

선천성 낭성 폐질환의 수술적 치료

위진홍* · 이양행* · 한일용* · 윤영철* · 황윤호* · 조광현*

Surgical Treatment of Congenital Cystic Lung Disease

Jin Hong Wi, M.D.*, Yang Haeng Lee, M.D.*, Il Yong Han, M.D.*,
Young Chul Yoon, M.D.*, Youn-Ho Hwang, M.D.*, Kwang Hyun Cho, M.D.*

Background: Congenital cystic diseases of the lung are uncommon, and they share similar embryogenic and clinical characteristics. But they are sometimes vary widely in their presentation and severity. Therefore they are often difficult to make different diagnosis each other, and all require surgical treatment. **Material and Method:** From 1993 to 2006, 38 patients underwent surgical procedures under these diagnostic categories in the Depart. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Busan-Paik Hospital, College of Medicine, Inje University. And we retrospectively reviewed these patients' charts for clinical presentations, surgical procedures, pathologic findings and postoperative morbidity and mortality. **Result:** There were 22 males and 16 females, ages ranged from 1 month after birth to 51 years and mean age was 20.8 years. The main symptoms were 19 fever, cough, sputum production due to recurrent infection, 7 dyspnea, 8 chest discomfort, 4 hemoptysis, but eight patients were asymptomatic. Computed tomography was chosen as diagnostic modalities and available for operation plan for all of patients. For all the cases, surgical resection were performed. Lobectomy was performed in 28 patients, simple excision (resection) in 8 patients, segmentectomy or wedge resection in 2 patients. There were 10 pulmonary sequestrations, 15 congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM), 11 bronchogenic cysts, and 2 congenital lobar emphysemas. They all were confirmed by pathologic exams. The complications were 6 wound disruption or infection, 2 chylothorax, 1 ulnar neuropathy, but all of them were resolved uneventful. There was no persistent air leakage, respiratory failure, operative mortality and recurrence. **Conclusion:** We performed immediate surgical removal of congenital cystic lung lesions after diagnosis and obtained good results, so reported them with literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:335-342)

- Key words:**
1. Lung, anomaly
 2. Lung sequestration, extralobar or intralobar
 3. Cyst, bronchogenic
 4. Emphysema, congenital
 5. Congenital cystic adenomatoid malformation

서 론

선천성 낭성 폐질환(congenital cystic lung disease)은 드문 질환군으로, 폐격리증(pulmonary sequestration), 선천성

낭성 유선종 기형(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM), 기관지성 낭종(bronchogenic cyst), 선천성 엽기종(congenital lobar emphysema) 및 낭성 기관지 확장증(cystic bronchiectasis) 등이 있다. 폐 발생 초기인 임신 4~

*인제대학교 의과대학 부산백병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Busan-Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

†본 논문은 2004년도 인제대학교 학술연구조성비 보조에 의한 것임.

논문접수일 : 2008년 1월 18일, 심사통과일 : 2008년 4월 21일

책임저자 : 이양행 (633-165) 부산시 부산진구 개금 2동 633-165, 부산백병원 흉부외과

(Tel) 051-890-6834, (Fax) 051-891-1297, E-mail: ctslee@inje.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Age & sex distribution of patients

Classification	No.	M : F	Age		
			<20	>20	Mean
PS	10	5 : 5	5	5	26.6
CCAM	15	9 : 6	11	4	13.5
BC	11	6 : 5	4	7	28.8
CLE	2	2 : 0	2	0	3.0
Total	38	22 : 16	22	16	20.8

PS=Pulmonary sequestrations; CCAM=Congenital cystic adenomatoid malformations; BC=Bronchogenic cysts; CLE=Congenital lobar emphysemas.

Table 2. Symptoms and signs

	PS (n=10)	CCAM (n=15)	BC (n=11)	CLE (n=2)	Total (n=38)
Fever	4	8	3		15
Cough/sputum	5	7	4	2	18
Pain/discomfort	3	3	2		8
Dyspnea	1	4		2	7
Hemoptysis	2	2			4
Incidental	1	2	5		8

PS=Pulmonary sequestrations; CCAM=Congenital cystic adenomatoid malformations; BC=Bronchogenic cysts; CLE=Congenital lobar emphysemas.

6주 사이에 폐 실질의 발육과정 이상으로 인해 출생 전 폐실질 내 비정상적인 낭성 병변으로 나타난다. 발생 과정의 이상은 각각 다른 형태로 나타나게 되어 때로는 유사하나 종종 다양한 임상적 특징을 보이며 진단하기 어려운 경우가 많고 외과적인 처치를 요한다는 유사성 때문에 같은 질환군으로 인식되고 있다. 특히 소아마취, 수술 술기, 술 후 치료 및 비침습적 진단기술의 발달로 조기 진단과 수술의 중요성이 부각되고 있고 적은 이환율 및 사망률로 인하여 수술적 치료가 비교적 안전하고 효과적인 치료법으로 알려져 있다.

