大韓胸部外科學會誌 第11卷 第3號
Vol. 11, No. 3, September, 1978

누두흉을 동반한 선천성 기관지낭종

——1 치 험 례——

손광현* · 주종은** · 이남수*

=Abstract=

A Case of Funnel Chest Associated with Congenital Bronchogenic Cyst

Kwang Hyun Sohn, M.D.*, Jong Eun Joo, M.D. and Nam Soo Lee, M.D.***

A three year and seven month old girl with moderate depression deformity of the sternum associated with a huge well defined homogenous hazy mass density of the upper half of the right hemithorax on plain chest x-ray had developed exertional dyspnea (Figs. 1, 2 and 3).

Correction of the funnel chest was carried out with modified Ravitch procedure and resection of the intrathoracic cystic mass was performed through an anterolateral thoracotomy incision in one stage operation satisfactorily (Figs. 7 and 8).

On exploration, the mass, 15×12×10cm in size, was connected to the bronchus at 1cm above the carina by a stalk (Fig. 4). The outer surface showed abundant vasculature. The specimen was filled with mucoid material; the inner surface was much trabeculated, glistening and smooth (Fig. 5 and 6).

Microscopically, the cyst was lined with simple or pseudostratified ciliated columnar epithelium. The cystic wall was composed of loose fibrous connective tissue, muscle layers, cartilages with some lymphocytic infiltration (Fig. 9).

Isolated cases of funnel chest deformity and congenital bronchogenic cystic disease are not uncommon; however, the association of the two conditions is very rare. Therefore, report and review of the literature was done.

서 론

태생기 및 신생아의 발육이상으로 야기되는 흉곽 및 흉곽내 병변 중에서 누두흉(Funnel chest, Pectus excavatum) 단독 또는 기관지성낭종 단독기형은 가끔 또는 비교적 자주 볼 수 있으나, 이 두가지 경우가 합병되는 례는 아주 드문것 같다.

1968년 대한흉부외과 학회지 1권 1호가 발행된 이래 1978년 6월 11권 2호에 이르기까지에 보고된 누두흉에 관한 증례보고수는 3편[5,8,13], 선천성 기관지낭종에 관한 보고수는 8편이며[3,4,6,9,11,12,14,15], 누두흉 또는 선천

*백병원 흉부외과
**백병원 임상병리과
*Dept. of Thoracic Surgery, Paik Foundation Hospital
**Dept. of Pathology, Paik Foundation Hospital

성 기관지낭종과 합병된 2개 이상의 질환 보고례는 4편이고[1,2,7,10], 저자들이 치험한 누두흉에 합병된 선천성 기관지낭종의 보고례는 아직 없다.

대한외과학회지에는 누두흉 또는 기관지성낭종에 대한 보고례가 각각 수례씩 있으나, 폐낭종에 합병된 누두흉의 보고례는 1971년 송[7]등의 1례 보고를 찾었을 뿐이다. 저자들은 최근에 위 두가지 합병질환으로 인한 중등도 이상의 심폐기능장애를 갖었던 소아에서 누두흉교정술 및 폐낭종절제술로 만족스러운 결과를 치험하였기에 국내 및 국외문헌을 참조하여 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 윤○승, 여자, 3년 7개월

주소 : 1) 호흡곤란 및 해소
2) 전흉벽의 함몰기형

현병력 : 환자는 생후부터 전흉벽의 함몰기형이 부모에 의하여 발견되었으며, 자라는 동안 차츰 두드러진 함몰과 호흡곤란 및 자주 상기도염을 앓았으며, 해소 및 씩씩거리는 숨소리를 나타내어 소아과를 방문한 바 있다고 함.

과거력 및 가족력 : 예방주사등 소아과적 조치는 적절히 받은편이며 가족력에서 3남매중 다른 두 남아는 특기할 이상 없음.

입원당시의 이학적 소견 : 환자의 체격은 중등도이며 영양상태 양호하고 활발하며 똑똑하게 보였음. 운동시엔 호흡수는 정상치보다 증가하여 36~38/매분당이며, 씨근거리는 호흡(Wheezing)을 나타내었음. 체중 : 13 kg, 혈압 : 110/70mmHg, 맥박 : 120/분, 체온 : 37.4°C였음. 두경부 정상이었고, 흉부의 시진상소견은 전흉부의 흉골 검상돌기 접합부가 기저가되는 중등도의 대칭성 함몰기형이 있고 그 용적은 110ml 정도였고(그림 1), 심첨박동은 좌쇄골중간선보다 좌측으로 치우쳐 있음. 청진상 우폐상반부에서 호흡음의 감소와 잡음을 들을 수 있었음. 복부에서 간, 비, 및 신장은 촉지되지 않았으며, 척추 및 사지에 이상소견 없음.

