

선천성 다발성 폐낭종의 수술치험 1례

우종수*, 성시찬*, 정황규*

== Abstract ==

Congenital Multiple Cystic Disease of Lung Report of a Case

Jong Soo Woo*, Si Chan Sung*, Hwang Kiw Chung*

Congenital multiple cystic disease of the lung is a loosely knitted clinical group of disease and shows various clinical and laboratory findings.

It is hard to find out definite differences between the bronchogenic cyst and congenital multiple cystic disease of the lung in the embryologic developing process but we can accept the idea, the embryologic developing process is similar one.

A 18 years old female patient had left lower lobe bronchiectasis and Rt. Mid. and lower lobe congenital multiple cystic disease of the lung.

In BNUH chest surgery department, we managed this patient successfully by doing staged bilateral lung lobes resection.

緒 論 症 例

선천성 다발성 폐낭종은 희귀한 질환으로 기관지성 낭종과 비슷한 발생학적 기전으로 생기는 병으로 보고 있다.

1949년에 Chin과 Tang¹²⁾ 등은 Congenital cystic adenomatoid Malformation of the Lung으로 명명하였으나 특별한 차이는 없다.

병의 경과와 임상증상이 다양하여 그 정도의 차이가 많으나 발견즉시 수술하여 주는 것이 좋다고 하였다.

본 부산대학병원 흉부외과에서는 우측중엽과 하엽에 발생하였던 다발성 선천성 폐낭종에 대해 조직학적, 임상증상 및 X-선 소견으로 확진하고 동반되었던 좌측하엽 기관지확장증에 대해 양측 폐엽절제술을 단계적으로 시행하여 근치하였던 1예에 대해 보고하는 바이다.

환자는 18세의 여자로서 처음 입원 (1978년 5월 19일) 전 약 5년동안 심한 삼출성 해소 (Productive coughing)가 있어 인근 병원에서 내과적 치료하였으나 호전이 없어 수술받기 위해 본 병원에 입원하였다.

과거력상 입원 5년전에 좌측에 경미한 늑막염을 앓은 것 이외에 특별한 것은 없었다.

가족력상 타형제 부모에게도 이상이 없었으며, 이학적 소견상 혈압은 100/80, 맥박 110/min, 체온 36° 5'로 경한 빈맥이외는 특별한 이상이 없었으며 체중 30 kg에 키 148 cm로 현저한 발육장애가 있었다. 두부경부에 특기할 소견은 없었고, 흉부호흡음 청진상 Moist rale가 양측 폐저부에서 들렸고, 심잡음은 없었다. 임상검사 소견결과는 혈색소 12.0 gm, 혈구량 38%, 백혈구 19,800 (Seg. 80%, band 10%, Lympho. 10%)로 백혈구가 현저히 증가되어 있었고 간기능검사상은 정상범위였다. 객담세균도말검사상 Gram 양성 및 음성균이 검출되었고, 결핵도말검사상은 음성이었다.

* 부산의대 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Busan National University, School of Medicine, Busan, Korea



Fig. 1. Chest P-A. Showed multiloculated density in both lung fields.



Fig. 3. Chest P-A: After left lower lobectomy.



Fig. 2. Bronchography of both lung:
 Lt. lung shows marked tubular, cystic dilatation of the bronchi in left lower lobe.
 Rt. lung shows parenchymal cysts shadow and obliterated pattern of the bronchi in the right middle lobe peripherally (or periphery) distally.

소변 및 대변검사상 소견은 정상이었고 흉부 단순 촬영상 양폐저부에 multiloculated cystic densities가 보였으며 (Fig. 1), 기관지 조영술상 좌하엽에 낭성 및 관상 기관지확장이 있었고 (Fig. 2), 우측 주기관지는 상당히 직경이 감소되어 있었다. Intermediate bronchus 이후의 기관지는 거의 인지할 수 없었다. 그러나



Fig. 4. Chest P-A: After right middle & lower lobectomy and previous left lower lobectomy.

낭성폐조직에도 기관지 조영제가 충만되어 있었다. 심전도상 정도의 동성빈맥 (Sinus tachycardia) 가 있었고 폐기능 검사상 T.V. 467 ml, M.B.C 47.1 l/min 로 M. B.C의 감소가 있었다.

수술소견 및 조직소견

1차수술은 1978년 6월 7일에 좌측 하엽 기관지 확장의 자유를 위해 좌하엽 폐 절제술을 시행하였다. 전신마취하 5시간을 통하여 개흉하였다. 중등도의 늑막유착이 보였고 절제폐엽의 절개소견은 크기가 10.5 cm × 7.5 cm × 7 cm 이었다. 하엽 주기관지와 세기관지 (細氣管枝)에 관상 혹은 낭성의 확장이 보였고, 조직소견상



Fig. 5. The section of right middle and lower lobe show multiple cystic spaces. Spaces were separated by fibrous tissue with dark reddish coloration. The spaces are (partially) filled with mucin like material.

