

부분 심낭결손, 장기역위증을 동반한 기관지 낭종

— 치험 1 예 보고 —

고재웅*·김종진*·임진수*·최형호*·장정수*

— Abstract —

Bronchogenic cyst associated with situs inversus and partial pericardial defect (Report of a case)

J.W. Go, MD.*, C.J. Kim, M.D.*, J.S. Im, M.D.*, H.H. Choi, M.D.* and J.S. Chang, M.D.*

We recently experienced a case of bronchogenic cyst associated with situs inversus and partial pericardial defect.

The patient was 26-day-old-male who showed severe respiratory difficulty. Left upper lobectomy and direct suture of partial pericardial defect were undergone successfully, but his postoperative course was unforunate because of respiratory insufficiency.

서 론

증 례

기관지 낭종은 태생기 발생 과정중 원기폐아(primary lung bud)의 비정상적인 발생으로 인한 선천성 질환으로 신생아 및 소아기에 호흡부전이나 폐 감염을 야기하는 질환이다. 기관지 낭종과 동반된 기형으로는 누두흉, 폐동맥 협착증, aberrant hypoplastic lung tissue, 심낭 결손등이 보고되고 있으며 장기 역위증과 동반된 선천성 낭포성 질환으로는 국내에서 김³⁴⁾ 등이 보고하였다. 그러나 부분 심낭결손, 장기 역위증을 동반한 기관지 낭종을 보고한 경우는 없는 것 같다. 본 교실에서는 최근 부분 심낭결손 및 장기역위증을 동반한 생후 26일 된 기관지 낭종 환자 1예를 치험하였기에 이에 관계 문헌과 함께 보고하는 바이다.

김○례 아기 남아 26일

환자는 생후 26일 된 남아로 가정에서 정상 분만 후 비교적 건강하게 자랐으나, 약 2주전부터 점차 심해지는 호흡곤란을 주소로 본원 소아과를 통해 입원하였다. 입원 당시 체중은 4.5 kg였으며 맥박은 200회/분, 호흡수는 70회/분, 체온은 36.5℃였다. 청진 소견상 좌측 폐의 호흡음이 전혀 들리지 않았으며 우측 폐도 심음으로 잘 들을 수 없었으며 좌측 흉벽부에 늑골하 함몰이 심하였다. 입원 당일 찍은 단순 흉부 X-선 촬영상 좌측 폐의 과대팽창으로 종격동과 심장이 우측에 밀려 있었다(사진 1). 혈액 검사소견은 Hb : 18.0, Hct : 53.0, WBC : 12,800 이었고 소변검사는 정상 소견이었으며 Na⁺ : 136, K⁺ : 6.4 로 K⁺의 증가 소견을 보였다. 동맥혈 혈액 가스분석상 pH : 7.3, PCO₂ : 45, PO₂ : 50였으며 심전도상 우측전위를 볼 수 있었다. 이상의 임상소견과 검사소견으로 폐에 발생한 장기전위증을 동반한 기관지성 낭종을 의심하고 입원 5일째 수술을 시행

* 조선대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chosun University.

1987년 5월 20일 접수



사진 1. 단순 흉부촬영상 좌측 폐에 매우 큰 낭종이 보이며 우측에 심장이 위치하고 복부장기는 정상 위치에 있다.



사진 2. 수술시 낭종을 포함한 좌상엽을 제거한 후에도 2개의 폐엽이 남아 있다.

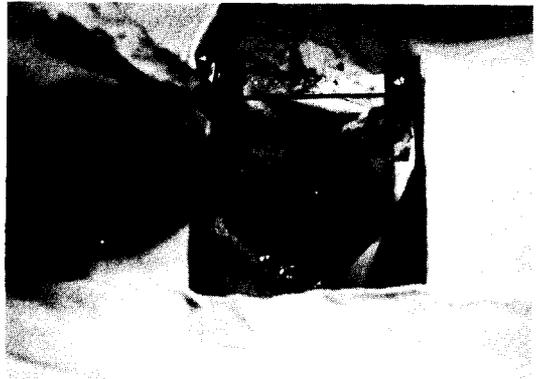


사진 3. 좌측 심낭부의 부분결손을 통하여 우측 심이와 우심실의 일부를 볼 수 있다.