흉부단순 X-선소견 : 우폐상반부에 경계분명한 타원형 균질성 음영이 있고 종격동 특히 기관 및 심장은

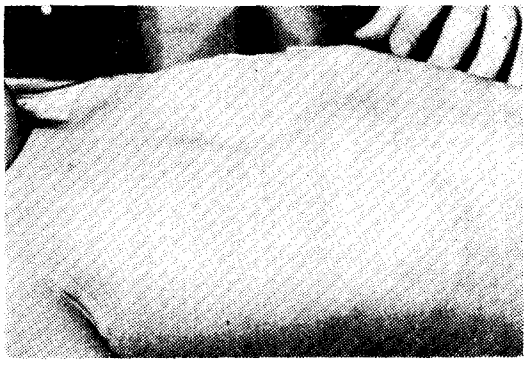

그림 1. 본증례의 누두흉의 이학적 소견
(**Fig. 1.** Concave depression deformity of the chest)

그림 2. 흉부단순촬영상 거대한 경계분명한 종양상을 봄
(**Fig. 2.** A huge, well defined homogeneous mass density involving right 1/2 of the hemithorax)

그림 3. 흉부 우측 측면 X-선 소견
(**Fig. 3.** Rt. lateral chest x-ray)

좌측으로 치우쳐 있음을 보았으며(그림 2), 우측면 X-선 소견 역시 경계분명한 타원형의 균질성 음영이 앞쪽 종격동을 침범하고 있었으며, 흉골하 1/3 및 검상돌기는 심한 함몰기형을 보이고 있었다(그림 3).

임상검사실소견 : 혈색소 : 11.2gm/dl, 적혈구평균용적 : 36%, 백혈구 : 6330/mm³, 혈청담백 : 7.0gm% (A/G ratio: 4.8/2.2), S-GOT : 43unit, S-GPT : 30 unit, 출혈시간 : 2분, 응고시간 : 5분, prothrombin time : 13분(100%), 노검사는 정상소견이었음.

수술소견 및 술식 : 전신마취하에 환자는 우측견갑하에 모래주머니를 고인 자세로 피부소독 및 도포후 먼저 흉골병(manubrium)에서 검상돌기 하부까지 수직절개 후 전흉골 및 양측 늑연골을 노출시킨 후 모든 기형화된 늑연골을 골막하절제하고 검상돌기와 늑간근 및 인대조직을 흉골로부터 분리시키고 흉골을 흉골-흉골병 접합부 전후면에서 골절개를 넣고, 추가하여 종으로 두개, 횡으로 세개의 골절개를 흉골전면에 넣어 인위적 골절거상 및 평평하게 한 후 양측 대흉근 및 거상된 흉골골막과 섬유조직을 봉합사로 떠서 결찰하는 조작을 4~5회 넣으므로서 함몰기형은 평평하게 또는 만족스럽게 교정될수 있었다. 피하조직 및 피부봉합은 다음에 실시된 개흉술과 함께 실시되었다.

우측 흉곽내 병조를 제거하기 위한 절개선은 누두흉 교정을 위한 절개선 하 1/3에서 제 5 늑간에 연하여 전측개흉술(Anterolateral Thoracotomy)로 실시되었다. 수술소견은 15×12×10cm 크기의 거대한 낭종성 병조가 우측 폐를 누른 상태로 그 pedicle이 기관분지부 상방 약 1cm에서 기시되어 있었으며(그림 4), 그 pedicle은 기관지양조직 및 풍부한 동정맥 조직으로 구성되어 있었으며, 그 직경은 약 1.3cm 정도였다. pedicle 박리가 곤란하여 그 낭종의 중앙부에 purse string suture를 넣고 적은 절개로 낭종 내용물을 약간 배출시킨 후 박리 및 절제조작을 진행하였다. 낭종 내용물은 담황색의 끈적끈적한 한천양(jelly like) 점액질 물질로 차 있었다. pedicle의 혈관조직 및 섬유조직을 적절히 처치후 낭종과 연결된 기관지조직은 bronchus clamp로 잡고 절제한 후 3—0 silk로 기관지 stump 봉합술식에 따라 봉합하였다. 흉곽내에 타 합병질환을 확인하기 위하여 우측 상중하엽을 자세히 관찰한바, 하엽에 부분적인 무기폐 상태를 볼 수 있었고 이는 반복된 마취팀과의 inflation 조작으로 잘 펴

