

선천성 낭종 폐질환의 수술적 치료

이상권* · 조광현* · 황윤호* · 이양행* · 류지윤*

=Abstract=

Surgical Treatment of Congenital Cystic Lung Disease

Sang gwon Lee, M.D.*, Kwang Hyun Cho, M.D.*, Yun Ho Hwang, M.D.*,
Yang Hang Lee, M.D.*, Ji Yoon Ryoo, M.D.*

Pulmonary sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM), infantile lobar emphysema(ILE), and bronchogenic cysts are four congenital lesions that show abnormal cystic areas within the lung field in early life. They share similar embriologic and clinical characteristics, Therefore they are sometimes difficult to make diffrential diagnosis each other, and all require surgical treatment. From 1984 to 1993, 20 patients underwent surgical corrections under these diagnostic categories(10 bronchogenic cyst, 4 pulmonary sequestration, 4 CCAM, and 2 ILE) in the department of thoracic & cardiovascular surgery, Inje University, Pusan Paik Hospital. There were 9 females and 11 males, Ages ranged from 26 days after birth to 69 years. Among them 5 cases of bronchogenic cyst were found out incidentally, but remained all 15 cases were noted as symptomatic cases. Recurrent pulmonary infections, respiratory distress and cough with cystic lesions in chest film were the main characteristics of them. Computed tomography and aortography were available for diagnostic conformation. For all the cases surgical resection were performed: 1 pneumonectomy, 2 bilobectomy, 9 lobectomy, 7 cyst resection and 1 mass(extralobar pulmonary sequestration) resection. All surgical treatments were well tolerated with no physical limitation. There was no operative mortality, and only one postoperative complication(empyema thoracis). All patients were followed up ranging from 4 months to 9 years. A clinical awareness of these related lesions is important for prompt diagnosis and effective surgical treatment.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:930-7)

Key words : 1. Cyst, bronchogenic
2. Congenital cystic adenomatoid malformation
3. Lung sequestration
4. Emphysema

서 론

기관지 낭종, 폐 격리증, 선천성 낭성 유선종 기형, 선천성 엽기종은 유년기에 발생하는 흉강내의 선천성 낭성 질

환으로 발생학적, 임상적 양상이 유사하며, 진단이 용이하지 않으며, 모든 경우에서 조기에 수술적 치료를 요한다. 본 교실에서는 1984년 이후 20례의 선천성 낭성 폐질환에 대해 수술적 치료를 하여 좋은 치료결과를 얻을 수 있었기

* 인제대학교 부산 백병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Inje University, Pusan Paik Hospital

통신저자: 이상권, (614-735) 부산시 부산진구 개금동 633-165, Tel. (051) 892-8574, Fax. (051) 893-7233

Table 1. Age & sex distribution of all cases

Classification	No.	Sex		Age		
		M	F	<15	>15	Mean
Bronchogenic Cyst	10	6	4	5	5	19
Pulmonary Sequestration	4	1	3	1	3	41
C.C.A.M.	4	2	2	4	0	2
ILE	2	2	0	2	0	8M
	20	11	9	12	8	

CCAM: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation
ILE: Infantile Lobal Emphysema

에 이에 보고를 드린다.

대상 및 방법

1984년부터 1993년까지 본 교실에서 수술 치험한 낭성 폐질환 중 선천성으로 확인된 20례를 대상으로 병상 기록 및 수술 소견을 검토하였고 병리학적인 재확인을 하였다.

결 과

환자들의 남녀비는 남자 11명, 여자 9명으로 유의한 차이가 없었고, 유사한 질병의 가족력은 없었으며, 연령에 있어서는 출생후 26일의 선천성 낭성 유선종 기형 환아부터 69세의 폐격리증 환자까지 다양한 분포를 보였다.

본 교실에서 수술 치험한 선천성 낭성 폐질환에는 기관지 낭종이 10례로 가장 많았고, 폐격리증이 4례, 선천성 낭성 유선종 기형이 4례, 선천성 엽기종이 2례였다(Table 1).

환자들의 증상은 급성 호흡곤란이나, 무증상으로 우연히 발견된 경우 등 다양하나 대부분 흉부 방사선학적 검사상 낭성 병변을 보였다.

