

## 선천성 폐 낭종성 질환의 임상적 고찰

계명대학교 의과대학 소아과학교실, 방사선과학교실\*, 병리학교실\*\*,  
흉부외과학교실\*\*\* 및 의과학연구소

이동희 · 김천수 · 박근수 · 김명성 · 권태찬  
이희정\* · 서수지\* · 이상숙\*\* · 박창권\*\*\* · 유영선\*\*\*

=Abstract=

## A Clinical Study on Congenital Cystic Diseases of the Lung

Dong Hee Lee, M.D., Chun Soo Kim, M.D., Geun Soo Park, M.D.,  
Myung Sung Kim, M.D., Tae Chan Kwon, M.D., Hee Jung Lee, M.D.\*,  
Soo Jhi Suh, M.D.\* , Sang Sook Lee, M.D.\*\*, Chang Kwon Park, M.D.\*\*\*,  
Young Sun You, M.D.\*\*\*

*Department of Pediatrics, Radiology\*, Pathology\*\*, Chest Surgery\*\*\*, Keimyung  
University School of Medicine & Institute for Medical Science, Taegu, Korea*

Congenital cystic diseases of the lung(CCDL) is a clinical group of disorders characterized by a cystic appearance of pulmonary tissue. It can be classified into four distinct categories: Congenital lobar emphysema(CLE), Congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM), Pulmonary sequestration(PS), and Bronchogenic cyst(BC).

17 patients with congenital cystic diseases of the lung admitted to the Department of Pediatrics, Keimyung University, Dongsan Hospital from January, 1986 to December, 1995 were investigated for their pathologic classification, clinical characteristics, diagnostic measures and treatment outcome. The results were as follows:

- 1) 17 cases of CCDL were classified pathologically into four distinct categories: BC 8 cases, PS 5 cases(intralobar 4 cases, extralobar 1 case), CCAM 4 cases.
- 2) CCDL were seen more commonly in males.
- 3) In age distribution, 64.7% of CCDL were diagnosed at over 6 years.
- 4) In BC and PS, right lower lobe was the most frequent site affected.
- 5) The most frequent presenting symptoms were respiratory distress and recurrent respiratory infection.
- 6) Chest radiographic findings were quite effective in differentiating cystic lesions of the lung from other conditions.
- 7) Associated anomalies were observed in 4 cases (23.5%).

- 8) In the symptomatic patient, prompt surgical treatment was recommended.
- 9) Surgical treatment was quite effective and safe.

**Key Words :** Congenital cystic diseases of the lung, Congenital lobar emphysema, Congenital cystic adenomatoid malformation, Pulmonary sequestration, Bronchogenic cyst.

## 서 론

선천성 폐 낭종성 질환은 1687년 Bartholinus가 처음 기술하였으며, 정확한 원인이나 발생기전은 불확실하지만 태생기에 폐원기의 발생이상에 기인하는 것으로 추측된다 (Buntain et al, 1974). 선천성 폐낭종성 질환은 일부 기관지성 낭종과 같이 아무런 증상 없이 우연히 성인에서 발견되는 예도 있지만, 최근에는 흉부 전산화단층촬영술 검사가 보편화되면서 호흡곤란을 주소로 입원하는 영유아 환아들에게 자주 발견된다. 주로 신생아기에 호흡곤란 증상을 나타내거나, 영유아기에 반복되는 폐의 감염증상 등을

나타내며, 대부분 외과적 절제술로 합병증 없이 치유될 수 있다. 특히 출생직후에 호흡곤란을 보이는 미숙아나 신생아에서는 조기 치료로 사망율을 많이 줄일 수 있으므로 조기진단이 중요하다(Eigen et al, 1976). Buntain et al(1974)에 의해 현재와 같은 선천성 폐 낭종성 질환의 분류로 체계화 되었으며 병리소견에 따라 선천성 대엽성 폐기종(congenital lobar emphysema; CLE), 선천성 낭종성 유선종 기형(congenital cystic adenomatoid malformation; CCAM), 기관지성 낭종(bronchogenic cyst; BC), 폐격절(pulmonary sequestration; PS) 등으로 분류된다(Table 1).

