

食道와 聯結되고 氣管枝粘膜炎으로 덮힌 Foregut囊腫

— 症例報告 및 그 異常生成의 發生學的 考察 —

嶺南大學校 醫科大學 放射線科學敎室

張在天 · 曹吉鎬 · 黃美穗

緒 論

胸廓內 縱隔洞에 생기는 原始foregut(primitive foregut)과 關聯된 先天性 囊腫은 크게 氣管枝囊腫(bronchogenic cyst), 腸管囊腫(enteric cyst), 神經腸管囊腫(neurenteric cyst) 등으로 나눌 수 있으나 臨床의 으로나 放射線學的으로 위 三者의 正確한 分類는 어려운 경우가 많고 特히 神經腸管囊腫은 發生學的으로 그 生成過程에서 다른 2가지 낭종과 確然한 理論上的 區別을 할 수 있으나 氣管枝낭종과 腸管낭종은 다 같이 原始(foregut)에서 基原하는 것으로 解剖組織學的의 結果가 나온 뒤에도 型態學的, 或은 發生學的인 診斷이 어느 쪽으로 되어야 할 것인지 混沌되는 경우가 많다.

著者等은 放射線學的 所見上 氣管枝囊腫을 疑心하고 手術을 施行했던바 手所所見上 囊腫의 管腔(lumen)은 食道와 聯結되어 있으나 組織學的으로는 氣管枝粘膜炎으로 囊腫의 內面이 덮혀있어 氣管枝囊

腫으로 分類할 것인지 腸管囊腫으로 分類할 것인지 模糊했던 先天性 縱隔洞 囊腫 一例를 經驗하고 그 異常生成(malformation)의 發生學的 根據(embryologic base)를 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

症 例

14個月된 女兒가 約六個月前부터 심한 기침과 呼吸時 기침 소리를 主訴로 本病院을 來院했다. 來院當時 家族曆, 妊娠曆, 過去曆上에 特記事項이 없었고 檢査所見도 正常範圍內였다.

來院後 撮影한 單純胸部撮影所見上(Fig. 1) 左側上縱隔洞에 둥근 모양의 腫塊가 보였으며 縱隔洞쪽으로 넓은 基底(base)를 가지고 肺實質과의 境界는 比較的 뚜렷하였다. 腫塊內 陰陽은 均一하게 보였으며 腫塊壁과 腫塊內의 石灰化는 보이지 않았고 左肺上葉의 舌狀分節(lingular segment)의 虛脫(collapse)이 疑心되었다. 아울러 側面寫眞에서 보면 上縱隔洞의 뒷쪽에 位置한 腫塊에 依해 氣道

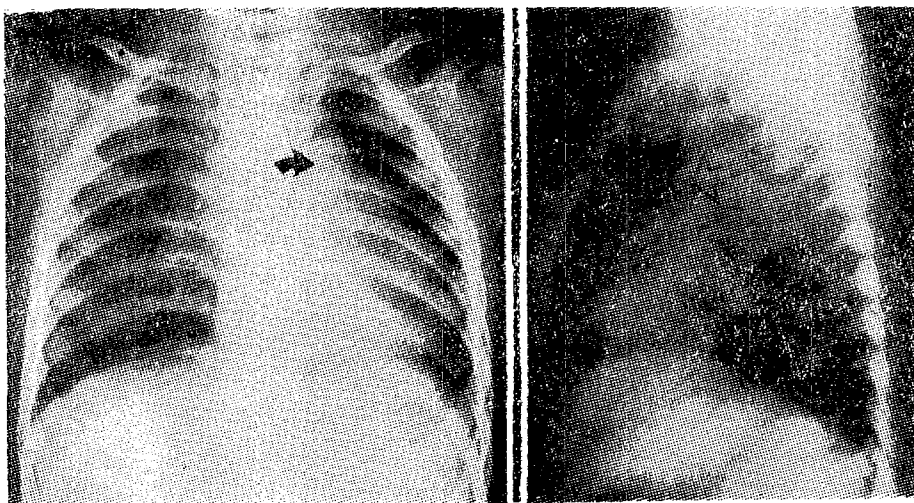


Fig. 1. Chest PA shows left upper mediastinal mass(Black arrow) and lateral shows displaced trachea (Blacked arrow) and normal spine.