대상 및 방법

1993년부터 2006년까지 본원 흉부외과 교실에서 선천성 낭성 폐질환으로 수술 받은 38명의 환자를 대상으로 하였으며, 병상 기록을 통한 임상양상, 방사선학적 소견, 수술 소견 및 방법, 술 후 합병증 및 치료, 그리고 병리학적인

Table 3. Surgical procedures

	PS	CCAM	BC	CLE	Total
Lobectomy	10	15	1	2	28
Segmentectomy			1		1
Wedge resection			1		1
Simple excision			8		8
Total	10	15	11	2	38

PS=Pulmonary sequestrations; CCAM=Congenital cystic adenomatoid malformations; BC=Bronchogenic cysts; CLE=Congenital lobar emphysemas.

Table 4. Location of lesions

	PS	CCAM	BC	CLE	Total
RUL		6			6
RML					
RLL	1	3	2		6
LUL	1	2		2	5
LLL	8	4			12
Mediastinum			9		9
Total	10	15	11	2	38

PS=Pulmonary sequestrations; CCAM=Congenital cystic adenomatoid malformations; BC=Bronchogenic cysts; CLE=Congenital lobar emphysemas; RUL=Right upper lobe; RML=Right middle lobe; RLL=Right lower lobe; LUL=Left upper lobe; LLL=Left lower lobe.

재확인을 하였다.

결 과

환자의 연령 분포는 생후 1개월부터 51세 환자까지 다양하였고 평균 연령은 20.8세였으며 남녀 비는 22 : 16이었다(Table 1). 주 증상은 감염에 의한 발열, 기침, 객담이 19예, 호흡곤란이 7예, 가슴불편감이 8예, 객혈이 4예 등이었고, 증상이 없었던 경우가 8예였는데 이 중 5예가 기관지성 낭종이었으며 6예가 성인 환자였다(Table 2). 진단 당시에 수술을 시행하는 것을 원칙으로 하였으며, 감염증세가 심하거나 저체중으로 인해 수술의 위험성이 높은 경우는 부득이하게 수술 시기를 조정하여 결정하였다. 전례에서 흉부 단층촬영을 실시하여 외과적 절제를 계획하였으며, 38예 중 28예(74%)에서 폐엽 절제술을 시행하였고, 그 밖에 8예에서 단순 병변제거술, 2예에서 폐구역 혹은

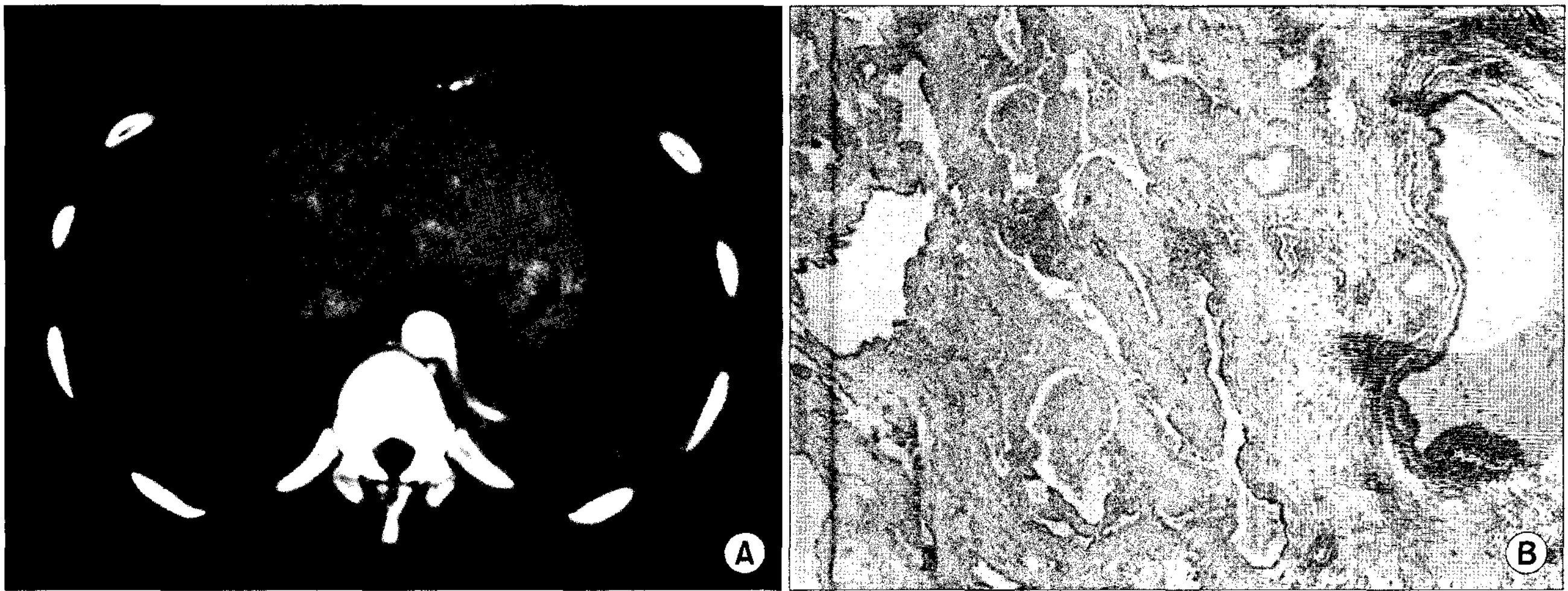


Fig. 1. Pulmonary sequestration in a 29-year-old female. (A) Chest CT shows multiple cystic lung lesions in posteromedial portion of the left lower lobe (supplying artery: branch from the lower thoracic aorta, draining vein: left inferior pulmonary vein). (B) Microscopic finding shows markedly dilated bronchi and small airways, frequently containing mucopurulent material. There is severe peribronchial inflammation and interstitial fibrosis (H&E stain, $\times 40$).

