大韓胸部外科學會誌 第 23 卷 第 4 號
Vol. 23, No. 4, August, 1990

선천성 낭성 폐질환의 외과적 치료

문석환** · 박 건** · 김치경** · 조건현** · 왕영필**
곽문섭** · 김세화** · 이홍균**

—Abstract—

Surgical treatment of congenital cystic lung disease
—Report of 47 cases—

Seok Whan Moon, M.D., Kuhn Park, M.D.**, Chi Kyung Kim, M.D.****
Cho Kyun Hyun, M.D., Young Pil Wang, M.D.**, Kwack Moon Sub, M.D.****
Se Wha Kim, M.D. and Hong Kyun Lee, M. D.****

Congenital Cystic Lung Disease is a spectrum of closed related anomalies that arise during an early stage of embryonic lung bud maturation-namely bronchogenic cyst, congenital lobar emphysema, pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. And they show similiar surgical strategies. So they are called as the term bronchopulmonary-foregut malformations, firstly proposed by Gerle(1968).

From Aug. 1979 to Aug 1989, 47 patients were operated upon on Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery at the CUMC. There were 21 females and 26 males ranging in age from age of 21 day to age of 56 year (15 cases under 15 years old). 30 patients had bronchogenic cysts—23 of intrapulmonary type, 7 of mediastinal type in location. Affected lobes and locations were as follows : 11 in upper lobe, 3 in middle lobe, 11 in lower lobe and anterosuperior, middle, and posterior mediastinal type were 3,2,2 respectively.

There were 9 pulmonary sequestrations(all intralobar type) with the distribution of 5 in right lower lobe and 4 in left lower lobe. And associated anomalies were presented with arterial supply originating from thoracic aorta(8 cases), abdominal aorta(1case) and with venous drainage into azygos vein(1case). They all were operated upon lower lobectomy (8case), pneumonectomy(1case) in case of pulmonary hypoplasia

Congenital lobar emphysema and congenital cystic adenomatoid malformation had 4 cases respectively. Their affected lobes were as follows : the former were 3 in upper lobes, 1 in middle lobe and the latter were 3 in upper lobe, 1 in lower lobe. They were treated with lobectomy and segmentectomy.

Diagnosis was aided by chest X—ray, bronchography, aortography, DSA and CT scan, They all were confirmed by pathologic exams.

There were no hospital death but few minor morbidities such as, atelectasis—pneu-

*본 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구조성비 보조로 이루어진것임.
**가톨릭의과대학 흉부외과학교실
**Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College
1990년 7월 3일 접수

monia(2), wound infection(2), prolonged chest tube placement(2).

We experienced surgical treatments of 47 cases for 10 years and reported them with literature review.

서 론

원시전장의 복측에서 폐원기의 발생과정의 이상으로인해 생성되는 선천성 낭성 폐질환은 1968년 Gerle에 의해[1] 처음으로 Bronchopulmonary Foregut Mal Formation이라 명명되었는데 유사한 발생학적 배경, 낭성질환으로인해 발현되는 임상양상, 동일한 치료 방법등의 유사성으로 하나의 질환군으로 인식되고 있다.

이 질환의 치료에 있어서 수술방법, 절제범위를 결정하고 수술후 좋은 결과을 위해서는 조기에 정확한 진단이 선행되어야한다는 치험이[3,4] 속속 보고되고 있다.

본대학 흉부외과학교실에서는 최근 10년간 외과적으로 치험한 47례의 선천성 낭성 폐질환의 임상양상, 치료, 병리소견에대해 문헌고찰과 함께 검토하였다.

대상 및 결과

1979년 8월부터 1989년 8월까지 10년간 가톨릭의대 흉부외과학교실에서 경험한 낭성질환중 병리학적으로 선천성으로 입증된 47례의 임상예를 대상으로 Buntain등(1974년)[17]이 분류한 방법을 기초로 하였다. 환자의 남녀구성비는(Table 1) 남자 26례, 여자 21례로 남녀간 발생비는 큰 차이가 없었으며, 연령에

Table 1. 선천성 낭성질환(1978－1989)

	AGE		SEX	TOTAL
	－15세	15세－	M/F	
B. C	10	20	20/10	30
C. L. E.	4	0	3/1	4
PUL, SEQ	5	4	2/7	9
C. C. A. M.	2	2	1/3	4
Total	21	26	26/21	47

B. C ; bronchogenic cyst,
C. L. E, ; congenital lobar emphysema
PUL. SEQ ; pulmonary sequestration
C. C. A. M ; congenital cystic adenomtooid malformation

있어서는 15일(선천성 엽기종)부터 56세(기관지낭종)로 다양한 연령분포를 보였으며 15세이하의 소아는 21례이었고, 나머지 27례는 15세이후에 발견되었다. 질환별로 소아기에 발견될 가능성은 기관지 낭종인 경우 33%, 엽기종은 100%, 격리증, 유선종기형이 각각 50%이었다. 전체적인 낭성 질환중에서도 기관지낭종이 30례로 가장 많았고, 다음으로는 폐격리증, 엽기종의 순으로 빈발하였다.