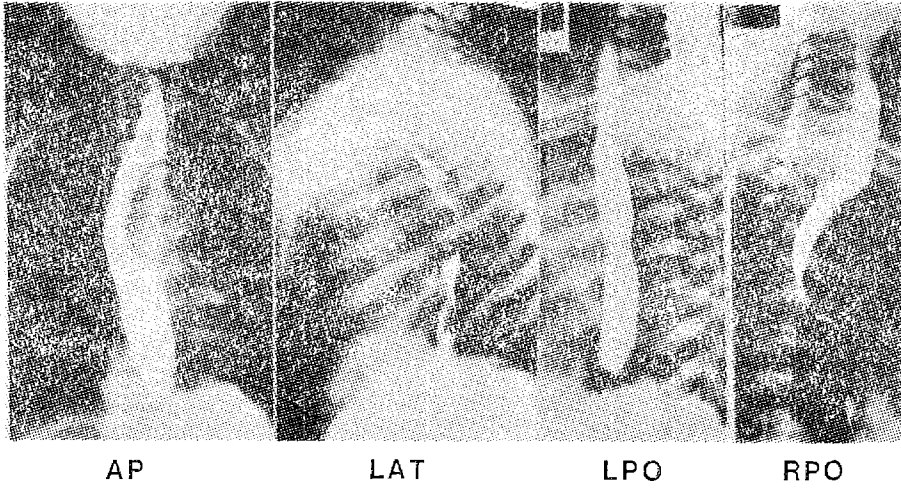


Fig. 2. Esophagogram shows displacement of esophagus, right, posteriorly due to mediastinal mass.

가 앞쪽으로 緩慢한 角度(obtuse angle)를 이루며 變位되어 있었고 脊椎의 異常所見은 보이지 않았다. 腫塊位置를 좀 더 明確히 알기 위해 食道造影術(Fig. 2)을 施行한 結果 造影劑의 通過障礙는 없었고 食道의 大動脈分節(aortic segment)에서 氣管枝間分節(inter-bronchial segment)까지의 部分이 腫塊에 依해 右側으로 比較的 急激한 角度(acute angle)를 이루며 눌러 있었고, 右側位 및 右前斜位

에서 食道가 右側 및 後側으로 밀려면서 눌린것을 볼 수 있었다.

電算化斷層攝影(Fig. 3)에서 보던 氣道分岐部 및 그 以下部位에서 胸椎前方에 境界가 明確한 둥근 囊腫性 腫塊가 中央線(midline)을 가르길러 右側으로 떨어져있고 腫塊의 陰影은 Hounsfield Unit 16으로 測되다 약간 높았으며 腫塊에 依해 氣道가 前方으로 밀렸고 右側主氣管枝가 앞쪽으로 變位되어 있