Table 1. Pathologic classification of congenital cystic diseases of the lung

1. Congenital lobar emphysema : Overdistension of one or more lobes of a histologically normal lung secondary to obstruction of the bronchus
2. Congenital cystic adenomatoid malformation : A multicystic mass of pulmonary tissue in which there is a proliferation of bronchial structures at the expense of alveoli
3. Pulmonary sequestration : A mass of nonfunctioning pulmonary tissue which receives most or all of its arterial blood supply from anomalous blood vessel
4. Bronchogenic cyst : A discrete mass of nonfunctioning pulmonary tissue, the cysts being lined by ciliated columnar epithelium and the tissue often including smooth muscles, glands, and cartilage

저자들은 선천성 폐 낭종성 질환의 조기 진단 및 치료에 도움을 얻고자 이에 대한 병리학적인 분류와 임상적 특징, 외과적 치료 성적 및 합병증 등을 조사 분석하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 대상 및 방법

이 연구는 1986년 1월부터 1995년 12월까지 만 10년 동안 계명대학교 동산의료원 소아과에 입원하여 수술 치료 후 병리소견상

선천성 폐 낭종성 질환으로 확진된 17례를 대상으로 환아의 병록지를 중심으로 하여 각 질환의 임상적 특징을 후향적인 방법으로 조사하였다.

## 결 과

### 1. 병리학적 분류

대상환아 17명 중 기관지성 낭포가 8례로 가장 많았고 폐격절이 5례, 선천성 낭종성 유선종 기형이 4례이었다. 폐격절 5례중에는 엽내형(intralobar)이 4례, 엽외형(extralobar)이 1례이었다(Table 2).

Table 2. Pathologic classification

Disease	Number(%)	
Bronchogenic cyst	8	(47.1)
Pulmonary sequestration	5	(29.4)
Congenital cystic adenomatoid malformation	4	(23.5)
Congenital lobar emphysema	0	0
Total	17	(100.0)

### 2. 성별분포 및 진단시 나이

전체 남녀의 성비는 1.8:1로 남아가 더 많았으며, 진단 당시의 연령은 6세이상이 11례(64.7%)이었다(Table 3).

Table 3. Age and sex distribution

Age(year)	Male (%)	Female (%)	Total (%)
- 1	1	0	1 (5.8)
2- 5	2	3	5 (29.4)
6-10	4	1	5 (29.4)
11-15	4	2	6 (35.3)
Total	11 (64.7)	6 (35.3)	17 (100.0)

### 3. 병변의 부위

전반적으로 우폐에 병변이 있는 경우가

10례, 좌폐에 병변이 있는 경우가 7례로 우폐에서 발생한 경우가 더 많았다(1.4:1). 이들 중 기관지성 낭종과 폐격절은 우하엽에 가장 많이 발생하였고 선천성 낭종성 유선종은 호발부위가 분명하지 않았다(Table 4).

Table 4. Location of lesion

Lobes\ Disease	BC	PS	CCAM	Total (%)
Right	upper	1	0	1 2 (11.7)
	middle	0	0	1 1 (5.8)
	lower	3	3	1 7 (41.0)
Left	upper	2	0	1 3 (17.6)
	lower	2	2	0 4 (23.5)

BC: bronchogenic cyst

PS: pulmonary sequestration

CCAM: congenital cystic adenomatoid malformation

### 4. 주요 임상 증상

임상증상은 주로 재발성 호흡기감염이나 호흡곤란이 많았으며 무증상인 경우도 1례 있었다. 질환별로는 폐격리증과 기관지성 낭종은 주로 급성 또는 반복되는 호흡기감염이 많았으며, 선천성 낭종성 유선종 기형에서는 발열이 잘 동반되었다(Table 5).

Table 5. Symptoms

Symptoms\ Diseases	BC	PS	CCAM	Total (%)
Recurrent infection	5	4	2	11 (64.7)
Respiratory distress	2	1	3	6 (35.3)
Fever	2	1	3	6 (35.3)
Asymptomatic	1	0	0	1 (5.9)

BC: bronchogenic cyst

PS: pulmonary sequestration

CCAM: congenital cystic adenomatoid malformation

### 5. 동반기형

선천성 낭종성 유선종 기형 2례에서 누두흉(pectus excavatum)이 동반되어 있었고, 폐격리증 1례에서 서혜부 탈장이 동반되어 있었다. 기관지성 낭종 1례에서 내번족(club foot)이 동반되어 있었으나 심혈관계 기형이 동반된 경우는 1례도 없었다(Table 6).