하였다. 전신 마취하에 좌측 후방 흉곽절개술을 시행하고 제 4 늑간강을 통해서 개흉을 시행하였더니 매우 큰 단순 낭종이 좌측 상엽에 있었고 이와 별도로 2개의 폐엽이 있어서 좌측 폐가 3엽으로 구성됨을 확인하였다(사진 2). 또한 좌측 심낭부에 좌심방이개를 볼 수 있는 부분 심낭 결손을 볼 수 있었다(사진 3). 좌상엽 절제술을 시행하였으며 심낭부 결손을 직접 봉합하였다. 술후에 좌측 폐야가 완전히 폐를 차지 않아서 중격동의 이동 및 횡격막 상승을 기대하고 수술을 마쳤다(사진 4).

환자는 소아용 인공 호흡기(Bourns LS 104, 150)을 부착하고 치료중에 심한 호흡곤란과 빈맥이 계속되다가 수술후 8시간만에 호흡부전으로 사망하였다. 병리조직학적 소견은 낭종의 상피는 기저핵이 있는 키 큰 원주 세포모양피로 구성되어 있었으며 핵의 상방부에서 부분적으로 점액을 분비하였다(사진 5).

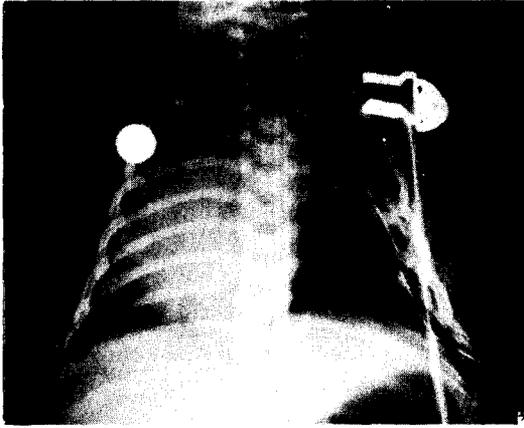


사진 4. 수술후 단순 흉부촬영사진으로 좌측 폐야가 완전히 차지 않고 심장은 우측에 존재함을 볼 수 있다.



사진 5. $\times 400$. 낭종의 상피세포는 원주세포로 구성되어 있으며 핵의 상방부에 점액분비를 보인다.

고 안

폐에 발생하는 기관지 낭종은 1678년 Bartholinus에 의해서 처음으로 보고되었으며 Laiply^{17,40)}는 호흡기관과 식도가 태아기에 원시전장에 발생하는데 이 원시전장에 측벽이 생겨 중심부로 발전되어 복부부분은 기관아가 되고 배부분은 식도로 형성되는데 이 시기에 원시기관의 이상발아로 인하여 생성된다고 하였다. 그 발생빈도는 흉부외과의 발전과 진단방법의 발달로 다수 발견되었으나 상당히 드문 질환이다^{19,33)}. 장기역위증 빈도 역시 41/41,000~1/12,000으로 대단히 발생빈도가 낮으며^{20,34)} 여기에 심낭결손의 발생빈도 또한 매우 희