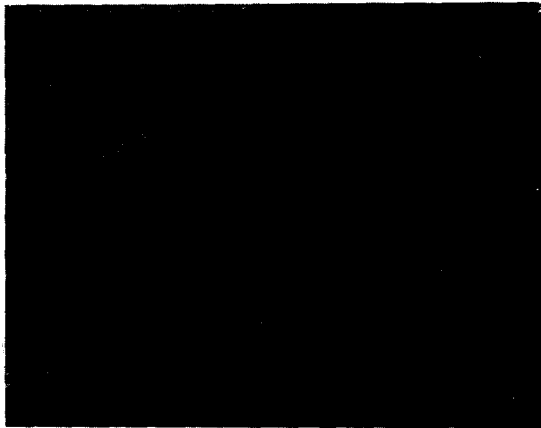


Fig. 6. Microscopic Findings: The cystic space lined by pseudostratified columnar epithelium, and in some part, showing squamous metaplasia.

기관지 주위 및 기관지 내의 섬유화가 보였고, 염증세포의 침윤을 볼 수 있었다 (Fig. 5).

2차수술은 1차수술의 약 6개월후 시행하였다. 내원 당시 환자의 전신상태 및 이학적 소견 검사소견은 1차수술당시와 특별히 다른 점은 없었다. 우측 5늑간을 통하여 개흉하였으며, 늑막유착이 심하여 박리가 힘들었고 하엽 및 중엽의 폐동맥 및 정맥은 정상적으로 존재하였으며 절제폐엽의 크기는 $12\text{ cm} \times 6\text{ cm} \times 6\text{ cm}$ 와 $6.5\text{ cm} \times 5\text{ cm} \times 2\text{ cm}$ 이었고 두개의 폐엽에 개별로 다발성의 낭성공간이 절개시 보였다. 우측 Intermediate Bronchus는 직경이 좁고 낭종과의 연결이 세기관지(細氣管枝)에서 이루어지고 있었으며 그 속은 점액성 삼출액과

공기로 충만되어 있었으며 개개의 낭성공간 (cystic space)은 섬유조직에 의해 분리되어 있었다. 낭종의 크기는 직경이 대개 3 cm 에서 6 cm 의 크기로 조직 소견 상으로는 낭종 내벽이 Pseudostratified ciliated columnar epithelium으로 되어 있었으며 일부분은 Squamous metaplasia 되어 있었다. 일부조직에는 무기체를 일부 폐포에는 염증이 파급되고 있었으며 낭성조직내는 연골이나 근육등은 발견할 수 없었다 (Fig. 6).

考 按

발생학적으로 기관지성 낭종과 선천성 다발성 폐낭종과는 유사한 기전이나 Schmidt⁷⁾ 등은 낭종이 태생기에 일찍 분리된 경우는 주로 중심부에 위치하며 주로 단독으로 발생하며 다발성인 경우는 희귀하다 하였다. 이는 주로 기관지성 낭종(Bronchogenic cyst)으로 기관지 또는 세기관지와와의 연결도 적고 (10%내외) 선천성 다발성 폐낭종은 주로 폐 원위부에서 낭종이 분리되어 세기관지와와의 연결도 빈번하며 폐엽전체 혹은 일측폐 전체가 낭종으로 대체되어 있는 경우도 있다.^{6,9,15)}

Lichtenstein¹⁰⁾ 등은 이스라엘로 이민 온 아랍인의 흉부단순촬영 결과에서 상기 질환을 발견 보고 하면서 낭성기관지 확장증과의 구별에 필요한 임상적 조직학적 지침을 제시하였으나 대개의 특징적인 예에서는 구별이 용이하다. 젊은 연령층이며, 감염의 증상이 흔하지 않은 점, 낭성기관지 확장은 대개 낭성이라도 관상형 혹은 원추형 (cylindrical or saccular)형이 같이 동반되는 경우가 많으며 조직학적 소견으로 그 낭성내벽은 같은 respiratory epithelium으로 되어 있으나 기관지의 벽을 형성하는 연골 근육, 탄력섬유, 임파조직 등이 기관지 확장의 경우 배열이 정연하고 잘 보존되어 있으며 선천성인 낭종의 경우는 그와 같은 요소들이 나타나거나 거의 희귀하며 그 배열이 정돈되어 있지 않은 경우가 보통이다.^{4,10)}

선천성 폐낭종의 경우는 일측폐의 폐엽 혹은 일측 전 폐에 침범할 수 있으며 양측 폐를 침범할 경우 死産兒에서 잘 나타난다고 보고하였다.