Table 6. Associated anomalies

Anomalies\Disease	BC	PS	CCAM	Total (%)
Pectus excavatum	-	-	2	2 (11.8)
Inguinal hernia	-	1	-	1 (5.9)
Club foot	1	-	-	1 (5.9)
Cardiac anomaly	-	-	-	0
Total				4 (23.5)

BC: bronchogenic cyst

PS: pulmonary sequestration

CCAM: congenital cystic adenomatoid malformation

## 6. 외과적 치료방법 및 합병증

수술은 침범 정도에 따라 낭종 절제술이나 폐엽 절제술, 폐분절 절제술을 시행하였다. 수술을 시행 중 사망하거나 수술 후 합병증이 생긴 환자는 없었으며, 퇴원 후 추적조사 결과 모두 건강하게 지내고 있었다. 수술 방법이나 병리학적 병변에 따른 수술 후 입원 기간이나 합병증에 유의한 차이는 없었다.

## 고 찰

선천성 폐 낭종성 질환은 기관지, 세기관지, 폐포 및 폐혈관의 이상 분화로 발생하며 병리학적으로 대엽성 폐기종, 선천성 낭종성 유선종 기형, 기관지성 낭종, 폐격절 등으로 분류된다(Berlinger et al, 1987; Baum & Wolinsky, 1990). 대엽성 폐기종은 Overstreet(1939)가 처음으로 기술한 바 있으며 기관지의 연골결핍, 내적 혹은 외적 원인에 의한 기관지 폐쇄, 과다폐포(polyalveolar lobe) 등으로 인한 폐엽의 과팽창으로 발생한다(Bolands et al, 1956; Hislop & Reid, 1970; Eigen et al, 1976; Landing & Dixon, 1979; Reed et al, 1990). 한편 Hendren(1968)은 대엽성 폐기종의 50%정도는 원인불명이고 25%는 기관지 연골이상, 13%는 기관지점막의 비후, 8%는 외인성 압박으로 발생하였

다고 보고하였다. 선천성 낭종성 유선종 기형은 폐엽의 구조가 발생하고 아직 연골조직이 형성되기 전인 태아 5주말에서 6주초에 병변이 생기며(Halloran et al, 1972), 폐포의 발달정지와 세기관지의 과다한 발달로 생기는 다낭종성의 과오종이다(Kwittken & Reiner, 1962). Van Dijk and Wagenvoort(1973)에 의해 형태학적으로 낭종형, 중간형, 고형형으로 분류되었으며, Stocker et al(1977)은 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 3가지 형으로 분류하였다. 제 1형은 약 50% 정도를 차지하며 한개 혹은 몇 개의 거대낭종으로 구성되며 주로 섬모상피 혹은 가성 편평상피로 덮혀 있다. 제2형은 40%를 차지하며 낭종의 크기가 1.5cm 이내의 비교적 크기가 일정한 다발성 소낭종으로 주로 섬모 입방상피나 원주상피로 이루어져 있다. 제3형은 가장 드물고 0.5cm 미만의 고형성 낭종으로 주로 섬모원주세포로 구성되어 있다. 폐격절은 발생학상 부기관지 배아가 폐의 내부(intralobar) 혹은 외부(extralobar)에서 자라거나 혹은 폐하엽의 말초부위에 폐동맥에 의한 혈관화가 일어나지 않고 대동맥의 폐분지가 존속함으로써 발생한다고 생각된다(Landing & Dixon, 1979; Baum & Wolinsky, 1990). 대동맥 등으로부터 이상 혈관 공급을 받는 폐의 기능이 없는 조직괴로 일반적으로 기관지와의 연결은 없으며 폐엽의 일부인 내엽성형(intralobar type)과 흉막을 따로 갖고 있는 외엽성형(extralobar type)으로 분류된다. 내엽성형은 정맥혈이 폐정맥으로 연결되며, 외엽성형은 전신 혹은 문맥정맥으로 연결된다. 기관지성 낭종은 태생기 폐배아의 이상개실로부터 발생하며 낭종과 기관지와의 연결은 대개 없고 크기는 1-4cm 정도이며 낭종의 벽은 정상 기관지의 모든 요소로 구성된다(Baum & Wolinsky, 1990).