환자들이 병원에 내원하였을때 호소하는 주요 증상으로는 잦은 상기도감염, 폐염, 폐농양, 갑작스런 객혈, 중증 호흡곤란등이 있었으며, 단순흉부X－선상 낭성병변을 보이는 경우가 대부분 이었으나 때로는 신체검사등에서 우연히 발견되어 별다른 치료없이 지내던중 증세가 발현된 예도 있었다.

진단방법은 전예에서 흉부단순X－선촬영에서 낭성병변, 폐염, 폐농양, 또는 농흉등과 같은 이상소견을 발견할 수 있었다. 또한 시대적 변천을 반영하여 초기에는 기관지촬영, 기관지경, 대동맥조영술에 의존하였지만 최근에는 초음파, 흉부 CT촬영을 이용하여 술전 정확한 진단에 접근하였다.

각 질환군에 있어 기관지낭종은 대부분 단순흉부X－선상 수면상을 나타냈지만 종격동형은 연부조직음영과 흡사하여 종격동에 발생한 종양과 감별을 요하여 2차검사로 흉부 CT스캔에 의해 감별이 가능하거나 농으로 가득 채워진 고밀도 낭종은(Fig. 1). 초음파검사로 낭성질환임을 입증한 경우도 있었다.

선천성 엽기종은 호흡곤란, 청색증, 등의 특징적인 임상증상과 흉부촬영만으로도 영아기나 신생아기에 진단이 용이하였다(Fig. 2).

선천성 낭성유선종기형은 흉부촬영상 낭종성 병변으로 발견되었지만 술후 조직검사에 의해 판명된 것들이었다(Fig. 3).

폐격리증은 9례중 8례에서 전형적인 반복성 폐염이나 폐농양을 동반하는 임상증세를 나타냈으며 단순흉부X－선이외에도 정밀검사로 대동맥조영술, 또는 DSA를 이용하여 체동맥에서 기원하는 이상동맥을 증명하였는데 최근에는 초음파검사로 쉽게 대동맥기원을 관찰할 수도 있었다(Fig. 4).

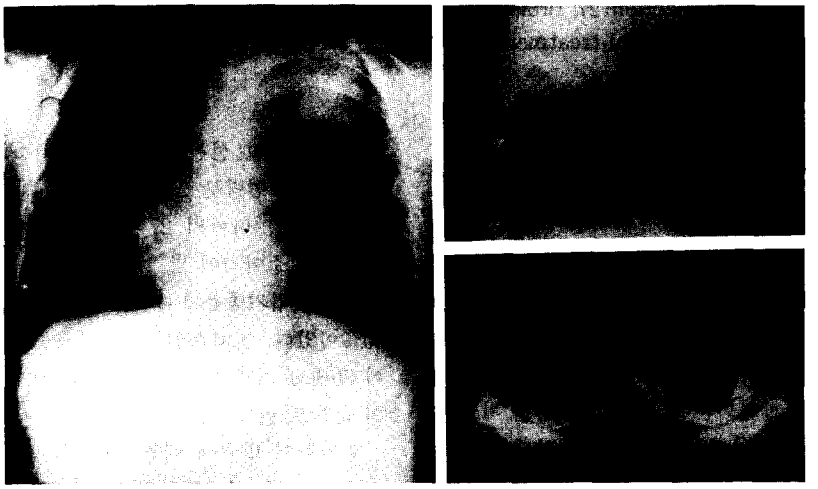

Fig. 1. Chest PA, lateral and CT scan of Bronchogenic cyst(8/M)
well defined round mass was located at the LUL arrow in CT scan indicates anomlous feeding artery(which originated from left main pulm. artery)

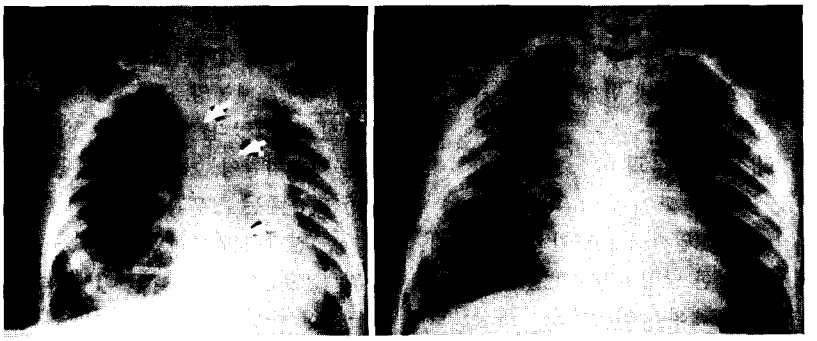

Fig. 2. Chest PA Pre Op & PostOp in congenital lobar emphysema PreOp. chest x ray showed that right lung was herniated into left lung thru retrosternal space and mediastinum was deviated into left side. But the above mentioned findings disappeared in postOp chest x ray

수술소견 및 결과

전례에서 폐절제술과 낭종절제술을 시행하였는데 폐손상을 적게하려는 취지에서 증상기간이 짧아 병변이 국한된 경우는 구역절제술이나 낭종절제술로도 좋은 결과를 얻었다.