폐쇄기 절제술을 시행하였는데, 기관지성 낭종을 제외하면 전례에서 폐엽 절제술을 시행하였다(Table 3).

폐격리증이 10예가 있었는데, 그 중 5예가 성인, 5예가 소아환자였고 1세부터 50세까지 연령이 다양하였으며 평균 연령은 26.6세였고 남녀 비는 5 : 5로 동일하였다(Table 1). 5예에서 잦은 상기도 감염, 3예에서 가슴불편감, 2예에서 객혈이 주 증상이었으며, 증상없이 우연히 발견된 경우가 1예였다(Table 2). 8예가 좌하엽에 위치하고 있었으며, 그 밖에 좌상엽과 우하엽에 위치한 경우가 각 1예씩이었다(Table 4). 병변의 위치에 상관없이 전례에서 폐엽 절제술을 시행하였다(Table 3). 이상동맥은 전례에서 하행성 흉부 대동맥으로부터 기원하였으며, 엽내형과 엽외형의 비율이 7 : 3으로 엽내형이 많았다. 수술 후 유미흉, 상처 부위 감염, 척골 신경병증이 각각 1예 발생하였으나 모두 특별한 문제없이 치유되었다(Table 5)(Fig. 1).

선천성 낭성 유선종 기형은 15예가 있었는데, 그 중 11예는 소아에서 4예는 성인에서 발견되었고 51세 환자 1예를 제외하고는 생후 1개월부터 23세까지 대부분 영유아기 및 청소년기로 평균 연령은 13.5세로 다른 질환에 비해 낮았으며, 남녀 비는 9 : 6으로 남자환자가 약간 더 많았다(Table 1). 우연히 발견된 2예를 제외하고 호흡곤란, 발열, 기침, 객혈, 가슴 불편증 등의 증상을 보였다(Table 2). 우상엽에 위치한 경우는 6예, 좌하엽 4예, 우하엽 및 좌상엽이 각각 3예, 2예였고 우중엽에 위치한 경우는 없었다

Table 5. Postoperative major and minor complications

	PS (n=10)	CCAM (n=15)	BC (n=11)	CLE (n=2)	Total (n=38)
Operative					
wound infection	1	2	3		6 (15.8%)
Chylothorax	1	1			2 (5.3%)
Miscellaneous	1*				1 (2.6%)
Total	3 (30.0%)	3 (20.0%)	3 (27.3%)	0 (0%)	9 (23.7%)

*=Postoperative ulnar neuropathy; PS=Pulmonary sequestrations; CCAM=Congenital cystic adenomatoid malformations; BC=Bronchogenic cysts; CLE=Congenital lobar emphysemas.

(Table 4). 전례에서 폐엽 절제술을 시행하였으며(Table 3), Type I은 8예, Type II는 6예, Type I, II가 혼합된 경우 1예 있었다. 폐격리증을 동반한 경우가 2예, 식도계실을 동반한 경우가 1예로, 3예 모두 외과적 절제를 동시에 시행하였으며, 그 밖에 수술 전 폐렴을 동반한 경우가 2예, 누두흉을 동반한 경우가 1예 있었다. 수술 후 1예에서 유미흉, 2예에서 상처부위 감염이 발생하였으나 특별한 문제없이 치유되었다(Table 5)(Fig. 2).

기관지성 낭종은 11예가 있었는데, 5세에서 48세까지 다양하였고 그 중 성인은 7예, 소아는 4예를 차지하고 있었으며 평균 연령은 28.8세로 다른 질환에 비해 성인의 비

