

□ 증 려 □

진균구로 오인된 낭포내 응혈을 보인 23세 여자에서의 선천성 낭포성 유선종 폐기형 1례

방지거병원 내과, 흉부외과*, 해부병리과**, 중앙길병원 호흡기내과***

이강룡, 이군순, 주인규, 박준옥, 최승준, 이원석, 김의숙, 이규현, 김대하,
이광섭, 한영숙*, 지미경**, 박정웅***

= Abstract =

A Case of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung Containing Fungal Ball-like Movable Blood Clots in Healthy Young Woman.

Gang Ryong Lee, M.D., Kun Sun Lee, M.D., In Kyu Joo, M.D.,
Seung Jun Choi, M.D., June Ock Park, M.D., Won Seok Lee, M.D.,
Eui Sook Kim, M.D., Dae Ha Kim, M.D., Gwang Seob Lee, M.D.,
Young Sook Han, M.D.,* and Mi Kyeng Jee, M.D.,** Jung Woong Park, M.D.***

Department of Internal Medicine, Chest Surgery, Pathology**, St. Francisco General Hospital, Seoul, Korea.*

*Department of Pulmonology of Internal Medicine, Chung Ang Gil Hospital***, Seoul, Korea*

We describe unusual manifestations of congenital cystic adenomatoid malformation (C.C.A.M.) of the lung, such as movable fungal ball-like intracystic blood clots and hemoptysis, which were detected in previously healthy 23 years-old woman. We identified blood clots only after left upper lobectomy and could not distinguish from fungal ball with radiographic methods. CCAM of the lung, rare and lethal form of congenital pulmonary cystic disease, was initially introduced by Ch, in and Tang in 1949. The histogenesis of this lesion is characterized by polypoid glandular tissue proliferation and overgrowth of mesenchymal elements due to cessation of bronchiolar maturation which occurred in after 16weeks intrauterine period. In 80-95% of reported cases, the lesion was confined to a single lobe and there was no lobe and right and left lung predilection. The clinical presentation may be widely variable, ranging from intrauterine fetal death to late discovery in childhood with recurrent pulmonary infection. But there,s no reports which were misdiagnosed with intracystic fungal ball. The treatment choice is lobectomy of affected lobe. There,s a few case reports with rhabdomyosarcoma, bronchiolar cell carcinoma and myxosarcoma arising in CCAM patients. Therefore, early resection is recommended even if asymptomatic cases. We experienced a rare case of CCAM of the lung in 23 years old female, and there were intracystic fungal ball-like movable blood clots in lower portion of left lung. After left upper lobectomy was performed, now she is discharged and followed up without any complications. (Tuberculosis and Respiratory Dis-

eases 1999, 46 : 129-135)

Key words : CCAM, Hemorrhage, Fungal ball-like blood clots.

서 론

선천성 낭포성 유선종 폐기형(congenital cystic adenomatoid malformation : C.C.A.M.)은 한쪽 폐의 일엽이나 전엽 혹은 드물지만 폐전체에 한 개에서 수개의 낭종이 침범하는 기형이다¹⁻⁴⁾. 선천성 낭성 폐 질환의 약 95%를 차지하지만⁵⁾ 환자의 75%가 사산이나 미숙아에서 발견되고^{1,4)} 전신 부종이나 다른 기형을 동반하는 경우가 흔하며^{1,4,6)} 영유아기 시기에 호흡부전으로 사망하기도하여^{1,7-11)} 성인에서 발견되기는 흔치 않은 질환이다. 영유아기 이후의 임상증상은 증상이 없거나^{1,14)} 폐의 같은 부위에 반복되는 호흡기 감염이 주를 이루는데^{1,3,4,12,13,15)} 저자들은 갑자기 생긴 객혈과 호흡곤란을 주소로 내원한 23세 여자에서 방사선 소견상 진균구와 동반된 낭포성 병변으로 생각하였으나 수술 및 조직 소견에서 진균구없이 낭포내 용혈이 차 있는 선천성 낭포성 유선종 폐기형으로 확진된 1례를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 23세, 여자.

주 소 : 객혈 및 호흡곤란

과거력 및 현병력 : 정상분만으로 출생하였으나 이후 12개월까지 호흡 곤란있어 병원 다니며 당시 병명은 기억 못하지만 수술 권유 받았으나 거부하였다 함. 이후 특별한 치료없이 건강하게 지내다 내원 1일전 기침과 미열, 손수건 한장 분량의 갑작스런 객혈 2차례 한후 내원함.