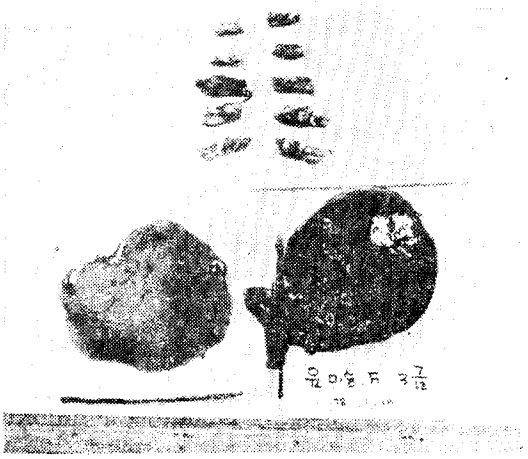

그림 5. 절제연골 및 낭종, 점액성 낭종 내용물(하, 좌측)
(**Fig.5.** Gross specimen; resected cartilages, external view of the cyst and jelly like mucoid content (lower left))

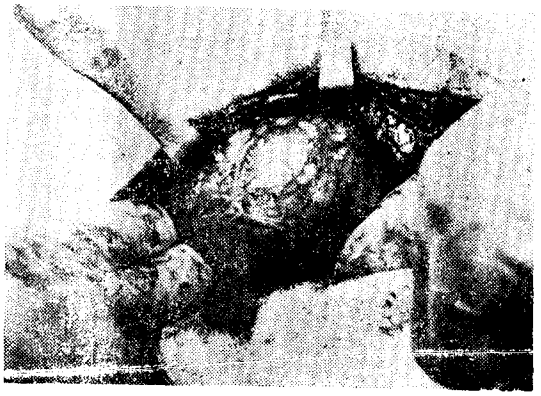

그림 4. 15×12×10cm 크기의 거대한 낭종, 우측 흉[illegible] 강내
(**Fig. 4.** Operative finding of the cyst)

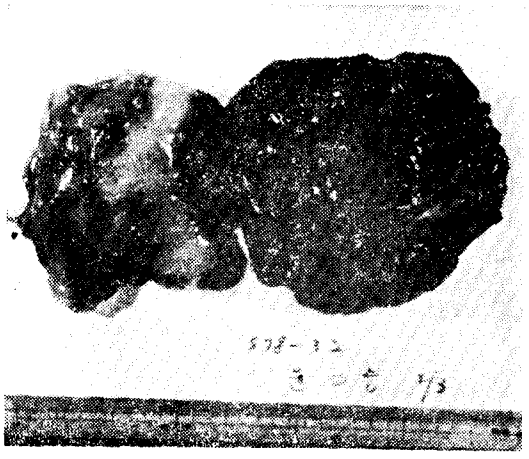

그림 6. 낭종내벽 및 그 내용물
(**Fig. 6.** Inner surface of the cyst: much trabeculated, but glistening. Content is on the left.)

질 수 있었다.

적출조직소견 : 적출된 조직표본의 낭종표면은 풍부한 동정맥 혈관조직으로 싸여진 평활한 모양을 나타냈고(그림 5), 반 절개한 후 전술한 바와같이 점액질 내용물을 제거한바, 그 내벽은 광택있는 불규칙한 결체직 섬유주로 이루어져 있었다(그림 6).

