

# 장기역위증을 동반한 폐의 선천성낭포성 유선종기형

- 치험 1례 -

김광호\* · 이철주\* · 홍승록\* · 이승규\*\* · 박찬일\*\*\*

- Abstract -

## Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung Associated with Situs Inversus Totalis (Report of A Case)

Kwang Ho Kim, M.D.,\* Chul Choo, Lee, M.D.,\* Seung Nok, Hong, M.D.,\*  
Seung Kyu, Lee, M.D.\*\* and Chan Il Park M.D.\*\*\*

The congenital cystic adenomatoid malformation of the lung consists of an enlarged, meaty, multicystic lobe with smooth-walled cysts of varying sizes, which can communicate with major bronchi through malformed air passages that usually lacks cartilage.

This abnormality is usually symptomatic in infancy with signs of respiratory distress such as tachypnea, substernal retraction and cyanosis. Prompt surgical resection is choice of treatment in life-threatening respiratory distress patients.

We recently experienced a case of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in a patient with situs inversus totalis. The patient was 40 days old female who showed severe respiratory difficulty. Emergency left middle lobectomy was undergone successfully. Her postoperative course was uneventful. She was discharged from hospital on the postoperative eighth day in good condition.

### 서 론

폐의 선천성 낭포성 질환은 신생아에서 생명을 위협하는 호흡부전을 유발하거나 소아기에 자주 재발하는 감염증을 야기시키는 기형으로서 일반적으로 엽기종(lobar emphysema), 기관지성낭종(bronchogenic cyst), 폐격리증(pulmonary sequestration) 및 낭포성 유선종기형(cystic adenomatoid malformation)으로

분류된다. 이 중 낭포성 유선종기형은 낭포성기형의 비대와 기관지와의 교통 때문에 임상적으로 사산아로 태어나거나 출생 직후 사망하게 되며 신생아에서는 심한 호흡부전증을 유발하며 기관지와 교통이 적은 경우에는 소아기에 자주 재발되는 감염증을 유발한다. 본 질환은 1949년 Chin<sup>1)</sup> 등에 의하여 처음 명명된 이래로 여러 저자들에 의하여 보고 되고 있으나 비교적 희귀한 질환으로 알려져 있다. 더구나 장기역위증을 동반한 환자에서 본 질환의 발생은 아주 드문 것으로 추측이 된다.

저자들은 최근 장기역위증을 동반한 40일 된 여아에서 상기 질환을 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

\* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\* 연세대학교 의과대학 소아과학교실

\*\*\* 연세대학교 의과대학 병리학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

\*\* Department of Pediatrics

\*\*\* Department of Pathology

Yonsei University College of Medicine

### 증 례 보 고

임 ○ ○, 여, 40 일

병력 : 본 환자는 입원 5일 전부터 호흡곤란이 발생

하였으며 이후 흉골퇴축 현상의 발현으로 호흡곤란증이 악화되어 본 병원으로 이송 되어왔다. 환자는 3번째 아이로서 임신 중에는 아무런 이상이 없었으며 분만시에도 이상이 없이 정상분만을 하였다. 출생후부터 입원 5일 전까지는 이상이 없었으나 그 이후 호흡곤란 증세가 점점 악화되어 다른 병원에서 흉부 X-선 사진을 찍었던 바 장기역위증 및 폐기종이란 진단을 받고 본원으로 이송 되었다.

가족력 : 특기할 만한 사항없음.

이학적 소견 : 입원당시 체중은 4.3kg, 호흡수는 60~70 회 1분이었으며 맥박은 154/분 체온은 37.3°C 였다. 청색증은 없었으며 청진상 심음이 우측 제 4 늑골부위에서 들렸으나 심잡음은 들리지 않았다. 호흡음은 좌측 흉부에서는 들리지 않았으며 우측 흉부에서는 호흡음이 감소되었다. 복부는 부드러웠으며 간지 좌측 늑골하 1cm. 부위에서 촉진되었다.