가장 많았던 기관지 낭종 10례중 5례에서 별다른 증상 없이 우연히 발견되었으며, 반복되는 호흡기 감염으로 기침, 객담이 심한 경우가 3례 있었다(Table 2). 8례에서 종격동 형이었고 2례에서 폐내형으로 각각 우중엽, 우하엽에 위치하였다. 기관지 낭종은 증세의 유무에 관계없이 완전 절제가 원칙으로 폐내형 2례에서는 해당 엽의 폐엽 절제술을 시행하였고, 종격동형 8례중 심한 기관지 확장증을 동반한 1례에서 전폐절제술을 시행한 경우를 제외한 나머지 7례에서 낭종 절제술을 시행하였다(Table 3). 낭종은 폐내형 2례에서 기관지와 의 교통이 추정되거나 정상적인 기관이나 기관지와는 교통을 찾지 못하였고, 폐포와 같은

Table 2. Symptom & sign of bronchogenic cyst cases

Symptom & Sign	Number
Incidental Finfing	5
Recurrent Pulmonary Infection - Cough, Sputum	3
Chest Pain	1
Dyspnea	1

Table 3. Site & operation of bronchogenic cyst cases

Type	Site	No.	Operation
Intrapulmonary B.C.	RML	1	RML Lobectomy
	RLL	1	RLL Lobectomy
Mediastinal B.C.	Hilar	5	Cystectomy (7)
	Paratracheal	2	Pneumonectomy (1)*
	Paraesophageal	1	

* Combined with severe, diffuse bronchiectasis
B.C.: Bronchogenic Cyst, RML: Right Middle Lobe
RLL: Right Lower Lobe

말초 폐 구조물이 결여되어 있었다. 현미경적으로 낭내면에 위중층원주섬모세포 또는 입방세포가 덮고있고 연골조직을 포함하고 있는 섬유 조직 및 기관지선도 가지고 있었다(Fig. 1).

폐격리증 4례에서 1례의 4세 남아를 제외하고 나머지 3례는 성인이었으며, 주 증상은 기침, 반복되는 호흡기 감염의 증상들 외에 혈담도 보였다. 이중 1례에서 좌후측 종격동에 위치한 엽외형이었고, 나머지 3례는 좌상엽과 좌하엽에 있는 정상 폐의 장축 늑막에 의해 폐엽내로 국한되어있는 엽내형이었다. 폐격리증은 비정상적인 동맥공급을 받고 정상적인 기관 및 기관지와 소통을 가지지 못하는 비정상적 폐 조직의 덩어리이다. 폐격리증의 이상 동맥의 기원을 보면 전 레에서 흉부 대동맥에서 공급받고, 간정맥으로 유입된 1례의 엽외형외에 나머지는 폐정맥으로 환류되고 있었다. 수술은 각 해당폐엽 및 격리된 구역을 절제하였고 술후 경과는 좋았다(Table 4). 현미경적으로 엽내형 격리폐는 불규칙한 큰 혈관을 보이는 비정상적인 폐엽으로 대부분의 경우 만연된 급, 만성 기질화된 염증소견과 극소의 정상 조직을 볼 수 있었다. 격리폐 주변의 정상 폐 조직은 잘 경계되어졌고 엽외형은 정상 폐실질 밖의 자체의 늑막을 가지고 있었다(Fig. 2).

