

선천성 낭성 폐질환의 수술적 치료

맹 대 현* · 정 경 영* · 신 동 환**

=Abstract=

Surgical Treatment of Congenital Cystic Lung Disease

Dae Hyeon Maeng, M.D.*, Kyung Young Chung, M.D.*, Dong Whan Shin, M.D.**.

Background: Congenital cystic diseases of the lung are uncommon but they share similar embryogenic and clinical characteristics. **Material and Method:** From 1972 to 1999, 46 patients were operated on in the Dept. of Thoracic Surgery at the YUMC. And we analysed the patients' charts for clinical presentations, managements and pathologic findings with chart of patients. **Result:** There were 17 males and 29 females, and mean age was 16.2 years. The main symptoms were 11 fevers due to recurrent infection, 10 dyspneas, and chest pain and sputum production etc. Thirteen patients were asymptomatic. There were 13 pulmonary sequestrations(PS), 12 congenital cystic adenomatoid malformations(CCAM), 12 bronchogenic cysts(BC), 5 cystic bronchiectasis(CB) and 4 congenital lobar emphysemas(CLE). Simple excision(resection) was performed in 8 patients, segmentectomy in 6 patients, lobectomy (with 1 operative mortality) in 31 patients, and pneumonectomy in one patient. The complications were 4 pneumonias, one persistent air leakage and one empyema. **Conclusion:** We experienced surgical treatment of congenital cystic lung disease and reported them with literature review.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:235-9)

Key words : 1. Cyst, lung

서 론

폐격리증, 선천성 낭성 유선종 기형, 기관지성낭종, 선천성 엽기종 및 낭성 기관지 확장증 등의 폐에 발생하는 선천성 낭성 질환은 비교적 드문 질환으로 임신 5,6주 사이에 폐실질의 과성장을 동반한 세기관지 성숙의 중단으로 발생하며¹⁾ 출생 후 초기에 흉강 내에 비정상적인 낭성 병변으로 나타

난다. 또한 이 질환들은 비슷한 임상적 및 발생학적 양상을 가지고 종종 진단하기 어려우며 외과적인 처치를 요한다는 유사성 때문에 같은 질환 군으로 인식되고 있다.

대상 및 방법

1972년부터 1999년까지 흉부외과에서 선천성 낭성 폐질환

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

**연세대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2000년 11월 1일 심사통과일 : 2001년 1월 19일

책임저자 : 맹대현(120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 02-361-5580, (Fax) 02-393-6012
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

으로 수술 받은 46명의 환자를 대상으로 하였으며 병상 기록을 통한 임상상, 치료 및 병리소견을 검토하였다.

결 과

환자의 연령 분포는 생후 15일의 선천성 낭성 유선종 환자부터 61세의 기관지성낭종 환자 까지 다양하였고 평균 16.2세였으며 남녀비는 17:29 였다(Table 1). 주 증상은 감염에 의한 발열이 11례, 호흡곤란이 10례 그리고 흉통과 가래 등이었고 증상이 없었던 경우가 13례 였다. 폐격리증이 13례에서 있었으며 그중 8례가 성인이었고 전례가 폐내형이었다. 7례에서 우연히 발견되었고 4례에서 잦은 상기도 감염, 그리고 2례에서 흉통이 주 증상이었다. 8례가 좌하엽에서 발견되었으며 좌상엽과 우하엽이 각 2례 그리고 우중엽에서 1례가 발견되었다. 수술은 7례에서 폐엽절제술, 4례에서 구역절제술 그리고 2례에서 단순절제술을 시행하였다. 이상 동맥의 기원은 복부 대동맥에서 기시한 1례를 제외하고 나머지 전례에서 흉부 대동맥에서 기시하였다. 선천성 낭성 유선종 기형은 12례에서 관찰되었으며 1례를 제외하고는 소아에서 발견되었고 우연히 발견된 1례를 제외하고 호흡곤란, 기침 등의 증상을 보였다. I형이 4례였으며 II형이 6례, 그리고 I,II형 혼합형이 2례 있었고 성인에서 발견된 1례에서는 기관지성낭종과 동반되어 있었다. 위치는 우폐(하엽이 6례)에서 9례가 발견되었으며 수술은 1례에서 전폐절제술, 9례에서 폐엽절제술, 그리고 2례에서 구역절제술을 시행하였다. 기관지성낭종은 12례에서 관찰되었으며 우연히 발견된 2례를 제외하고 호흡곤란 등의 호흡기 증상으로 발견되었다. 특히 큰 낭종으로 인한 호흡곤란 및 청색증을 보인 생후 1개월된 영아에서 진단 즉시 수술하여 좋은 결과를 얻었다. 기관지성낭종의 위치는 우폐에서 8례, 좌폐에서 4례가 발견되었으며 수술은 7례에서 폐엽절제술, 그리고 5례에서 단순절제술을 시행하였다. 낭성 기관지확장증은 5례에서 관찰되었으며 전례가 좌측 폐였고 수술은 4례에서 폐엽절제술, 1례에서 단순 절제술을 시행하였다. 4례에서 선천성 엽기종이 관찰되었는데 우하엽에서 2례, 좌우 상엽에서 각 1례씩 관찰되었고 전례에서 폐엽절제술을 시행하였다(Table 2). 수술 사망은 폐엽 절제술을 시행한 7세된 기관지 낭종 환자로 수술 직후 발생한 뇌경색으로 1례에서 발생하였으며 술후 합병증은 6례(13%)로 폐렴 4례와 지속적 공기누출과 농흉이 각 1례씩 있었다.

