

선천성 낭포성 선종양 기형 -1례 보고

장기경* · 이광선* · 김범식** · 김 훈*

=Abstract=

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation

Ki Kyung Jang, M.D.*, Kwang Sun Lee, M.D.*, Bum Sik Kim, M.D.**, Hoon Kim, M.D.*

Congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM) of the lung is extremely rare. We have experienced an unusual case of congenital cystic adenomatoid malformation. The patient was 20-year-old male and had chest pain for 10 days. On simple chest x-ray and thoracic CT scan, there was a large cystic mass surrounded with multiloculated round cysts with air fluid level on the right lower lobe of a lung. Right lower lobectomy was performed and the pathologic result was congenital cystic adenomatoid malformation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:726-9)

Key words : 1. Congenital cystic adenomatoid malformation

증 례

환자는 20세된 남자로 입원 10일전부터 시작된 우측흉통을 주소로 내원하였다. 입원 약 1개월전 과음 후 수차례 구토를 했으나 그후 증상없이 건강하게 지내왔는데, 입원 10일전부터 흉막성 우측흉통이 시작되었으며 입원 약 6일전부터 발한, 기침, 객담이 있어서 개인의원을 방문하여 흉부단순촬영상 이상소견 발견되어 정확한 검사와 치료위해 본원으로 전원되었다. 과거력상 빈번한 호흡기감염, 폐렴, 기침 등으로 치료 받은적은 없었다. 입원당시 활력증상은 정상범위였고, 이학적 소견상 전신상태는 양호하였으며, 흉부소견은 우폐하부에 호흡음이 감소된 소견을 보였고, 심음은 잡음없이 규칙적이었다. 복부소견은 특

기할 만한 것이 없었다. 검사실소견상 입원시 혈액학적 검사, 간기능검사, 뇨검사 모두 정상범위였다. 심전도에서 특기 소견 보이지 않았으며, 단순흉부촬영과 흉부전산화 단층촬영상 우하엽에 큰 낭종이 있었고 그 주위에 작은 낭종이 다발성으로 있어 공기과 물이 차 있었다(그림 1, 2). 수술은 전신마취하에 우측 6번째 늑간을 통해 후방 외측 흉벽 개흉으로 우폐하엽절제술을 시행했으며, 수술소견상 우하엽부위는 다소 단단하고 약간의 흉막유착이 있었으나 그외 특기 소견은 보이지 않았다. 술후 우하엽을 단면절제했을때 흉막하방에 많은 다양한 크기의 낭종성 병변에 둘러싸인 하나의 큰 낭종이 보였으며, 점액성 액체로 채워져 있었다. 현미경 소견상 낭종은 세기관지 모양의 불규칙하게 확장된 다발성구조를 보였고, 낭종벽은 얇은 근층을 보

* 메리놀병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Maryknoll Hospital, Pusan, Korea

** 연세대학교 연세심장혈관센터 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University

논문접수일: 94년 11월 7일 심사통과일: 95년 1월 26일

통신저자: 장기경, (600-094) 부산광역시 중구 대청동 4가 12, Tel. (051) 465-8801, Fax. (051) 465-7470



그림 1. 술전 단순 흉부방사선 소견. 우폐하엽 부위에 큰 낭종성 종괴와 주위에 국한된 다발성 공기낭종이 보인다.

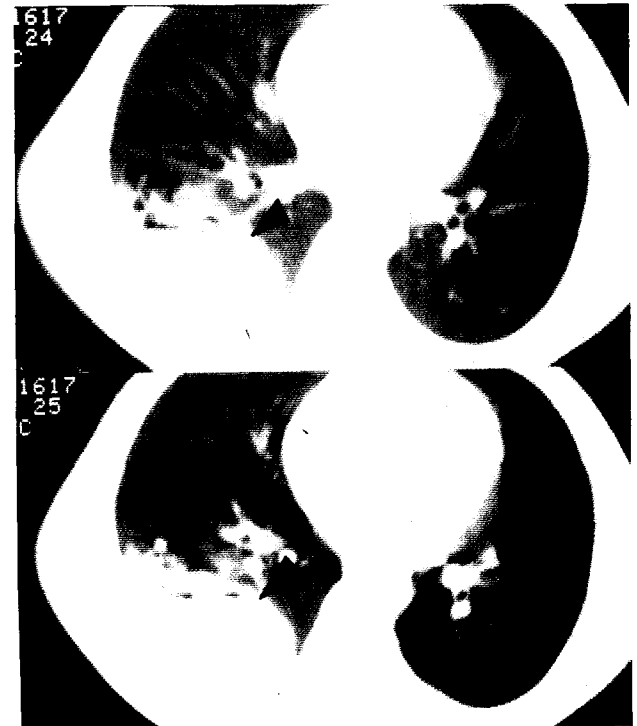
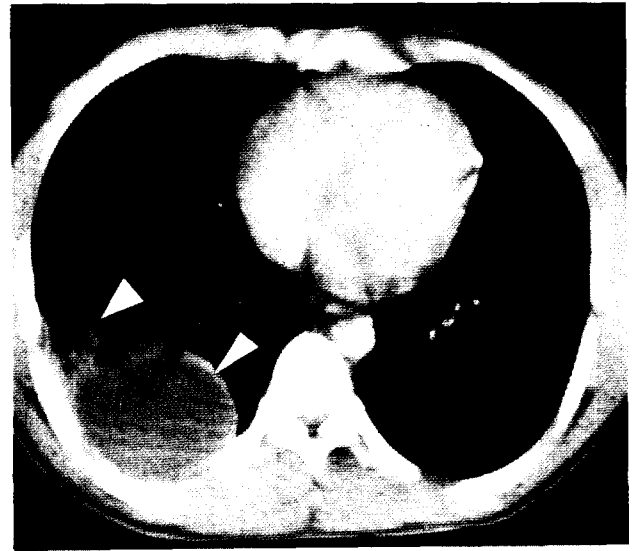