가족력 : 특이 사항 없었음.

이학적 소견 : 입원시 혈압은 90/60mmHg, 맥박 120회/min., 호흡수 24회/min., 체온 37.8℃였다.

전신 소견은 급성 병색을 보였으며 흉부 청진상 좌엽 부위에 호흡음이 많이 감소되고 천명음 및 수포음이 좌하엽 부위에 들렸으나 심잡음이나 다른 선천성 기형의 소견은 없었다.

검사실 소견 : 입원 당시 말초혈액 검사소견은 백혈구 11,600/mm³(중성구 90%, 임파구 8%, 단핵구 2%, 호산구 0%), 혈색소 9.6g/dL, 헤마토크리트 26.8%, 혈소판 242,000/mm³, MCV 86 fL, MCHC 35.8g/dL, RDW 12.3%, 적혈구 침강속도는 20mm/h 이었다. 그 외, Bleeding time 2분 30초, coagulation time 4분 30초, prothrombin time 13.0초 (cont.sec 12.3), aPTT 26.9초 (cont. sec 30.0)로 출혈 경향은 없었다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.360, PCO₂ 37.2mmHg, PO₂ 72.7mmHg, O₂ saturation 93.9%, HCO₃⁻ 21.1mM/L였다. 객담 검사상 결핵균 도말 검사는 음성이었으며 백혈구가 다수 보였으나 미생물 배양 검사에서는 정상 균종 보였다. 아스페르길루스 항체 음성이었고 진균 배양에서도 자라는 미생물이 없었다. 폐기능 검사에서는 FVC 0.9L, FEV₁ 0.9L로 심한 제한성 환기장애 소견을 보였다. 그외 간기능, 전해질, 혈액 배양, 심 초음파 검사상 이상 소견은 없었다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 X-선 사진상 좌상엽에 뚜렷한 저음영이 보이면서 종격동이 우측으로 밀리는 양상을 보였고 좌하엽에 종격로 보이는 음영이 체위 변동에 따라 움직이는 양상을 보였다. 또한 우측 폐에 경계가 불명확한 결절성의 음영들이 보였다.(Fig. 1, 2) 흉부 전산화 단층 촬영상 좌하엽 부위에 air-fluid level이 보이면서 좌측 상하엽에 걸쳐 거대한 낭성 종격로 보였고 내부는 체위 변동에 따라 아래로 움직이는 등글게 뭉친 음영이 보였으나 등근 음영 내부에는 air-fluid level이 보이지 않았다.(Fig. 3) 우측 폐와 좌하엽에는 불투명 유리 모양이 전체적으로 흩어져 있

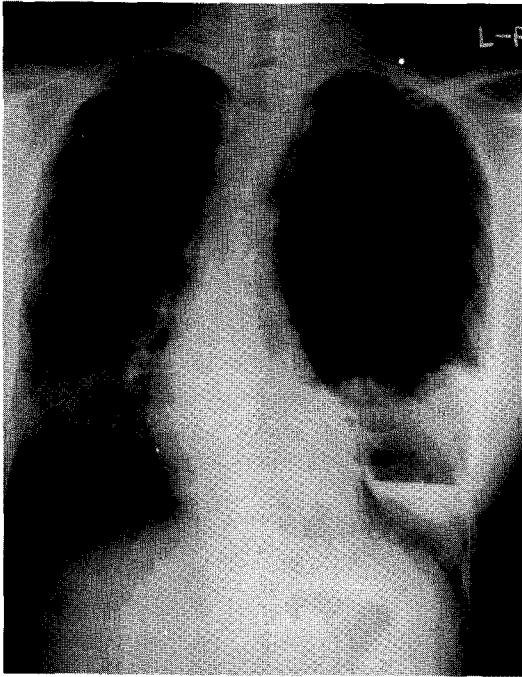


Fig. 1. Chest P-A shows marked low density on L.U.L. lung field and lobulated mass-like density on L.L.L. with rightward mediastinal shifting.

었다.