고 찰

선천성 낭성 폐질환은 드물고 폐 발생 초기에 발육과정 단계의 이상으로 기형원인을 설명하며 이 발생과정의 이상

Table 1. Patient characteristics

	PS	CCAM	BC	LE	CB	Total
Age(year)	25.2 ± 19.4	8.2 ± 12.3	19.9 ± 19.1	2.9 ± 3.2	13.3 ± 13.6	16.2 ± 17.4
Sex(M:F)	4:9	5:7	3:9	3:1	2:3	17:29
Symptoms						
fever /frequent infection	3	4	1		2	7
cough/sputum	1	2	2	3	1	9
pain/discomfort	2	2	3			7
dyspnea		3	2			5
hemoptysis			1		1	2
incidental	7	1	3	1	1	13
Location						
RUL		2	2	1		5
RML	1	1	3			5
RLL	2	6	3	2		13
LUL	2	1	1	1	1	6
LML*		1				1
LLL	8		2		3	13
LUL + LLL		1	1		1	3
Total	13	12	12	4	5	46

PS, pulmonary sequestration; CCAM, congenital cystic adenomatoid malformation; BC, bronchogenic cyst; LE, lobar emphysema; CB, cystic bronchiectasis; RUL, right upper lobe; RML, right middle lobe; RLL, right lower lobe; LUL, left upper lobe; LML, left middle lobe; LLL, left lower lobe

*, situs inversus

은 각각 다른 형태로 나타나게 되어 때로는 유사하나 종종 다른 임상상을 보인다. 1968년에 Girle 등²⁾은 이 질환들을 단일 질환군으로 인식하여 선천성 전장 기형(Congenital bronchopulmonary foregut malformation)으로 불려진 후 많은 관심을 불러 일으키고 있다.

폐격리증은 폐순환과 체순환이 분리되기 이전에 복측전장의 발아이상으로 하행 대동맥의 분포가 폐동맥으로 대치되지 못해 생기는 발달 이상으로 발생하며 정상적인 폐조직 내부(엽내형)에 발생한 형과 정상적인 폐 조직과 완전히 분리되어(엽외형) 발생한 형으로 나뉜다³⁾. 주로 성인에서 증상 없이 우연히 발견되거나 반복되는 호흡기 증상으로 발견되는 경우가 많다⁴⁾. 엽내형 폐격리증은 정상 폐흉막으로 둘러

Table 2. Operation

	PS	CCAM	BC	LE	CB	Total
Pneumonectomy		1				1
Lobectomy	7	9	7	4	4	33
Segmentectomy	4	2				6
Excision	2		5		1	8
Total	13	12	12	5	4	46

PS, pulmonary sequestration; CCAM, congenital cystic adenomatoid malformation; BC, bronchogenic cyst; LE, lobar emphysema; CB, cystic bronchiectasis