기관지 낭종(Table 2)은 폐내형이 23례로 폐엽절제술이 14례, 폐구역절제술이 4례, 단순 낭종절제술이 5례이었고, 종격동형 7례는 모두 낭종절제술로 완치되었다. 기관지낭종에 있어서 기관지소통은 폐내형에서만 볼 수있었으며 15예에서 이를 관찰할 수있었는데

Table 2. bronchogenic cysts

TYPE		증상	무증상	기관지교통	수술적치료
폐내형 (23)	상엽 11	14	8	15	폐엽절제(14)
	중엽 3				구역절제(4)
	하엽 11				낭절제(5)
	전상부 3				
종격동 (7)	중앙부 2	2	6	0	낭절제(7)
	후부 2				
TOTAL	32*	16	14	15	

*MULTIPLE포함

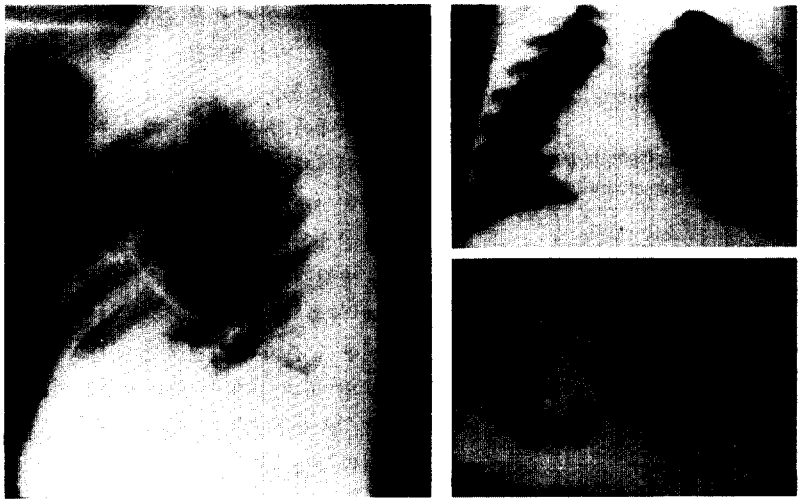

Fig. 3. Congenital cystic adenomatoid malformations(6 /M)
Chest PA & lateral x-ray and CT scan revealed that the huge round cystic mass with fluid level occupied most the left pleural cavity and made the heart deviated into right side

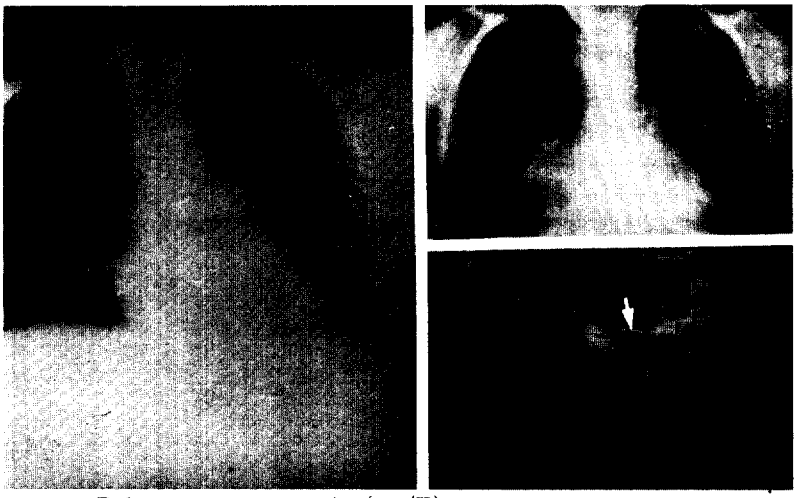

Fig. 4. Pulmonary sequestration(16 /F)
Chest PA(left, 1988) & the other chest PA(right upper, 1986) showed that haziness around the right cardiac border & hilar area and fluid level(1986) were caused by the recurrent pneumonia-abscess. Arrow in abdominal sono scan indicated the anomalous artery which arose from the abdminal aorta and confirmed the sequestration without aortogram.

대부분의 경우 농과 같은 액체가 부분적으로 채워져 있었으며 세균배양검사에서 대부분 음성 이었다.

