

선천성 폐낭성질환의 외과적 치료

정 윤 섭* · 김 주 현*

— Abstract —

Surgical Treatment of Congenital Lung Cysts

Yoon-Seop Jeong, M.D.*, Joo Hyun Kim, M.D.*

A total of 69 patients were treated for congenital lung cysts at Seoul National University Hospital during the period between 1960 and Aug, 1989. They were 37 patients of bronchogenic cyst, 18 patients of pulmonary sequestration, 7 patients of congenital cystic adenomatoid malformation (C.C.A.M.), and 7 patients of congenital lobar emphysema.

In cases of bronchogenic cyst, involved age was variable from 7 months to 53 years and most cases were asymptomatic. They were located 14 cases in the right lung, 6 cases in the left lung and 17 cases in the mediastinum. Their sizes were also variable from 2.5 to 12 cm and most of them except 3 cases were solitary cysts. There were 6 cases that had bronchial communication.

In cases of pulmonry sequestration, aged from 3 months to 29years, all were intrapulmonary type. 15 cases of them were found in the left lower field and 3 cases in the right lower field. Anomalous vessels were confirmed in 16 cases by aortography and/or surgical exploration.

In cases of congenital cystic adenomatoid malformation, aged from 7 days to 6 years, 3 cases of infants were admitted due to severe dyspnea and cyanosis but the remaining 4 cases were admitted due to large cyst or abscess on chest roentgenogram. 3 cases were located in the right lung and 4 cases in the left lung. In cases of congenital lobar emphysema, aged from 14 days to 11 years, 6 cases were located in the right lung and one case was located in the left lung. All of them were male and had shown some degree of dyspnea from birth. There were 2 cases of mortality, one in C.C.A.M and one in congenital lobar emphysema. But the remaining cases were well treated and recovered with the surgical resections.

서 론

폐의 선천성 낭종은 비교적 드문 질환으로 1687년

본 연구는 1989년도 서울대학교 병원 임상연구비 일부 보조로 이루어 진것임.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University
1989년 10월 28일 접수

Bartholinus가¹⁾ 처음 기술한 이래 여러사람들에 의하여 많이 연구 보고되어 왔다. 그러나 처음에는 선천성과 속발성 병변의 내피세포로 덮여있고, 속발성 낭종은 염증반응뒤의 섬유성 퇴축으로 인한 병변 소견을 보이는 것으로 구분되기 시작하였다.

폐의 선천성 낭종의 분류는 문헌에 따라 약간씩 차이가 있는데 1952년 Cooke와 Blades는³⁸⁾ 기관지성 낭성질환, 폐포성 낭성질환, 이들의 혼합형으로 분류한바 있다. 선천성 낭종의 정확한 원인이나 발생기전

은 아직 불명확하지만 태생기에 폐원기의 발생이상에 기인하는 것으로 추측된다²⁾.

이 질환은 주로 유·소아 연령에서 많이 발견되지만, 기관지성낭종 같은 기형의 경우는 아무 증상없이 우연히 성인에서 발견되는 예도 많으며, 최근 보편화 된 흉부 단층촬영검사 및 영유아기환자에 대한 흉부의 과수술의 발달로 인하여 호흡곤란을 주소로 입원하는 1살 미만의 환자들에게서도 자주 발견되고 있다. 대부분 외과적 절제술로 합병증 없이 치유될 수 있으며, 특히 출생 직후의 호흡곤란을 보이는 미숙아나 신생아의 경우는 조기진단 및 응급수술로서 생명을 구할 수 있기 때문에 최근 더욱 주목을 받고 있다.

우리나라 문헌상에도 부검이나 외과적 절제체를 통하여 보고된 선천성 낭성질환이 많이 있으나, 비교적 한 병원에서 장기간에 걸쳐 각종 선천성 낭성질환을 모아 종합한 것은 드물다. 이에 저자들은 1960년 1월부터 1989년 8월까지 약 30년동안 서울대학교병원 흉부외과에서 치료한 폐의 선천성 낭성질환을 모두 모아 이들의 임상조건, 수술 소견 및 병리조직학 소견을 검토하였다.

관찰대상 및 방법

1960년 1월부터 1989년 8월까지 본 흉부외과에서 수술치험한 선천성 폐낭종 69례를 대상으로 하였으며, 이들에 대하여 질환별 종류, 성별, 연령, 임상증상, 진단과 수술, 합병증, 사망여부등을 환자기록부 및 병리 진단기록부를 대조하여 분석하였다.

결 과

선천성 폐낭종 질환을 종류별로 분류하면 Table 1과 같다. 즉 선천성 폐낭종 69예중 기관지성낭이 가장 많아서 37예이고, 폐격리증이 그 다음 많아서 18

Table 1. Classification of congenital cystic disease of the lung

Diagnosis	No of cases	%
Bronchogenic cyst	37	53.6
Pulm. sequestration	18	26.1
C.C.A.M.	7	10.1
Cong lobar emphysema	7	10.1
Total	69	

* C.C.A.M.: Congenital cystic adenomatoid malformation

예, 선천성 낭종 선종양기형이 7예, 선천성 폐엽기종이 7예의 순이었다.