임상 경과 및 수술 소견 : 아스페르길루스증과 동반된 비특이성 폐렴 및 비활동성 결핵 그리고 거대 수포성 폐기종 의심하에 12일간 항생제 및 항진균제 투여 하였으나 추적 흉부 X-선 사진에서 호전이 보이지 않아 좌상엽 절제술 시행하였다. 수술 소견상 좌측 흉강의 70-80%를 차지하는 수포성 폐기종이 상엽의 원위 기관지 부위에 연결된 양상이었고 절제후 단면상 폐기종 내부에 진균구로 생각되었던 둥근 음영은 보이지 않는 대신 어두운 적 갈색의 응혈이 차 있었다.(Fig. 4) 좌 하엽은 상엽의 폐기종으로 인해 발육이 지체된 양상을 보였으나 정상 폐 조직 양상을 보였다.

병리학적 소견 : 육안적 소견상 11×10×3cm, 127gm 크기의 폐 조직으로 말초 부위의 소량의 위축된 폐 조직을 제외하고는 거의 대부분이 적갈색 응혈이 차 있는 낭성 구조물이었다. 구조물의 대부분은 중

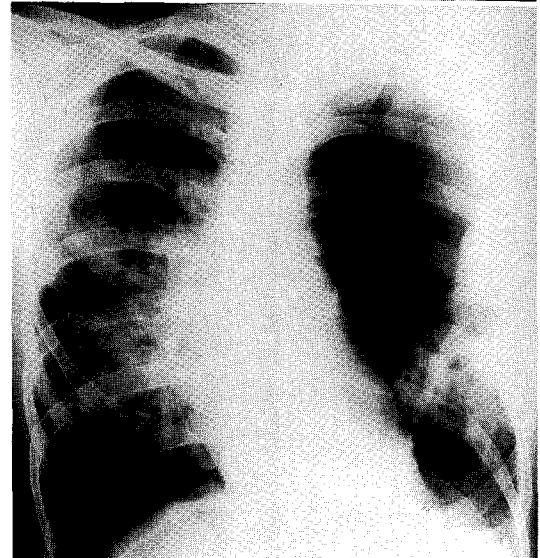
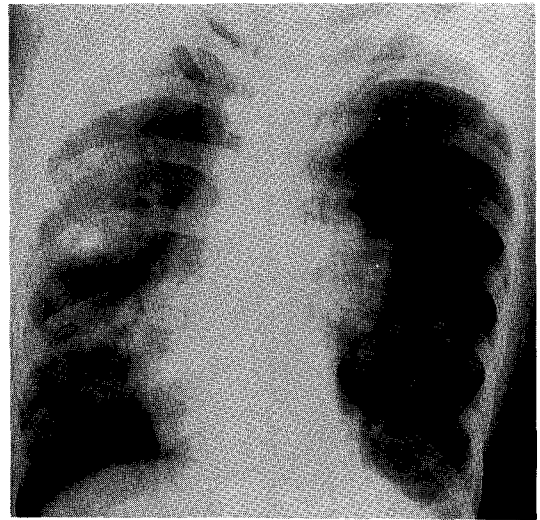


Fig. 2. Upper : right down decubitus chest. Lower : left down decubitus chest. Lobulated mass-like density was movable to dependent portion on positional change.

양부에 약 5cm 정도 크기까지의 크고 작은 낭포들이 서로 연결되는 양상을 보였고 주변부에는 더 작은 낭포들이 해면상으로 배열 되어 있었다. 현미경적 소견상 대부분의 낭포들은 위중층 섬모 원주상피로 피복되었으며 말초부위의 아주 작은 낭포들에서는 입방형 상