선천성 낭성 유선종 기형 4례 전 레에서 영아기에 심한

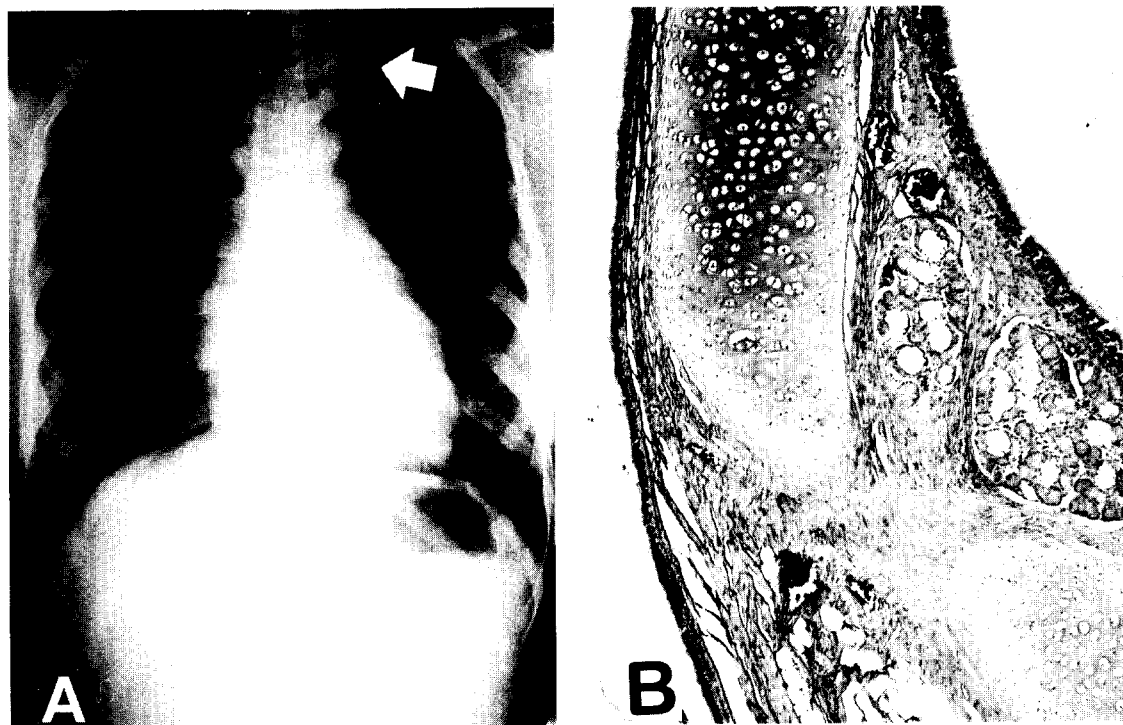


Fig. 1. Bronchogenic cyst. A. Chest film: The mass in left upper lung field (arrow). B. Microscopic finding: The dilated cystic wall is consisted of bronchial mucosa such as ciliated pseudostratified columnar epithelium, mucous glands, and a cartilage plate.

Table 4. Summary of the pulmonary sequestration cases

Case (Sex/Age)	Type	Location	Feeding Artery ...Drained Vein	Operation
Case I (F/69)	Extralobar	Lt. Post. Mediastinum	Thoracic Aorta ...Hepatic Vein	Excision
Case II (F/45)	Intralobar	LLL	Thoracic Aorta ...Pulmonary Vein	Lobectomy
Case III (F/45)	Intralobar	LLL	Thoracic Aorta ...Pulmonary Vein	Lobectomy
Case IV (M/4)	Intralobar	LUL	Thoracic Aorta ...Pulmonary Vein	Lobectomy

LLL: Left Lower Lobe, LUL: Left Upper Lobe

호흡곤란과 반복되는 호흡기 감염의 양상을 보였고, 흉부 사진상 산재한 방사선 투과성의 부분을 포함한 연조직 음영의 폐야와 심장과 종격동이 반대쪽으로 밀리고, 낭종이 발생한 폐가 중심선을 넘어서 과팽창된 양상을 보였으며, 액체의 음영을 보여 늑막 천자상 농흉으로 진단하고 폐쇄식 흉관 삽관후 큰 낭종성 병변이 확인된 경우도 있었다. 선천성 낭성 유선종 기형은 고형, 낭성 또는 혼합형의 종괴로 정상 기관지와 소통이 있고, 폐엽의 내부에 국한되어

있다. 크기, 모양, 낭종의 간격 등으로 세가지 형태로 분류된다. Type I은 큰, 비정형의 산재한 낭종에 입방상피 및 원주상피가 덮이고 가끔 점액세포를 볼 수 있다(Fig. 3). Type II는 많은, 비교적 작은, 조밀한 낭종을 보이고 조직학적으로 확장된 세기관지와 유사하다. Type III는 육안적으로 구별이 힘든 작은 낭종들이 밀집되어 폐엽전체 또는 다엽성으로 전폐에 생길 수도 있다. 세가지 형에서 모두 연골조직은 결여되어있다. 전 레에서 임상적 예후가 비교

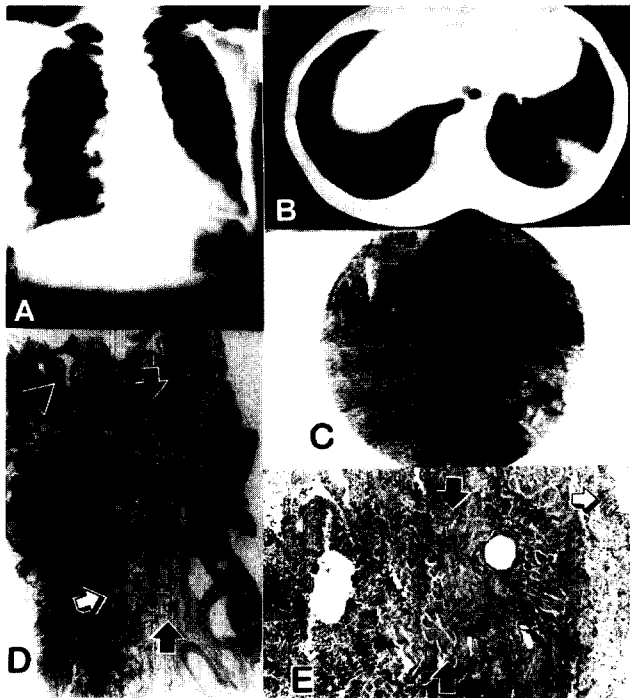


Fig. 2. Intralobar sequestration, LLL. **A.** Chest film show the haziness behind cardiac silhouette. **B.** CT scan reveals diffuse collapsed left lower lobe. **C.** Aortogram demonstrates the anomalous artery form thoracic aorta. **D.** There is a cystic lesion of the sequestration of intralobar type(right), which is seperated by fibrous wall (arrow) revealing prominently dilated vessels (arrow head) from the collapsed atelectatic lung (open arrow) in the left half. **E.** On higher magnification, there is thick fibrous wall (arrow) between the atelectatic parenchyme(left) and the cystic lesion of the sequestration, the right side, which is lined by pseudostratified ciliated tall colummnar epitherium (open arrow)

적 좋은 Stocker Type I 형이었다. 수술은 각 해당 폐엽의 절제를 시행하여, 술전에 발생한 농흉 1례를 포함하여 모두 양호하였다(Table 5).