싸인 폐엽이 기관지 계통과 연결이 없고 체동맥의 공급을 받고 있다. 남자에 많고 좌측에 호발하며 대부분 청소년기 이후에 기침, 객담, 객혈등의 반복되는 호흡기 증상을 보이며 소아에서는 증상을 보이는 경우는 드물다⁵⁾. 그러나 White 등⁶⁾은 유아에서 대동맥에서 이상 동맥을 통해 폐정맥계로 큰 단락이 일어나 이차적으로 울혈성 심부전과 폐부종이 일어나 증상을 일으킬 수 있다 보고했다. 엽외형 폐격리증은 엽내형 보다 드물고 보통 심장과 횡격막 사이 후 종격동에 주로 발생하지만 복막강, 심낭, 흉벽, 엽간 열구등에도 생길 수 있고 별도의 폐엽처럼 흉막강 안에서 횡격막이나 종격동에 연결 되어 있다⁷⁾. 주 증상은 기관지와외의 교통이 없기 때문에 확장된 기관지 조직 내에 점액이 가득 차서 출생후 수 개월 내에 유소아에 호흡곤란을 일으키기도 한다. 진단은 흉부 방사선 사진상 폐야 하부에 종양 또는 침윤 음영으로 나타나며 조영제를 이용한 dynamic CT scan이나 MRI로 분포 동맥을 볼 수 있고 혈관조영술로 확인할 수도 있으나⁸⁾ 최근에는 초음파를 이용하여 하행대동맥의 이상분지들을 확인하는 등의 비 침습적인 검사가 이용되고 있다. 하지만 진단에 있어 가장 중요한 것은 폐 격리증을 의심할 수 있어야한다는 점이다⁹⁾. 수술은 대부분의 경우 폐엽 절제술을 시행하나 일부에서는 병변이 미미하거나 각 폐 구역간의 구별이 명확한 경우에 구역 절제술을 시행하여 정상 폐조직을 가능한 많이 보존하려는 노력을 하기도 한다^{8,9)}. 조직병리 소견상 엽내형은 과다한 섬유화, 만성 염증, 혈관성 경화와 낭포성 변화가 폐기질을 차지하고 있다고 하고 엽외형은 약 반수에서 잘 형성된 기관지가 종괴의 한쪽 변연 근처에 위치하지만 기관 구조는 없거나 섬모성위중층 입방상피로 구성된 불규칙한 내강 내에 존재하고 세기관지는 구불구불하고 확장되어 있으며 폐포는 비어있거나 호산성 무세포 물질로 덮여 있다³⁾.

선천성 낭성 유선종 기형은 그 발생 과정에 대해서는 아

직 정설은 없으며 1977년에 Stocker 등¹⁰⁾에 의해 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 3가지 형으로 구분되었는데 제 I형은 크기가 2 cm 이상의 낭종들로 구성되면서 섬모성 중층 원주세포로 피복되어 있으며 국소적 또는 전엽에 침범하고 예후가 가장 좋으며 제 II형은 I형과 III형의 중간형으로 직경 1 cm 정도의 균일한 섬모성 원주형 도는 입방형 세포로 피복되어 있으며 점액성 세포가 없고 예후는 중간이며 제 III형은 가장 예후가 나쁘고 낭포형성은 없고 미세기관지와 같은 구조의 유선종이 폐엽전체 또는 전폐에서 생길수 있다 하였고 이중 제 I형과 II형이 많다 하였다. 동반되는 선천성 기형은 드물고 임상 경과는 침습 정도에 따라 태아의 전신부종이나 미숙아로 출생하거나 양수과다증으로 인한 사산, 신생아기의 호흡곤란 및 청색증, 영아 도는 소아에서 재발되는 폐 감염 증등의 3가지 특징적인 경과를 보인다^{10,11)}. 수술은 국소 절제 및 부분 절제를 시행한 경우 재발이나 폐의 미확장으로 인해 재수술이 필요한 경우가 많으므로 폐엽 절제술이 필요하다^{8,12)}.