Table 2에서는 연령에 따른 선천성 폐낭종 질환의 분포를 보여주고 있는데, 신생아나 영아기에서는 선천성 낭종 선종양기형과 선천성 폐엽기종이 많고, 유·소아기 및 청장년층에는 기관지성낭 및 폐격리증이 많음을 알 수 있다.

(1) 기관지성낭종

기관지성낭종은 모두 37례로서 남자가 26예, 여자가 11례로서 남자가 압도적으로 많았다. 나이는 7개월에서 53세까지 매우 다양하였다(Table 3). 증상이 없이 흉부 X선 검사에서 우연히 발견되는 경우가 대부분이고, 증상이 있는 경우는 폐감염으로 인한 발열, 오한, 기침, 객혈등을 호소하며, 1세미만의 영아에서는 낭종의 크기 때문에 주변 조직이 압박되어서 호흡곤란을 호소하는 경우가 많았다(Table 4).

낭종의 침범부위는 오른쪽 폐가 14예, 종격동이 17예, 왼쪽 폐를 침범한 것은 6예였다(Table 5). 육안적으로 낭종의 수는 대부분에서 1개씩이었고, 3예에서는 많은 수의 연결이 없는 낭종으로 되어 있었다. 낭종의 크기는 최대직경이 2.5 cm에서 12 cm까지 다양하였으며 낭종과 기관지와의 개통여부를 보면 6예에

Table 2. Age distribution of congenital cystic disease of the lung

	1Mo	<1Y	<5Y	<10Y	<20Y	<40Y	40Y<-
bronchogenic cyst	0	3	7	4	9	9	5
pulm. sequestration	0	1	6	4	6	1	
C.C.A.M.	2	3	1	1			
Cong lobar emphysema	3	2	0	0	2		
Total	5	9	14	9	17	10	5

Table 3. Mortality

	No of death	%
bronchogenic cyst	0	0
pulm. sequestration	0	0
C.C.A.M	1	14.3
cong lobar emphysema	1	14.3
Total	2	2.9

Table 4. Sex distribution

	m	f	Total
bronchogenic cyst	26	11	37
pulm. sequestration	8	10	18
C.C.A.M	3	4	7
Cong lobar emphysema	7	0	7
Total	44	25	69

Table 5. Age & sex distribution of bronchogenic cysts

Age sex	<5yr	6-10	11-20	21-40	41-	Total
Male	9	2	7	6	2	26
Female	1	2	2	3	3	11
Total	10	4	9	9	5	37

서 기관지와의 연결이 있었고 그 외에서는 기관지와의 개통여부를 확인하지 못하였다. 낭포내의 물질은 흰색에서 붉은색까지 다양했고 점액성을 띄고 있는 경우가 많았고 간혹 화농성 물질이 차 있는 경우가 있었다.

치료는 낭종의 완전절제가 원칙인데, 종격동에 위치한 경우는 모두 낭종절제술만으로 가능하였고 폐실질내에 있는 경우는 전폐절제술이 4예, 폐엽 절제술이 10예, 구역 절제술이 2예였다(Table 6). 수술로 인한 사망은 한명도 없었으며, 술후 합병증도 1예에서 상처 감염이된 것 이외에는 없었다.

(2) 폐격리증

폐격리증은 18예로서 모두 내엽성형 폐격리증이었다. 환자의 연령분포는 3개월에서 29세까지이며, 남녀비는 8:10으로 별 차이는 없었다(Table 7). 임상증상은 고열, 기침, 잦은 상기도 감염, 그로인한 폐렴의 증상을 보이는 예가 거의 대부분이었고, 심한경우

는 농흉이나 폐농양을 형성한 예도 있었다(Table 8). 단순 흉부X선 소견으로는 하엽부에 air-fluid level을 동반한 낭포성 소견을 보인예가 가장 많았고 폐렴성 침윤이나 균일한 음영의 종괴 소견을 보인예가 그 다음이었다(Table 9). 위치는 15예가 좌측 폐하엽에, 3예가 우측 폐하엽에 있었다.

폐격리증의 이상동맥 및 환류정맥은 술전 대동맥 조영술과 수술시야에서 확인하였는바, 기질화성 폐렴으

Table 6. Presenting complaints of bronchogenic cysts

Incidental findings	18	(48.6%)
Respiratory infection	7	(18.9%)
dyspnea	7	(18.9%)
Cough, sputum	2	(5.4%)
hemoptysis	2	(5.4%)
dysphagia	1	(2.7%)
Total	37	(100.0%)

Table 7. Location of bronchogenic cysts

Lung parenchyme	20	54.1%
Rt lung	3	
RUL	7	
RLL	4	
Lt lung	1	
RUL	3	
RLL	2	
Mediastinum	17	46.9%
Total	37	100.0%

Table 8. Treatment mortality of bronchogenic cysts

Pneumonectomy	4	(10.8%)
lobectomy	10	(27.0%)
segmentectomy	4	(10.8%)
cystectomy	19	(51.4%)
Total	37	(100.0%)

Table 9. Age & Sex distribution of pulm sequestration

Age sex	<5yrs	6-10	11-20	>21-	Total
Male	3	1	4	0	8
Female	4	3	2	1	10
Total	7	4	6	1	18

로 생각된 예 및 폐낭포로 생각된 예에서는 이상동맥 및 정맥환류를 확인하지 못하였다. 이상동맥은 흉부 대동맥에서 기시한 예가 9예였고, 복부 대동맥의 복강동맥간 직상부에서 기시한 예가 7예였다. 정맥환류는 대부분 폐정맥으로 환류되었으며 드물게 기정맥 및 편기정맥으로 환류되는 예가 각 1예씩 있었다(Table 10).