2례의 선천성 엽기종 환아는 각각 생후 5개월, 11개월의 영아로서 갑작스런 호흡곤란을 보이며, 흉부 방사선 사진상 과팽창된 폐엽이 관찰되었다. 전례에서 호흡곤란에 대한 보조호흡을 유지하며 응급수술에 임하였고 각례에서 해당 폐엽의 폐엽절제술을 시행하였다. 개흉시 큰 과팽창된 폐엽이 심하게 들출되어 흉강 밖으로 밀려나오고 무기폐 변화를 보이는 압박된 정상 폐엽이 보였다. 혈관분포는 정상이었다. 기관지의 위치도 정상이나 부분적 폐쇄를 보였다. 현미경적으로 조직의 심한 변형이 없는 심하게 과팽창되고 부분적으로 파열된 폐포가 보였다(Fig. 4). 과팽창된 엽기종에 의해 압박되어 무기폐 소견을 보이던 정상

Table 5. Location & type of C.C.A.N. cases

Case (Sex/Age)	Location	Type*	Operation	Result
Case I (F/15cm)	RUL, RML	I	Bilobectomy	Good
Case II (F/19m)	LUL	I	Lobectomy	Good
Case III (F/8m)	LLL	I	Lobectomy	Good
Case IV (M/1m)	LUL	I	Lobectomy	Good

* Stocker Type of C.C.A.M. (Congenital Cystic Adenomatoid Malformation)

RUL: Right Upper Lobe, RML: Right Middle Lobe

LUL: Left Upper Lobe, LLL: Left Lower Lobe

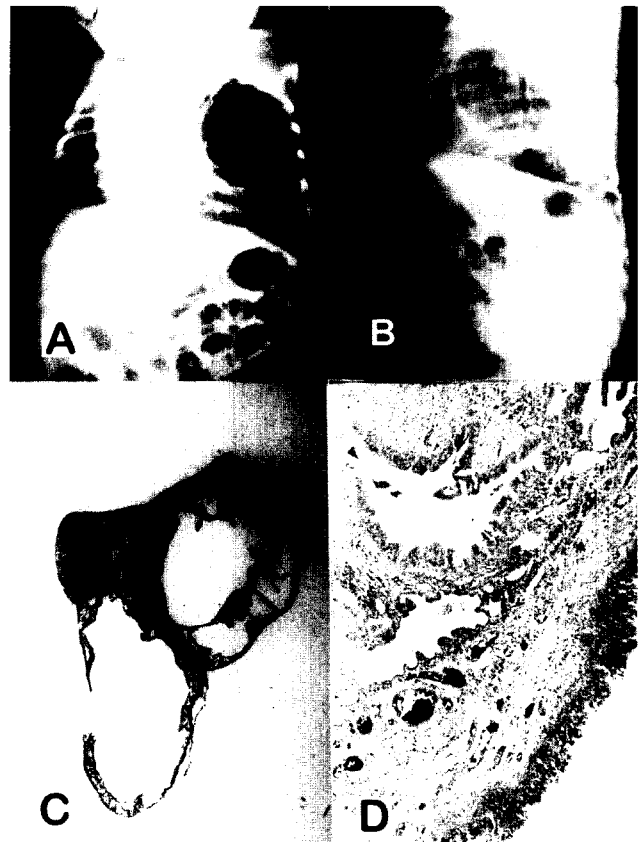


Fig. 3. **A.** Congenital cystic adenomatoid malformation, LUL. **B.** Left lateral view. **C.** The lung parenchyme is composed of various size of cystic spaces. **D.** The cysts are lined by ciliated pseudostratified columnar epitherium.

폐엽이 개흉을 하면서 감압으로 재 팽창되어 저산소증이 개선되었고 술후 좋은 경과를 보였다(Table 6).

고찰

대부분의 선천성 폐질환은 영아기의 호흡곤란으로 발견



Fig. 4. A. Infantile lobar emphysema, LUL. B. CT scan show overinflated left lung. C. The lung parenchyme reveals uniform overdistension of alveoli with focal disruption.

