 35: 51-6.
 - 30) Roe JP, Mack JW, Shirley JG. Bilateral pulmonary sequestrations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 8-10.
 - 31) Savic B, Birtel FJ, Knoche R, Tholen W, Schild H. Lung sequestration: Report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34: 96-101.
 - 32) Toyama WM. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in association with bronchial and pulmonary anomalies. *J Pediatr Surg* 1972; 7: 302-7.
 - 33) Hutchin P. Congenital cystic disease of the lung. *Rev Surg* 1971; 79-87.
 - 34) Opsahl T, Berman EJ. Bronchogenic mediastinal cysts in infants case report and review of the literature. *Pediatrics* 1962; 372-7.
 - 35) Maier HC. Bronchogenic cysts of the mediastinum. *Ann Surg* 1948; 127: 476-502.
 - 36) 손진희, 지재근. 폐의 선천성 낭성 질환. *대한병리학회지* 1986; 20: 215-21.
 - 37) Luck SR, Reynolds M, Radffensperger JG. Congenital bronchopulmonary malformations. *Curr Probl Surg* 1986; 23: 245-314.

- 38) Nikaidoh H, Swenson O. *The ectopic origin of the right main bronchus from the esophagus: A case of pneumonectomy in a neonate. J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62: 151-60.
- 39) Alencio T, Cassini A. *Induction in vitro of tracheal buds by pulmonary mesenchyme grafted on tracheal epithelium. J Exp Zool* 1962; 150: 83-94.
- 40) Galasz NA, Lindskog GE, Liebow AA. *Esophagobronchial fistula and bronchopulmonary sequestration; Report of a case and review of the literature. Ann Surg* 1962; 155: 215-20.
- 41) Stocker JT, Kagan-Hallet K. *Extralobar pulmonary sequestration: Analysis of 15 cases. Am J Clin Pathol* 1979; 72: 917-25.
- 42) Buntain WL, Isaacs H Jr, Payne VC, Jr, Lindesmith GG, Rosenkrantz JG. *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. J Pediatr Surg* 1974; 9: 85-93.
- 43) Haller JA Jr, Golladay ES, Pickard LR, Tepas JJ, Shorter Sherneta DW. *Surgical management of lung of bud anomalies; lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg* 1979; 28: 33-43.
- 44) Stocker JT, Drake RM, Madewell JE. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung; Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
-