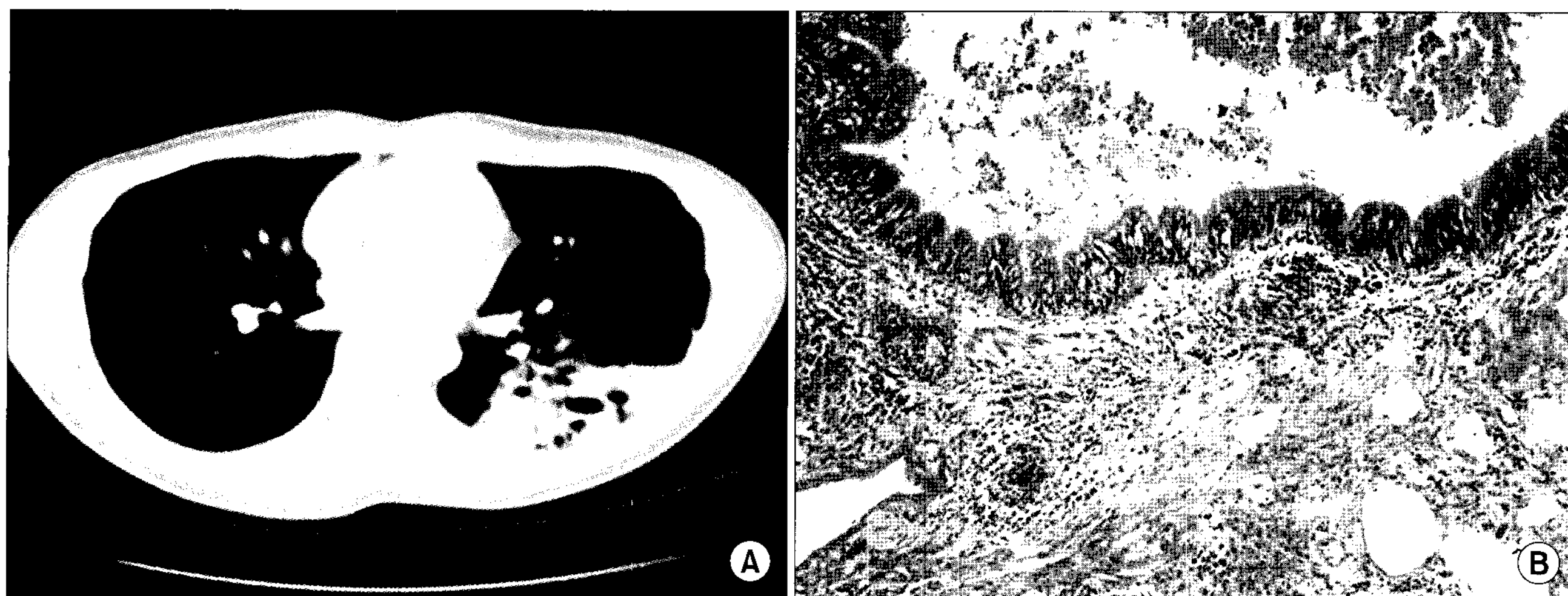


Fig. 2. Congenital cystic adenomatoid malformation in a 22-year-old male. (A) Chest CT shows multiple small cystic lung lesions and abscess like cavities involving posterior one thirds of the left lower lobe. (B) Microscopic findings shows the cyst lined by ciliated pseudostratified columnar epithelium (H&E stain, $\times 200$).

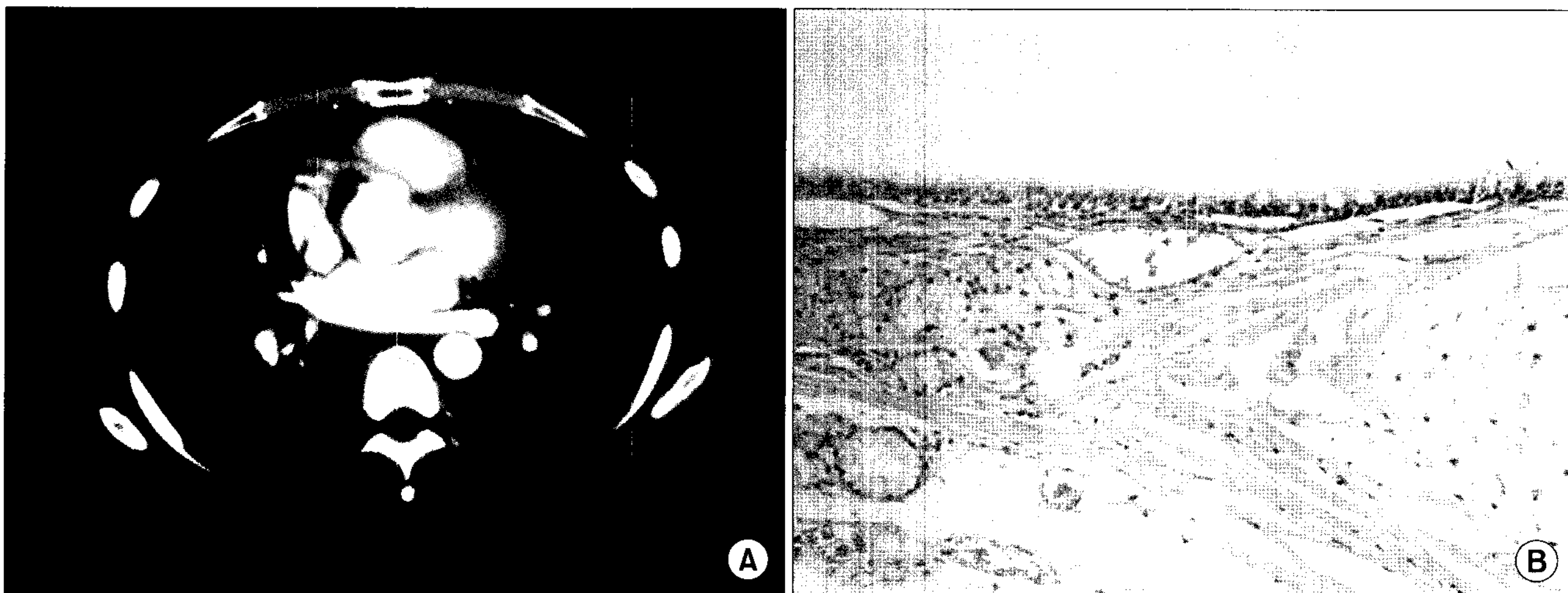


Fig. 3. Bronchogenic cyst in a 48-year-old female. (A) Chest CT shows about 3 cm in diameter round soft tissue mass in right side pre-vertebral area of T8. (B) Microscopic findings shows the cyst lined by a ciliated columnar epithelium and contains submucosal glands and cartilage in the wall, similar to normal bronchus (H&E stain, $\times 200$).