Table 6. Summary of infantile lobar emphysema cases

Cases (Sex/Age)	Location	Operation	Result
Case I (M/5m)	RML, RLL	Bilobectomy	Good
Case II (M/11m)	LUL	Lobectomy	Good

RML: Right Middle Lobe, RLL: Right Lower Lobe
LLL: Left Lower Lobe

되며 가끔은 증상없이 지내다 우연히 방사선 사진에서 발견되기도 한다. 심한 호흡곤란이 있는 경우에는 흉부 방사선학적인 검사에 근거하여 정확하고 신속한 진단을 할 수 있는 능력과 병리학적인 지식이 필수적이기도 하다. 최근 안전한 소아마취와 비침습적 진단기술의 발달로 선천성 낭성 폐질환의 조기 진단과 수술의 중요성이 부각되고 있다.

폐는 태생 26일에 내배엽성 상피가 덮인 전장의 복측 돌출부(ventral protrusion or diverticulum of the foregut)에서 발생되기 시작하여 28일에 양측으로 폐원기를 형성하며, 전장의 호흡부가 식도부와 분리되면서 32일 이후 폐엽기관지들이 형성되어 간다. 16주에는 기도부위가 형성되고 원주상피 및 입방상피가 덮이고 연골과 기관지선이 나타나기 시작한다. 16주 이후 초기의 Acinar airways가 형성되고 혈관이 들어간다. 25주에 세낭(sacculi)이 canaliculi의 끝에 생기고 증식되며 혈관이 더욱 성숙되고, 30주 이후 폐포가 성숙되기 시작한다. 출생후 호흡가능한 말단기낭이 2~4세에 이르기까지 폐포로 발전되어 정상폐로 성숙된다.

선천성 낭성 폐질환은 이러한 폐 발생과정에서의 가능

한 결함으로 발생된다고 여겨지고 선천성 전장 기형(Congenital bronchopulmonary foregut malformation)으로 불려지기도 한다.

기관지성 낭종, 폐격리증과 선천성 낭성 유선종 기형은 태생 4~6주경 폐원기 발생이상으로 인한 경우로 특히 기관지 낭종과 폐격리증은 흉막발생 전 후로 폐내형, 종격동형과 내엽형, 외엽형으로 되기도 한다. 폐원기가 분화함에 따라 원시 전장으로부터 완전분리가 이루어지는데 이 과정의 결함으로 교통성 격리증, 식도와의 교통, 근육내의 기관지 낭종 등의 증례가 보고되고 있다¹⁾. 폐의 혈액공급은 원시 배부 동맥(dorsal aorta)에서 기원하는 동맥의 퇴화가 이루어 지면서 폐순환으로 대체되는데 폐격리증의 이상동맥이나 기관지 낭종에 공급되는 이상동맥이 이러한 과정의 흔적이다^{1, 2)}. 기관지 연골은 8주경부터 16주에 이루어지는데 선천성 낭성 유선종 기형에서 이가 결여되어 보인다. 태생 4개월 이후 폐엽구조가 완성되는데 엽기종이나 유선종 기형에서 이 과정의 결함이 보인다.

기관지성 낭종(Bronchogenic Cyst)은 원시전장에서 또는 기관지에서 잘못 발달된 것에서 생겨나며 본 교실에서 치험한 예로 폐내형이 2례 종격동형이 8례로 Maier씨 분류에 의하면 기관결방(Paratracheal), 기관분기부(Carinal), 폐문부(Hilar), 식도결방(Paraesophageal)중 Hilar group이 5례, Paratracheal group이 2례, Paraesophageal group이 1례가 있었다. 드물게는 횡격막 하부의 복강내 장기 주변에 발생한 낭종도 보고되고 폐조직 부전형성과 동반된 낭종도 보고되었다^{3, 4)}. 주로 영아기 보다는 청소년이나 성인에서 많이 발견되며^{1, 5)}, 낭종의 크기는 2~10cm

으로 둥글고, 평활근, 탄성조직, 연골 등이 섞여보이고, 폐포와 같은 말초 폐 구조물이 결여되어 있다. 현미경적으로 낭종 내면은 위중층원주섬모세포(Pseudostratified ciliated columnar epithelium)으로 피복되어 있고 연골을 포함하는 섬유조직 및 기관지선이 보인다. 낭종은 기관지나 식도에 연결되어 있고^{6,7)} 내용물은 감염이 없는 한 점액으로 차 있다. 기관지와 교통은 폐내형의 경우 반수이상인 기관지 조영과 절체 표본에서 발견되었다는 보고도 있으나¹⁾ 낭종이 감염되어 있어도 정상적인 기관지나 기관지와의 교통을 증명하기는 어려운 경우가 많고 본원의 경우에서도 교통을 발견하지 못하였다. 임상증상은 낭종의 위치에 따라 다르지만 소아기에는 기관지 압박, 식도압박으로 호흡곤란, 천명, 청색증 등의 증상이 보이며, 성인에서는 특히 기관지 교통이 있는 경우 재발성 호흡기 감염증상 또는 객혈이 주증상이다.^{1,5,8,9)} 진단은 임상조건과 단순 흉부촬영으로 가능하며, 합병증이 동반하거나 발생부위가 호발부위 아닌 경우 조직 검사에 의해 확진이 가능하다. 치료는 무증상이라도 조기에 연결부에서 완전 분리하여 낭종을 완전히 절제하는 것이 좋다.^{1,5,7-9)}