선천성 엽기종은 전예에서 호흡곤란으로 보조호흡 치료중 응급으로 개흉술을 시행하였는데 개흉시 바로 폐의 탈장의 소견이 있었고, 개흉후 무기폐의 소견을 보였던 폐가 원활하게 재팽창됨으로 산소포화도가 개선되었다. 침범폐엽에 대해 각각 2예에서 폐엽절제술과 폐구역절제술을 시행하였으며 좋은 결과을 얻었다

Table 3. congenital lober emphysema

CASE	A/S	Location	Tx	Cx
Ⅰ	3M/M	RLL	Lobectomy	-
Ⅱ	1M/M	RML	Segmentectomy	prolonged air leakage
Ⅲ	5M/M	RUL	Segmentectomy	-
Ⅳ	15d/M	LUL	Lobectomy	-

Table 4. Congenital cystic aden-oma-toid mal-formations

CASE	A/S	location	type	associated	Tx
Ⅰ	3/F	LUL	Ⅰ	-	Lobectomy
Ⅱ	24/F	RLL	Ⅱ	-	Lobectomy
Ⅲ	2/F	LUL	Ⅰ	-	Lobectom
Ⅳ	20/M	RUL	Ⅱ	-	Lobectom

*Type : Stocker's classification(1977)

(Table 3).

선천성 낭성 유선종기형은 상엽에 발생한 3례, 하엽에 발생한 1예등 4례모두에서 폐엽절제술을 시행하였다(Table 4).

폐격리증은 4예에서는 우하엽, 4예에서는 좌하엽 절제술을 시행하였고, 우중엽 발육부전과 상엽의 낭성 기관지확장증을 동반한 1예에서는 우폐 전적출술을 시행하였다. 이상동맥의 기원을 보면 8례는 흉부대동맥에서 1예는 복부대동맥에서 기원하는 이상분지를 확인하여 안전하게 결찰을 하였으며 1예에서는 정맥환류가 기정맥으로 유입되는 것을 볼 수 있었다 (Table 5).

전예에서 사망예나 재수술을 요하는 예는 없었으나, 구역절제술을 시행한 엽기종에서 술후 장기간의 공기누출이 있었다. 그외 창상감염, 폐허탈, 폐렴, 장기간 흉관유치가 각각 2예가 있었다.

병리소견으로는 기관지낭종에 있어 크기는 다양하여 일측 전폐을 압박하는 긴장성 낭종도 있었다. 낭내면은 염증이 심한경우 호흡상피인 위중층 원주섬모 세포의 파괴가 있었으나 상피하조직에 평활근, 탄력섬유, 및 연골조직이 있어 후천성 질환과 감별이 가능하였다(Fig. 5).

Table 5. Summary of 9 cases of pulmonary sequestrations

Symtoms	: Recurrent Pneumonia(8)
Location	: RLL(5) & LLL(4)
Artery	: Thoracic Ao(8) & Abdominal Ao(1)
Drainage	: Pulmonic(8) & Azygos(1)
Treatment	: Lobectomy(8), Pneumonectomy(1)
Associated	: RML atresia & cystic bronchiectasis(1)
Cx	: Empyema(1)

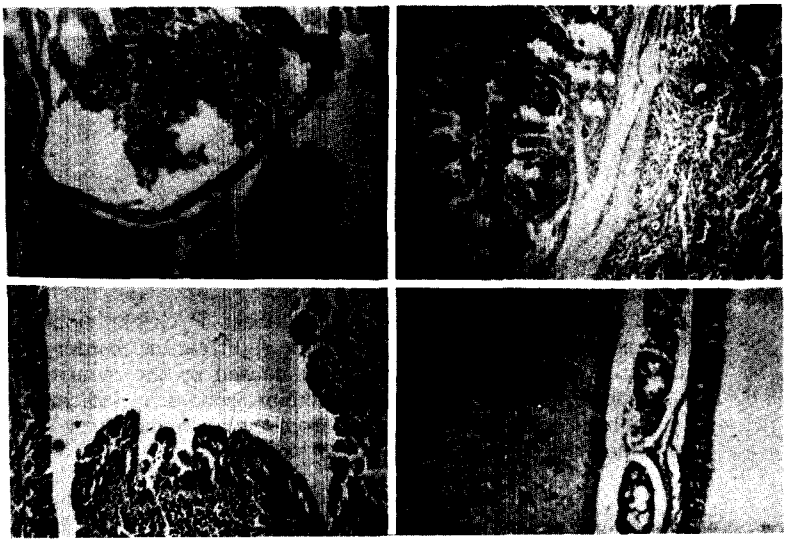

Fig. 5. Microscopic findings of bronchogenic cyst(left upper), sequestration(right upper), adenomatoid malformation(left lower) and congenital lobar emphysema(right lower). (H&E staining, x100)

낭성·유선종기형은 Stocker 분류(1977년)제Ⅰ형, 제Ⅱ형이 각각 2례씩으로 제Ⅰ형은 육안적으로 일측 폐엽을 침범한 낭포성 병변이 있고 병리조직소견상 내면은 낮은 원주세포로 피복되어있고 그 상피하부에 평활근은 있으나 연골은 없었다(Fig 5). 제Ⅱ형은 1cm 미만의 폐포양 세기관지의 구조가 관찰되었다.