흉부X-선 소견 : 심장이 우측 흉부에 위치 하였으며 좌측 흉부에서 2개의 큰낭포성기종이 발견되었다. 나머지 부위도 radiolucent 하였으나 폐실질 모양은 볼 수가 있었으며 종격동은 우측으로 심하게 이동되며 우측 흉부로 좌측 폐의 탈장 현상을 보이고 있었다. 또한 간장의 음영이 좌측에서 보였다(그림 1).



그림 1. 흉부 X-선사진

검사 소견 : Hb.은 11.3gm, Hct.는 35.2%, 백혈구수는 18300/mm<sup>3</sup> 이었으며 소변검사 및 전해질검사소견은 정상범위였다.

수술 소견 : 입원 후 즉시 좌측 제 5 늑간을 통하여 개흉을 실시하였다. 좌측폐는 3엽으로 구성되어 있었고 흉부대동맥은 보이지 않았으며 기정맥을 발견할 수 있었다. 중엽에서 2개의 큰 낭종을 볼 수가 있었는데 그 크

기는 직경이 6cm 및 4cm이었으며 낭종 사이의 폐실질은 팽대되어 있었다. 낭종의 표면은 매끈하였다. 중엽의 기관지는 연골발달이 대단히 미약한 것 같이 느껴졌으며 폐의 혈관분포에는 이상이 없었다.

상엽과 하엽은 중엽의 낭중에 눌러서 거의 공기소통이 없는것 같이 보였다. 좌측 중엽을 절제하고 절제후 상엽 및 하엽이 잘 팽창되는 것을 확인한 다음 수술을 끝내었다.

수술후 경과 : 수술 직후 좌측 및 우측 흉부에서 호흡음이 모두 잘 들렸으며 수술후 촬영한 흉부X-선사진상 종격동이 정위치로 돌아온 것을 확인할 수 있었다(그림 2) 호흡수도감소 하였으며 흉골퇴축현상도 호전되었다.

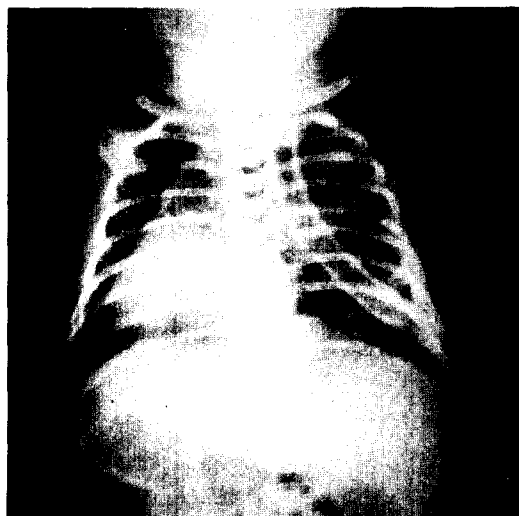


그림 2. 수술 직후 흉부 X-선사진

수술후 5일째 흉부삼판을 제거하였으며 퇴원 직전에 찍은 흉부X-선 사진상 종격동은 정위치로 환원 되었다(그림 3). 환자는 우유식이에 잘 적응하였으며 호흡부전증도 완전히 소실되어 수술 후 8일째 퇴원하였다.

병리 조직학적 소견 : 낭종은 2개의 커다란 낭포와(그림 4), 그 주위에 다수의 소낭(그림 5)들로 구성되어 있었으며 이들 크고 작은 낭포의 내면을 이루는 상피세포는 대체로 섬모를 가진 원주 또는 입방형 상피세포였다. 소낭들에는 중층을 이루는 부위도 있어서 다소확장된 기관지와 비슷한 양상을 보였다. 점액상피는 전혀 개재하지 않았으며 낭포주변에서도 점액분비선조직은 관찰할 수 없었다.