폐격리증(Pulmonary Sequestration)은 복측 전장(Ventral foregut)의 발아이상으로 하행대동맥의 분포가 폐동맥으로 대치되지 못해 생기는 비정상적인 동맥공급을 받고 정상적인 기관 및 기관지와 소통을 가지지 못하는 비정상적 폐 조직의 덩어리이다. 주로 성인에서 증상없이 우연히 발견되거나 반복되는 호흡기 감염증상으로 발견되는 경우가 많다.⁵⁾ 폐격리증은 육안적으로 엽내형, 엽외형 및 식도와 연결된 교통형 폐격리증으로 나눈다. 엽내형은 정상 폐의 장축 늑막에 의해 폐엽내로 국한되고, 정맥은 엽내형이든 엽외형이든 폐순환계나 체순환계로 환류될 수 있다. 현미경적으로 엽내형 격리폐는 불규칙한 큰 혈관을 보이는 비정상적인 폐엽이다. 대부분의 경우 만연된 급, 만성 기질화된 염증소견과 극소의 정상 조직을 볼 수 있다. 격리폐 주변의 정상 폐 조직은 잘 경계되어진다. 엽외형은 정상 폐실질 밖의 자체의 늑막을 가지고 일정하지 않은 곳에서 발견된다.

엽내형 폐격리증(Intralobar Sequestration)은 정상 폐흉막으로 둘러싸인 폐엽이 기관지 계통과 연결이 없고 체동맥의 공급을 받고있다. 남자에서 많으며 좌측에 많다. 대부분 청소년 이상에서 증상을 보이며 소아에서는 증상이 드물다¹⁰⁾. 기침, 객담, 객혈 등 반복되는 호흡기 감염증상이 나타나며 이는 기관지와의 교통으로 인한다. 흉부 방사선 사진상 폐야 하부에 종양 또는 침윤음영으로 나타나며 조영제를 이용한 Dynamic CT scan이나 MRI로 분포동맥

을 볼 수 있고 혈관조형술로 확인할 수도 있다^{10,11)}. 엽내형은 엽외형에 비해 동반 기형은 적다. 엽내형은 해당 폐엽을 절제하며 이상동맥의 처리중 심각한 출혈을 유발할 수 있으므로 이상동맥의 수, 크기, 기원하는 부위를 술전에 잘 인지하여야 한다. 공급혈관은 흉부대동맥, 복부대동맥에서 받는 것이 대부분이다. 정맥환류는 폐동맥이 보통이고 기정맥, 반기정맥, 대정맥, 늑간정맥 등으로 환류된다. 폐정맥의 기형이 동반된 경우 정맥의 결찰시 폐환류를 차단시키게 될 수도 있다.

엽외형 폐격리증(Extralobar Sequestration)은 정상 폐와 완전히 분리되어 별도의 폐 흉막에 싸인 폐조직의 구역으로 엽내형보다 드물다. 횡격막과 하엽사이에 많고 복강, 심낭, 흉벽, 엽간 열구에도 생김새 별도의 폐엽처럼 흉막강 안에서 횡격막이나 종격동에 연결되어 있다¹²⁾. 기관지와의 교통이 없어서 확장된 기관지 조직내에 점액이 가득 차서 출생 후 몇달 안에 유소아에 호흡곤란을 유발하기도 한다. 흉부 방사선학적으로는 균일한 음영이 기관지와 독립되어 보이고 기관지경이나 기관지 조형술은 도움이 못된다. CT상 확진가능하나 수술 후 확진되는 경우가 많다. 선천성 횡격막 탈장, 횡격막 내번증, 누두흉, 심낭성 낭포, 선천성 심기형 등 기타 선천성 기형이 엽내형에서보다 자주 동반된다.^{5,10)} 치료는 격리폐엽의 완전 절제이다.

교통형 폐격리증(CBPMs)은 엽내형이나 엽외형 폐격리증이 소화기 계통과 교통을 가지는 형태를 말하며, 식도와 교통하는 CBPMs의 교통로는 점액으로 차 있고, 내피는 기관지 점막과 식도점막이 이행되는 것을 보인다. 섭식시 호흡곤란을 보이며 반복되는 폐렴으로 나타난다. 기타 특징은 전술한 두 형에서와 같다.