격리증에 있어서는 절제된 하엽에서 흉막비후가 있고 단면에서 정상조직과는 구별되는 기질화된 염증성 병변이 후기저구에 있었고 이상동맥은 폐인대을 따라 유입되었는데 크기는 0.3cm−0.7cm 이었으며, 수는 단일이었다. 낭포성 병변주위에 무기폐와 만성 염증결과로인한 섬유화, 기관지 확장증을 보이는 중간지대가 정상 폐조직과의 사이에 있었다. 반면 염증이 경한 경우는 미성숙 폐와 같은 양상을 보이며 내면은 단순원주세포로 피복되어 있었다(Fig. 5).

엽기종은 절단면상 공기강이 현저하였고 현미경으로는 미만성 폐기종을 보이며 기관지연골은 정상이었다(Fig.5).

고 안

선천성 낭성 폐질환은 비교적 드문 질환군으로 1769년 Morgagni[2]가 처음 기술한이후 발생원인, 분류, 치료방법에 대해 많은 보고가 있었다. 최근 소아마취와 비침습적인 진단기술발달로 우리나라에서도 증가일로에 있다.

폐발생은 수정후 3주 말경에 태아의 복측에서 폐원기가 형성되어 glandular period, cannalicular period, alveolar period을 거치면서 정상 폐로 성숙되어 5세까지 acini·alveoli의 수와 크기가 증가된다[5]. 반면, 여러 보고자에 의하면 선천성 낭성 질환은 발육과정의 여러 단계에서 결함으로 기형원인을 설명하고 있는데 이러한 이유로 네가지 질환이 단일 질환 스펙트럼으로 인식되어 Gerle(1968년)[1]등에 의해 congenital bronchopulmonary-foregut malformation이라 불려진후 많은 관심을 갖게 되었다(Fig. 6).

기관지성 낭종, 폐격리증과 선천성 낭성 유선종기형은 태생 4−6주경에 폐원기 발생이상으로인한 경우로 특히 기관지 낭종과 격리 증은 흉막발생(6주경)전후에 따라 폐내형, 종격동형, 내·외엽형으로 되기도 한다. 폐원기가 분화함에 따라 원시전장으로부터 완전분리가 이루어지는데 이과정에 결함으로 교통성 격리증

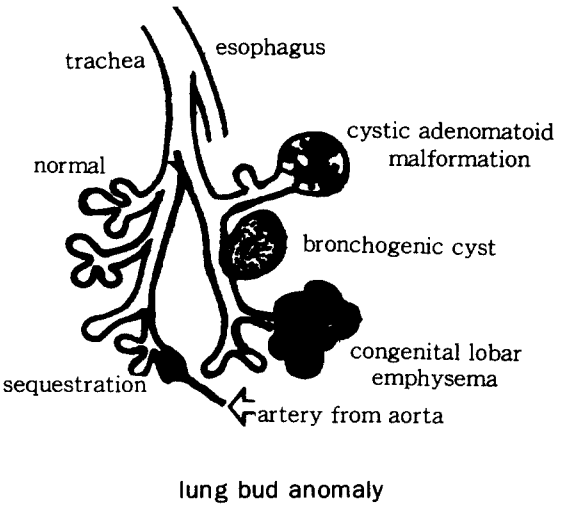

Fig. 6. Schematic present-ation of cong-enital bronchopulmonary−foregut malforma-tions

[1,6], 식도와 교통하거나 근육내 생긴 기관지 낭종등의 증례가 보고되고 있다[7,8]. 분리됨과 동시에 원시 배부동맥(dorsal aorta)에서 기원하는 동맥의 퇴화가 이루어지면서 폐순환으로 대치되는데 폐격리증의 이상동맥이나 본교실에서도 경험한 기관지낭종을 공급하는 이상동맥이 이러한 과정의 흔적이다[1,9]. 또한 기관지연골은 8주경부터 16주에 이루어지는데 선천성 엽기종의 일부 원인이 되기도 한다[1]. 태생 4개월이후에 폐엽구조가 완성되는데 낭성 유선종기형이나 엽기중에서는 이과정의 결함에 기인한다. 각각의 질환에 대한 발생학적 근거는 아직도 논란의 여지가있다.