낭포벽은 평활근으로 얇게 치복되어 있었으나 정상기관지에서와 같은 연골의 발달은 볼 수 없었다. 이러한 낭포사이의 폐실질은 완전하게 성숙된 세포들로 이루어

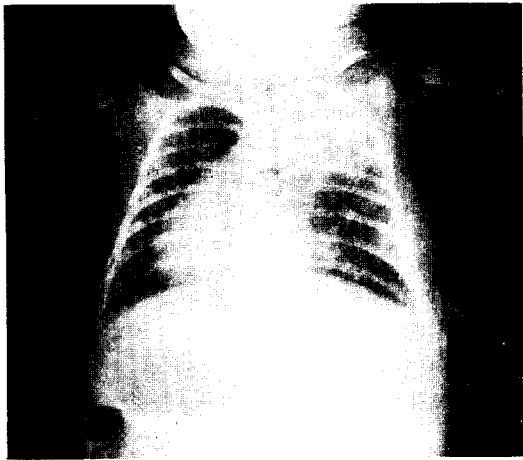


그림 3. 퇴원 직전에 촬영한 흉부 X-선사진



그림 4. A large cyst lined by ciliated columnar cells is seen at right upper field. Note the absence of cartilage but thin smooth muscle coat in the cyst wall.



그림 5. Three small dilated bronchiole-like structures are seen. The intervening parenchyma is composed of mature alveolar tissue. Note the haphazardly dispersed islands of premature cartilage.

저 있었으나 소낭 사이사이에는 미숙한 연골들이 낭포와의 뚜렷한 상관이 없이 불규칙하게 산재하고 있었다(그림 5).

## 고 찰

폐의 선천성 낭포성 질환은 신생아에서 생명을 위태롭게 하는 호흡부전증을 유발하거나 소아기에 자주재발되는 감염증을 일으키는 선천성 낭포성기형으로서 열기종, 기관지성낭종, 폐격리증 및 낭포성 유선종기형의 4 형태로 분류하고 있다. 상기 질환들은 모두 폐아(lung bud)의 발생기형으로서 태아기 4 주에서 28 주까지 발생되는 기관, 기관지 및 폐포의 발생기전의 이상때문에 초래한다(그림 6). 열기종은 열기관지 및 분절기관지 발생의 이상이며, 기관지성낭종은 기관지 아조직에서 기관지가 발생되기 이전에 발생하는 것으로서 기관지벽에 초래되고, 폐격리증은 폐순환과 전신순환이 분리되기 이전에 발생한다.

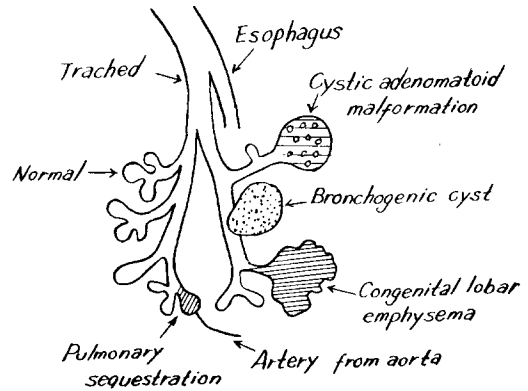


그림 6. Lung bud anomalies

낭포성 유선종기형은 미세기관지로의 성숙이 중단되므로 말미암아 미성숙 소기관지가 과도하게 성장되어 유선종의 형태를 나타내게 된다. 따라서 연골의 발달이 잘 안되고 연골조직의 지주없이 기관지와 유선종이 교통이 되므로 낭포성 유선종의 과대비후 또는 감염증을 유발하게 된다.

선천성 낭포성 유선종 기형이라고 1949년 Chin 등<sup>1)</sup>에 의하여 처음으로 명명되었으나 그 이전에도 이와 비슷한 형태의 질환이 보고되었으며<sup>2)</sup> 최근까지 여러 저자들<sup>3)~11)</sup>에 의하여 증례가 보고되고 있으나 비교적 흔하지 않는 질환이다.