율과 평균 연령이 높았으며, 남녀 비는 6 : 5였다(Table 1). 5예에서 우연히 발견되었고 그 외 가슴 불편감 및 상기도 감염 증상으로 발견되었다(Table 2). 수술은 8예에서 단순 절제술을 시행하였고 1예에서 폐엽 절제술, 그리고 2예에서 폐쇄기 절제술 및 폐구역 절제술을 시행하였다(Table 3). 종격동형(mediastinal) 9예, 폐내형(intrapulmonary) 2예로 종격동형이 더 많았고, Maier분류에 따른 위치는 기관결방(paratracheal) 5예, 식도결방(paraesophageal) 1예, 폐문부

(hilar) 3예, 기관분기부(carinal) 1예였으며 기타(miscellaneous)인 심낭주변에 위치한 경우가 1예 있었다. 수술 후 3예에서 상처부위 감염의 합병증이 발생하였으나 특별한 문제 없이 치유되었다(Table 5)(Fig. 3).

선천성 엽기종은 2예가 있었는데, 각각 2세, 4세 남자 환아로 모두 영아기에서 발견되었으며(Table 1) 2예 모두 좌상엽에 위치하고 있었다(Table 4). 2예 모두 폐엽 절제술을 시행하였으며(Table 3) 수술 후 경과는 양호하였다.

고찰

폐낭종(pulmonary cyst)은 1769년 Morgagni가 처음으로 기술하였고, 1880년에 Grawitz는 병리학적 분류를 최초로 시도하였으며, 1938년 Cheney와 Garland는 낭성 폐병변의 선천성, 후천성 구분을 하였다.

선천성 낭성 폐질환은 호흡곤란, 기침, 협착음, 반복되는 호흡기 감염, 객혈, 연하곤란, 기흉 혹은 호흡부전으로 인한 사망까지 그 임상양상이 매우 다양하며, 생후 초기에는 호흡곤란, 영유아기 때는 반복되는 호흡기 감염 및 지속되는 비정상적인 방사선학적 소견이 주 임상소견이며 증상이 전혀 없는 경우도 있다. 생명을 위협하는 심각한 임상소견이 나타나는 경우 응급수술을 요하므로 비교적 드문 이 질환을 제대로 이해하는 것이 중요하다.

초기 연구에 의하면 신생아기에서 10%에서만 진단 가능하고, 14%는 영, 유아기 때, 그리고 나머지는 15세 이후에 발견된다고 하며, 발생빈도를 0.04~0.06%로 보고하였다. 소아의 경우 선천성 기형을 동반하는 경우가 30%정도이며, 이 중 절반이 선천성 심질환이기 때문에 술 전 전신적인 검사를 충분히 실시하여 동반기형을 발견하는 것이 중요하다[1].

수술적 치료는 1930년대부터 시행되었는데, 1933년에 Rein-hoff 등이 3세 환자의 우상엽의 낭종을 성공적으로 절제하였으며, 이로부터 10년 후에 Fisher 등이 1개월된 환자의 우상엽 및 우중엽 절제술을 시행하였음을 보고한 이후, 소아마취, 수술 술기, 술 후 치료 및 비침습적 진단 기술의 발달로 조기 진단과 수술의 중요성이 부각되고 있고 적은 이환율 및 사망률로 인하여 수술적 치료가 비교적 안전하고 효과적인 치료법으로 알려져 있다. 수술은 환자에 따라 폐병변 적출술, 폐구역 절제술, 폐엽 절제술, 쌍폐엽 절제술, 전폐 절제술 등을 시행할 수 있으나, 유, 소아의 전폐 절제술은 심각한 호흡기 증세나 척추 측만증 및 대정맥 환류장애 등의 합병증이 올 수 있으므로 되도록 피하는 것이 좋다[2]. 본 저자의 증례에도 38예 중 28예(74%)가 폐엽 절제술로 대부분을 차지하고 있으며(Table 3), 비교적 안전하고 표준적인 수술 방법으로 알려져 있다. 증상이 있는 환자의 경우 수술이 권장되지만 증상이 없는 경우의 수술은 아직 논란이 있다. 응급수술을 요하지 않는 경우 소아가 어느 정도 성장한 후 수술을 하면 마취, 수술 및 수술 후 치료에 기술적인 문제가 줄어들어 더 좋은 결과를 얻을 수 있다[3]. 그러나 소실된 폐실질을 대체할 수 있는 폐포 성장기능은 시간이 지남에 따라 떨어

져 5~7세 때 멈추게 되며, 수술시기가 늦춰질수록 수술 전 감염, 호흡곤란 등의 합병증 발생 가능성이 높아지고 합병증 발생시에는 수술이 어려워질 수 있으므로, 수술시기가 너무 늦지 않도록 수술시기를 잡아야 하나 적절한 수술 시기에 대한 명확한 기준은 없다[1]. 본 저자의 경우 진단 당시에 수술을 시행하는 것을 원칙으로 하였으며, 감염증세가 심하거나 저체중으로 인한 수술의 위험성이 높은 경우는 부득이하게 수술 시기를 조정하여 결정하였다.