그림 2. 흉부 전산화 단층 촬영 소견. 우폐 하엽에 국한된 다발성 낭종성 종괴가 보이며 액체와 공기로 채워져 있다.

였으나 연골조직은 보이지 않았다. 낭종의 사이에 산재해 있는 폐실질은 미성숙된 폐포 또는 말단세기관지와 유사한 소견을 보였다(그림 3). 술후 단순 흉부 사진상 우측 횡

격막이 약간 상승한 이외에는 별다른 소견이 없었으며, 환자는 술후 15일째 양호한 상태로 퇴원하였다(그림 4).

고 찰

선천성 낭포성 선종양 기형은 선천적으로 폐실질의 부

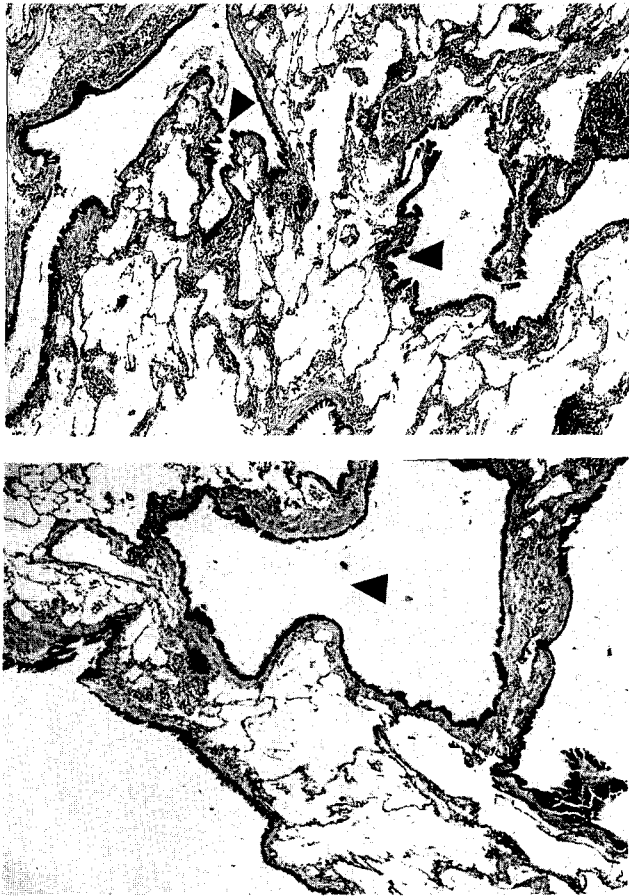


그림 3. 조직학적 소견(H-E 염색, ×40, ×100). 호흡상피에 둘러싸인 다양한 형태와 크기를 가진 많은 낭종성 공간이 보이며, 말단 기관지 구조의 선종양 증식을 보인다.



그림 4. 술후(우폐하엽절제술) 단순 흉부 방사선 소견. 술전에 보였던 우폐하엽의 다낭종성 증괴는 제거 되었으며, 우늑골횡격막각이 둔해짐을 보인다.

분적인 이상을 나타내는 병변을 가지는 폐아의 발육이상으로 분류되며, 선천성 폐 기형의 25%정도를 차지한다. 보통 생후 첫날에 심한 증상이 있어 응급수술을 요하기도 하지만, 전반적인 발생율은 매우 드문 질환으로 1949년 Ch'in과 Tang¹⁾이 처음 발표한 이후 약 200여례가 보고되고 있다. C.C.A.M.은 보통 한개의 폐엽에서 생기며, 모든 폐엽에서 골고루 발생할 수 있다. 드물게 다엽성이거나 전 폐에서 생기기도 하나 일측성이며, 양측성인 경우는 거의 없다²⁾.

