

선천성 낭종성 선종양 기형의 외과적 치료

- 1례 보고 -

이정희* · 임진수* · 최형호*

=Abstract=

Surgical Treatment of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation

- 1 Case Report -

Zhung Hi Lee, M.D.*, Hyung Ho Choi, M.D.*, Jin Soo Im, M.D.*

Congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM) of the lung is extremely rare. The patient was 10 year old female and had no specific signs and symptoms except right lower chest pain for 5 days ago before admission. On simple chest X-ray and thoracic CT scan, about 9×8×8 cm sized, heterogeneous marginally enhanced multiseperated hypodence lesion with air fluid level and gas bubbles in posterior pleural space of right lower chest were found. The culture result of needle aspiration of cavity was aspergillus flavus.

Right lower lobectomy was carried out and the result of biopsy was congenital cystic adenomatoid malformation.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26: 320-324)

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation

서 론

폐아의 발육 이상으로 폐 실질이 비 정상적으로 성장되는 선천성 질환으로 1949년 Ch'in과 Tang¹⁾이 처음 발표하였는데 이는 선천적으로 소기관지가 과다 발육해서 생기는 과오종성 병변으로 선천성 폐 기형의 25%정도를 차지한다. 보통 생후 첫날에 심한 증상이 있어 응급 수술이 요하기도 한다.

본 조선 대학교 부속병원 흉부외과 교실에서는 선천성 낭종성 선종양 기형의 1예를 수술적 치료를 하였기에 이에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

대상 및 방법 환자는 10세된 여아로 본원 내원 5일전부터 우측하흉부에 통증이 있어 타 의료원에서 농흉과 폐렴 진단하에 전원 되었는데 환자의 과거력상 5살때 폐렴으로

1주일간 입원 치료하였고 8살때 폐 농양으로 45일간 입원 치료후 이번 본원에 오기 전까지는 별 증상을 호소하지 않았다 한다. 이학적 소견상 약간의 감소된 우측 청진소견이 있었을 뿐 별다른 소견은 없었다. 환자의 혈액 도말소견상 백혈구가 13,700/mm³으로 약간 상승했을 뿐 정상 범위였고, 간기능검사 소견과 소변검사도 정상 범위였다. 동맥 혈액가스 소견상 pH 7.434, Pco₂ 43.8 mmHg, Po₂ 61.9 mmHg, BE +5.1 mMol/L으로 약간 저산소증이 있었고, 폐기능검사상 경한 혼합성 환기장애가 있었다. 반복된 객담 검사상 AFB음성, Gram 염색상 Gram(+) Cocci, Gram(-) Bacci, Gram(-) Diplococci가 많이 검출되었는데 객담 배양상,병원균으로 Proteus vulgaris가 나왔다. 단 순 흉부 X-선과 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 9×8×8 cm 정도인 큰 낭종이 있었고 그 주위에 작은 낭종이 다발성으로 있어 공기와 물이 차 있었다(Fig. 1, 2, 3). 흉곽 천자상 낭종에서 약 90 cc의 진한 초코렛 색깔의 액체가 나와서 배양 검사와 임상검사를 시행한 바에 의하면 Aspergillus flavus가 나왔고 pH는 7.3이었고 Sugar, LDH, CPK, cell count

* 조선대학교 의과대학 흉부외과 교실

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



Fig. 1. Chest PA.



Fig. 2. Chest Lateral View.

는 추정 불가능했고 cytology상 lymphocyte(++)가 나왔다. 수술은 전신마취하에 우측 6번째 늑간을 통해 후방 외측 흉벽 개흉으로 시행했으며, 우측 하엽의 외양은 진한 흑회색이었고 횡격막에 심한 늑막유착이 있어서 박리했는데 종괴의 외견상 어른 주먹정도로 정상 폐조직과 구별되게 만질 수 있었다. 단면상에는 다발성 낭종성 모양으로 (Stocker Type I lesion) 이루어져 있었고, 초코렛색의 내용물이 있었다(Fig. 4).

결 과

환자는 수술 14일에 퇴원하였으며, 단순 흉부 사진상 우측 횡격막이 약간 상승한 이외에는 별다른 소견이 없었다. 퇴원후에 외래에서 진찰한 바에는 수술부위 통증 이외에는 별다른 증상과 증후는 없었다(Fig. 5, 6).

고 찰

선천성 낭종성 선종양 이형을 1949년 Ch'in과 Tang¹⁾이 발표했는데 아주 드문 질환으로 아직 정설은 없으나 Hal-loran²⁾과 동료는 태상학적으로 5~6주초에 폐엽의 구조가 발생할 무렵 기관지내의 연골조직이 형성되기 전에 말초 호흡기관의 과다 증식으로 인해서 전반적으로 선종과 비슷한 폐엽이나 폐소엽의 조직학적 특성을 갖는 질환으로 과오종처럼 자라나 공기가 갇혀져서 고무처럼 굳어지는 상태가 되는 선천성 폐 기형 이라고 설명 했다.