선천성 낭종성 유선종 기형(CCAM)은 태생 5주경 연골 조직이 형성되기 직전의 폐엽 구조물이 형성되는 시기에 말단 세기관지의 급격한 증식으로 늑막에 가까운 원위부를 제외한 폐포의 발달이 억제되어 연골이 결손된 정상 폐 조직이 과다증식한 것처럼 보여 육안적으로 과오종처럼 보이는 고형, 낭성, 또는 혼합형 종괴로, 선종과 유사한 양상을 보이며 폐엽의 내부에 국한되어 있다. 미숙아에서는 상피의 과다증식과 말단 기도의 미숙으로 고형의 과오종양 폐엽이 많고, 만삭 분만아에서는 좀더 성숙된 폐포가 산재한 낭성 병변이 두드러지기도 한다¹³⁾.

기관지 연골의 결손으로 기종성 확장(Emphysematous enlargement)이 유발되고 종격동과 정상 폐의 압박이 초래되어 급성 호흡곤란을 유발한다. 주로 한 엽에 국한되어 발생하며 특정 빈발 폐엽은 없다. 낭종은 서로 교통되거나 기관지와의 교통은 드물고, 희귀하게 체순환에서 동맥

의 공급을 받는 경우도 보고된다¹⁴⁾. Stocker 등은 임상 및 병리 조직학적으로 크기, 모양, 낭종의 간격 등으로 세가지 형태로 분류하였다. Type I은 2cm 이상의 큰, 비정형의 산재한 수 개의 낭종의 내벽에 위중층 섬모 원주상피 및 입방상피가 덮이고 가끔 점액세포를 볼 수 있다. 술 후 예후가 가장 좋다. Type II는 많은, 1cm 정도의 비교적 작은, 조밀한 낭종을 보이고 조직학적으로 확장된 세기관지와 유사하다. Type III는 위중층 섬모원주세포가 덮인, 육안적으로 구별이 힘든 작은 낭종들과 선조직들이 밀집되어 폐엽전체 또는 다엽성으로 전폐에 생길 수도 있고 예후는 가장 불량하다. 미세 낭종으로 구성된 병변은 선천성 태아 수종과 동반되기 쉽고 출생직후부터 생존이 어려워 출생전 초음파 등에 의한 태중 진단과 분만 직후 응급수술을 포함한 응급치료로 생존을 기대할 수 있다¹⁵⁾. 위의 세가지 형에서 모두 연골조직은 결여되어 있다.

대부분 출생초기에 급성 호흡곤란을 보이고 흉부 방사선상 크고 작은 낭종성 병변이 보이거나 종격동과 정상폐가 밀려있는 모양을 보인다. 생후 1년 전 후의 비교적 큰 영아에서는 만성, 재발성 폐질환들과 구별이 필요하며 낭종의 국소 절제 및 부분 폐소구역 절제를 시행한 경우 결국 재발이나 남은 폐의 미확장으로 재수술이 필요한 경우가 잦았고 결국 과감한 폐엽절제술이 필요하다^{13, 16, 17)}.

유아성 폐엽성 폐기종(Infantile Lobar Emphysema)은 태생기에 미세기관지나 폐포 발생과정의 이상으로 인하여 생기는 질환으로, 출생직후 한 폐엽의 급속한 과대 팽창으로 주변의 정상 폐조직을 압박하여 호흡곤란을 초래하고, 기관지 연골의 연화, 기관지 협착, 점막의 과다, 이외의 다른 형태의 기관 폐쇄 등이 원인이 될 수 있다고 보고 있으나 주 원인은 규명하기 어렵다¹⁸⁾. 대부분 기관지 연골의 결핍을 보이고 폐포의 과팽창을 보이므로 기관지연골과 폐실질의 성숙과정에 결함이 병합되어 발생하는 것으로 보고있다¹⁹⁾. Robertson 등은 선천성 폐엽성 폐기종환아의 기관지 폐쇄는 대부분이 기관지 벽의 함몰과 점막의 fold로 인한 Check-Valve mechanism에 의한다고 기술하기도 했다²⁰⁾.

출생 후 수일에서 수개월 내에 발생한 급성 호흡부전으로 흉부 방사선 사진상 과도 투과성의 폐엽이 나머지 폐엽과 종격동을 심하게 압박하고 있는 것을 볼 수 있다¹⁸⁾. CT Scan 등으로 다른 질환과 감별과 원인 규명에 도움을 얻기도 한다. 수술 시행중 양압호흡으로 정상 폐의 환기가 더욱 어려울 수도 있으므로 신속하게 침범된 폐엽을 절제하여 압박된 정상 폐조직을 환기시키는 좋다. 이 질환은 주로 좌·우 상엽에 생기며 하엽에는 드물다. 육안적으로 큰

과팽창된 폐엽이 개흉시 흉강 밖으로 심하게 돌출되어 나온다. 혈관분포는 정상이며, 기관지의 위치도 정상이나 부분적 폐쇄가 있다. 현미경적으로 심한 조직의 파괴는 없으나 부분적인 간질성 섬유화를 동반한, 심하게 과팽창되고 폐포벽 부분적으로 파열된 폐포가 보인다.