폐격리증은 기관지 확장증과 다양한 낭성 변화를 보이는 비기능적인 폐조직 덩어리로서, 폐순환과 체순환이 분리되기 이전에 복측 전장의 발아이상으로 발생하며 대동맥의 분포가 폐동맥으로 대치되지 못하여 비정상적인 동맥 공급을 받고, 정상적인 기관 및 기관지와 소통되지 않는다. 육안적으로 병변의 장축 늑막이 주위 정상 폐엽과 함께 둘러싸였는지 유무에 따라, 정상적인 폐조직 내부에 발생한 엽내형과 정상적인 폐조직과 완전히 분리되어 있는 엽외형으로 나뉘며, 그 발생빈도는 엽내형이 엽외형보다 약 3~6배 정도 많다[4,5]. 본 연구에서는 엽내형이 7예로 엽외형 3예보다 많은 편이었다. 주로 성인에서 증상없이 우연히 발견되거나 반복되는 호흡기 증상으로 발견되는 경우가 많고 15%에서는 증상 발현이 없다[6].

엽외형일 경우 정상 폐의 손상없이 병변만 제거 가능하나 엽내형일 경우 병변이 포함된 폐엽 전체를 절제하는 것이 필요하다[7]. 엽내형에서 폐구역 절제술을 고려할 수 있으나 술 후 지속되는 공기누출 및 감염 재발의 위험이 높다는 것을 고려해야 한다. 수술 중 사망하는 환자가 발생하는 주된 요인은 폐병변에 연결된 체동맥의 우발적 분리에 의한 대량출혈이므로 수술 중 이상동맥의 안전한 확보가 중요하다. 수술적 제거술 이외에 영양동맥을 단순 결찰하는 방법이나[7] 카테터 색전술 방법이 있으나[8], 색전된 폐병변이 감염으로 인한 합병증을 유발시킬 수 있다. 본 저자의 경우 폐격리증 10예 중 전례에서 폐엽 절제술로 치료하였으며 예후는 양호하였다(Table 3).

선천성 낭성 유선종 기형은 태생 5주경 말단 세기관지의 급격한 증식으로 원위부를 제외한 폐포의 발달이 억제되어 연골이 결손된 폐조직이 과다증식하여 과오종처럼 보이는 고형, 낭성 또는 혼합형 종괴로, 폐엽의 내부에 국한되어 있다. 기관지 연골의 결손으로 기종성 확장이 유발되어 흉부 방사선상 크고 작은 낭종성 병변이 보이거나 종격동과 정상 폐의 압박을 초래하여 약 반수는 출생초기에 심각한 호흡곤란을 유발하지만, 나머지는 신생아 시기

Table 6. Classifications of cystic adenomatoid malformation

Histological (Stocker JT)		
Type	Histology features	Prevalence
0	Involvement of all lung lobes, incompatible with life	<2%
1	Single or multiple cysts, size >2 cm, lined by pseudostratified columnar epithelium, wall of fibromuscular and cartilaginous tissue	60~70%
2	Single or multiple cysts (<2 cm). Cuboidal or columnar epithelial lining	15~20%
3	Predominantly solid lesions, with small (<0.5 cm) cysts, lined by cuboidal epithelium	5~10%
4	Large air-filled cysts, lined by flattened epithelial cells	<10%

가 지난 후 반복적인 호흡기 감염증세를 보이거나 증상없이 우연히 발견되는 경우도 있다[4].

Stocker 등이 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 3가지 형으로 구분하였는데, I형이 가장 흔하고 예후가 좋으며 III형의 예후가 가장 나쁘고 II형은 I형과 III형의 중간형으로, 최근에는 2가지의 드문 형이 추가 분류되어 제시되기도 하였다(Table 6)[9]. 본 연구에서는 대부분 I~II형으로 I형이 8예, II형이 6예, I,II형 혼합형이 1예였으나, III형은 없었다.

증상이 없을 경우 수술 시행 유무 및 그 시기에 대한 논란이 있지만, 태생 후 진단되었을 때 병변이 자연 소실되는 경우가 없고, 시간이 지나면서 대부분의 환자에게 증상이 나타나게 되며, 드물지만 악성종양이 동반되는 경우가 있기 때문에 증상의 유무와 관계없이 태생 후 흉부 컴퓨터 단층촬영 등으로 병명이 의심되면 반드시 수술해야 한다는 것이 최근 추세이다[1,10]. 국소 절제 및 폐구역 절제로 충분하다는 보고도 있으나, 수술 후 재발이나 지속적인 기흉으로 결국 폐엽 절제술이 필요한 경우가 많다. 뿐만 아니라 병변과 정상 폐와의 경계를 육안적으로 완전히 구별하는 것 자체가 불가능하고, 폐구역 절제술 후 잔존병변의 악성세포 전환에 대한 보고가 있어 처음부터 폐엽 절제술을 시행하는 것이 안전하다[10]. 본 저자의 경우 선천성 낭성 유선종 기형 15예 중 전례에서 폐엽 절제술로 치료하였으며 예후는 양호하였다(Table 3).