수술후 경과 : 환자는 수술후 제 5일 및 6일에 발사하였으며 제10일에 퇴원하였음(그림 7). 퇴원후 3개월에 추월검사 한바 창상치유 좋고, 흉곽기형의 교정상태 만족스러웠으며, 호흡기능이 정상적이며, 흉부 X-선 소견상 우폐 팽창 양호하고(그림 8), 수술 촬영상 함몰되었던 흉골이 잘 재건되었음을 확인하였다. 그후

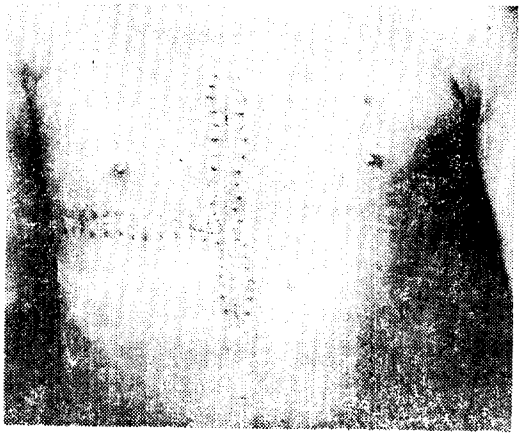

그림 7. 술후 제 5 및 6일 발사후 창상치유 및 누두흉의 교정상태
(**Fig. 7.** View of POD No. 6th showing satisfactory correction)

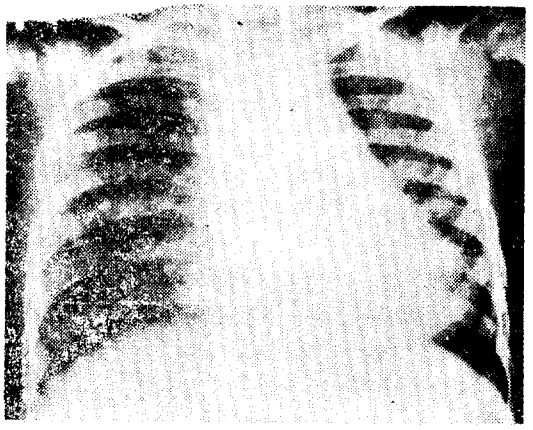

그림 8. 수술후 흉부단순촬영상 우폐의 만족스러운 팽창을 봄
(**Fig. 8.** Post-operative chest P-A x-ray)

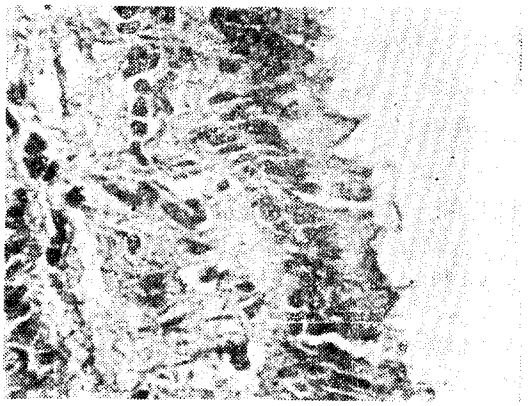

그림 9. 낭종내벽의 현미경적 소견상 섬모 상피세포 피복을 봄
(**Fig. 9.** Pseudostratified columnar epithelial cell lining is well demonstrated)

3개월 및 6개월마다 내원 추월검사토록 지시하였으나 시골환자 이어서 내원치 않고 있다.

병리조직학적 소견 : 현미경적 소견상 낭종벽은 그 내면이 단층 또는 소위 위다층섬모원주상피세포(simple or pseudostratified ciliated columnar epithelium)로 피복되어 있고 그 기저부에는 결체직 섬유층, 근층 및 간간히 보이는 연골조직과 약간의 임파구의 세포침윤을 볼 수 있었으며, 여기 저기 확장된 혈관상을 볼 수 있었다(그림 9).

고 안

누두흉은 흉골에 발생하는 기형중 가장 흔한 것으로 funnel chest, pectus excavatum, schusterbrust, trichterbrust, thorax en embudo, thorax en entonnoir 등으로 불리워진다.

본 기형의 원인은 아직까지 확실히 규명되어 있지는 않으나 여러가지 학설이 있다. 그중 널리 알려진 설로는 다음 3가지가 있다. 즉 1) 흉골과 횡격막 사이에 부착되어 있는 인대의 비대 혹은 수축이 원인이라는설, 2) 늑연골의 성장의 위치선정, 비율 및 속도, 길이 그리고 성장방향등에 이상이 있어 발생한다는설 3) 초생아 시기에 호흡기도의 폐쇄나 유년시기에 호흡기도에 감염등이 있어서 발생한 호흡의 노고가 누두흉 발생의 부수적 요인이 된다는 설이다[31].