기관지성낭종은 원시전장(primitive foregut)에서 잘못 받아들인 것이거나 기관지에서 잘못 받아들인 것에서 생겨난 것으로 보며 외과적으로 절제 대상이 되는 종격동 종양의 10~20%가 이에 해당된다고 한다¹³⁾. 발생 부위는 폐와 종격동의 어느 곳에서나 생길 수 있어 Maier¹⁴⁾는 위치에 따라 기관결방(paratracheal), 기관분기부(carinal), 폐문부(hilar), 식도결방(paraesophageal)으로 분류하였다. 임상 증상은 낭종의 위치에 따라 다르고 보통 증상이 없이 지나지만 소아기에는 기관지나 식도의 압박으로 인한 호흡곤란, 청색증 등의 증상을 보일수 있으며 성인에서는 기관지 교통이 있는 경우 각혈이나 반복되는 호흡기 감염증상을 일으킬수 있다¹⁴⁾. 진단은 임상 소견이나 단순 흉부 X선 촬영으로 쉽게 의심할 수 있으며 흉부 전산화 단층촬영으로 감별 진단에 도움이 되고 합병증이 있거나 호발 부위가 아닌 경우 조직 검사에 의해 확진이 가능하다. 치료는 증상이 없더라도 감염의 위험성, 크기 증가에 인한 주위 조직의 압박 가능성 및 악성화등을 고려하여 완전히 절제하는 것이 좋다 한다^{4,13)}.

선천성 엽기종은 태생기에 미세기관지나 폐포 발생 과정의 이상으로 인해 기관지 연골이 결핍되어 기관지를 약하게 하여 호기에 허탈을 일으켜 과팽창을 일으킨다 설명하고¹⁴⁾ 출생 직후에 폐에 공기가 들어가면서 급속히 폐가 팽창하면서 주변의 정상 폐조직을 압박하여 호흡곤란을 초래하여 폐기종과 비유사한 임상상을 보이게 된다^{14,15)}. 보통 출생 직후에 점진적으로 호흡곤란이 진행되어 빈호흡, 빈맥, 기침, 흉곽벽의 수축(retraction)이 관찰되거나 과거력상 감염의 병력이 없는 것이 특징이다¹³⁾. 단순 흉부사진상 기흉처럼 방사선과다 투과가 보이며 반대쪽으로 폐가 밀리는 소견들을 보일

수 있고 흉부 전산화 단층 촬영으로 다른 질환과의 감별에 도움이 된다 한다¹⁶⁾. 치료는 마찬가지로 침범된 폐의 완전 절제가 요구되며 마취시 양압환기를 견딜 수 있도록 주의를 요하여야 하고 신속한 개흉으로 남아있는 정상 폐가 눌리지 않도록 주의하여야 한다⁸⁾.

낭성 기관지확장증은 아직 그 병인은 자세히 알려져 있지 않지만 연골, 점액선, 폐포, 동맥 같은 조직들이 분화되기 전에 이미 분엽(lobulation)이 되어 발생한다고 한다¹⁷⁾. 낭종은 다수이며 얇으며 비정상적인 기관지 말단의 확장을 보인다. 종종 액체를 함유하는데 화농성일 수도 있으며 기침이나 체위 변화시에 액체의 양이 급격히 변하기도 한다¹⁸⁾. 기도와 연결되어 있기 때문에 낭종이 흡기시엔 커지고 호기시엔 작아지는 양상을 보이며 이점이 폐기종성 기낭과 다른 점이다¹⁹⁾. 수술적 치료는 완전 절제가 원칙이며 마취의와 협조하여 일측 마취를 하여 개흉시 화농성 객담이 반대편으로 넘어가지 않도록 하여야 한다²⁰⁾.

결 론

본 교실에서는 선천성 낭성 폐질환을 가진 환자들을 진단 즉시 수술하여 좋은 결과를 얻었다.