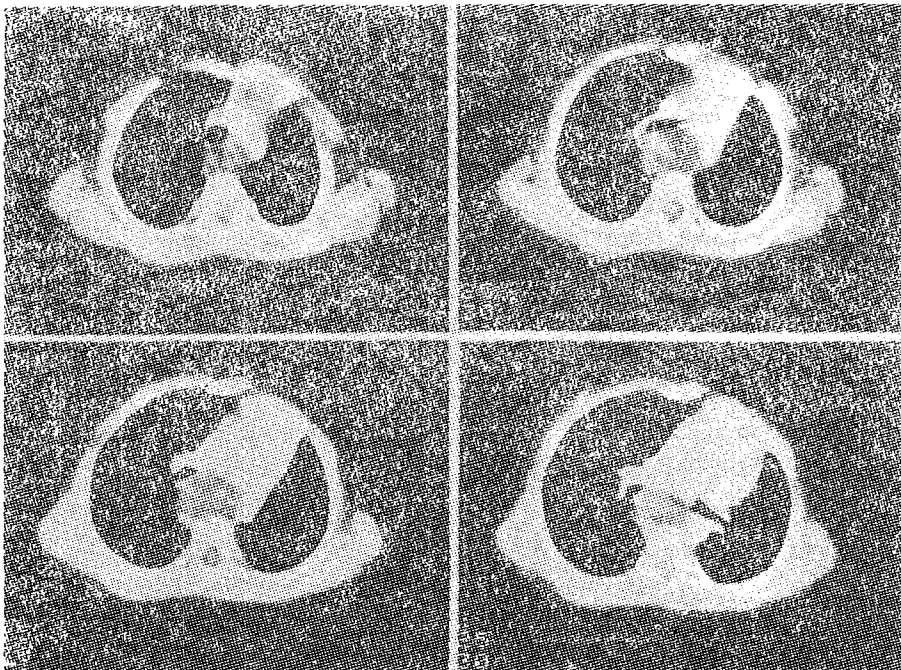


Fig. 3. C-T scan shows round cystic mass (H.U. 16) displace bronchus anteriorly.

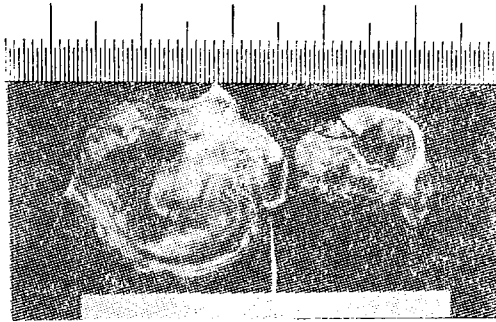


Fig.4. Gross specimen. Blanked arrow indicate resection margin from esophagus.

음을 알 수 있었다.

以上の 所見上 氣道分岐部 및 그 下方(carinal & subcarinal area)에서 생긴 囊腫性 腫塊, 即, 氣管枝囊腫(bronchial cyst), 食道重複囊腫(esophageal duplication cyst), 或은 脊椎의 異常없이 생겨난 神經囊腫(neurogenic cyst) 등의 縱隔洞囊腫들을 鑑別하고 그 中 氣管枝囊腫을 가장 疑心하고 手術을 施行한 바, 手術所見上 左肺上葉 舌狀分節과 左下葉이 腫塊의 壓迫에 依해 虛脫(collapse)되었고, 下行大動脈의 右後壁과 食道의 左前壁사이에 길이 7cm, 幅 5cm되는 囊腫性 腫塊가 位置하였으며 腫塊와 氣管 및 氣管枝사이는 쉽게 剝離(dissection) 되었으나 腫塊와 食道는 서로 聯結되어 있었는 데 그 聯結部位를 切除한나 直徑 1cm 정도 의 瘻孔(fistula)을 發見할 수 있었다(Fig.4). 腫塊의 內容物은 灰白色의 젤리(jelly)같은 液體였고 腫塊切除後에 虛脫된 肺의 擴張을 確認할 수 있었다. 따라서 手術後 臨床의 診斷은 食道重複性囊腫으로 생각했었다.

그러나 病理所見上 囊腫의 內容物은 크고 작은 退化性 圓形細胞가 보이는 것 外에는 별다른 特徵이 없었고 食道와는 聯結되고 氣管枝와는 分離되었음에도 不拘하고 囊腫內壁은 氣管枝 粘膜인 纖毛性

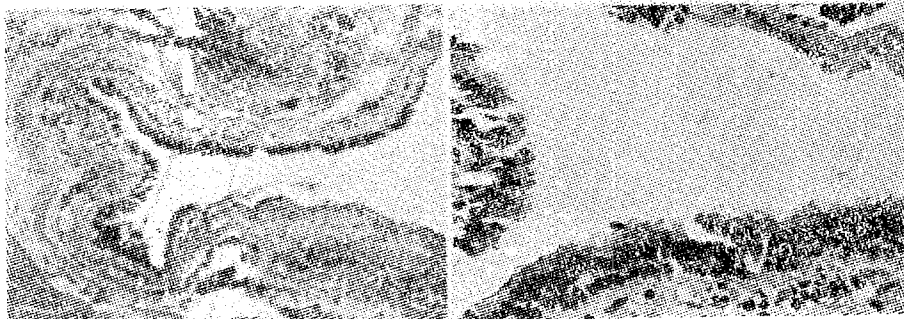


Fig.5. Microscopic specimen (It: $\times 100$, Rt: $\times 250$) shows lined by tall columnar epithelium and no demonstrable cartilage element.