발생빈도를 보면 Ochsner와 De Bakey[27]에 의하면 0.09%, Haller[21]등에 의하면 여자보다 남자에 3배 많고, 흑인보다 백인에 더 빈번하며, 가족성이 18%라고

보도되었고, Wada[32]등은 남자가 4배 더 많고, 가족성이 22.8%라고 보고하였다. 국내문헌에 발표된 것중 저자들이 참조한 누두흉 10례에서 그 남녀비는 8 : 2로서 남자가 4배 많으며, 가족성은 발견되지 않고 있다.

누두흉에 합병된 2개 이상의 선천성 기형은 Haller[21]등은 8%라 보고했고, 그중 선천성 심장기형이 1.64%를 차지하였고, 반면에 Wada[32]등은 9.5%의 합병기형을 보고하였다. 국내에서 보고된 누두흉에 동반된 합병기형은 노[5]등의 우측 폐 발육부전, 이[10]등의 Von-Recklinghausen씨병 합병기형, 송[7]등의 폐낭종의 합병기형의 도합 3례가 보고되고 있다.

Wada[32]등은 사회심리적인 영향을 받기전인 3세에서 7세 사이에 수술교정을 받는것이 최적기라고 말했으며, 이때가 골조직을 수술조작하기가 쉽다고 보고했다.

또한 수술적응[32]은 1) 증상이 없어도 외관적인 기형이 심할 경우, 2) 누두흉에 의한 심리적 영향으로 정신발육에 지장이 있을시 환자와 그 가족의 동의하에 실시, 3) 비정상적인 자세가 더욱 진행됨을 예방하기 위해. 4) 심장이나 폐에 압박증상으로 심폐기능장애를 유발시킬 경우 수술교정을 실시할 수 있다.

수술방법에서 첫째로 Ravitch[29]가 보고한 funnel costoplasty술식, 둘째로 Wada[35]등이 많이 실시한 sternal turnover술식, 셋째로 Brown[18]이 시작한 검상돌기를 절제하고 흉골과 횡격막 사이의 인대의 부착물을 분리하는 비교적 간단한 방법등이 있으며, 저자들은 modified Ravitch술식을 이용하였다. 그 누두흉술식도중 Paradoxical motion이 염려될 때는 Adkins[16]등은 지지대(stainless steel strut)를 사용하면 도움이 된다고 보고하였다. 그밖의 수술방법중에는 Masson[26]등에 의한 silastic prosthesis를 사용하는 방법과 초창기 외과의사인 Lester[24](1946)등은 external skin traction술식을 보고하기도 하였다.

선천성 기관지낭종은 병리조직학적으로 기관지 상피세포로 덮여진 낭종성공동을 그 특징으로 한다[9].

호흡기관과 식도가 태아기에 원시전장(Primitive forgut)에서 발생하여, 이원시전장의 양측에 측벽(Lateral septum)이 생겨서 중심부로 발전하여, 복부부분은 기관아(Tracheal bud)가 되고 배부분은 식도로 형성되는바, 이 시기에 원시기관(Tracheal primordium)의 이상발아(Abnormal buding) 혹은 원시기관지의 이상분지로 인하여 기관지낭종이 생성된다고 하였다[9,17,20,22,23]. 또한 기관지낭종이 기관지와의 연결이 차단된다면, 낭종상피의 세포분비물이 배출되지 않아 낭종은 점차 커지고, 만일 기관지와의 연결이 유지되면 낭종은 공기로 충만될 수 있으며, 염증소견을 동반할 수도 있다.

기관지 주위에서 발생한 낭종은 기관지성낭종(Bronchogenic Cyst), 기관지 말단부에서 발생한 낭종은 기포성낭종(Alveolar cyst) 혹은 기낭(Pneumatocele)이라고 부르며, 특히 성인에서 볼 수 있는 기낭은 Emphysematous bullae라고도 부른다고 Brunner[15]등은 기술했다. 대개의 낭종은 단발성이며, 드물게 다발성낭종을 형성하는 수도 있다.

Maier[25]등은 기관지낭종은 대개 폐실질내에 위치하나 때때로 종격동에도 위치하며, 이종격동 기관지낭종을 해부학적 위치에 따라 5가지 즉 1) Paratracheal 2) Carinal 3) Hilar 4) Paraesophageal 5) 기타부위로 Paravertebral 혹은 Substernal, Subcutaneous tissue등으로 구분하였다. 이중 대부분이 Carinal type이다. 금번 저자들이 경험한 것은 종격동기관지낭종중 Paratracheal type이며, 특징적인 것은 tracheal communication이 있는 것이다.