육안적으로 선천성 낭포성 유선종기형은 여러가지 크기의 매끈한 벽을 갖는 낭포들로 구성되어며 때로는 낭종이 폐실질내에 포함되어 표면에서는 볼 수 없는 경우도 있다. 낭포들은 흔히 기관지와 교통되기 때문에 낭포에

는 보통 공기가 차있으나 때에 따라서는 낭포내용물 액체일 수도 있다. 현미경적 소견으로는 미세기관지와 흡사한 구조들이 확장된 것 같은 모양을 나타내며 낭포의 내면을 이루는 세포들은 보통 원주세포이나 경우에 따라서는 입방형세포로 구성될 수도 있고 부분적으로 섬모를 갖는 경우도 있다. 또한 낭종의 벽 상피화 조직에는 탄력섬유가 증가되며 국소적으로 평활근도 발견된다.

낭포벽 상피화에서 점액분비선의 증식이 관찰된 수는 있으나 대부분의 경우 연결조직은 볼 수 없는 것이 특징이다.

증례가 많이 발견됨에 따라서 낭포성 유선종 기형의 조직학적 정의가 상기한 바와 같이 비교적 확실해지면서 임상적, 육안적 및 조직학적 소견에 입각하여 좀더 구체적인 분류법이 발표되고 있다.

Stocker 등<sup>9)</sup>은 낭종의 크기에 따라서 2cm이상의 크기를 가진 낭종들로 구성되면서 낭종내벽을 형성하는 세포들이 섬모성중층 원주세포로 이루어지고 임상적으로 종격동의 이동은 심하나 비교적 예후가 좋은 것을 제 1형, 1cm 이내의 작은 낭종들로 구성되며 내벽이 섬모성입방형 또는 원주형세포로 형성되면서 점액성 세포가 없고 예후가 나쁜 것을 제 2형과, 낭포의 형성이 없이 종격동의 이동이 심하며 미세기관지와 같은 구조를 갖는 작은 선조직들이 유선종(adenomatoid)을 이루면서 상피는 주로 섬모원주 상피로도 되고 점액상피가 비교적 자주 관찰되는 예후가 가장 나쁜 경우를 3형으로 분류하였다.

최근 Bale<sup>10)</sup>은 상기 질환이 미세기관지 부위의 기형인 것에 착안하여 그 명칭을 선천성 미세기관지 기형으로 개칭할 것을 주장하면서 상기 질환의 분류도 유선종형, 낭포형, 중간형의 세 형태로 분류하였다(표 1).

유선종형은 주로 미숙아나 사산아에서 발견되며 임신

중 양수과다증이나 태아전신부종증을 동반하는 경우가 많다. 육안적으로 딱딱하게 보이며 조직학적으로는 미세기관지의 증식이 많고 점액상피세포가 자주 보이며 폐포발육이 미숙한 경우라 하였다. 낭포형은 정상분만아나 소아기에서 발생되며 양수과다증이나 태아전신부종증을 동반하는 경우가 드물고, 육안적으로 낭종의 형태를 취하며 낭포 사이사이의 폐실질이 성숙한 폐포로 구성된 경우라고 하였다. 중간형은 이들 기형의 중간 형태를 취하는 형이라 하였다.

본 증례는 Stoker 등<sup>9)</sup>이 분류한 제 1형에 속할 것으로 생각되며 Bale<sup>10)</sup>의 분류법에 의하면 낭포형에 속할 것으로 사료된다.

본 질환과 동반되는 다른 선천성 기형은 많지 않은 것으로 알려져 있다.

Stoker<sup>9)</sup>들은 양측성 신장발육부전증, 횡격막탈장, 심장기형, 장폐쇄등을 보고하고 있으나 아직 발표된 예가 많지 않기 때문에 이에 대한 조사가 더 이루어져야 할 것이다. 장기역위증과 본 질환과 동반된 예는 문헌에서 찾아볼 수 없었다.