Luck³⁾가 조직학적 정의에 의하면(Fig. 7, 8)¹⁾, 섬모 원주 상피세포에 의해 피복된 종말 호흡성 기관지초와 같은 구



Fig. 3. Thoracic CT Scan.



Fig. 4. 조직의 육안적 소견.

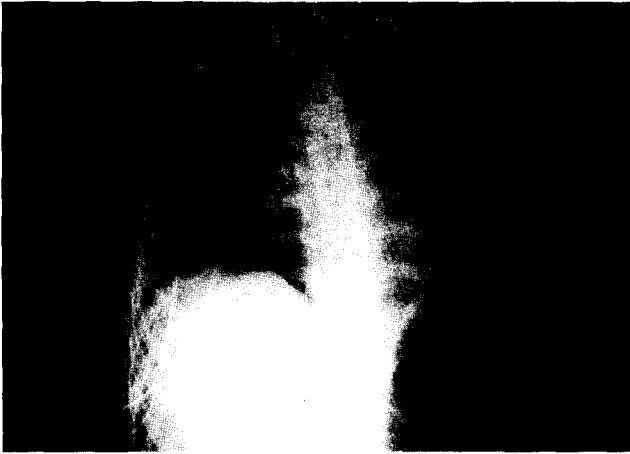


Fig. 5. 슬후 Chest PA.



Fig. 6. Chest PA.



Fig. 7. The alveolar tissue is replaced an overgrowth of bronchioles giving an 'adenomatoid' cartilage and glands are absent (H&E, X-100).

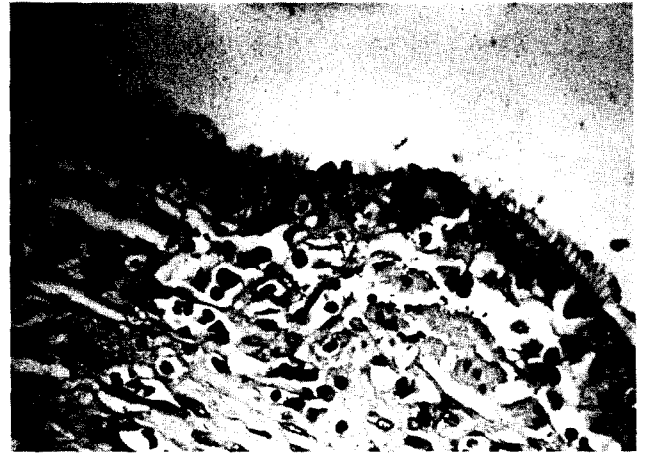


Fig. 8. The living is pseudostratified ciliated columnar epithelium, smooth muscle are increased in the walls of cysts lined by the tall bronchial-type epithelium (α -smooth muscle actin stain, X100).

조의 유선종의 증가가 있다. 산재된 낭종이 미발육 폐포와 비슷하고 결합조직의 기질이 무질서한 탄성조직과 평활근을 함유한다²⁾. 기관지형의 상피세포로 피복된 낭종의 점막이 낭종의 강(lumen)안으로 과증식되어 나오는 용종성으로 보일 수 있다³⁾. 기관지 점막 장액성 선(gland)이나 연골판이 낭종의 실질에 존재하지 않는다⁴⁾. 때로 폐포 낭종의 군(group)이 점막을 분비하는 세포로 피복될 수 있는데 이 세포는 장 점막을 닮았고 정상적인 기관지 세포와는 다른 모양이다.

또한 Bale⁴⁾는 임상 증상에 따라 Cystic lesion, Intermediate lesion, Solid lesion으로 구분하였고(Table 1), Stocker⁵⁾도 Type I, Type II, Type III로 분류하였다(Table 2). Halloran과 동료²⁾, Stocker⁵⁾, Wolf S. A.⁶⁾과 Ch'in과 Tang¹⁾ 등에 의하면 임상 양상에 따라 세가지로 나타나는데¹⁾, 태아가 전신 부종 혹은 조숙아로 태어나거나 임신부의 양수 과다증으로 사산하거나 주산기에 사망할 수 있고²⁾, 신생아기에 호흡곤란이 발견될 수 있고³⁾, 소아나 성인에서 재발되는 재감염이 나타날 수 있다.

선천성 낭종성 선종양 이상의 주요 증상은 호흡곤란, 청색증, 끈끈거림(Grunting)과 흉벽함몰등이 보일 수 있으며 심한 호흡곤란이 출생시나 생후 1개월내에 나타나기도 한다. 발생빈도는 미숙아나 정상 분만아에서 동일하다. 이 조직의 혈액 공급은 정상적으로 폐동맥에 의해서 공급되지만 다발성 비정상 동, 정맥에 의해 공급되기도 한다³⁾. Hartman and Schochat⁷⁾은 CCAM안에서 생긴 악성 종양을 보고하기도 하였다.