기관지낭종 : Bartholinus(1687년)[11]에 의해 처음 보고된 바 있고 흉강내에 폐내형과 종격동형이 7:3 비율로[5] 본교실에서도 23:7로 비슷한 분포였고 드물게 흉강이외에 횡격막하방이나 흉골형성이전에 이전하여 흉골전방부나[12] 목근처에서도[13] 발견되기도한다. 연령에있어서도 대부분 소아기에 발견되나 본교실의 경우 10:20로 15세이후에 더 많이 발견되었다.

각연령군에 증상의 차이가있어 소아기[3,5] 특히 영아기에는 기관·기관지압박과 식도 압박으로 흡입성 폐렴 그리고 긴장성 기낭등으로 호흡곤란을 유발하고, 성인에있어 특히 교통하는 경우 재발성의 폐농양 또는 객혈등이 주증상이다. 진단은 임상소견과 단순 흉부촬영만으로도 쉽게 의심할 수있는 질환이나 합병증이 동반하거나 호발부위가 아닌 경우 조직검사에의해 확진

이 가능하다. 그외 흉부 CT scan등은 감별진단에 이용되기도한다[5].

치료는 증상이 있는경우 이미 Opsahl[13]등이 보고한바 내과적 치료를 받은 소아(11례)에서는 전례 사망하고 외과적 절제를 받은 소아(12례)에서는 모두 생존하여 반드시 조기에 수술할 것을 권장하고 있는데 최근 추세는 무증상이라도 향후 감염이 되고, 크기가 커질 뿐만아니라 악성과 동반된다는 이유[5]로 조기에 수술을 시행하고 있다. 본 보고 1례에서 낭종내 유두양 종양(tumorlets)이 있었다. 특히 조기절제시 원칙적으로 구역절제가 가능하고 소아폐는 보고자에 따라서는 12세까지는 폐절제후 정상 폐기능을 유지할 수있는 이점도 있다[3,4].

병리조직소견은 크기는 다양하고, 감염되었어도 기관지교통은 증명하기는 어렵다. 그러나 본교실 경험에는 폐내형23례중 15례에서 기관지교통을 절제표본에서 또는 술전에 기관지 조영으로 증명되었다. 종격동형은 기관지 교통이 없었다. 낭종은 호흡상피인 위중층 원주섬모상피로 피복되어 있고 상피하 평활근연골조직이 존재하는 특징적인 소견이 있어 다른 선천성 낭성질환이나 후천성 낭성질환과 감별이 가능하다.

폐격리증 : 본교실경험인 47례중 30례로 낭증이 많은 것과는 달리 구미에서는 격리증이 많은 빈도를 보이는데[3,4] Huber(1777년)에 의해 처음으로 기술되고 흉부외과적으로는 Harris & Lewis[15]등에 의해 이상동맥처리중 치명적인 출혈로 관심을 기울이게 되었다. 그 발생원인에 대해서 구구한 가능성중 현재는[5] 제2의 폐원기가 정상 폐원기의 미부에 발생하여 흉막발생 전후에 따라 내엽형·외엽형으로 구분되는데 전장과 동일한 혈액공급을 받고 때로 식도와 교통하거나 이소성 췌장조직이 동반되어 common developmeut theory(Eppinger등)[16]가 정설로 인식되고 Gerle등에의해 재차 강조되었다. 외엽형은 늑막강쪽으로 심장과 횡격막사이 후종부격동에 주로 발생하지만 복막강, 심낭, 흉벽, 엽간 열구등 여러곳에 생길수 있고 특히 선천성 횡격막탈장과 동반이 잘되는것으로 알려져있다[6]. 그외 횡격막내번증, 누두흉, 심낭성 낭포, 선천성 심기형이 동반되기도한다. 한편, 내엽형은 외엽형에 비해 많고(6배), 우하엽보다는 좌하엽에 많으며(2배), 드물게 양측성, 중엽에 발생예가 있는데[1,5] 본경험에서는 9례 모두 내엽형으로 우하엽 5례 좌하엽 4례이었다.

대표적 증상으로는[4,7] 반복되는 폐감염증, 좌우단락양과 동반 심기형에따른 심·혈관계증상, 위장관계 증상 등으로 소아기에 내엽형인경우 30-50%, 외엽형은 60%에서 발견된다. 하나 본보고에서는 재발성 감염이 주증상이었으며 55%(5례)에서 소아기에 발견되었다. 진단으로는[3] 재발성의 폐렴이나 낭성 병변이 하엽에 있을 경우 의심되는데 과거에는 침습적인 대동맥조영술을 하였으나 최근에는 조영제을 이용 dynamic chest CT scan[18]이나 NMR CT[14], 초음파을 이용하여 하행대동맥의 이상분지를 확인하는등의 비침습적인 검사가 이용되고 있다. 그외 보조적으로 기관지조영술, 폐 관류·환기 스캔[20]등이 이용되고있다.