물론 장기역위증 환자에서는 골격계통, 비장, 심장등의 기형이 비교적 많이 동반될뿐 아니라 기관지 지주구조물에서의 점액 및 섬모의 기관지 정화기능부전등의 이유로 정상인 보다 기관지 확장증의 발생률이 높다고 알려져 있으나 본 질환과 장기역위증이 잘 동반 되는지는 아직 알려진 바가 없다.

장기역위증의 빈도가 41/4100<sup>12)</sup>내지 1/12000<sup>13)</sup>으로 대단히 낮으며, 또한 낭포성 유선종기형의 출현도 흔치 않으므로 그 상관 관계를 논하기는 매우 어렵다.

임상적인 측면에서보면 낭포성유선종기형은 3가지 형태로 구분된다. 첫째는 사산아나 생후 즉시 사망하는 신생아에서 발견되는 경우로서 태아에서 전신부종증이나 산모

표 1. Congenital Bronchiolar Malformation("Cystic Adenomatoid Malformation")

*	Adenomatoid Malformation	Intermediate Cases	Cystic Malformation
Age	Stillborn, Premature	Either	Term or older
Clinical status	Maternal hydroamnios, common	±	Hydroamnios rare
status	Fetal anasarca, sometimes	±	No fetal anasarca
Radiographic evidence	Opacity(sometimes cystic areas)	Either or both	Lucency(sometimes opaque areas)
Macroscopic appearance	Solid(sometimes cystic areas)	Either or both	Cystic(occasionally solid areas)
Microscopic appearance	Bronchiolar proliferation, 卅 Immature alveoli Mucoid epithelium, common		Bronchiolar proliferation, + Mature alveoli Mucoid epithelium, occasional

에서 양수과다증을 동반하는 예가 많으며, 사망의 원인은 확실치 않으나 낭포성 유선종의 성장 및 확대 때문에 심장의 기능이나 혈액순환이 기계적인 방해를 받아 초래되는 것으로 추측된다. 두번째의 경우는 본 예에서와 같이 기관지를 통하여 낭포성 유선종기형에 공기가 흡입되므로 흡기시에는 공기가 폐포까지 들어가나 배기시에는 기관지가 막히게 되어 낭포성 기형의 기증현상을 유발하며 병세가 진행됨에 따라 증격동이 이동되고 다른 정상적인 폐엽을 압박하여 무기폐를 유발하며 따라서 호흡부전증이 초래된다. 이것은 보통 신생아에서 발견되며 출생 직후부터 호흡부전증을 유발하게 된다.

세번째 경우는 소아기에서 발견되는 예로서 기관지와 낭포성 유선종기형 사이에 교통이 적은 경우로 이때는 자주 재발되는 감염증을 유발하는 것이 특징이다. 감염이 될 경우는 염증성 세포가 침윤되어 후천성 낭포성 질환과 감별이 어렵게 된다.

임상증세와 흉부 X-선 촬영은 상기질환을 진단하는데 충분하며 무엇보다도 중요하다. 기관지경이나 기관지조영술등은 환자 상태를 오히려 악화시키는 경우가 많아 권장되지 않고 있다. 흉부 X-선 사진 소견으로는 낭종의 팽창으로 인하여 다수의 radiolucent 한 낭포성 병변과 증격동 이동의 소견을 보인다.

낭포내에는 낭종액이 들어있는 경우가 있기때문에 air fluid level이 보일 수 있고 유선종 낭종의 경우에는 작고 팽창되지 않은 소포들을 볼 수 있다. 결과적으로 흉부 X-선 소견과 임상증세는 낭포성 유선종이 폐를 점유하는 비율, 그리고 기관지와외의 교통에 따른 낭종의 팽창여부와 관계가 되는 것으로 추측된다. 본 질환은 가끔 선천성 횡격막 탈장증과 감별이 어려운 경우가 있으나 이는 조영제를 이용하여 쉽게 감별할 수 있을것 같다.