Fig.6. Post Op. Esophagogram shows communicating site(black arrow)

圓柱上皮細胞(ciliated columnar epithelium)로 덮혀 있었으며 囊腫壁에서 軟骨組織이나 筋肉組織은 發見되지 않았다. 따라서 病理學的으로 是 氣管枝性 囊腫에 더 가까운 所見을 보였고(Fig.5), 手術後 施行한 食道造影術(Fig.6)上 囊腫을 除去한 食道部位에 약간의 바륨捕獲(barium trapping)을 觀察할 수 있었으므로 해서 間接的으로 食道와 聯結되어 있었음을 確認할 수 있었다.

考 察

發生學的으로 呼吸器와 食道는 다 같이 原始 foregut(primitive foregut)에서 發生한다. 外側中隔(lateral invagination septum)이 foregut의 兩側面에서 안으로 陷入(invagination)하면서 原始foregut은 腹部(ventral component)와 背部(dorsal component)로 나누어지게 되는데 이때 腹部는 氣管枝發芽(tracheo-bronchial bud)로 發達하게 되고 背部

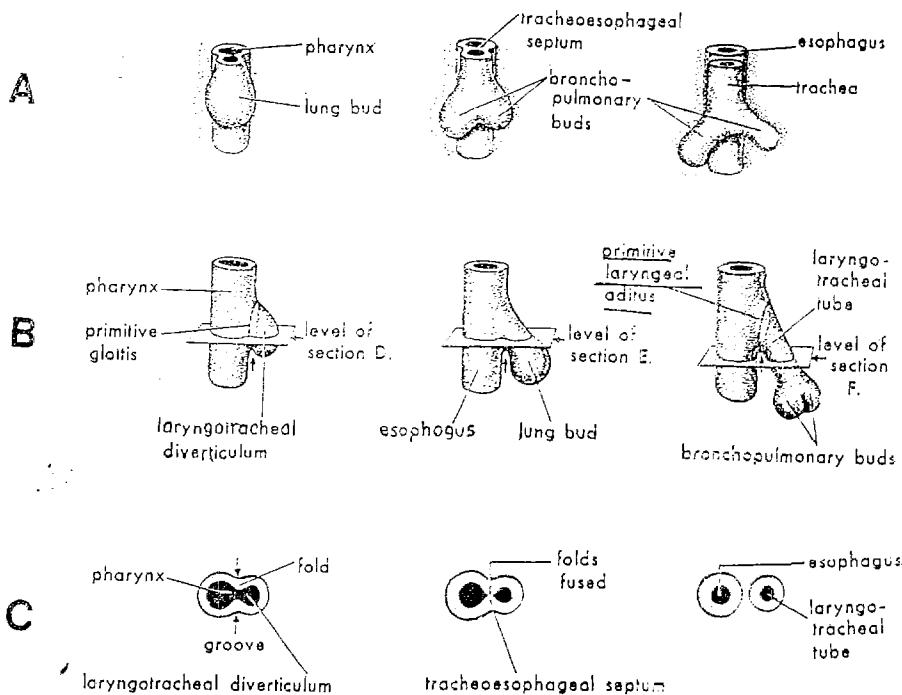


Fig. 7. Drawings of ventral views illustrating successive stages in the development of the bronchi and the lung during 4th week. A; Ventral view, B; Lateral view, C; Transverse view.

(From: Keith L Moore, The developing human. W.B. Saunders, 1982)

는 分離되고 난 뒤 食道로 發達하게 된다.^{2,3)} (Fig. 7).