특히 격리증은 수술중 이상동맥의 처리과정중에 소개된바 이상동맥의 수, 크기, 기원하는 부위을 술전 인지하여야할 지침이다. 대부분 직경이 3mm-20mm이고 단일이나 직경이 작은 경우 2개 이상일 수 있다[9]. 또한 환류정맥처리경우 대부분 폐정맥으로 유입되나 드물게 기정맥, 편기정맥으로 되기도 하고 때때로 scimitar증후군이 동반되어 정맥결찰시 일측 전폐의 폐경색을 유발한 증례도 있어 주의를 요한다.

절제범위는 많은 보고자에 의하면 구역 절제하여 장기간 공기누출, 재발성 하기도염 등의 높은 합병율을 지적하여 대엽절제할 것을 권장하는데 일부에서는 병변이 미미한 경우 구역절제(대부분 후기저구)하여 좋은 결과을 보고하기도 하였다[3~5]. 본예에서는 복부동맥에서 기원하는 이상동맥 1예, 기정맥환류 1례를 포함한 9례에서 모두 하엽절제 및 우폐전출술을 하여 좋은 결과를 얻었다.

병리소견으로 내엽형인 경우 정상폐와 구별되는 만성적으로 기질화된 폐농양과 유사하고 외엽형은 고유의 흉막에 싸여 스폰지와 같고 미성숙의 폐와 같았다 했다[5].

선천성 낭성 유선종기형 : 1948년 Ch'in과 Tang에[22] 의해 처음으로 이전에는 단순히 선천성 낭성 폐질환이라 불리던 질환을 양상을 달리한 예을 문헌상 10례와 저자들이 경험한 1예를 분석하여 발표하였고 Stocker(1977년)[23]에 의해 비로서 3가지 유형으로 분류되었다. Ⅰ형은 가장 예후가 좋은데 2cm이상의 낭포와 낮은 원주세포로 피복되어있으며 국소적으로 또는 전엽에 침범된다. 제Ⅲ형은 낭포형성없이 미세기관지와 같은 유선종으로 폐엽전체 또는 다엽성이고 드물게 전폐에서 생길 수있어 예후는 가장 나쁘고 제Ⅱ형

은 중간형으로 직경 1cm정도의 균일한 다낭성구조로 예후는 나쁘다하였다.

또한 임상적으로[22-24] 침습정도에따라 3가지 양상으로 태아시 이미 전신부종 조숙아 임산부의 양수과다증으로 사산하거나 주산기사망에 이르거나, 신생아기에 호흡곤란이 발견되고 소아나 성인에서 재발되는 폐감염증을 갖는 경과을 밝게된다.

절제는 역시 폐리증과같이 대엽성으로 절제하여 부분절제후 야기되는 합병증을 피하여야한다[3,4]. 본예에서는 동반기형이 없으며 정상 출산력을 갖는 제Ⅰ형, 제Ⅱ형 각각 2례씩 폐엽절제을 하였다.

선천성 엽기종 : Overstreaet(1939년)[25]등이 처음으로 기술한 바있으며 기관지연골 성숙과정 또는 폐실질의 성숙과정의 결함으로 설명하는데 Heneren등[26]의 113례 보고예를 분석하면 50%에서 원인불명이고 25%는 기관지연골이상, 13%는 기관지 점막의 비후, 8%는 외인성·압박 그외 미만성 기관지협착(4%)등이었는데, 한편 Histolop와 Reid[27]1970)등은 정상폐보다 기포수가 3-5배 많아 polyalveolar lobe라하기도 하였다. 또한 보고[28]에의하면 후천성으로 즉 기관삽관, 잦은 기관지자극, 이물질흡입등에 의한 경우도 폐쇄성 엽기종과 감별을 요하였다.

임상특징은[10,28] 질환의 50%는 생후 첫1주이내에, 30%는 신생아기, 그외는 영아기에 호흡곤란증후군으로 진단되어 흉부사진상 기흉처럼 방사선 과다투과가 있고 반대쪽으로 폐이탈, 종격동변위등의 소견을 대부분에서 관찰할 수있다. 보고자에따라 14%에서 30%에서 위장관·신기형, 심·혈관계 기형(특히 동맥관개존증, 심실충격 결손증)등으로 여러 정밀검사등을 요하기도 한다[28]. 또한 술전에 흉부 CT scan[29]을 시행하여 감별진단과 원인규명에 있어 구역기관지의 협착까지 규명할 수있다하여 중요한 진단기법으로 강조하기도하였다. 이질환은 대부분 상엽에 (특히 좌상엽에 43%)가장 많이 생기고 그다음 중엽이고 하엽은 거의 생기지 않아(0.8%) 후천성 폐기종이 주로 하엽에 생겨 중요 감별점이 된다[10,28].