다발성 선천성 폐낭종의 빈도는 다만 희귀하다고만 보고되고 있고, Lichtenstein¹⁰⁾ 등은 92예의 위질확 증남녀비는 남자가 2배였고 그중 30명은 증상이 없었고 38명은 해소, 26명은 심한 감염의 증상을 나타내었다고 기술하였다. 그 외에 각혈 등도 나타난다고 하였다.

1949년 Chin과 Tang¹²⁾은 위질확을 "Congenital Cystic Adenomatoid malformation"의 폐 절제술을 성공하여서 보고하였으나 Burford¹⁵⁾ 등은 이 질환을 서로 다르게 명명할 특별한 차이점은 없다고 하였다. 또한 그

는 병의 경과를 크게 대별하고 첫째, 死産 혹은 新生兒死 둘째, 急性呼吸不栓 (acute progressive respiratory failure), 慢性感染 (chronic infection) 등으로 분류하여 발견 즉시 수술을 권하였다.⁹⁾ 선천성 폐기종은 보고자에 특별한 차이없이 진단 즉시 수술 (침범된 폐엽절제 혹은 일측 전체폐제)을 권한 것은 특기할 만한 일이다.

진단은 흉부단순촬영 기관지조영술 및 임상증상 등으로 가능하나 Barford¹⁵⁾ 등은 mucoviscidosis와 Letterer-Siwe disease 등과 감별을 해야 한다고 하였다.

Halloran 등은 타 기형과 병발하는 일이 드물다고 하였으나 Schmidt⁷⁾ 등은 合枝症 (syndaoctyly) 이나 비타민 K 부족증과 동반한 예를 보고하였다.

병리조직학적으로는 많은 낭성공동의 내면에 Pseudo-stratified Ciliated Columnar Epithelium으로 되어 있고 그 속에 공기와 점액성 삼출액이 차 있으며 감염이 동반될 경우 Squamous epithelium으로 변하는 경우도 있다. 본 증례에서도 타기관 검사상 특별한 기형은 없었다. 특히 좌측 하엽의 기관지 확장과 우측의 선천성 폐낭종과의 인과관계는 확인할 수 없었으나 우측 중엽 및 하엽에 발생한 다발성 폐낭종의 이차적 감염으로 인한 분비물로 인하여 좌측 하엽에 기관지 확장을 일으킨 것으로 사료되었다.

結 論

부산대학병원 흉부외과에서는 우측하엽 및 중엽의 선천성 다발성 폐낭종 및 좌측 하엽 기관지 확장증을 동반한 18세의 여자 환자에 좌측 하엽 절제술 및 우측 중엽 및 하엽 절제술을 병행하여 완치한 1예를 보고하고 문헌고찰하였다.

REFERENCES

1. Adams, W.E. : "Differential Diagnosis and Treatment of Congenital Cystic Malformation," *Dis. of Chest*, 15:60, 1949.
2. Brantigan, O.C. : "Cystic Disease of the Lung," *Dis*

of Chest, 15:192, 1949.

3. Cassels, Donald E., Fritz, James M. and Adams, W.E. : "Congenital Cystic Disease of the Lung," *J. Pediatrics*, 35:585, 1949.
4. Dickson, James, Clagett, Theron O. and McDonald, John R. : "Cystic Disease of the Lung and Its Relationship to Bronchiectatic Cavities," *J. Thoracic Surg.*, 15:196, 1946.
5. Moersch, Hermann and Clagett, Theron O. : "Pulmonary Cyst," *J. Thoracic Surg.*, 16:179, 1947.
6. Strode, I.E. : "Cystic Disease of the Lung," *J. Thoracic Surg.*, 18:404, 1949.
7. Schmidt, F.E., and Drapnas, T. : *Congenital cystic lesions of the bronchi and lungs. Ann. Thorac. Surg.*, 14:650, 1972.
8. Gross, R. : *Congenital cystic disease: Successful pneumonectomy in three week old baby. Ann. Surg.*, 123:229, 1946.
9. Halloran, L.G., Silverberg, S.G., Salzberg, A.M. : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch. Surg.*, 104:715, 1972.
10. Lichtenstein, H. : *Congenital multiple cysts of the lung. Dis. Chest*, 24:646, 1953.
11. Maier, H.C. : *Bronchogenic cysts of the mediastinum. Ann. Surg.*, 127:476, 1948.
12. Chin KY, Tang MY : *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Path* 48:221-229, 1949.
13. Kwittken J, Reiner L : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Pediatrics* 30:759-768, 1962.
14. Bain GO : *Congenital adenomatoid malformation of the lung: Dis Chest* 36:430-433, 1959.
15. Gibbon, J.H.Jr., Spencer F.C. : *Surgery of the chest, Philadelphia*, 1969, W.B. Saunders Co.