선천성 폐 낭종의 호발부위는 선천성 대엽성 폐기종의 경우 대부분 상엽, 특히 좌상엽에 가장 많이 생기며 그 다음이 중엽이고 하엽은 거의 생기지 않아, 후천성 폐기종이 주로 하엽에 잘 생기는 것과 감별이 된다

(Gottschalk & Abramson, 1957). 선천성 낭종성 유선종은 보통 한 개의 폐엽에 생기며 드물게 다엽성이며 전폐에 생기기도 하나 양측성인 경우는 거의 없다(Wolf et al, 1980). 저자들의 경우 역시 양측성인 경우는 없었으며 특별히 호발부위는 관찰할 수 없었다. 폐격절은 주로 2/3 정도가 좌측폐에 발생하는데 내엽성형은 좌폐하엽의 후기저분절에서 가장 호발하며 일부에서는 하엽의 다른 부위에서 발생하기도 한다. 드물지만 상엽에 발생한 예(Zumbro et al, 1975)와 양측 폐에 동시에 발생한 예(Tilson & Touloudian, 1972)가 보고되어 있다. 외엽성형은 늑막강 내의 심장과 횡격막 사이의 후종격동에 주로 발생하지만 그 외에 다른 종격동이나 복막강, 심낭에 발생한 예도 있으며 흉벽이나 횡격막에 위치하거나, 엽간열구에 발생한 예도 보고되어 있다(O'Mara et al, 1976). 저자들의 경우는 5례중 우폐하엽이 3례, 좌폐하엽이 2례이었다. 기관지성 낭종은 약 70%가 흉강내의 폐실질내에 발생하며 30%정도에서는 좌기판지 혹은 기관분기부(carina)에 붙어 종격동에서 발생하며 드물게 흉강이외에 횡격막하방이나 흉골형성이전에 이전하여 흉골전방부(Maguusen et al, 1977)에서 발견되기도 한다. 저자들의 경우는 우하폐엽이 3례로 가장 많았다.

임상증상은 선천성 대엽성 폐기종의 경우 약 80%는 주로 신생아기에 호흡곤란 증상이 나타나며, 20%는 영유아기에 호흡곤란 증세가 나타난다(Berlinger & Porto, 1987). 선천성 낭종성 유선종은 한쪽 폐의 단일 폐엽에 낭포성 변화를 일으키고, 이것이 현저히 커지면 심장 및 종격동의 편측전이를 일으키면서 반대측 폐를 압박하여 호흡부전, 빈호흡, 빈맥, 청색증 등의 증상이 나타나며, 낭종의 파열로 긴장성 기흉이 생길 수 있다. 전신부종을 동반하는 사산아로 출생하거나 신생아기에 호흡곤란증상으로 선천성 대엽성 폐기종과 감별이 어려운 경우가 많고, 드물게 반복되는 폐의 감염증상이 나타난다(Halloran et al, 1972; Baum & Wolinsky, 1990). 폐격절은 보통 외엽성형은 주로 신생

아기에 호흡곤란 증상이 나타나며, 내엽성형은 반복되는 폐의 감염증상이 나타난다(Landing & Dixon, 1979). 가장 흔한 증상은 반복되는 폐의 감염증상이며 심혈관계나 위장관계 증상도 올 수 있다. 전혀 증상이 없이 지내다가 신체검사시 우연히 발견되는 경우도 있다. 반복되는 폐의 감염증상이 있으면 발열, 기침, 흉통 및 화농성 객담 등의 증세가 나타난다(Flye et al, 1976). 위장관계 증상으로는 연하곤란, 구토, 토혈 등의 증상이 나타나며 주로 위나 식도와 연결이 있는 경우에 잘 나타난다. 기관지성 낭종은 주로 신생아기에 호흡 곤란 증상을 보이거나(Eraklis et al, 1969), 반복되는 폐의 감염을 나타내며 가끔 무증상으로 우연히 진단될 수도 있다(Ramenofsky et al, 1979). 일반적으로 낭종과 기관지와의 교통이 없으면 대개의 환자는 증세가 없고, 교통이 있으면 환자는 항상 증세가 있다. 기관지와 교통이 있으면 기침, 발열, 가래, 혈담 등의 증세가 나타날 수 있고 2차적으로 폐농양 및 기관지 확장 등을 초래할 수 있다. 특히 신생아 및 영아기에 있어서는 기관지와의 연결부위의 check valve mechanism으로 공기폐색, 낭종의 팽대, 주위 폐조직압박으로 심한 호흡곤란과 청색증 등을 초래하여 응급수술의 대상이 될 수도 있다(Herrmann et al, 1959). 저자들의 경우 폐격절과 기관지성 낭종은 주로 급성 또는 반복되는 호흡기 감염이 많았으며, 선천성 낭종성 유선종 기형에서는 발열이 잘 동반되었다.