다행이도 본 질환은 일측폐의 한엽에 국한 되는 것이 대부분이며<sup>2~11)</sup> 다른 기형과 동반되는 경우가 적으므로 병변이 있는 폐엽절제로만 치유가 가능하다.

Bale<sup>10)</sup>은 17 예의 수술중 사망한 예가 1예에 불과한 비교적 좋은 성적을 발표하였다. 본 예도 적절한 수술전 처치와 신속한 수술로서 좋은 결과를 얻은 수가 있었다. 그러나 무엇보다도 중요한 사항은 신생아에서는 증격동이 잘 고정되어 있지 않으며 정상 폐조직과 혈관계통이 압박되기 쉽기 때문에 급한 호흡부전이 유발되므로 적절한 시기에 즉시 수술을 시행하여야 하며 특히 마취유도시 기관삽관을 통하여 많은 양의 공기를 양압으로 호흡을 시키면 호흡곤란이 더 악화될 우려가 있으므로 적절한 인공호흡을 실시하여야 하며, 개흉시는 정확하고 신속한 조작으로 빠른 시간내에 개흉하여 긴장상태를 조속히 환원시키는 것이 중요한 것 같다.

저자들은 최근 40일 된 여아에서 장기역위증을 동반한 폐의 선천성 낭포성 유선종기형 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Chin, K.Y. and Tang, M.Y. : *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of lung with general anasarca. Arch. Path. 48:221, 1949.*
2. Craig, J.M., Kirkpatrick, J. and Neuhauser, E.B.D. : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in infants. Am. J. Roentgenol. Radium, Ther. Nucl. Med. 76:516, 1956.*
3. Holder, T.M. and Christy, M.G. : *Cystic adenomatoid malformation of the lung. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 47:590, 1964.*
4. Moncrieff, M.W., Cameron, A.M., Astley, R., Roberts, K.D., Abrams, L.D. and Mann, J.R. : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Thorax. 24:476, 1969.*
5. Crawford, T.J. and Cahill, J.L. : *The surgical treatment of pulmonary cystic disorders in infancy and Childhood. J. Pediat. Surg. 6:251, 1970.*
6. Halloran, L.G., Silverberg, S.G. and Salzberg, A.M. : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A surgical emergency. Arch. Surg. 104:715, 1972.*
7. Buntain, W.L., Isaacs, H. Jr., Payne, V.C. Jr., Lindesmith, G.G. and Rosenkrantz, J.G. : *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood : A clinical group. J. Pediat. Surg. 9:85, 1974.*
8. Madewell, J.E., Stocker, J.T. and Korsower, J.M. : *Cystic adenomatoid malformation of the lung. Morphologic analysis. Am. J. Roentgenol. 124:436, 1975.*
9. Stocker, J.T., Madewell, J.E. and Drake, R.M. : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum. Pathol. 8:155, 1977.*
10. Bale, P.M. : *Congenital cystic malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar ("adenoma-*

- moid") malformation. *Am. J. Clin. Pathol.* 71:411, 1979.
11. Haller, J.A., Golladay, E.S., Pickard, L.R., Tepas, J.J., Shorter, N.A. and Shermeta, D.W. : *Surgical management of lung bud anomalies: Lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration.* *Ann. Thorac. Surg.* 28:33, 1979.
  12. Katsuhara, K., Kawamoto, S., Wakabayashi, T. and Belsky, J.L. : *Situs inversus totalis and Kartagener's syndrome in a Japanese population.* *Chest.* 61:56, 1972.
  13. Miller, R.D. and Divertie, M.B. : *Kartagener's syndrome.* *Chest.* 62:130, 1972.