귀하여 Versus²⁸⁾, Southworth와 Stevenson²⁵⁾등의 하면 1/100,000 이상이 되는 것으로 보고되고 있다. 장기역위증이나 심낭 결손증이 있는 경우에 동반된 질환이 없으며 거의 무증상인 경우가 많으나^{8,13)} 기관지 낭종 또한 일반적으로 임상증상이 없이 경과되는 수가 많으나²⁶⁾ 기관지와 낭종과의 교통이 있거나, 낭종이 큰 경우에 주 기관지나 주변장기를 압박하여서 기침, 발열, 혈담 등의 증세를 보이는 수가 있으며 2차적으로 폐농양, 기관지 확장증으로 발전하기도 한다. 국내에서 보고된 예의 대부분은 15세 이상에서 발견된 경우가 많은 것을 볼 수 있다^{36,37)}. 저자들이 치험한 경우도 낭종의 check valve형태로 계속 커져서 중엽 및 하엽의 폐를 압박하고 우측 폐로 좌측 종격동 및 우심의 이동으로 인하여 더욱 압박되어 심한 호흡곤란을 초래한 것으로 사료된다. 기관지 낭종과 동반되는 질환은 누두종³⁹⁾, 폐동맥 협착증³⁶⁾, aberrant hypoplastic lung tissue³⁵⁾ 등이 있으며 선천성 심낭 결손과 동반된 경우는 1948년 Maier가 보고하였다. 또한 장기전위증 역시 골격계통, 비장, 심장 등의 기형이 비교적 많이 동반되며 기관지 확장증 등이 잘 발생한다고 보고되고 있다. 심낭 결손은 대개 남자에서 호발하며, 심장과 폐 사이에 동반된 기형으로는 동맥관 개존증^{1,2,5,15,16,18,24)}, 심방 중격 결손증, 승모관 협착^{15,23,32)}, 활로씨 4증¹⁴⁾, 기관지성 낭종^{4,29)}, pulmonary sequestration^{30,32)}, 삼첨판 부전증²¹⁾ 등이 보고되고 있다. 그러나, 장기역위 및 심낭 결손과 동반된 기관지 낭종의 보고는 없는 것 같다. 기관지 낭종의 진단은 흉부 단순 촬영상 경계가 뚜렷한 둥근 음영을 나타내며 기타 방법으로는 종격동 질환과 감별하나 확진은 수술후 병리조직학적 검사가 필수적이다. 심낭 결손 역시 완전 결손인 경우는 단순 흉부사진상 특징적 소견을 보이나 부분 결손인 경우는 심장의 위치는 정상임으로 폐동맥, 좌심방 등의 돌출 소견이 진단에 도움이 되며³¹⁾, cineangiography 등으로 진단하기도 한다^{3,6,10,13,22,27)}. 기관지 낭종이나 부분 심장 결손이 증상이 없는 경우라도 감염의 위험성, 낭종이 커서 주변장기를 압박할 가능성 또는 악성화의 가능성과 좌심방의 탈장이나 strangulation 등의 예방을 고려하여 외과적 처치가 고려되어야 한다^{5,7,9,11,24)}. 국내에서 보고된 경우에 기관지 낭종은 수술적 제거로 좋은 예후를 보인다^{33,38)}. 본 교실에서는 부분 심낭 결손에 대해서는 결손공의 일차 봉합술을 시행하였고 기관지 낭종은 좌 상엽 절제술을 시행하였다.