Table 1. Classification of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations

Clinical(Bale)* Presentation	Cystic @ Lesoin	Intermediate Lesion	Solid(Adenomatoid) Lesion
Age	Term newborn or older	Infant	Stillborn or premature
Fetal anasarca/ascites			
Maternal polyhydramnios	None	±	Occasional
Other anomalies	Rare	Rare	Commons
Gross appearance solid areas	Cystic;sometimes	Either or both	Solid;sometimes cystic areas
Histopathology			
Bronchiolar proliferation	+	Varying degrees	+++
Alveolar appearance	Mature;separating bronchiolar type cysts		Immature
Mucoid epithelium/cartilage	Occasional	Occasional	Common
Prognosis	Good	Good	Poor

Table 2.

	Clinical Presentation(Stocker)#	Type I Lesion	Type III
Age	Term, Occasional stillborn		<u>Stillborn or Premature</u>
Fetal anasarca/maternal polyhydramnios	Rare	Common	Common
Other anomalies	Rare	Common	None reported
Gross appearance	Single or multiple cysts 2 cm diameter	Multiple,evenly 1 cm diameter	Large mass, no spaced cysts;or tiny cysts
Histopathology			
Bronchiolar proliferation	+	++	+++
Mucoid epiderlium/cartilage	Mucoid cells in 1/3 of cases;rare cartilage prominent baeds of smooth muscle and elastic tissue	None	None
Cyst wall		Striated muscle in 5/16 cases	
Prognosis	Good	Poor	Poor

* Based on 21 cases with only 9 neonates;4 autopsies.

@ + to +++ indicates increasing proportion.

Based on 38 stillborn or newborn cases;26 autopsies.

Reproduced with permission from Luck, S.R., et al.: Congenital bronchopulmonary malformations. Curr. Probl. Surg. 23:251, 1986

CCAM의 감별질환으로는 폐엽성 기종, 다발성 선천성 낭종, 선천성 횡격막 탈장 등이 있다. CCAM의 진단으로는 임상 증상과 이학적 소견과 흉부 전산화 단층촬영, 자기 공명 영상으로 진단할 수 있으며 출생 전에는 초음파를 시행하여 발견했다는 보고도 있다⁸⁾. 그러나 확진은 병리학적 소견으로 해야 한다. CCAM의 치료는 폐엽 절제술이 가장 좋은 방법이며⁹⁾ 폐분절 절제술¹⁰⁾, 국소절제술¹¹⁾이나 폐절제술을 시행하기도 한다. 선천성 낭종성 선종양 기형

은 보통 폐하엽에 많아 생기나 어느 폐엽에도 생길 수 있으며 보통 한개의 폐엽에서 생기고 양측성은 드물다. 국내에서는 진성훈, 김주현 등¹²⁾, 김주현 등¹³⁾, 문석환 등¹⁴⁾이 보고했다.

결 론

본 저자들은 조선대학교 부속병원 흉부외과에서 우측하

엽에 발생한 선천성 낭종성 선종양 기형의 1례를 수술 치험하였기에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Ch'in KY, Tang MY. *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca*. Arch Pathol 1949;48:221
2. Halloran. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Arch Surg 1972;104:715
3. Luck SR. *Congenital bronchopulmonary malformation*. Curr Probl Surg 1986;23:251-7
4. Bale P. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, A form of congenital bronchiolar ("adenomatoid") malformation*. Am J Clin Path 1979;71:411
5. Stocker. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Hum Pathol 1977;8:155
6. Wolf SA. *Congenital adenomatoid dysplasia of the lung*. J Pediatr Surg 1980;15:925
7. Hartman GE, Shochat. *Primary pulmonary neoplasias of childhood: a review*. Ann Thorac Surg 1983;36:108
8. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD. *Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second trimester hydrops*. Am J Obstet Gynecol 1987;157:294
9. Holder TM. *Cystic adenomatoid malformation of the lung*. J Thoracic Cardiovascular Surg 1964;47:590
10. Becker MR, Schindera F, Maier WA. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Prog Pediatr Surg 1987;21:113
11. Miller PK, Seiber WK, Yunis EJ. *Congenital adenomatoid malformation of the lung: A report of 17 cases and review of the literature*. Pathol Ann 1980;15:387
12. 진성훈, 김주현. 선천성 낭종성 선종양기형. 대흉외지 1984;17:326
13. 정윤섭, 김주현. 선천성 낭종성질환의 외과적 치료. 대흉외지 1990;23:407
14. 문석환, 박 건, 김치경 등. 선천성 낭성 폐질환. 대흉외지 1990;13:698