침범된 폐엽을 절제하는 것만이 최선의 치료로 양압환기에 주의하면서 조속히 개흉하여 정상폐의 압박을 피하여야 한다. 본교실 4례 경험에서 개흉시 폐의 탈출과 절제후에도 허탈없이 모양이 유지되는 특징적인 소견이 있었다. 동반기형에 따라 사망율이 다른데 본예에서는 각각 2예에 폐엽절제술과 구역절제술로 좋은 결과를 얻었다.

결 론

본 교실에 10년간 경험한 47례의 선천성 낭성 폐질환 즉 기관지성 낭종 30례, 폐격리증 9례, 선천성 엽기종 4례, 선천성 낭종성 유선종기형 4례에 대해 치험한 임상결과및 문헌고찰을 통하여 조기 정확한 진단하에 수술적 절제만이 최상의 차료임을 인식한 바 외과의에게있어 좀더 관심을 두어야할 질환이기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Gerle R. D., et al : *Congenital bronchopulmonary-foregut malformation, N Engl J Med 27, 1413-19, 1968.*
2. Spencer H : *Pathology of the lung, 4th edition, Vol.1*
3. Wesley J, R. et al : *Diagnosis and Management of congenital cystic disease of the lung in children. J Pediatr Surg vol 21, No 3, 202-207, 1986.*
4. Holler J. A. et al : *Surgical Management of lung bud anomalies; lobar emphysema, bronchogenic cyst, adenomatoid malformation, and intralobar sequestration. Ann Thorac Surg vol 28, No 1, 1979.*
5. Luck S. R. et al : *Congenital bronchopulimonary malformation. Curr probl Surg 23 : 251, 251-257, 1986.*
6. Leithiser R. E. et al : *Communicating bronchopulmonary foregut malformation. A J R 146, 227-231, 1986.*
7. 이철주외 : 식도와 선천성 기관지성 낭종의 치험 1례보고, 대한흉외 Vol 17, No 3, 1984.
8. 이종배외 : 식도에 발생한 기관지낭성 낭종 1례. 대한흉외 Vol 9, No 1, 1976.
9. Crawford D. B. et al : *Malformation of bronchopulmonary foregut with systemic and pulmonary arterial blood supply. Chest 73 ; 3, 1978.*
10. Lincoln J. C. R : *Congenital lobar emphysema. Anal Surg Vol 173, No 1, 55-62, 1973.*
11. Bartholinus : *from Pugh D. G. : pulmonary cyst. Am J M Sc 208 ; 673, 1944.*
12. Maguussen J. R. et al : *presternal bronchogenic cysts. Arch Otolarygol 103 ; 52, 1977.*

13. Opsahl T et al : *Bronchogenic mediastinal cysts in infants. Pediatrics 130 ; 372, 162.*
14. Petas R. M. et al : *pulmonary resection in children. Ann Surg Vol 159, No 5, 164.*
15. Harris H. A. et al : *anomalies of the lungs with special reference to the danger of abnormal vessels in iobectomy. J Thorac Surg 9, 666, 1940.*
16. O'Mara C. S. et al : *Pulmonary sequestration. Surg Gynecol Obstet 147, 609, 1978.*
17. Buntain W. L. et al : *Lobar emphysema, oystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst. J Pediatr Surg 9, 85, 1974.*
18. Leo Hochhaass et al : *CT diagnosis of pulmonary sequestration. Computerized Radiology Vol 7, No5, 295−300, 1985.*
19. L. Oliphant et al : *MRI to diagnose intrapulmonary sequestration. Chest Vol 91, No 4, 1987.*
20. 안혁외 : 폐격리증에대한 임상고찰. 대한흉외 Vol 18, No 2, 1985.
21. Alivizatos P et al : *Pulmonary sequestration complicated by anomalies. J Pediatr Surg Vol 20, No 1, 1985.*
22. Ch'in K. Y. and Tang M. Y. : *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 48, 221, 1949.*
23. Stocker J. T. et al : *congenital cystic adenomatoid malformation of the lung ; classification and morphologic spectrum. Human Path 8, 156, 1977.*
24. Bale P. M : *congenital cystic malformation of the lung. Am J Clin Path Vol 71, No 4, 1979.*
25. Overstreet R. M. : *Emphysema of a portion of the lung in the early months of life. Am J Dis child 54, 861, 1939.*
26. Hendren W. H. et al : *lobar emphysema of infancy. J Pediatr Surg 1 ; 24, 1968.*
27. Hislop A. et al : *New pathological findings in emphysema of childhood. Thorax 25, 1970.*
28. Berlinger N. T. et al : *infantile lobar emphysema. Ann Otolo Rhinol Laryngol 96, 1987.*
29. Pardes J. G. et al : *CT diagnosis of congenital lobar emphysema. J Comput Assist Tomogr Vol 7, No 6, 1983.*