氣管枝囊腫은 氣管原器(tracheal primordium)의 非正常的 發芽(budding)나 分枝(branching)로 생기는 것으로 알려져 있으며 그 正確한 發生時期는 不確實하나, 肺實質內에 發生하는 氣管枝囊腫은 比較的 높은 時期에 일어나는 非正常 分枝로 생기고, 反面에 氣道分岐部(carina) 或은 氣道(trachea)部位에 位置하는 囊腫은 보다 이른 時期에 非正常發芽에 依하여 생긴다고 알려져 있다.^{4,5,6,7)} 특히 食道와 關聯된 囊腫은 純粹한 氣管枝囊腫의 生成보다 더 이른 時期에 生じ되며 이는 外側中隔의 不完全形成에 基因한다고 思料된다. 그리고 氣道 및 氣管枝나 食道와 떨어져서 肺實質內나 胸骨前方의 軟部組織(intrapulmonary or presternal soft tissue), 脾臟(pancreas), 胸廓入口(thoracic inlet), 下部頸椎部(lower cervical region) 등에서 發見되는 氣管枝囊腫은^{8,9,10)} 아마도 非正常的 發芽가 完全히 이루어진 뒤 胎芽(embryo)狀態에서 이런 位置까지 遊走(migration)된 것으로 說明할 수 있다. 以上の 觀點에서 볼때 著者等の 경우는 氣道分岐下部(su-

bcarinal area)에서 氣管枝와 隣接하여 位置하면서 氣管枝와는 分離되어있고 食道와는 그 管腔(lumen)이 聯結되어 있었으며 氣管枝粘膜으로 그 內面이 덮여있었던 것으로 보아 外側中隔이 不完全形成되면서 腹部와 背部가 完全分離되기 前에 背部가 非正常的 分枝를 한 氣管枝囊腫의 한 形態로 推定할 수 있다.

그러나 或者들은^{11,12)} 著者等과 같은 例를 腸管囊腫으로 分類한바 腸管囊腫 中에서 食道囊腫을 2가지로 區分하여 그 첫번째는 食道의 管腔(lumen)과 囊腫의 管腔과의 聯結有無는 關係없이 囊腫內面은 成人食道와 組織學的으로 비슷한 特徵을 가진 非角化 偏平上皮(noncornified stratified squamous epithelium)로 構成되어지고, 囊腫外壁은 뚜렷이 區分되는 粘膜炎(well defined muscularis mucosa)과 橫紋筋(striated muscle)으로 構成된 類型이 있으며 두번째는 胎兒食道(fetal esophagus)와 비슷한 組織學的 特徵을 가진 絨毛上皮(ciliated epithelium)로 內面이 덮여있는 類型이 있다. 以上の 記述에 依據한다면 著者等の 例는 胎兒食道의 粘膜炎(ciliated mucosa of fetal esophagus)으로 그 內面

이 덮혀있는 腸管囊腫의 한 類型으로도 說明할 수 있는바, 이와같이 氣管枝囊腫과 腸管囊腫은 兩者間에 뚜렷한 區別이 어렵고 食道粘膜은 原始foregut이 外側中隔에 依해 食道(即 dorsal component)와 氣管(即 ventral component)으로 分離된 뒤에도 11周까지는 絨毛性上皮(即 胎兒食道上皮)로 構成되고, 경우에 따라서는 胎生 六個月까지도 絨毛性上皮가 觀察되기 때문에 實際로 臨床에서 만나게 되는 foregut에서 基因하는 囊腫들 中에는 絨毛性上皮를 가진 囊腫에서부터 扁平上皮 或은 圓柱上皮를 가진 囊腫까지 多様な 그 中間過程(whole range of intermediate)이 다 表出될 수 있고 어떤 囊腫은 臨床적으로 氣管枝에서 發生한 것으로 보이지만 組織病理學的으로는 食道에서 基因한 囊腫과 비슷 할 수 있고, 또 그 反對도 可能한 것이다¹³⁾.