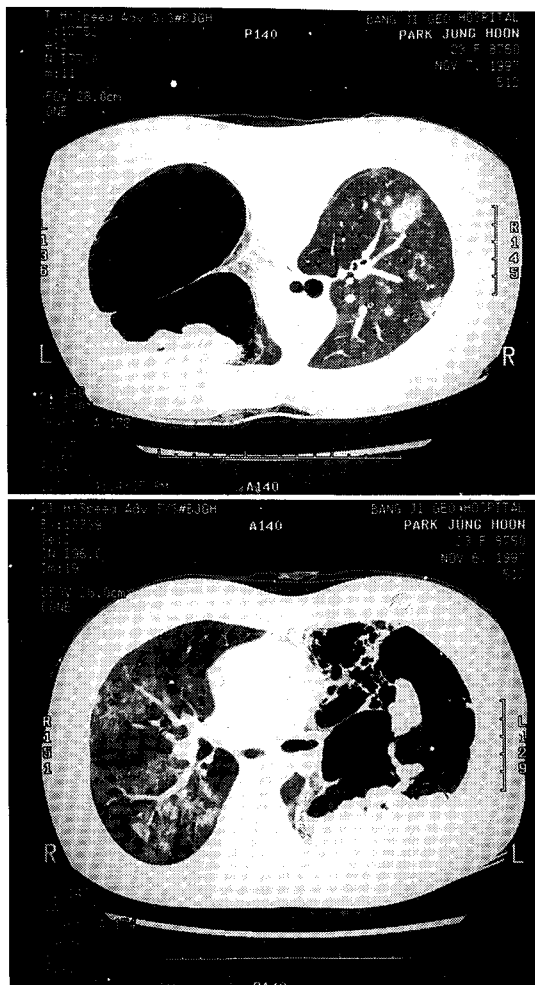


Fig. 3. Chest CT with enhancement at supine (upper) and prone position (lower). Huge air filled space is noted on subpleural area of LUL and LLL. Associated fungal ball-like conglomerated mass was moved to dependent portion with positional change.

피로 둘러 싸인 것들도 다수 관찰 되었으나 간질 조직에 혈관 증식은 보이지 않았다. 수술 당시 및 병리학적 소견으로 Stocker 분류상 선천성 낭포성 유선종 폐기형 제 I 형과 원위 기관지성으로 확진 되었다.

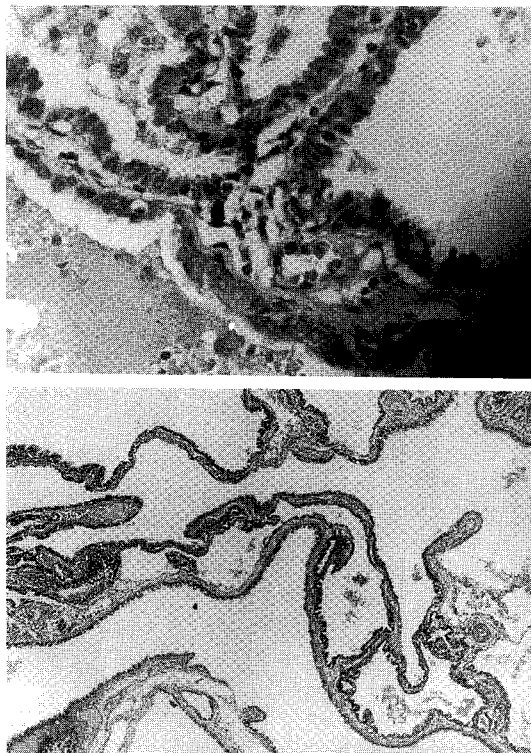


Fig. 4. Most cysts are lined with ciliated pseudostratified columnar epithelium and mucus secreting cell was not found.(H&E stain. $\times 40$; upper, $\times 400$; lower)

고 찰

선천성 낭포성 유선종 폐기형은 태생 16주 이후에 시작되는 미세 기관지 형성이 어떤 원인으로 인하여 중단되고 간엽성 부위가 비정상적인 증식을 하여 단발성 혹은 다발성의 낭종이 형성되는 질환이다¹¹⁾. 이전에는 선천성 낭성 폐질환에서 세분되지 않았으나 1949년 Chin과 Tang이 다른 낭성 폐질환과 양상을 달리한 11례를 모아 따로 분류 하였고^{1-4,16)} 1962년 Kwitten & Reiners가 특징적인 조직학적 소견을 첫째, 말단 세기관지의 선모양 증식으로 인한 낭포가 단층 입방세포나 위중층 섬모 상피세포로 피복되어 있고 둘째, 낭포부위 벽에는 탄력 섬유 증식과 내피의 유두