약 50%의 환자에서 성인이 될 때까지 별 증상이 없으나, 일단감염이 성립되면 임상증상을 나타내어 병원을 찾게 된다.

비교적 폐결핵이 많은 한국에서 흉부 X-선이 많이 이용되는데도 불구하고 폐낭종의 발견이 적은 이유는 원래 희귀한 질병인 동시에 감별진단이 용이하지 않기 때문이다. 이[9]등에 의하면 10례 보고중 4례에서 결핵으로 오진되어 항결핵치료를 받았던 병력이 있다고 하였다.

감별진단을 요하는 것으로는 neurogenic tumor, dermoid cyst, lymphoma, hamartoma, mediastinal granulomatous lesion, teratoid tumor, tuberculous cavity, lung abscess, parasitic cyst, cystic degeneration of solid neoplasm, bullous emphysema, bronchogenic carcinoma, diaphragmatic hernia 등이다[4].

기관지성낭종의 선천성 및 후천성 낭종의 감별은 용이치 않으나 병리조직학적으로 상피세포 또는 섬모상피세포로 피복되거나 때로는 연골조직 또는 근층등으로 형성되고 그 내용물이 점액으로 충진되어 있을 경우 선천성 기관지낭종의 확진이 가능하고, 선천성 기관지낭종일지라도 이차감염으로 인하여 상피세포 피복이 소실하게 되거나 내용물이 농으로 차있을 경우에는 상술한 폐농양등과 감별이 곤란하다.

Opsahl 및 Berman[28]등에 의하면 31례의 Collective review에서 25명이 유증상자였고, 그중 14례에서 X-선상 진단이 용이했고, 12례에서 성공적으로 수술되었

으며, 11례는 수술을 실시하지 못한 상태로 사망하였다.

국내문헌중 기관지성낭종이나 누두흉에 합병된 복합질환을 보고한 례는 김[1]등의 Aberrant Hypoplastic Lung Tissue에서 발생한 Bronchogenic cyst, 이[10]등의 Von-Recklinghausen씨병을 동반한 Funnel chest 1예치험, 노[5]등의 우폐발육부전과 동반된 누두흉, 김[2]등의 선천성 낭성폐와 동반한 폐동맥판막협착증, 송[7]등의 폐낭종을 동반한 누두흉이 있다. 후자[7]의 보고에서는 누두흉의 교정술은 실시되었으나 폐낭종의 절제술은 환자보호자의 동의를 얻지 못하며 실시되지 못한 것으로 되어 있으나 저자들이 치험한 증례와 유사한 유일한 것이었다.

결 론

선천성 흉곽기형인 누두흉은 그리 드물게 보는 질환은 아니며 선천성, 기관지낭종도 자주 보고되고 있으나, 두가지 이상의 복합기형은 퍽 드물게 보고되고 있다. 저자들은 3년 7개월된 여아에서 누두흉을 동반한 선천성 기관지낭종 1례를 Ravitch modification 술식 및 개흉낭종절제술로 만족스러운 결과를 치험하였기에 주로 국내문헌을 모아보고, 외국문헌도 참고하여 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1) **김종원, 조광현, 김의윤** : Aberrant Hypoplastic Lung Tissue에서 발생한 Bronchogenic Cyst. 대한흉부외과학회지, 8:13, 1975.

2) **김주이, 이정호, 유염선, 유회성** : 선천성 낭성폐와 동반한 폐동맥판막협착증, 대한흉부외과학회지 10:118, 1977.

3) **김충철, 김진식** : 폐내 및 종격동 기관지성낭종의 치험례, 대한외과학회지, 14:485, 1972.

4) **김형묵, 김영철, 최인환** : 기관지성 낭종(2예수술보고), 대한흉부외과학회지, 7:9, 1974.

5) **노준량** : 누두흉의 수술교정, 대한흉부외과학회지, 7:153, 1974.

6) **서경필, 하규식, 주동운, 이영균** : 기관지성낭종(1례 보고), 대한흉부외과학회지 3:13, 1970.

7) **송명석, 윤창음, 송화복, 김진식** : 폐낭종을 동반한 **Funnel Chest** 치험 1예, 대한외과학회지, 13:234, 1971.