결 론

저자들은 최근 조선대학교 부속병원 흉부외과에서 생후 26일 된 남자 환자에서 부분 심낭결손, 장기역위증을 동반한 기관지 낭종 1예를 경험하였기에 관계 문헌과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Bor I, Kafka V.: *Aplasia of pericardium. J Cardio Vasic Surg (Tornio) 2:389, 1961*
2. Broadbent JC, Callahan JA, and Kincaid OW, et al.: *Congenital deficiency of pericardium. Dis Chest 50:237, 1966*
3. Bruning EGH: *Congenital defect of pericardium. J Clin Path 15:133, 1962.*
4. Busby NL, Sellors TH.: *Congenital defieiciency of pericardium associated with brohchogenic cyst. Brit J Surg 32:357, 1945.*
5. Chang C.H, Leigh tF.,: *Congenital defect of pericardium associate with herination of left atrial appendage. Amer J Roentgen 86:512, 1961*
6. Cuccurullo L.: *Agenesis of pericardium (etiophthogenic considerations on case found by chance in autopsy). Riv Anat Pat Oncol 23:537, 1963.*
7. Eckel: *Treatment of Cancer and Allied Disease. Volume V. Second Edition. p.78-479.*
8. Ellis K, Leeds N,E, nd himmelstein A.:*Congenital deficiencies in partial pericardium: Review with two new cases including successful diagonsis by plain roentgenography. Amer J Roentgin 82:125, 1959.*
9. Gibbon JH.: *Surgery of the Chest, WB, Saunder's Company 169.*
10. Glover LB, Barcia A, and Rees TJ.: *Congenital absence of the pericardium. Amer J Roentgen 106:542, 1969.*
11. Gross RE.: *Congenital cystic lung: Successful Pneumonectomy in a three-week-old Baby. Ann. Surg. 123:229, 1946.*
12. Hamilton LG.: *Congenital deficiency of pericardium: Case report of complete absence of left pericardium. Eadiology. 77:284, 1961.*
13. Hering AC, Wilson JS, and Ball, RE, Jr: *Congenital deficiency of pericardium. J Thoracic Cardiovascular Surgery 40:49, 1960.*
14. Hipona FA, Crummy AB, Jr: *Congenital pericardial defect associated with tetralogy of Fallot: Herination of normal lung into pericardial cavity. Circulation 29:132, 1964.*
15. Inada K, Nakashima S, and Yokoyama T.: *Congenital defect of pericardium with special reference to radiodiagnosis. Jap J Thoracic Surg 16:619, 1963.*
16. Kjellberg SR, Mannheimer E, and Rudhe U, et al.: *Diagnosis of Congenital Heart Disease. Chicago, Year Book Publishers, Inc. 1955, p.571.*
17. Laipply TC.: *Cysts and cystic tumor of the mediastinum. Arch. Path. 39:153-161, 1945.*
18. Lindskog GF, Liebow AA.: *Thoracic and Cardiovascular Surgery with Related Pathology. New York, Appleton-Century-Crofts, 1962. p.959.*
19. Maier HC, MD.: *Bronchogenic Cysts of the Mediastinum. Ann. Surg. 127:476-502, 1957.*
20. Miller RD, Divertie MB.: *Kartagener's syndrome. Chest. 62:130, 1972.*
21. Moore TC, Schumacker HB, Jr: *Congenital experimentally produced pericardial defects. Angiology. 4:1, 1953.*
22. Rogge JE, Mishkin ME, and Genovese PD.: *Congenital pericardial defect with herination of left atrial appendage. Ann Intern Med. 64:137, 1966.*
23. Sato T, Ito T, and Komatsu S, et al.: *Congenital pericardial defect: Report of patient with associated patent ductus arteriosus. Amer J Dis Child 110:199, 1965.*
25. Southworth H, Stevenson CS.: *Congenital defects of pericardium. Arch Intern Med. 61:223, 1938.*
26. Spain DM.: *Diagnosis and Treatment of Tumors of the Chest. Grumme and Stratton, New York, 1960.*
27. Swanson GE, Steinberg I.: *Roentgen features of atial appendages. Amer J Roentgen 91:311, 1964.*
28. Verse M.: *Fall von kongenitalem Defckt des Herzbeuteis. Munchen Med. Wschr 56:2665, 1909.*
29. Voronov AA, Gavril SG.: *Congenital absence of pericardium in combination with bronchogenic cyst of left lung. Grudn Khir 4:78, 1962.*
30. Warner CL, Blitt RL, and Riley HD, Jr: *Bronchopulmonary sequestration in infancy and childhood. J Pediat 53:521, 1958.*
31. William K, Nasser MD, Charies Helmen MD, Morton E, Tavel MD, Harvery Feigenbaum MD, and Charies Fissch MD.: *Congenital Absence of the Left Pericardium. Clinical, Electrocardiographic Radiographic, Hemodynamic and Angiographic Findings in Six cases. Circulation Vol.XII:469, March 1970.*
32. Wolf W, Porstmann W, and Albert M.: *Perikardaplasie. Thoraxchirurgie 11:338, 1964.*

33. 박상룡, 홍기우, 김주현, 이정빈 : 기관지성 낭종. 대한흉부의과학회지, 11 : 476, 1978
34. 김광호, 이철주, 홍승목, 이승규, 박찬일 : 장기 역위증을 동반한 폐의 선천성 낭포성 유선형 기종. 대한흉부의과학회지, 13 : 292, 1980
35. 김종원, 조광현, 김의운 : Aberrant hypoplastic lung tissue에서 발생한 Bronchogenic cyst. 대한흉부의과학회지. 8 : 13, 1975
36. 김주이, 이정호, 유영선, 유희성 : 선천성 낭성 폐와 동반한 폐동맥판막협착증. 대한흉부의과학회지, 10 : 118, 1977
37. 김형목, 김영철, 최인환 : 기관지성 낭종. 대한흉부의과학회지, 7 : 9, 1974
38. 이종태, 한승세, 이성행 : 기관지성 낭종. 대한흉부의과학회지, 14 : 210, 1981
39. 손광현, 주종은, 이남수 : 누두흉을 동반한 선천성 기관지낭종. 대한흉부의과학회지. 11 : 246, 1978
40. 황윤호, 이양행, 우종수, 조광현, 박동식, 주종은 : 심막 계실을 동반한 기관지성 낭종. 대한흉부의과학회지, 17 : 321, 1984
-