기술된 기관지성 낭종, 폐격리증, 선천성 낭종성 유선종기형, 유아성 폐엽성 폐기종 등 심한 호흡부전을 유발하는 선천성 낭성 폐질환에 대하여 정확한 조기진단과 수술적 치료가 효과적이라고 여겨진다^{1, 5, 10, 19)}.

결 론

본 교실에서는 1984년 이후 20례의 선천성 낭포성 폐질환에 대하여 수술적 치료를 하여 다음 보고를 드린다.

1. 수술 치험한 20례의 낭성 폐질환 중 기관지성 낭종이 10례, 폐격리증이 4례, 선천성 낭포성 유선종기형이 2례, 선천성 유아성 폐엽성 폐기종이 2례였다.
2. 기관지성 낭종 10례 중 폐내형이 2례, 종격동형이 8례였으며, 발생 부위는 폐내형은 우중엽, 우하엽이 각 1례, 종격동형은 Maier씨의 분류에 따르면 기관분기부(Hilar group)에 5례, 기관 결방(Paratracheal group)에 2례, 식도결방(Paraesophageal group)이 1례씩 발견되었고, 폐내형 2례에서 해당 폐엽의 폐엽절제술, 1례의 전폐절제술과 7례의 낭종절제술을 시행하였다.
3. 폐격리증 4례중 엽외형 1례에서는 격리폐의 절제술을, 엽내형 3례는 폐엽절제술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다.
4. 선천성 낭종성 유선종기형 4례에서 1례에서 쌍엽절제술을, 나머지 3례에서 폐엽절제술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다.
5. 선천성 유아성 폐엽성 폐기종 2례에서 해당 폐엽의 신속한 절제로 술후 양호한 경과를 얻었다.

본 교실에서 치험했던 상기 질환들에 대하여 발견즉시 초기에 수술을 시행하여 좋은 술후경과를 얻었다.

References

1. 문석환, 박진, 김치경 등. 선천성 낭성 폐질환의 외과적 치료. 대흉외지 1990;23:698-706
2. Crawford DB, Cole S, Danielson KS, Henken EM, Maenza RM, Westcott JL. Malformation of bronchopulmonary foregut with systemic and pulmonary arterial blood supply. Chest 1978; 73:421-3

3. Coselli MP, Ipolyi PD, Bloss RS, Diaz RF, Fitzgerald JB. *Bronchogenic cysts above and below the diaphragm: report of eight cases.* Ann Thorac Surg 1987;44:491-4
4. 김종원, 조광현, 김의윤. Aberrant hyperplastic lung tissue에서 발생한 bronchogenic cyst 대흉외지 1975;8:13-7
5. 정운섭, 김주현. 선천성 폐낭성질환의 외과적 치료. 대흉외지 1990;23:407-15
6. 고태환, 이종욱, 손동섭, 조대윤, 양기민. 기관지성 낭종. 대흉외지 1989;22:468-72
7. 손동섭, 오상준, 이홍섭, 강정호, 심삼현, 김창호. 기관지성 낭종 2례 치험보고. 대흉외지 1985;18:800-5
8. 노태훈, 조규석, 유세영. 기관지성 낭종의 임상적 고찰. 대흉외지 1988;21:196-9
9. 김창수, 허강배, 정언섭 등. 기관지성 낭종의 외과적 치료. 대흉외지 1990;23:605-8
10. Buntain WL, Woolley MM, Mahour GH, Isaacs HJ, Payne VJ. *Pulmonary sequestration in children: A twenty-five experience.* Surgery 1977;81:413-20
11. Wesley JR, Heidelberger KP, Dipietro MA, Cho KJ, Coran AG. *Diagnosis and management of congenital cystic disease of lung in children.* J Pediatr Surg 1986;21:202-7
12. Savic B, Birtel FJ, Tholen HD, Funke, HD, Knoche R. *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases.* Thorax 1979;34:96-101
13. Bale PM. *Congenital cystic malformation of the lung.* Am J Clin Pathol 1979;71:411-20
14. Hutchin P, Friedman PJ, Saltzstein SL. *Congenital Cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply.* J Thorac Cardiovasc Surg 1971;62:220-5
15. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. *Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal Diagnosis and Natural History.* J Pediatr Surg 1985;20:483-8
16. 이양행, 우종수, 조광현, 김종덕, 은충기, 홍숙희. 폐의 선천성 낭포성 유선종 -치험 2례-. 대흉외지 1985;18:785-91
17. Wolf SA, Hertzler JH, Philippart AI. *Cystic adenomatoid dysplasia of the lung.* J Pediatr Surg 1980;15:925-30
18. Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. *Lobar emphysema of infancy.* Ann Thorac Surg 1967;4:374-85
19. Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR. *Infantile lobar emphysema.* Ann Otol Rhinol Laryngol 1987;96:106-11
20. Robertson R, James ES. *Congenital lobar emphysema.* Pediatrics. 1951;8:795-804