8) **이남수** : 누두흉의 수술교정, 대한흉부외과학회지, 10:1, 1977.

9) **이세순, 홍승록, 서상현, 김광수, 윤태연, 홍필훈** : 폐낭종, 대한흉부외과학회지, 1:5, 1968.

10) **이영수, 이영민, 민진식** : Von-Recklinghausen씨병을 동반한 Funnel Chest 1치험례, 대한흉부외과학회지, 1:31, 1968.

11) **이종배, 김근호, 김춘원, 김기홍** : 식도에 발생한 기관지성낭종 치험예, 대한흉부외과학회지, 9:69, 1976.

12) **조중행, 이영, 노준량, 최국진, 이영균** : 기관지성낭종 4예 수술보고, 대한흉부외과학회지, 5:35, 1972.

13) **최순호** : 누두흉의 외과적 치료, 대한흉부외과학회지, 9:143, 1976.

14) **최시동, 신근수** : Mediastinal Bronchogenic Cyst의 1치험예, 대한외과학회지, 14:721, 1972.

15) **최형길, 신택수, 박영관** : 기관지성낭종, 대한외과학회지, 14:773, 1972.

16) Adkins, P.C. and Blades, B. : *A Stainless Steel Strut for Correction of Pectus Excavatum, Surg. Gynec. Obstet.*, 113:111, 1961.

17) Breckenridge, R.L., Rehermann, R.L. and Gibson, E.T. : *Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. J. Pediat.* 67:863, 1965.

18) Brown, L.A. : *Pectus Excavatum (Funnel Chest). Anatomic Basis: Surgical Treatment of the Incipient Stage in Infancy and Correction of the Deformity in the Developed Stage. J. Thoracic Surg.*, 9:164, 1939.

19) Brunner, S. : *Lung Cyst: A Clinical Radiological Study, Copenhagen, Denmark.*, 1964. *Cited from* 13.

20) Culliner, M.M. and Grimes, O.F. : *Localized Emphysema in association with Bronchogenic Cysts and Mucoceles. J. Thoracic Cardiovasc. Surg.*, 41:306, 1961.

21) Haller, J.A., Peters, G.N., Mazur, D., and White, J.J. : *Pectus Excavatun. A 20 Year Surgical Experience. J. Thoracic Cardiovasc. Surg.*, 60:375, 1970.

22) Healy, R.J. : *Bronchogenic Cyst. Radiology.* 57:2000, 1951.

23) Laipply, T.C. : *Cysts and Cystic Tumors of the Mediastinum. Arch. Pathol.* 39:153, 1945.

24(Leste r, C.W. : *The Surgical Treatment of Funnel Chest. Ann. Surg.*, 123:1003, 1946.
25) Maier, H.C. : *Bronchogenic Cyst of the Mediastinum. Ann. Surg.*, 127:476, 1948.
26) Masson, J.K., Payne, W.S. and Gonzalez, J.B. : *Pectus Excavatum: Use of Preformed Prosthesis for Correction in the Adult. Plast. Reconst. Surg.*, 46:399, 1970.
27) Ochsner, A. and De Bakey, M. : *Chone-Chondrosternon. Report of a Case and Review of the Literature. J. Thorac. Surg.*, 1:469, 1953.
28) Opsahl, T. and Berman, E.J. : *Bronchogenic Mediastinal Cysts in Infants Pediatrics* 30:376, 1962.
29) Ravitch, M.M.; *Technical Problems in the Operative Correction of Pectus Excavatum. Ann. Surg.*, 162:29, 1965.
30) Ravitch, M.M. and Matzen, R.N.: *Pulmonary Insufficiency in Pectus Excavatum Associated with Left Pulmonary Agenesis, Congenital Clubbed Feet and Ectromelia, Dis. Chest.* 54:58, 1968.
31) Rogers, L.F. and Osmer, J.C.: *Bronchogenic Cyst: A Review of* 46 *Cases. Amer. J. Roentgenol.* 91:273, 1964.
32) Wada, J.; *Sternal Turnover. Ann. Thorac. Surg* 17:296, 1974.
33) Wada, J., Ikeda, K., Ishida, T., and Hasegawa T.; *Results of* 271 *Funnel Chest Operations, Ann. Thorac. Surg.*, 10:526, 1970.