상 증식이 있고 셋째, 낭포 실질조직에 연골판의 결여 또는 심한 감소와 마지막으로 폐포 표면이 점액 세포로 덮히기도 하고 염증 소견이 없는 경우로 정의하였다^{1,12)}. 이후 1977년 Stocker에 의해 임상 및 조직 소견을 기준으로 하여 다시 3가지 형으로 분류 되었다¹⁻⁴⁾. 제 I 형은 약 50%를 차지하며 크기가 3-10cm의 한개 혹은 여러개의 낭포들로 구성되어 있다. 낭종 내벽은 섬모성 위중층 원주 세포나 가성 편평 상피로 이루어 지고 1/3에서 점액 분비세포가 보이며 낭종사이에는 정상 폐조직이 존재하고 임상적으로 종격동 이동이 심하지만 예후는 비교적 좋은 것으로 알려져 있다. 제 II 형은 약 40%를 차지하고 대부분 1cm이하의 0.5-3cm 크기의 작은 낭종들이 섬모성 원주형 혹은 입방형 세포로 둘러 싸여 있으며 점액 분비 세포는 보이지 않는다. 대개의 경우 다른 선천성 기형의 동반이 많고 이의 영향을 받아 I 형보다 예후가 나쁘다. 제 III 형은 약 10%에서 보이고 낭포 형성은 미약한 대신 고형의 종괴가 대개 한 폐엽 전체를 침범하며 종격동 이동이 심하고 낮은 입방 세포가 내벽을 형성한 작은 선조직들이 2mm이하의 유선종을 형성하는 소견을 보이며 예후는 가장 불량하다. 최근 까지 임상병리에 기초한 위의 3가지 분류가 주로 이용 되고 있으나 1994년 Stocker가 해부학적 위치에 따라 제 0 형은 기관 및 기관지성, 제 1 형은 원위 기관지부와 근위 폐세엽성, 제 2 형은 세기관지부와 폐세엽부위, 제 3 형은 중간 폐세엽부위, 제 4 형은 원위 폐포성의 5가지로 다시 분류 하였다²⁴⁾. C.C.A.M. 환자의 임상 양상은 폐혈관의 기형, 전신 부종 및 산모의 양수 과다증이 자주 동반되어^{1, 3, 6, 11, 12, 18)} 환자의 약 50%가 미숙아에서 25%는 사산에서 보이며^{1, 6, 18)} 호흡 부전이 종격동 전위로 인한 반대편 정상 폐의 압박으로 인한 빈호흡과 청색증으로 흔히 나타나는데 제 1 형은 대개 출생후 한달후, 2 형은 하루정도 지나서 그리고 3 형은 출생후 몇 시간내 나타난다^{1, 2)}. 전신 부종의 기전은 낭포성 병변의 물리적 압박으로 흉강 내압이 증가하여 정맥혈 순환 장애가 생기기 때문이라고 알려져 있고^{12, 19)} 양수 과다증은 종격동 전위로 인한 식도

의 압박과 미 발육된 태아 폐에서 수분 흡수 능력의 저하, 비 정상적인 폐 실질에서 과도한 수분 분비등에 기인한다^{1, 12)}. 소아나 성인에서는 반복되는 폐 감염증을 가지는 경과를 보이는데 주로 폐의 같은 부위에서 재발되고 증상이 회복되어도 폐엽성 침윤은 없어지지 않는 경우에 의심 할수 있다^{1, 3, 5, 14, 15)}. 1990년 정등이 30년간 69명의 선천성 낭성 질환 환자를 대상으로 발표한 논문에 따르면¹²⁾ 7명의 C.C.A.M. 환자중 1세 미만의 영아가 5예로 가장 많았고 모두 10세 이전에 발견되었다. 증상은 1세 미만의 경우 심한 호흡 곤란이나 청색증을 보인 경우가 3예였고 나머지 2예는 호흡곤란이나 청색증 없이 흉부 X-선상 낭성 병변이나 폐농양등을 발견된 경우 였으나 이들도 모두 과거에 발열, 기침, 폐렴등으로 치료받은적이 있었다. 출혈을 보인 경우는 기관지성 낭종의 경우 약 5%의 환자에서 보였으나 C.C.A.M. 환자에서는 찾을 수 없었다. 흉부 X-선상 소견은 커다란 단일 낭성 병변으로 보이는 것에서부터 폐렴성 침윤속에 낭성병변이 섞여 있어서 마치 폐농양으로 보이는 것까지 다양하였다. 예후는 1예에서 수술로 인해 사망하였는데 이는 구역 절제술후 절제면이 완전하지 못하여 술후 분비물의 증가와 호흡곤란이 계속되다 술후 10일째 갑자기 긴장성 기흉이 발생하여 사망하였다. 본 증례에서는 동반 기형이 없는 정상 출생력의 23세 여자로 1세까지는 호흡기 증상이 있었으나 이후 갑작스런 객혈과 호흡곤란으로 내원하기전까지는 특별한 병력없이 건강하였다. 동반되는 기형으로는 심장 기형, 누두흉, 동측 폐의 형성 부전, 경 늑골 기형, 양측신 발육 부전, 무뇌 수두증, Potter,s syndrome, Prune Belly syndrome, Pierre-Robin syndrome, Tetralogy of Fallot, Truncus arteriosus, 정류 고환, 공장 폐쇄증, 유문 협착증, 양측성 구개열, 폐쇄 항문등이 있으며 약 20%에서 기관지 협착, 폐동맥 이상이 발견되고^{1, 2, 6, 12, 20)} 폐 격리증과 동반되는 경우도 보고되고 있으나²³⁾ 본 증례에서는 동반 기형은 보이지 않았다. 진단은 임상적으로 의심되면 단순 흉부 X-선 사진 및 전산화 단층 촬영을 시행하고 대부분 정상 폐순환과 연결 되지