수술은 17예에서 폐엽절제술을 시행하면서 이상동맥을 단락, 결찰하였고 나머지 1예에서만 후기저 구역절제술을 시행하였다(Table 11). 술후 합병증은 3예에서 발생하였는데 1예는 설상절제술후 발생한 기관지-흉강루 및 농흉으로 다시 폐엽절제술을 시행하였고, 1예는 출혈로 재수술 하였고, 1예는 농흉으로 고식적 방법을 사용하여 치료 하였다. 수술로 인한 사망은 없었고 합병증의 경우도 더 이상 문제없이 완쾌 되었다.

(3) 선천성 남성 선종양 기형

흉부외과에서 수술로 절제해낸 C.C.A.M은 진동이⁴⁰⁾ 이미 보고한 2예를 포함하여 모두 7예로(Table 12), 나이는 생후 7일에서 부터 6세까지 였지만 1세미만의 영아가 5예로 가장 많았다. 이 중에서 남자는 3명

Table 10. Presenting complaints of pulmonary sequestration

(Recurrent) pneumonic episodes	11	(61.1 %)
lung abscess or empyema	3	(16.7 %)
mediastinal mass with pneumonia	2	(11.1 %)
lung cyst with chest pain	1	(5.6 %)
cardiac murmur	1	(5.6 %)
Total	18	(100.0%)

Table 11. Plain X-ray findings of pulmonary sequestration

multiple cysts with air-fluid level	6	(33.3 %)
large cysts with air-fluid level	4	(22.2 %)
pneumonic infiltration	4	(22.2 %)
homogenous mass density	2	(11.1 %)
loculated empyema	1	(5.6 %)
normal	1	(5.6 %)
Total	18	(100.0 %)

Table 12. Vascular pattern of pulm sequestration

Arterial supply		
thoracic aorta	9	(50.0 %)
abdominal aorta	7	(38.9 %)
unknown	2	(11.1 %)
Venous drainage		
pulmonary vein	14	(77.8 %)
azygos vein	1	(5.6 %)
hemiazygos vein	1	(5.6 %)
unknown	2	(11.1 %)

Table 13. Treatment mortality of pulmonary sequestration

Lobectomy	17	(94.4 %)
primary lobectomy	16	
previous wedge resection with later lobectomy	1	(5.6 %)
Segmentectomy	1	

여자는 4명으로 남녀별 차이는 없었다. 증상은 1세미만의 경우, 심한 호흡곤란 및 청색증으로 입원한 경우가 3예였고, 나머지는 수술당시 호흡곤란이나 청색증 없이 흉부 X선상 폐의 낭성병변이나 폐농양등을 발견하여 이를 제거하기위한 경우였다. 그러나 이들도 모두 과거에 발열, 기침, 폐렴등으로 치료 받은적이 있었다.

병변의 위치는 우측폐가 3예, 좌측폐가 4예였고, 흉부 X선상으로는 커다란 단일 낭성병변으로 보이는 것에서부터 폐렴성 침윤속에 낭성병변이 섞여 있어서 마치 폐농양으로 보이는 것까지 다양하였다.

수술은 폐엽절제술이 3예, 구역절제술 및 낭성병변을 포함한 폐의 엽상절제술(wedge resection)이 3예, 그리고 폐엽 및 구역절제술을 함께 시행한 경우가 1예 있었다. 수술로 인하여 1명이 사망하였는데 이는 구역절제술로 병변을 제거하였을때 그 절제면이 완전하지 못하여 술후 계속 분비물이 증가하고 호흡곤란이 계속 되어 술후 10일째 갑자기 긴장성기흉(tension pneumothorax)이 발생하여 사망하였다.

(4) 선천성 폐엽기종

선천성 폐엽기종의 범주에 속하는 것은 7예로(Table 13), 모두 남아였고, 우측이 6예, 좌측 1예였다.

모든 환자는 신생아기로부터 호흡곤란을 가졌고 간혈적으로 청색증을 동반하기도 하였다. 이중 10살이 넘어서 발견된 2명의 남아 환자는 점점 더 심해지는 운동성 호흡곤란 및 청색증 그리고 잦은 상기도 감염 증세 때문에 입원하였다.