잘 동반되는 기형은 선천성 대엽성 폐기종의 경우 다른 선천성 폐 낭종성 질환보다 심실증격결손이나 동맥관개존 등과 같은 심장기형을 동반하는 수가 많다(Pierce et al, 1970). 선천성 낭종성 유선종 기형은 사생아에서 선천성 복근 결손증이 동반된 예가 보고되어 있으며(Wilson et al, 1978), Stocker et al(1978)은 약 20%에서 기관지협착, 폐동맥이상 등의 선천성기형을 동반하였다고 보고하였다. 낭포성 변화에 의한 정맥환류의 장애로 태반부종과 태아수종이 잘 생긴다(Baum & Wolinsky, 1990)는 보고가 있고 그

외에도 누두흉(Wolf et al, 1980)과 드물게 이상적인 혈관분포가 보고되어 있다(Holder & Christz, 1964). 저자들의 경우 2례에서 누두흉(pectus excavatum)이 동반되어 있었다. 폐격절은 내엽성형의 경우에는 동반기형이 매우 드물지만 외엽성형은 약 반수에서 동반기형이 나타난다. 동반기형으로는 선천성 횡격막 탈장증이 가장 많고(O'Mara et al, 1976), 그외에 횡격막 내번증, 누두흉(Iwa & Watanabe, 1979), 선천성 심기형(White et al, 1974), 심낭성 낭포 등이 있다.

진단방법은 전 예에서 흉부단순 엑스선 촬영에서 낭성병변, 폐렴, 폐농양, 또는 농흉 등과 같은 이상 소견을 발견할 수 있었다. 이전에는 기관지촬영, 기관지경, 대동맥조영술에 의존하였지만 최근에는 초음파, 흉부 전산화 단층촬영술을 이용하여 수술전 비교적 정확한 진단을 할 수 있다. 임상소견과 단순 흉부촬영만으로도 쉽게 의심할 수 있는 질환이지만, 합병증이 동반하거나 호발부위가 아닌 경우 조직검사에 의해 확진되며, 흉부 전산화 단층촬영술을 감별진단에 이용하기도 한다. 선천성 대엽성 폐기종은 호흡곤란, 청색증 등의 특징적인 임상증상과 흉부촬영만으로도 영아기나 신생아기에 진단이 용이하나 술전에 흉부 전산화 단층 촬영술을 시행하면 감별진단과 원인규명에 도움이 된다고 한다(Pardes et al, 1983). 선천성 낭종성 유선종 기형은 흉부촬영상 낭종성 병변으로 발견되었으며 술후 조직검사에 의해 확진하였다. 폐격리증은 전형적인 반복성 폐렴의 임상증상이 나타났으며, 단순흉부 엑스선 이외에 대동맥조영술로 확진하였다.

치료는 수술치료가 원칙으로, 외엽성형의 폐격절이나 기관지성 낭종은 낭종절제술을 시행하고(Flye et al, 1976), 대엽성 폐기종이나 선천성 낭종성 유선종 기형과 내엽성형의 폐격절의 경우 일반적으로 폐엽절제술을 시행하나(Nishibayashi et al, 1981; Baum & Wolinsky, 1990), 폐분절 절제술로 치료된 경우도 몇 예가 보고되어 있다(Flye et al, 1976). 일반적으로 보존적 치료는 높은 사망