만 폐동맥이나 정맥의 이상이 의심되는 경우에는 술전에 이상동맥의 수, 크기, 기원하는 부위를 확인하기 위해 혈관 조영술을 시행하였는데 최근에는 보다 비침습적인 dynamic chest CT scan이나 NMR CT로 하행 대동맥의 이상 분지를 확인하는 방법이 이용되고 있다¹³⁾. 그의 보조적으로 기관지 조영술이나 폐 관류 환기 스캔등이 이용되고 있다^{1,3)}. 감별 진단은 선천성 염기종 및 기관지 낭종, 폐 격리증과 같은 다른 선천성 낭성 폐질환이 유사한 발생학적 배경과 임상 양상으로 감별이 어렵고 그 외, 선천성 횡격막 탈장증, 폐 기관 이형성증, 낭성 임파관 확장증¹⁸⁾, 췌장 섬유증, Letterer-Siwe질환, 화농성 연쇄상 구균 감염증등을 감별해야 한다^{1,2,12)}. 이번 환자는 흉부 단순 X-선 사진과 전산화 단층 촬영상 아스페르길루스증 및 낭포성 폐질환이 의심되었으나 좌상엽 절제술 시행후 조직 소견상 확진 되었고 진균구는 없이 응혈이 차 있었던 것으로 확인 되었다. 치료는 모든 선천성 낭성 폐질환에서 비록 증상이 없어도 향후 반복되는 감염을 일으키고 기형내의 이 형성된 근육 부위에서 횡문근 육종의 발생 보고가 있으며 그 외, 기관지 폐포암, 점액 육종 등과의 연관성이 있는 것으로 알려져^{1,4,6,20)} 조기에 정확한 진단으로 수술을 하는 것이 권장된다^{17,20)}. 수술은 폐엽 절제술이 원칙이며^{1,3,12,21)} 경우에 따라서 구간 절제술이나 전폐절제술을 시행한다^{3,12)}. 수술후 예후는 낭종의 조직학적 소견과 밀접한 관련이 있는데 Stocker 분류 제 I 형보다 제 II 형 및 III 형이 예후가 훨씬 나쁘다고 알려져 있다^{1,4,11,14)}. 본 예에서는 임상 병리학적으로 제 I 형 이었고 해부학적 분류상 원위 기관지성으로 수술후 합병증이 없었고 현재 외래 추적 관찰 중이며 수술 당시 소견이나 병리 조직학적 소견상 객혈의 원인을 찾을 수는 없었다. 일반적인 선천성 낭성 폐기형의 양상과는 달리 이번 환자는 오랜 기간 증상없이 지내다 갑자기 호흡곤란을 보였고 이전에 발표되었던 다른 환자들에서는 보이지 않았던 객혈을 주소로 내원하였다는 점, 그리고 낭포내 응혈이 수술전까지 진균구와 구별되지 않았다는 특징을 보였다.