모든 환자는 외과적으로 침범된 부위의 폐엽절제술을 시행받았으며 이중 1명이 사망하였다. 사망한 환자는 원래 쇠창(Imperforated anus)으로 수술 받은뒤, 호흡 부전증세를 보여 인공호흡기의 도움을 받던 도중 점점 폐기종이 증가하여 수술하였으나, 수술후 혈액 내 탄산가스가 과다하게 축적되는 호흡부전으로 말미암아 술후 2일째 사망하였다.

IV. 고 안

폐의 선천성 낭성질환은 태생 4주에서 28주 사이의 발생과정의 이상이라고 생각되는 비교적 드문 질환으로서 (1) 미세기관지나 낭포의 일차성 형성부전 (2) 재생하는 기관지 상피세포에 의한 낭형성, (3) 선천적으로 이상 발육된 림프관의 확장, (4) 생후 폐발육 부전에 의한 염종의 결과이거나 기관지의 부분적인 경화

라는 등 여러가지 가설이 있다^{2,3)}.

먼저 기관지성낭종은 태생 4주에 원시전장(Primitive foregut)의 양쪽에서 측벽(lateral septum)이 중심부로 발전하여 복측부(Ventral part)와 배측부(Dorsal part)로 나뉘어지는데 복측부는 기관아(tracheal bud)가 되고 배측부는 식도가 될 때 원시기관의 세포가 탈락되어 비정상적으로 발육하여 발생하는 것으로 알려져 있다⁴⁾.

기관지성낭종이 기관지와 연결이 차단되어 버리면 낭성상피의 분비물이 배출되지 못하여 낭종이 점점 커지고 그안은 얇은 황갈색의 점액질이 들어있게 된다. 반면 기관지와 연결이 유지되면 공기로 충만될 수 있으며 이때는 염증소전을 동반하는 수가 많다. 현미경적으로는 대개 섬유성 위중층섬모원주상피로 덮여있고 화생성 변화를 보일수 있으며 벽에 선이나 연골, 평활근, 탄력섬유등을 가진 섬유성 간질조직이 존재한다.

발생부위는 폐와 종격동에 어디든지 생길 수 있다. 종격동에서는 주로 후종격동에 많이 발생하는 것으로 알려져 있지만 실제로는 기관지를 따라 어디든지 생길 수 있다. 그래서 Maier^{5,6)}는 기관지성낭종을 위치에

Table 14. Summaries of congenital cystic adenomatoid malformation

Case	Sex	Age	Lesion site	symptom & sign	treatment
1	F	25d	RML	dyspnea, cyanosis	lobectomy
2	M	7m	Lt lingular	cyst on X-ray	segmentectomy
3	M	3y	Lt lingular	cyst on X-ray	segmentectomy
4	M	3m	RUL	dyspnea, cyanosis	lobectomy
5	F	6y	LLL+lingular	lung abscess on X-ray	lobectomy+segmentectomy
6	F	9m	LLL	large cyst on X-ray	wedge resection
7	F	7d	RML	dyspnea, cyanosis	lobectomy

Case 2: death

Table 15. Summaries of congenital lobar emphysema

Case	Sex	Age	Lesion site	treatment	Associated Lesion
1	M	1m	RML	RMLobectomy	-
2	M	10y	Rt ling	Rt pneumonectomy	-
3	M	2m	RLL	RLLobectomy	-
4	M	14d	RUL	RULobectomy	-
5	M	14d	RML+RLL	RML+RLLobectomy	Imperforated anus
6	M	4m	LUL	LULobectomy	pulm A-V fistula
7	M	11y	RLL	RLL obectomy	

Case 5: death

자는 주장도 있고²⁷⁾, 예방적으로 절제를 하자는 주장도 있다. 수술방법은 내엽성형의 경우 대개 폐엽절제술이 필요하나 염증소견이 적은 경우는 구역절제술도 가능하다. 반면 외엽성형의 경우는 단순절제술이 시행된다. 수술수기상 이상동맥은 대개 하부폐인대의 두개의 흉막사이의 들어오는 경우가 대부분이므로 이곳을 조심스럽게 박리하여 안전하게 분단결찰하는 것이 가장 중요하다. 이것은 술전에 대동맥조영술로 이상동맥의 위치를 확인함으로써 가능하지만 술전에 진단이 내려지지 않는 경우가 있으므로 하엽부에 재발성의 감염이나 화농성 병소에 대한 수술을 시행할 때는 폐격리증의 가능성을 염두에 두고 수술에 임해야 할 것이다.