참 고 문 헌

1. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, et al. *Congenital adenoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management*. *Pediatr Surg Int* 1997;12:126-9.
2. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS. *Congenital bronchopulmonary-foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract*. *N Eng J Med* 1968;278:1413-9.
3. Stocker JT. *Sequestrations of the lungs*. *Semin Diagn Pathol* 1986;3:106-21.
4. 문석환, 박건, 김치경 등. 선천성 낭성 폐질환의 외과적 치료. *대흉외지* 1990;23:698-706.
5. Brutain WL, Woolley MM, Nahour GH, Isaacs HJ, Payne VJ. *Pulmonary sequestration in children: A twenty-five experience*. *Surgery* 1977;81:413-20.
6. White JJ, Donahoo JS, Ostrow PT, et al. *Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood*. *Ann Thorac Surg* 1974;18:286-94.
7. Savie B, Birtel FJ, Tholen HD, Funke HD, Knoche R. *Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases*. *Thorax* 1979;34:96-101.
8. 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.
9. 조대윤, 김삼현, 노준량, 김종환, 서경필. 폐격리증-5례 보고. *대흉외지* 1986;15:27-34.
10. Stocker JT, Madewell Je, Drake RM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum*. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
11. Bale PM. *Congenital cystic adenoid malformation of the lung*. *Am J Clin Path* 1979;71:411-20.
12. Haller JA, Golladay ES, Pickard LR, Tepas JJ, Shorter NA, Shermeta DW. *Surgical management of lung bud anomalies: Lobar emphysema, Bronchogenic cyst, Cystic adenomatoid malformation, and Intralobar pulmonary sequestration*. *Ann Thorac Surg* 1979;28:33-41.
13. 정윤섭, 김주현. 선천성 폐낭성 질환의 외과적 치료. *대흉외지* 1990;23:407-15.
14. Michelson E. *Clinical spectrum of infantile lobar emphysema*. *Ann Thorac Surg* 1997;24:182-96.
15. Maier JD. *Bronchogenic cysts of the mediastinum*. *Ann Surg* 1948;127:424.
16. 이상권, 조광현, 황윤호, 이양행, 류지윤. 선천성 낭성 폐질환의 수술적 치료. *대흉외지* 1994;27:930-7.
17. Enrile FT, Jourdain LM, Mathur A. *Congenital diffuse bronchio-alveolictasis: a variant congenital cystic disease of the lungs*. *Chest* 1972;62:507-10.
18. Godwin JD, Webb WR, Savoca CJ, Gamsu G, Goodman PC. *Multiple, thin-walled cystic lesions of the lung*. *ARJ* 1980;135:593-604.
19. Felson B. *Chest roentgenology*. Philadelphia:W.B.Saunders. 1973.
20. Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the chest: lung infection and diffuse interstitial lung disease*. 6th ed. Philadelphia:W.B.Saunders. 1995.

=국문초록=

배경: 폐격리증, 선천성 낭성 유선종 기형, 기관지 낭종 선천성 엽기종 및 낭성 기관지 확장증 등의 폐에 발생하는 선천성 낭성 질환은 흔치 않으며 유사한 발생학적 및 임상적 양상을 가진다. **대상 및 방법:** 1972년부터 1999년까지 본원 흉부외과에서 선천성 낭성 폐질환으로 수술받은 46명의 환자를 대상으로 병상 기록을 통한 임상상, 치료 및 병리소견을 검토하였다. **결과:** 환자의 평균 연령은 16.2세 였고 남녀비는 17:29 였다. 주 증상은 감염에 의한 발열이 11례, 호흡곤란이 10례 그리고 흉통과 가래 등이었고 증상이 없었던 경우가 13례 였다. 질환은 폐격리증이 13례, 선천성 낭성 유선종 기형이 12례, 기관지성낭종이 12례, 낭성 기관지 확장증이 5례 그리고 선천성 엽기종이 4례 였다. 수술은 단순 절제 8례, 폐구역 절제술 6례, 폐엽 절제술 31례 그리고 전폐 절제술 1례를 시행하였고 수술 사망은 폐엽 절제술을 시행한 7세된 기관지 낭종 환자로 수술 직후 발생한 뇌경색으로 1례에서 발생하였으며 술후 합병증으로는 폐렴 4례와 지속적 공기누출과 농흉이 각 1례씩 있었다. **결론:** 선천성 낭성 폐질환을 가진 환자들을 진단 즉시 수술하여 좋은 결과를 얻었다.

- 중심 단어:** 1. 선천성 낭성 폐질환
2. 외과적 치료