결 론

저자들은 호흡 곤란과 이전에 볼수 없었던 임상양상인 갑작스런 객혈을 주소로 내원한 23세 여자환자에서 단순 흉부 X-선 사진, 흉부 전산화 단층 촬영상 진균구를 가진 아스페르길루스증과 동반된 선천성 낭종을 의심하였으나 폐상엽 절제술후 병리 조직검사에서 진균구 없이 낭포내에 적갈색 응혈이 차 있는 선천성 낭포성 유선종 (제 I 형 및 원위 기관지성)으로 확진된 1례를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. 백영주, 이정아, 김의숙, 이원석, 이강룡, 이광섭, 김신용, 선우인철, 김대하, 장지정, 한영숙, 지미경 : 폐렴을 동반한 15세 남자에서 발견된 선천성 낭포성 유선종 폐기형 1예. 대한 내과 학회지 Vol 52, No 1 : 143, 1997
2. 김동식, 김황민, 양재승, 임백근, 김종수 : 폐의 선천성 낭포성 유선종 기형(Type 1) 1례. 대한 소아과 학회지 Vol 33, No 6 : 830, 1990
3. 문석환, 박 건, 김치경, 조건현, 왕영필, 광문섭, 김세화, 이홍균 : 선천성 낭성 폐질환의 외과적 치료. 대한흉부 외과 학회지 Vol 23, No 4 : 698, 1990
4. Marta Hernanz-Schulman, MD : Cysts and cystlike lesions of the lung. Radio clin of Nor Am Vol 31, No 3 : 631, 1993
5. Michelle M. Cloutier, M.D., David A. Schaeffer, M.D. and Donald Hight, M.D. : Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. Chest 103 : 761-64, 1993
6. 김유관, 전득환, 김배영, 박원일, 이경자 : 선천성 낭포성 유선종 폐기형 1례. 대한 소아과 학회지 Vol 33, No 2 : 225, 1990
7. McCullagh M, MacConnachie I, Garvie D, Dykes

- E : Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. Arch Dis in Childhood 71 : F111, 1994
8. Morin L, Crombleholme TM, D, Alton ME : Prenatal diagnosis and management of fetal thoracic lesions. Seminars in perinatol 18 : 228, 1994
 9. Kravits RM : Congenital Malformations of the lung. Pedia clin Nor Am 41 : 453, 1993
 10. Pinson CW, Harrison MW, Thornburg KL, Cambell JR : Importance of fetal fluid imbalance in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Sur 163 : 510, 1992
 11. 조해창, 전호중 : 선천성 낭포성 폐질환. 최신 의학 Vol. 31, No. 8 : 109, 1988
 12. 정운섭, 김주현 : 선천성 폐낭성 질환의 외과적 치료. 대한 흉부 외과 학회지 Vol. 23, No. 2 : 407, 1990
 13. Leah Bentur, M.D., Gerald Canny, M.D., F.C.C.P., Paul Thorner, M.D., ph.D., Ricardo Superina, M. D., Paul Babyn, M.D., and Henry Levison, M.D. : Spontaneous Pneumothorax in cystic adenomatoid malformation. Chest 1991, 99 : 1292-93.
 14. Richard M. Kravitz, M.D. : Congenital malformations of the lung. Ped Cli of Nor Am. Vol 41, No. 3 : 453, 1994.
 15. Steven J. Mentzer, Robert M. Filler, and James Phillips Toronto, Ontario : J. of Pedia Sur, Vol 27, No 11 : 1410, 1992.
 16. P. Moerman, J.-P. Fryns, K. Vandenberghe, H. Devlieger & J.M. Lauweryns : Pathogenesis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology 21 : 315, 1992
 17. I.R. Neilson, P. Russo, J.-M. Laberge, D. Filiatrault, L.T. Nguyen, P.P. Colin, and F.M. Guttman Montreal, Quebec : Congenital Adenomatoid Malformation of the Lung : Current Management and Prognosis. J. of Pedia Sur, Vol 26, No 8, August, pp975, 1991
 18. 장회경, 허만하 : 여러 장기에 림프관 확장증을 동반한 선천성 낭성 선종양 폐기형 1례. 고신대 의학부 논문집 제5권, 제1호 : 173, 1989.
 19. 손진희, 김우호, 지제근, 이상국 : 전신부종을 수반한 폐의 선천성 낭성 선종양 기형. K.J. Path., Vol. 17(4) : 462, 1983.
 20. Lucie Morin, Timothy M. Crombleholme, and Mary E. D, Alton : Prenatal Diagnosis and Management of Fetal Thoracic Lesions. Seminars in Perinatology, Vol 18, No 3, June, pp 228, 1994
 21. Arnold G. Coran, M.D., Robert Drongowski, M. S. : Congenital Cystic Disease of the Tracheobronchial Tree in Infants and Children. ARCH. SURG. Vol. 129, May, 1994.
 22. Yao Tek Kaw, M.D. : Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. Acta Cytol 38 : 275, 1994
 23. Aulicino MR, Reis ED, Dolgin SE, Unger PD, KD. : Intra-abdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation. report of a case and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 118 : 1034, 1994
 24. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In : Dail DH, Hammar SP, eds. Pulmonary Pathology. 2nd ed. New York. Springer-Verlag, 155, 1994