선천성 낭성 선종양기형은 말초 호흡기관의 과다 증식으로 인한 폐엽 혹은 폐쇄엽이 전반적으로 선종과 비슷한 병리 조직학적 특징을 갖는 질환으로 그 발생 기전에 대해서는 아직도 정설은 없으며, 태생적으로 폐엽의 구조가 발생할 무렵 기관지내의 연골조직이 형성되기 전인 태아 제 5주말에서 제 6주초에 생긴다고 추측된다¹²⁾. 과거에는 보고하는 저자들에 따라 과오종이나 폐이형성증의 범주에 포함시키기도 하였는데, 1962년 Kwittken과 Reiner가¹³⁾ 특징적인 조직학적 정의를 내려 독립된 질병으로 지정되었는바, 그 소견은 (1) 말단 세기관지의 선종양 증식과 동시에 호흡 및 압박상피로 피복된 낭성구조의 출현, (2) 낭성구조의 내피에서 유두형성과 탄력섬유의 증식, (3) 연골을 형성하지 않음 (4) 염증소견이 없음으로 요약된다. 이 중에서 제일 진단의 필수조건은 첫번째로서 감별되어야 할 낭성폐질환으로 기관지낭종, 중피낭종, 낭성임파확장증, 폐기관이형증, 선천성기종 폐격리증 등이 있다고 했다. 1973년 Van Dijk와 Wagen Voort는¹⁴⁾ 형태학적으로는 Cystic, Intermediate, Solid type으로 분류하였고, 1977년 Stöcker 등은¹⁵⁾ 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 크기가 2 cm 이상의 낭종들로 구성되어 낭종내벽을 형성하는 세포들이 섬모성 중층원주세포로 이루어져 있으며, 임상적으로 종격동 이동은 심하나 비교적 예후가 양호한 제1형, 1 cm 이하의 작은 낭종들로 구성되어, 내벽이 섬모성 원주형 또는 입방형 세포로 형성되면서 점액성세포가 없으며 예후가 불량한 제2형, 낭포형성 없이 종격동 이동이 심하며, 미세기관지와 같은 구조의 작은 선조직들이 유선종을 형성하며 내면상피는 주로 낮은 입방상피로 구성되어 있고 예후가 가장 나쁜 제3형으로 분류하였

고, 이중 제1형과 제2형이 가장 흔하다고 하였다. 또 1979년 Bale은¹⁶⁾ CCAM을 선천성 미세기관지형으로 명명할 것을 주장하면서 유선종형, 낭포형, 중간형으로 분류하였다.

CCAM은 보통 1개의 폐엽에서 발생하며, 어느 폐엽에서든지 다 생길 수 있으나 주로 폐하엽에 많다. 대개는 일측성이며 양측성인 경우는 매우 드물다^{12,17)}. 동반될 수 있는 선천성 기형은 드물며 사산아나 미숙아 등에 많다. CCAM은 1) 태아의 전신부종이나 미숙아로의 출생, 어머니의 양수과다증과 이와 관련된 사산 2) 신생아에서의 급성적 점진적인 호흡곤란 및 청색증 3) 영아 혹은 소아에서 재발되는 폐 감염증등의 3가지 특징적인 임상 경과를 밟게 된다.

태아의 전신부종과 산모의 양수과다증에 대한 원인은 아직 확실히 밝혀지지 않았지만 낭성 병변의 기계적 압박으로 정맥혈 순환장애가 발생하여 태아부종이 생기는 것 같고¹⁸⁾ 양수과다증도 병변으로 인한 식도의 압박과 태아에서 수분흡수 능력의 저하, 비정상적인 폐실질에서 과도한 수분의 분비, 미발육된 폐의 흡수 감소 등에 기인한다고 한다.

진단은 신생아의 진행성 호흡곤란이 있는 경우는 단순 흉부X선상 다발성의 공기음영을 포함하는 낭종 및 심장과 종격동이 반대편으로 밀려있고 낭종이 발생한 폐는 흉부 중심을 넘어서 반대편으로 탈출된 양상을 보여주며, 재발되는 폐 감염이 주증상인 소아의 경우에는 폐의 같은 부위에만 재발되고, 증상이 회복되어도 폐염성 침윤이 안 없어지는 경우 의심이 가능하다. 감별해야 될 질환으로는 폐엽기종, 기관지낭종, 선천성 횡격막탈장증, 체장 섬유증(mucoviscidosis), Letterer-Siwe병 등이 있다. 진단시 주의해야 할 점은 간혹 기흉으로 오진하여 흉강천자등을 시행하여 치명적인 결과를 초래할 수도 있다는 점이다. 그외 기관지경이나 기관지 조영등은 환자의 상태를 오히려 악화시키므로 권장하지 않는다. 수술시 육안적으로 rubbery mass 및 Swiss-cheese pattern등의 소견으로 진단이 가능하나¹⁹⁾ 결정적인 진단은 병리조직학적 소견으로 확정 지을 수 있다.

치료는 폐엽절제술이 원칙이며¹²⁾ 경우에 따라 구간 절제술이나 전폐절제술까지 가능하다¹¹⁾. 수술의 예후는 매우 양호하며 침범된 부위 이외의 장소에서 재발은 없는 것으로 알려져 있다. 그러나 본 병원의 경험에서도 알수 있듯이 절제한 경계면이 깨끗하지 못하면 영아기의 환자에서 술후 Morbidity 및 Mortality가 높

따라 1) Paratracheal group 2) Carinal group 3) Hil- lar group 4) Paraesophageal group 5) Miscell- aneous group으로 분류하였다. 빈도로 보면 외과적으 로 절제대상이 되는 종격동 종양의 약 10-20%가 이 에 해당된다고 한다⁷⁻¹⁰⁾. 폐실질내에 생기는 경우는 대부분 기관지와 개통되어 있으며 이 개통구의 크기가 일반적으로 작기때문에 분비물이 적체되어 이차적 세 균감염이 되는 수가 많으므로 폐농양과 감별되어야 한다.