태생학적으로 폐아기형이 생기는 시점은 초기 태아 시절이지만, C.C.A.M.은 폐엽의 구조가 생기기 시작하나 기관지내 연골조직이 아직 형성되기 이전인 태아 5주말이나 6주초에 생긴다고 보고 있다²⁾. 따라서 특이한 병리학적 소견을 보이는데, 육안적으로 살고기 모양을 하며, 흉막하방에 내표면이 매끄러운 많은 다양한 크기의 낭종을 가진 다

공성폐엽을 보이며, 현미경상 기포조직의 발달이 안되고 연골조직이 없이 세기관지의 과다증식으로 선종과 같은 형태를 보인다³⁾.

Luck⁴⁾의 조직학적 정의에 의하면, (1) 섬모 원주상피세포에 의해 피복된 종말 호흡성 기관지초와 같은 구조의 유선종의 증가가 있다. 산재된 낭종이 미발육 폐포와 비슷하고 결합조직의 기질이 무질서한 타성조직과 평활근을 함유한다. (2) 기관지형의 상피세포로 피복된 낭종의 점막이 낭종의 강안으로 과증식되어 나오는 용종성으로 보일 수 있다. (3) 기관지 점막 장액성 선이나 연골판이 낭종의 실질에 존재하지 않는다. (4) 때로 폐포낭종의 군이 점막을 분비하는 세포로 피복될 수 있는데 이 세포는 장 점막을 닮았고 정상적인 기관지 세포와는 다른 모양이다.

임상증상과 조직학적 양상에 따라 Stocker⁵⁾는 3 가지 형태로 구분하였는데, 제 1형은 주로 2cm 이상의 한개 혹은 몇 개의 큰 낭종으로 구성되며 내벽은 섬모성 중층 원주세포로 이루어져 있고 이들 큰 낭종사이 혹은 주위에 작은 낭종이 있으며 비교적 임상적 예후는 좋은 편이다. 제 2형은 주로 1cm 이내의 비교적 크기가 일정하면서 작은 수많은 낭종들로 구성되며 내벽은 섬모성 입방 혹은 원주세포로 이루어져 있고 다른 선천성기형들이 동반되어 예후가

나쁘다. 제3형은 위의 두 형태보다 드물며 낭포의 형성없이 0.5cm 이하의 아주작은, 미세기관지와 유사한 구조를 가진 선조직들이 유선종을 이루며 주로 섬모성 원주세포로 구성되어 있다. 이러한 조직은 침범된 폐엽의 전체를 점유하므로 매우 예후가 불량한 것으로 알려져 있다. 저자들의 경우는 제1형에 속했으며 다른 동반기형은 발견되지 않았다. Halloran 등³⁾, Stocker 등⁵⁾, Wolf 등⁶⁾에 의하면 임상적으로 다음의 3가지 양상을 나타내는데, 태아의 전신 부종이나 조숙, 산모의 양수과다증과 관계가 있는 사산이나 조산기 사망, 신생아에서의 급성적이고 점진적인 호흡 곤란, 소아나 성인에서 재발되는 폐감염 등 3가지의 특징적인 임상적 경과를 밝게 된다고 한다. 진단으로는 임상증상과 이학적 소견, 흉부 전산화 단층촬영, 자기 공명 영상으로 진단할 수 있으나 확진은 병리학적 소견으로 해야 한다. 감별해야 할 질환으로는 폐엽성 기종, 다발성 선천성 낭종, 선천성 횡격막 탈장 등이 있으며, 동반될 수 있는 선천성 기형에는 일반적으로 드물고 특기할 만한 것이 없는 것이 보통이다.

치료는 폐엽 절제술이 원칙이다²⁾. 경우에 따라 폐분절 절제술이나 부분적 폐엽 절제술, 전폐 절제술도 가능하다⁶⁾. 예후는 아주 좋으며, 수술 사망율도 아주 적어, Halloran의 경우 18명중 3명²⁾, Wolf의 경우 32명중 2명⁶⁾ 등이다. 수술 정상적인 발육을 하며, 폐의 어떤 후유증도 없는 것으로 되어 있다²⁾. 우리나라에서는 진성훈 등⁷⁾의 2례, 김수원 등

⁸⁾의 6례등 여러 증례가 발표되었으나 1세 미만인 경우가 대부분이었으며, 10세이상의 환자에서 흉부단순촬영상 폐의 낭성병변이나 폐농양 등을 발견하여 술후 선천성 낭포성 선종양 기형으로 확진된 예는 드물다.

참고 문헌

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 LG, Silverberg SG, Salzberg AM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Arch Surg 1972;104:715-9
3. Hutchin P, Friedman PJ, Saltzstein SL. *Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply*. J Thorac Cardiovasc Surg 1971;62:220-5
4. Luck SR. *Congenital bronchopulmonary malformation*. Curr Probl Surg 1986;23:291-2
5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Human Pathol 1977;8:155-71
6. Wolf SA, Hertzler JH, Philippart AI. *Congenital adenomatoid dysplasia of the lung*. J Pediatr Surg 1980;15:925-30
7. 진성훈, 김주현. 선천성 낭종성 선종양기형. 대흉외지 1984;17:326-30
8. 김수원, 이두연, 홍승록, 조범구. 선천성 낭포성 유선종 기형. 대흉외지 1988;21:1084-94