따라서 Ochsner等¹⁴⁾은 氣管枝 및 食道囊腫을 神經腸管囊腫과는 區分하여 呼吸氣管發芽의 隔絶(sequestration of respiratory budding)이나, 食道와 氣管 및 氣管枝의 分離過程에서 생긴 모든 囊腫을 쉽게 氣管枝食道囊腫(bronchial-esophageal cyst)으로 分類했으며, 이는 組織學的으로 絨毛性圓柱上皮, 粘液線, 平滑筋, 纖維組織, 彈力組織, 軟骨等을 包含한 氣管枝 및 食道を 構成하는 多様な 모든 細胞들이 다 囊腫의 組織에서 發見될 수 있다고 했으며 氣管枝囊腫은 絨毛性上皮細胞와 囊腫壁의 軟骨, 氣管枝性分泌線 等을 가져야만 眞正한 氣管枝囊腫이라고 言及했다.¹⁴⁾

이와같은 많은 論難 中에서 一般的인 同意點(agreement)은 囊腫을 嚴密히 氣管枝性인지 腸管性인지 區分할 수 있는 경우는 聯結部位 與否에 關係없이 腸管性粘膜이 全體的 或은 部分的으로 發見되면 腸管囊腫의 範疇로, 만약 軟骨組織을 가지고 있으면 呼吸器囊腫으로 分類할 수 있다 하겠으며 그 中間에 幅 넓은 多様な 變異(whole range of intermediate)가 다 發生可能하다고 생각할 수 있겠다.

胸廓에 생긴 氣管枝 或은 食道囊腫의 放射線學的 所見은 여러 報告^{4,11,13-16)}에서 'sharply defined, smooth marginated homogenous mass'로 알려진 바 있고 氣管枝芽(bronchial bud)는 分泌性上皮로 덮혀 있기 때문에 만약 氣管食道系와의 聯結이 없어지게 되면 그 分芽(bud)는 擴張되고 囊腫內容物은 上皮細胞로부터의 分泌物로 이루어지게 되며 만약 氣管食道系와의 聯結이 繼續 殘存하면 出生後 呼吸에 依하여 分泌物과 아울러 空氣에 依해 擴張

된다. 故로 氣管食道系와의 聯結有無와 덮혀있는 上皮細胞의 分泌能에 따라서 完全히 液體로 차인 경우로부터 完全히 空氣로 차여져 있는 경우까지 그 中間의 多様な 變異가 다 있을수 있으며 따라서 囊腫 內部가 白色이나 褐色의 粘液性 物質로 차여 있는 경우 電算化斷層攝影上 體液의 Hounsfield Unit보다 높은 20H.U.以上 심지어는 130H.U.까지도 나타남으로써 固形腫塊(solid mass)로 誤認可能 하겠다.^{17,18)}

要 約

食道와 聯結되고 氣管枝粘膜으로 內面이 덮혀있는 foregut囊腫 一例을 症例報告하고 그 異常生成의 發生學的 根拠를 考察하였다.

實際로 聯結部位와 그 構成物質 및 細胞만으로 呼吸器囊腫인지 腸管性囊腫인지 確然히 區分하기는 어려운 경우가 많고 그 理由는 胎生期 食道粘膜은 모두 11周까지 심지어 六個月까지 原始 foregut의 粘膜으로 구성되고 또한 氣管枝粘膜인 絨毛性 上皮細胞로 構成되기 때문이며 또 原始 foregut이 氣管 및 氣道로 分枝하는 過程에서 생기는 發芽의 不完全, 非正常 發芽의 部位, 時期 等に 따라 氣管枝性과 消化器性囊腫사이의 아주 多様な 여러 變異가 다 發生可能하기 때문이다. 따라서 囊腫이 氣管枝性인지 消化器性인지를 區分하는 一般的인 同意點으로는 聯結部位에 關係없이 腸管性粘膜이 全體的 或은 部分的으로 發見되면 腸管性囊腫의 範疇로, 그러나 軟骨組織을 가지고 있으면 呼吸器性囊腫으로 分類할 수 있겠고 그 中間에 어느 쪽으로 分類할것인지 決定하기 困難한 多様な 많은 變異가 있을수 있다고 思料되는 바이다.