임상적으로는 대개 증상이 없이 경과하지만, 감염 이 되거나 아주 크게 팽창하여서 기관 및 기관지 압박 증상을 나타낼 수도 있다. Rogers는¹⁰⁾ 임상증상에 따 라 기관지성낭종을 (1) 폐감염으로 인한 증세 (2) 원 인불명의 객혈 (3) 호흡곤란 및 청색증세 (4) 무증상 의 4 그룹으로 분류하였다.

진단을 위해서는 흉부단순촬영이 필요하며, Bucky 촬영이나 단층촬영(Tomogram)을 하면 특히 종격동 후부 및 기관분기부에 위치한 낭종을 밝히는데 도움이 될 수 있다. 감별진단해야 될 것은 새열낭(Branchial cleft cyst), 과오종, 전이성 결절등이 있다. 그러나 확 진은 병리조직검사로 이루어진다. 만약 세균이 감염 되지 않은 경우는 젤리같은 같은 투명한 점액질로 가 득차 있다.

치료는 원칙적으로 증상이 있는 경우는 물론, 없는 경우라도 감염의 위험성, 낭종의 크기가 증가함에 따 라 주위조직의 압박 가능성 및 악성화등을 고려하여 완전절제가 필요할 것으로 사료된다.

폐격리증은 1928년 Muller에 의해 알려졌으며 대개 기관지와외의 연결이 없고 혈액 공급은 비정상적인 체동 맥으로부터 받는 기능이 없는 폐조직으로 이루어지는 드문 선천성 기형이며 내엽성형과 외엽성형의 두가지 형태로 구분된다^{3,22)}. 발생원인에 대해서도 여러가지 가설이 있는데 지금까지 가장 널리 받아들여지고 있는 설명으로는 부폐아(accessory lung bud)가 정상폐의 끝보다 더 미부의 태생학적 전장으로 부터 발생하며 정상폐와 함께 미부로 이전하여 폐격리증을 이룬다는 것으로 내엽성형과 외엽성형의 결정여부도 이 생성시 기에 의해 정해지는 것으로, 일찍 생성되면 미부로 이 동한 뒤에 생성되면 흉막형성이 일어난 후가 되어 자 신의 흉막을 가진 외엽성형이 된다고 한다²³⁾. 그외에 동반되는 여러가지 기형, 즉 기관지성낭종, 이상동 맥, 부폐엽, 그리고 횡격막 탈장등도 이런 common developmental error로 설명될 수 있으며, Gerle 등의

24) 주장에 의하면 전장의 기형이 같은 태생학적 기원 에 의해 이루어진다고 하였다.

육안적으로 연한 회색내지는 분홍색의 약간 경화된 조직으로 주위와의 경계가 뚜렷하다. 현미경적으로는 섬모성위중층 입방상피에 의하여 덮여있는 미세기관 지 같은 구조로 되어있고 간질조직의 양은 다양하며 골수의 조혈작용과 혈액소 침착이 동반된다고 한다^{25, 26)}. 혈액공급은 주로 횡격막 직상부의 흉부대동맥으 로 부터 받지만 10-15%에서는 복부대동맥이나 복강 동맥간의 분지를 통해 이루어진다. 그러나 본 연구에 의하면 복부대동맥으로부터 기시하는 이상동맥이 40 % 내외로 훨씬 많음을 알 수 있다. 정맥혈은 내엽성 의 경우는 거의 폐정맥에 의해 이루어지며, 외엽성은 기정맥과 편기정맥에 의해 이루어지는 수도 있다.

호발위치는 우측보다는 좌측에 많고, 내엽성형의 경우는 폐하엽 그중에서도 후기지구역에 많고, 약 15 %는 하엽의 다른 구역에서 발생하며, 외엽성형의 경 우는 후종격동에 주로 많지만 그외 paracardiac, 혹은 복강내에 발생할 수도 있다²⁷⁾. 폐격리증중 내엽성일 경우 17%에서 정상 기관지계통과 연결되어 있다고 하는데²⁸⁾ 이는 화농성 감염에 의한 이차적인 것으로 생각되어지고 있다.