율과 합병증으로 권장되지 않으며 일단 증상이 있는 환아에서 폐낭증의 진단이 내려지면 적절한 수술적 치료가 필요할 것으로 생각된다. 선천성 대엽성 폐기종은 침범된 폐엽을 절제하는 것이 최선의 치료로 양암환기에 주의하면서 조속히 개흉하여 정상폐의 압박을 피하여야 하며 선천성 낭성 유선종기형의 치료는 역시 폐격리증과 같이 대엽성으로 절제하여 부분절제후 야기되는 합병증을 피하여야 한다(Domby et al, 1978; Savic et al, 1979). 폐격리증의 이상적인 치료는 감염상태가 완화되었을 때 절제술을 시행하는 것이다. 수술방법으로는 외엽성형의 경우 단순절제술이 가능하며, 내엽성형의 경우에는 대개 폐엽절제술이 필요하나 경우에 따라서는 단순절제술도 가능하다(White et al, 1974). 기관지성 낭종은 최근의 추세는 무증상이라도 향후 감염이 되고, 크기가 커질 뿐만 아니라 악성파 동반될 가능성성이 있기 때문에(Luck et al, 1986) 조기에 수술을 시행하도록 하고 있다. 특히 조기에 절제시 원칙적으로 구역 절제가 가능하며, 소아에 있어서는 보고자에 따라 12세까지는 폐절제술 후에 정상적인 폐기능을 유지할 수 있는 장점이 있다(Holler et al, 1979; Wesley et al, 1986).

수술 치료후 예후는 일반적으로 매우 좋으며(Kwittken and Reiner, 1962; Eraklis et al, 1969, Baum & Wolinsky, 1990), 선천성 낭종성 유선종의 경우 제1형이 90%, 제3형이 60%의 생존율을 보이나, 제2형은 심한 기형을 동반하는 경우가 많아 생존율이 56%로 가장 낮다고 한다(Reed et al, 1990). 저자들의 경우 수술을 시행한 17례 전 예에서 아무런 합병증이 생기지 않았다.

## 요약

이 연구는 선천성 폐 낭종성 질환의 조기 진단 및 치료에 도움을 얻고자, 1986년 1월부터 1995년 12월까지 만 10년 동안 계명대학교 동산의료원 소아과에 입원하여 수술

치료후 병리소견상 선천성 폐 낭종성 질환으로 확진된 17례를 대상으로 환아의 병록지를 중심으로 하여 각 질환의 임상적 특징을 후향적인 방법으로 조사하였으며, 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 병리소견상 기관지성 낭종이 8례로 가장 많았고 폐격절이 5례이었으며 선천성 낭종성 유선종 기형이 4례이었다. 폐격절 5례 중 내엽성형(intralobar type)이 4례, 외엽성형(extralobar type)이 1례이었다.
2. 성별분포는 남아가 더 많았다.
3. 연령분포는 6세 이상이 64.7%이었다.
4. 임상증상은 주로 급성 혹은 재발성 호흡기 감염과 호흡곤란이었다.
5. 동반기형은 선천성 낭종성 유선종 기형 환자에서 누두흉이 2례 동반되었다.
6. 수술방법은 낭포 절제술과 폐엽 절제술이 주로 행해졌다.
7. 수술후 생존율은 100%이었고, 수술후 큰 합병증은 없었다.

### 참 고 문 헌

- Bartholinus: Cited from, Pugh DG:*Am J Med Sci* 1944; 208: 673-675.
- Baum GL, Wolinsky E: Textbook of pulmonary diseases. ed 4. Boston, Little Brown and Co., 1990, pp1494-1498.
- Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR: Infantile lobar emphysema. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 106-111.
- Bolands RB, Schnider AF, Boggs JD: Infantile lobar emphysema: an etiologic concept. *Arch Pathol* 1956; 61: 289-295.
- Buntain WL, Isacs H Jr, Payne VC, Lindesmith GG, Rosenkrantz JG: Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 85-93.
- Domby WR, Clement P, FitzGerald MX, Gaensler EA: Giant intralobar sequestra-