參 考 文 獻

1. Rabin C.B., and Baron M.G.: Radiol. of Chest, 2nd ed., Williams and Wilkins, Baltimore, 1980, pp. 550-570.
2. Keith L.M.: The developing human, 3rd ed., W.B. Saunders, Philadelphia, 1982, pp. 216-237.
3. Rogers L.F., and Osmer J.C.: Bronchogenic cysts, A review of 46 cases, A.J.R., 91: 273-283, 1964.
4. Hearly R.J.: Bronchogenic cysts, Radiol.,

- 57 : 200-203, 1951.
5. Laipply T.C.: Cysts and cystic tumors of mediastinum, Arch. Path., 39 : 340-361, 1945.
 6. Lambert A.V.: Etiology of thin walled thoracic cysts, J. of thoracic surg., 10 : 1-7, 1940.
 7. Maier H.C.: Bronchogenic cysts of mediastinum, Ann. surg., 127 : 476-502, 1948.
 8. Miller R.F., Graub M., and Paschuk E. T.: Bronchogenic cysts; anomalies resulting from maldevelopment of primitive foregut and midgut, A.J.R., 70 : 771-785, 1953.
 9. Seybold W.D., and Clagett O.T.: Prester-nal cyst; report of a case, J. of thoracic surg., 14 : 217-220, 1945.
 10. Park O.K., and Buford C.H.: Bronchogenic cyst of neck and superior mediastinum, Ann. of surg., 142 : 130-133, 1955.
 11. Kendig and Chernick: Disorders of the respiratory tract in children, 4th ed., W.B. Saunders, Philadelphia, 1983, pp.577-584.
 12. Hemalatha V., Batcup G., and Brereton R. J., et al: Intrathoracic foregut cyst(Foregut duplication) associated with esophageal atresia, J. of pediatric surg., 15 : 178-180, 1980.
 13. Gerbeaux and Courveur: Pediatric respiratory diseases, 2nd ed., Tournier Wiley medical, 1982, pp.228-235.
 14. Ochsner J.L., and Ochsner S.F.: Congenital cysts of the mediastinum, Ann. surg., 163 : 909-920, 1966.
 15. Reed J.C., and Sobonya R.E.: Morphological analysis of foregut cysts in the thorax, A.J.R., 120 : 851-861, 1974.
 16. Davis J.G., and Simonton J.H.: Mediastinal carinal bronchogenic cyst, Radiol., 67 : 391-395, 1956.
 17. Pugatch R.D., Faling L.J., and Robbins A.H., et al: C-T diagnosis of benign mediastinal abnormalities, A.J.R., 134 : 685-686, 1980.
 18. Meldelson D.S., Rose J.S., and Efremidis S.C., et al: Bronchogenic cysts with high CT number. A.J.R., 140 : 463-465, 1983.

—Abstract—

Foregut Cyst Communicated with Esophagus, Lined by Bronchial Mucosa

—A case report and embryologic base of its maldevelopment—

Jae Chun Chang, Kil Ho Jho, and Mi Soo Hwang

*Department of Diagnostic Radiology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

A case of foregut cyst communicated with esophagus and lined by bronchial mucosa is reviewed and its embryologic base of maldevelopment is discussed. It is not always easy to distinguish between digestive and respiratory cyst in mediastinum. There is whole range of intermediate between a cyst with ciliated and one with squamous or columnar mucosa.

Origin of this dysembryoplasia is difficult to determine when one consider that the esophagus is covered with ciliated epithelium until the eleventh week of fetal life and that ciliated growth are found on its wall until the sixth month of the fetal life.

And we concluded, general agreement is that cysts which have gastric epithelium in whole or in part, represent a distinct type and should be classified as (gastro) enteric cyst, mediastinal cyst containing cartilage were considered definitely as respiratory(bronchial or bronchogenic) cyst.