임상증상은 여러가지로 나타날 수 있는데 가장 흔한 것이 반복되는 폐감염증의 증세이고 이때는 발열, 기 침, 흉통 및 화농성 객담을 호소한다. 들쭉는 심혈관 계 증상으로 이상동맥으로부터 폐정맥으로의 좌-좌 전류(left to left shunt)에 의해서 울혈성 심부전 증세 가 나타난다²⁹⁾. 셋째, 위장증상은 연하곤란, 구토, 토혈등의 증상을 호소하며 주로 외엽성형 격리증이 식 도나 위와 연결이 되어 있는 경우에 나타난다²⁴⁾. 폐격 리증의 진단은 흉부X선 소견으로 부터 시작되며, 내 엽성형인 경우는 전형적으로 폐하엽 후기지구역에서 균일한 음영이나 광범위한 침윤이 나타나 낭종성모양 을 보이며, 외엽성형의 경우는 종격동에 근접한 삼각 형의 균일한 음영을 나타낸다. 기타 기관지 조영술, 전산화단층촬영, 방사선 동위원소를 이용한 Lung perfusion scan 등도 진단에 도움을 줄수 있으나, 확 진을 위해서는 대동맥 조영술이 필요하다. 그러나 상 당수의 폐격리증은 술전에 진단되지 못하고, 수술시 또는 수술후 병리검사에서 진단이 내려진다³⁰⁾.

치료의 원칙으로 증상이 있는 폐격리증은 염증증상 이 어느정도 완화된 후 폐엽절제술을 하는 것이다. 그 러나 증상이 없는 경우는 증상이 나타날때까지 기다리

은 것을 알수 있다.

한편 선천성 폐엽기종은 태생기에 미세기관지나 폐포 발생과정의 이상으로 인하여 생기는 질환으로 출생 직후 폐에 공기가 들어가면서 급속히 폐엽이 과대팽창하여 주변 정상 폐조직을 압박함으로써 호흡곤란을 초래한다. 원인으로는 여러가지가 제시되고 있으나 실제 병리조직검사만으로 정확한 원인을 찾기는 매우 어렵다. 대부분의 경우에서 기관지 연골의 결핍이 보이고³⁶⁾, 폐포의 탄력성이 비정상적인 소견을 나타내므로 기관지폐쇄와 폐포질환의 병합으로 발생하는 것이라 추측된다³⁷⁾. 육안적으로는 허탈이 잘되지 않는 폐기종의 소견을 보이며, 현미경적으로는 미만성으로 폐포의 확장 및 폐포벽의 파괴가 있고 부분적으로 간질성 섬유화를 관찰할 수 있다. 일부학자들은 폐포의 크기 증가 및 정상보다 많은 폐포수를 가지고 있어서 이를 polyalveolar lebe라고 부르기도 한다³⁴⁾.

보통 한 폐엽에서 발생하며 주로 폐상엽 또는 중엽에 많고 좌측에 더 많다고 한다^{22,35)}. 그러나 본 병원의 경우는 우측이 압도적으로 많아 대조를 이룬다. 임상적으로 출생 직후 점진적으로 호흡곤란이 진행되어 빈호흡, 빈맥, 기침, 흉곽벽의 수축(retraction) 등이 관찰되거나 과거력상 영증이나 감염의 병력은 없는것이 원칙이다. 드물게 6개월이후 영아나 유아에서 늦게 발생하는 경우도 있는데 이때는 진단 내리기가 매우 어렵다. 단순흉부X선상 방사선 투과성이 많은 폐엽이 관찰되고, 간혹 이것이 전종격동으로 탈출되어 심장 음영과 겹쳐보이고, 주위 정상폐엽이나 횡격막을 압박하는 듯한 인상을 준다. 투시검사상 특히 호기시에 침범된 폐엽의 움직임이 없이 그대로 있는것을 볼 수 있다. 이 질환은 점점 진행하여 나중에 긴장성 폐기종(tension emphysema)이 되는 것이 보통이므로 침범된 부위를 모두 절제해내는 것이 좋다 보통 폐엽절제술이 시행되지만, 구역절제술이나 부분절제술로 가능한 경우도 있다.

V. 결 론

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1960년 1월부터 1989년 8월까지 약 30년동안 69예의 선천성 폐낭성 질환을 가진 환자들을 수술치험한 결과 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 선천성 폐낭종은 총 69예로 기관지성낭이 37예로 가장 많았고, 폐격리증이 18예, 선천성 낭성 선종양기

형 7예, 선천성 폐엽기종 7예의 순이었다.

2. 수술로 인한 사망은 선천성 낭성 선종양기형 1예, 선천성 폐엽기종 1예로 모두 2예에서 발생하였으며, 사망율은 2.9%였다.

3. 질환별 연령분포를 보면 1살미만의 영아기에는 선천성 낭성 선종양기형과 선천성 폐엽기종이 많고, 유소아기 및 청장년기에서는 기관지성낭 및 폐격리증이 많았다.

4. 남녀비를 보면 남자가 44명, 여자가 25명으로 기관지성낭 및 선천성 폐엽기종에서 남자가 압도적으로 많았지만, 폐격리증 및 선천성 낭성 선종양기형에서는 남녀차이가 없었다.

5. 기관지성낭은 대부분 아무런 증상이 없이 우연히 발견되었고 폐실질내에 20예, 종격동에서 17예가 있었으며, 6예에서만 기관지와 개통되어 있었다.

6. 폐격리증은 모두 내엽성형으로 좌측폐하엽에서 15예, 우측폐하엽에서 3예가 발견되었고, 이상동맥은 9예에서는 흉부대동맥에서, 7예에서는 복부대동맥에서 기시하였으며 정맥환류는 폐정맥으로 14예, 기정맥 및 편기정맥으로 각 1예씩 환류되었다.