- tion. *Respiration* 1978; 35: 224-230.
- Eigen H, Lemen RJ, Waring WW: Congenital lobar emphysema: long term evaluation of surgically and conservatively treated children. *Am Rev Resp Dis* 1976; 113: 823-831.
- Eraklis AJ, Griscom NT, McGovern JB: Bronchogenic cysts of the mediastinum in infancy. *N Engl J Med* 1969; 281: 1150-1151.
- Flye MW, Conley M, Silver D: Spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1976; 22: 478-482.
- Gottschalk W, Abramson D: Placental edema and fetal hydrops. *Obstet Gynecol* 1957; 1: 626-629.
- Halloran LG, Silverberg SG, Salzberg AM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch Surg* 1972; 104: 715-719.
- Hendren WH: Lobar emphysema of infancy. *J Pediatr Surg* 1968; 1: 24-28.
- Herrmann JW, Jewett TC Jr, Galletti G: Bronchogenic cysts in infancy and children. *J Thorac Surg* 1959; 37: 244-248.
- Hislop A, Reid L: New pathological findings in emphysema of children: 1. polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax* 1970; 25: 682-690.
- Holder TM, Christz MG: Cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964; 47: 590-597.
- Holler JA Jr, Golladay ES, Pickard LR, Tepas JJ III, Shorter NA, Shermeta DW: Surgical management of lung bud anomalies; lobar emphysema, bronchogenic cyst, adenomatoid malformation, and intralobar sequestration. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 33-43.
- Iwa T, Watanabe Y: Unusual combination of pulmonary sequestration and funnel chest. *Chest* 1979; 76: 314-316.

- Kwittken J, Reiner L: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatrics* 1962; 30: 759-769.
- Landing BH, Dixon LG: Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi and lungs). *Am Rev Respir Dis* 1979; 120: 151-183.
- Luck SR, Reynolds M, Raffensperger JG: Congenital bronchopulmonary malformation. *Curr Probl Surg* 1986; 23: 251-257.
- Maguussen JR, Thompson JN, Dickinson JT: Presternal bronchogenic cysts. *Arch Otolaryngol* 1977; 103: 52-54.
- Nishibayashi SE, Andrassy RJ, Wooley MM: Congenital cystic adenomatoid malformation: 30-year experience. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 704-706.
- O'Mara CS, Baker RR, Jeyasingham K: Pulmonary sequestration. *Surg Gynecol Obstet* 1976; 147: 609-616.
- Overstreet RM: Emphysema of a portion of the lung in the early months of life. *Am J Dis Child* 1939; 54: 861-865.
- Pardes JG, Auh YH, Blomquist K, Kazam E, Magid M: CT diagnosis of congenital lobar emphysema. *J Comput Assist Tomogr* 1983; 7: 1095-1097.
- Pierce WS, Depardes CG, Fridgedman S, Waldhausen JA: Concomitant congenital heart disease and lobar emphysema in infants. *Ann Surg* 1970; 172: 451-456.
- Ramenofsky ML, Leape LL, McCauley RGK: Bronchogenic cyst. *J Pediatr Surg* 1979; 14: 219-224.
- Reed GB, Claireaux AE, Bain AD: Diseases of the fetus and newborn: *pathology, radiology and genetics*, ed 1. St. Louis, CV Mosby Co., 1990, pp1494-1498.
- Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R: Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34: 96-101.
- Stocker JT, Drake RM, Madewell JE: Cystic and congenital lung disease in the newborn. *Prospect Pediatr Pathol* 1978; 4: 93-154.
- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-171.
- Tilson MD, Touloukian RJ: Mediastinal enteric sequestration with aberrant pancreas. A formes frustes of the intralobar sequestration. *Ann Surg* 1972; 176: 669-671.
- Van Dijk C, Wagenvoort CQ: The various types of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pathol* 1973; 110: 131-134.
- Wesley JR, Heidelberger KP, DiPietro MA, Cho KJ, Coran AG: Diagnosis and Management of congenital cystic disease of the lung in children. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 202-207.
- White JJ, Donahoo JS, Ostrow PT, Murphy J, Haller JA Jr: Cardiovascular and respiratory manifestation of pulmonary sequestration in childhood. *Ann Thorac Surg* 1974; 18: 286-294.
- Wilson SK, Moore GW, Hutchins GM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with abdominal musculature defect (Prune belly). *Pediatrics* 1978; 62: 421-423.
- Wolf SA, Herzler JH, Philippart AL: Congenital adenomatoid dysplasia of the lung. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 925-929.
- Zumbro GL, Treasure RL, Seitter G, Strevey TE, Brott W, Green DC: Pulmonary sequestration. A broad spectrum of bronchopulmonary foregut abnormalities. *Ann Thorac Surg* 1975; 20: 161-169.