기관지성 낭종은 원시전장(primitive foregut)에서 잘못 발달된 것이거나 기관지에서 잘못 발달되어 생겨난 것으로, 외과적으로 절제 대상이 되는 종격동 종양의 10~20%

가 이에 해당한다[11]. 발생 부위에 따라 폐내형(intrapulmonary)과 종격동형(mediastinal)으로 분류하며, 빈도는 기도, 심장, 식도 근처에 위치하는 종격동형이 2/3를, 폐내형이 나머지 1/3을 차지한다[5]. Maier에 따르면 기관결방(paratracheal), 기관분기부(carinal), 폐문부(hilar), 식도결방(paraesophageal) 및 기타(miscellaneous)로 분류하기도 한다. 본 연구에서는 종격동형 9예, 폐내형이 2예로 종격동형이 더 많았고, Maier분류에 따른 위치는 기관결방 5예, 식도결방 1예, 폐문부 3예, 기관분기부 1예였으며 기타인 심낭 주변에 위치한 경우가 1예 있었다.

임상 증상은 낭종의 위치에 따라 다르고 보통 증상이 없이 지나가지만 모든 연령층에서 임상증상이 나타날 수 있다. 소아기에는 기관지나 식도의 압박으로 인한 기침, 협착음, 호흡곤란, 청색증 등의 증상을 보일 수 있고 성인에서는 압박증세가 없어서 무증상으로 있다가 기침, 호흡곤란, 흉통 등의 증상을 나타낼 수 있으며 기관지와 교통이 있는 경우 각혈이나 반복되는 호흡기 감염증상을 일으킬 수 있다[6,11].

간혹 증상이 없는 작은 낭종의 경우 경과 관찰하거나 감압을 위한 천자시행 등을 추천하고 있으나, 합병증으로 인한 증상이 나타나고 증상 발현 후 수술하는 경우 술 후 합병증 발생 가능성이 높아지므로 모든 기관지성 낭종은 발견시 완전히 절제하는 것이 좋다[12]. 수술의 범위는 낭종의 위치에 따라 달라지는데 폐내에 위치한 낭종을 절제할 경우 술 후 병변주위의 폐렴 및 부분적 무기폐 등의 합병증이 올 수 있기 때문에 보통 폐엽 절제술이 요구되고, 낭종의 감염으로 인한 심한 유착이 형성되었을 경우 부분적 흉막 절제술이 필요한 경우도 있다. 작은 낭종의 경우 폐구역 절제술 또한 유용하며, 만약 주요 장기와의 심한 유착 등으로 인해 병변의 부분절제가 필요하다면 재발방지를 위해 남아있는 낭종벽에 소작술(cauterisation) 또는 레이저 기화술(laser vaporisation)을 시행해야 한다[13]. 낭종의 크기가 너무 커서 압박으로 인한 호흡곤란이 심하다면 수술 전 일차적으로 배액 후 절제 수술을 시행할 수도 있다. 본 저자의 경우 기관지성 낭종 11예 중 낭종만 절제한 경우가 8예, 폐엽 절제술을 시행한 경우는 1예, 폐구역 절제술 혹은 폐쇄기 절제술을 시행한 경우가 2예였다(Table 3).

선천성 엽기종은 기관지의 부분 혹은 완전 폐쇄로 인한 한쪽 폐엽의 과대 팽창이 그 특징이다. 태생기에 미세기관지나 폐포 발생과정의 이상으로 인해 기관지 연골이 결핍되어 약해진 기관지가 호기에 허탈되면서 폐엽이 과팽

창하게 된다[14]. 출생 직후 폐에 공기가 들어가면서 병변 폐엽이 급속히 과대 팽창하여 주변의 정상 폐조직을 압박하기 때문에 점진적으로 호흡곤란을 초래하여 폐기종과 유사한 임상상을 보이게 된다[14]. 빈호흡, 빈맥, 기침, 천명음, 흉벽함몰 등이 관찰되나 과거력상 감염의 병력이 없는 것이 특징이며 약 반수에서 생후 1일 이내에 증상이 나타나고 거의 대부분 출생 후 4개월 이내에 증상이 나타난다.