7. 선천성 낭성 선종양기형은 우측이 3예 좌측이 4예였고 1세미만의 신생아는 대부분 심한 호흡곤란 및 청색증으로 입원한 환자였다.

8. 선천성 폐엽기종은 우측이 6예, 좌측이 1예였고 모든 환자는 신생아기부터 정도의 차이는 있을지언정 어느정도의 호흡곤란을 가지고 있었음을 알수 있다.

REFERENCES

1. James G. Donald and John W Donald: *Congenital cysts of the lung Annals of Surgery* 141:944-949. 1955
2. Buntain WL., Isacs H Jr, Payne VC: *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst. J. Pediatr Surg* 9:85. 1974
3. Spencer H: *Pathology of the lung, 4th Edition.*
4. Healy R.J.: *Bronchogenic cyst. Radiology* 57:2000, 1951
5. Maier, H.D.: *Bronchogenic cyst of the mediastinum Ann Surg* 127:479. 1957
6. Maier H.C.: *Diagnosis & Treatment of mediastinal tumors Surg. Clin North. Am.* 33:415. 1953
7. Blades B.: *Mediastinal tumors Ann Surg* 123:749.

1946

8. Ringertz, N & Lidhalm D.O: *Mediastinal tumors and cysts J Thorac Surg* 31:458, 1956
9. Abell, M.R: *Mediastinal cysts Arch Pathol.* 61:360-371, 1956
10. rogers L.F. and Osmer, J.C.: *Bronchogenic cyst, A review of 46 cases Amer J. Roentgenol* 91:273, 1964
11. Gibbon J. H et al: *Surgery of the Chest. W.B. Saunder company, philadelphia* 1976
12. Halloran et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung Arch Surg* 104:715, 1972
13. Kwittken, J., Reiner L.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, Pediatrics* 30:759, 1962
14. Van Dijk, C, Wagen V.C.A.: *The various types of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung J. Path* 110:31, 1973
15. Stocker et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung Hum Pathol* 8:155, 1977
16. Bale P: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, A form of congenital bronchiolar ("adenomatoid") malformation Am J Clin Pathol* 71:411, 1979
17. Wolf S.A et al: *Congenital adenomatoid dysplasia of the lung J. Pediatr Surg* 15:925, 1980
18. Gottschalk W and Abramson D: *Congenital cystic adenomatoid malformation Obst Gynec* 10:626, 1957
19. Taber P., Schwerz D.W.: *Cystic lung lesion in a newborn; congenital cystic adenomatoid malformation of the lung J. Pediatr Surg* 7:366, 1972
20. robert, J.J.: *Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th Ed. Vol 2:167-168, 1981*
21. Ch'ln K.Y. Tang M.Y.: *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol* 48:331, 1949
22. Kendg E. I., Chernick V.: *Disorders of the respiratory tract in children, 4th Edition W.B Saunders Company*
23. Buntain et al: *Pulmonary sequestration in Children, Surgery* 81:413, 1977
24. Gerle et al: *Congenital bronchopulmonary foregut malformation New Engl J Med* 278:1413, 1968
25. Stocker JT: *Extralobar pulmonary sequestration Analysis of 15 cases. Mayo Clin Proc* 51:578-584, 1976
27. Zumbro et al: *Pulmonary sequestration. A broad spectrum of bronchoopulmonary foregut abnormalities Ann Thorac Surg* 20:161, 1975
28. O' mara et al: *Pulmonary sequestration Surg Gynec Obstet* 147:609, 1978
29. White et al: *Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood. Ann Thorac Surg* 18:286, 1974
30. Savic et al: *Lung sequestration:report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax* 34:96, 1979
31. Raynor AC, Capp MC, Sealy WC: *Lobar emphysema of infancy. Diagnosis treatment and etiologic aspects Ann Thorac Surg* 4:374, 1967
32. Stovin PG: *Congenital lobar emphysema Thorax* 14:254-262, 1959
33. Bolande RB, Schneioler AF, Boggs JD: *Infantile lobar emphysema. Etiological concept Arch Pathol* 61:289-294, 1956
34. Hslop A, Reid L: *New pathological findings in emphysema of childhood: I polyalveolar lobe with emphysema. Thorax* 25:682-690, 1970
35. Thurdbeck W.M.: *Pathology of the lung. Thieme, 1st Edition*
36. Lincoln, J.C.R., Stark, J., Subramanian, S et al: *Congenital lobar emphysema Ann Surg* 173:55, 1971
37. Leape LL, Longino L. A: *Infantile lobar emphysema. Pediatrics* 34:246, 1964
38. Cooke, FN and Blades, B.: *Cystic disease of the lungs, J Thorac Surg* 23:546, 1952
39. Shamji F.M., Sachs H.J., Perkins DG: *Cystic disease of the lung Surg Clin North Am* 68:581, 1988
40. 진성훈, 김주현 : 선천성 낭종성 선종양기형 대환흉 부외과학회지 17 : 326, 1984