방사선 사진상 기흉처럼 과다 투과된 폐엽을 볼 수 있으며, 이것이 나머지 폐엽 및 종격동을 반대쪽으로 심하게 압박하고 있는 것을 볼 수 있다. 기흉으로 오인하여 과팽창된 폐엽에 폐쇄식 흉관 삽관술을 시행하거나, 호흡곤란을 완화할 목적으로 기도 삽관 및 양압호흡을 시행했을 시 호흡곤란이 더욱 악화될 수 있으므로 처치에 주의해야 한다[4]. 치료로는 침범된 폐엽의 완전절제가 요구되며, 개흉시 과팽창된 폐엽이 흉강 밖으로 돌출하면서 남아있는 폐를 허탈시키기 때문에, 마취시 양압 환기가 정상 폐의 환기를 더욱 악화시킬 수가 있으므로 환자가 잘 견딜 수 있도록 적당한 압력으로의 마취환기가 필요하며, 신속한 개흉 및 폐엽 절제로 남아있는 정상 폐가 눌리지 않도록 주의해야 한다[15]. 본 저자의 경우 선천성 엽기종 2예 모두 폐엽 절제술로 치료가 가능하였다(Table 3).

결 론

본 저자는 선천성 낭성 폐질환을 가진 환자들을 진단 당시에 수술을 시행하였으며, 감염증세가 심하거나 저체중으로 인한 수술의 위험성이 높은 경우 부득이하게 수술 시기를 조정하여 결정하였다. 전례에서 흉부 단층촬영을 실시하여 외과적 절제를 계획하였으며, 좋은 결과를 얻었다.

참 고 문 헌

1. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P.

Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton hospital. Ann Thorac Surg 2002;73:1594-8.

2. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. *Congenital cystic adenomatoid malformation.* Chest 1993;103:761-4.

3. Pinter A, Kalman A, Karsza L. *Long term outcome of congenital cystic adenomatoid malformation.* Pediatr Surg Int 1999;15:332-5.

4. Mendeloff EN. *Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 2004;16:209-14.

5. Stanton M, Davenport M. *Management of congenital lung lesions.* Early Human Development 2006;82:289-95.

6. Moon SH, Park K, Kim CK, et al. *Surgical treatment of congenital cystic lung disease -Report of 27 cases-. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1990;23:698-706.*

7. Halkic N, Cuenoud PF, Corthey ME, et al. *Pulmonary sequestration: a rare view of 26 cases.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;14:127-33.

8. Curros F, Chigot V, Emond S, et al. *Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration.* Pediatr Radiol 2000;30:769-73.

9. Stocker JT. *Congenital pulmonary airway malformation - a new name for and an expanded classification of congenital adenomatoid malformation of the lung.* Histopathology 2002; 41(Suppl 2):424-31.

10. Laberg JM, Bratu L, Flageole H. *The management of asymptomatic congenital lung malformations.* Pediatr Respir Review 2004;5(suppl A):S305-12.

11. Jeong YS, Kim JH. *Surgical treatment of congenital lung cysts.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1990;23:407-15.

12. St-Georges R, Deslauriers J, Duranceau A, et al. *Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult.* Ann Thorac Surg 1991;52:6-13.

13. Michel RE, Chreisman CM, Bernard GH. *Bronchogenic cysts of the lung.* Ann Thorac Surg 1996;61:1636-40.

14. Michelson E. *Clinical spectrum of infantile lobar emphysema.* Ann Thorac Surg 1997;24:182-96.

15. Welsy JR, Heidelberger MM, Dipietro MA, Cho KJ, Coran AG. *Diagnosis and management of congenital cystic disease of lung in children.* J Pediatr Surg 1986;21:202-7.

=국문 초록=

배경: 선천성 낭성 폐질환은 드문 질환군으로 발생학적 특징 및 임상적 특징이 유사하나 때로는 그 양상이 매우 다양하게 나타나기에 종종 감별진단이 어려운 경우가 많고 대부분의 경우 외과적인 처치를 요한다. 대상 및 방법: 1993년부터 2006년까지 인제대학교 의과대학 부산백병원 흉부외과 교실에서 선천성 낭성 폐질환로 수술 받은 38명의 환자를 대상으로 하였으며, 병상 기록을 통하여 임상양상, 수술 방법, 병리학적 소견, 술 후 이환율 및 사망률 등을 후향적 조사하였다. 결과: 남녀 비는 2 : 16였고, 생후 1개월부터 51세까지로 평균 20.8세였다. 주 증상은 감염에 의한 발열, 기침, 객담이 19예, 호흡곤란이 7예, 가슴불편감이 8예, 객혈이 4예 등이었고, 증상이 없었던 경우가 8예였다. 전례에서 진단을 위한 컴퓨터 단층촬영을 시행하여 수술을 계획하였으며, 외과적 절제를 시행하였다. 28예의 환자에서 폐엽 절제술을 시행하였으며, 8예에서 단순 병변절제술을, 2예에서 폐구역 혹은 폐쇄기 절제술을 시행하였다. 폐격리증은 10예, 선천성 낭종 유선종 기형이 15예, 기관지성 낭종이 11예였으며, 선천성 엽기종이 2예였다. 전례에서 병리학적 검사로 확진하였다. 합병증으로는 상처부위 감염 6예, 유미흉 2예, 척골신경병증 1예가 발생하였으나, 모두 특별한 문제없이 치유되었다. 결론: 본 저자는 선천성 낭성 폐질환을 진단 즉시에 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 폐, 기형
2. 폐격리증, 폐외형 혹은 폐내형
3. 낭, 기관지성
4. 폐기종, 선천성
5. 선천성 낭성 유선종 폐기형