

선천성 낭포성 선종양기형 (CCAM)

— 2 예 보고 —

이인성* · 김요한* · 권우석* · 박형주* · 김형묵*

— Abstract —

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (C.C.A.M.)

— Two cases report —

In Sung Lee, M.D.*, Yohan Kim, M.D.*, Woo Suk Kwon, M.D.*, Hyung Joo Park, M.D.*
and Hyoung Mook Kim, M.D.*

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) of the lung is a rare but often fatal congenital lung bud anomaly that causes acute respiratory distress in the newborn infants. In those who survive infancy and early childhood, its clinical manifestations are not unusual to detect.

Recently we experienced two children with CCAM; one with coughing and high fever, another without any symptom

On case I, the patient was a 9 year-old female, and was suffered from coughing and high fever since 15 days before. Medical treatment was failed and then, exploratory thoracotomy was performed under the impression of loculated empyema. Finally, a right lower lobectomy was done with a satisfactory postoperative course.

On case II, the patient was a 12 year-old female, and admitted for evaluation of known large pulmonary cyst which was checked at the outpatient clinic. Preoperative evaluations gave no more informations, so obliteration of cysts was performed with open biopsy.

Two patients with CCAM are described in Korean Univ. Medical Center.

서 론

선천성 낭포성 선종양 기형 (C. C. A. M.)은 말초 호흡기관의 과다증식으로 인한 폐엽 혹은 폐세엽의 전반적인 glandular, adenomatoid change를 보이는 병리조직학적인 특징을 갖는 질환이다. 그 발생빈도는 극히 드무나 선천성 폐기종과 더불어 신생아 급성 호흡부전을 일으키는 가장 많은 원인중 하나이다¹⁾. 본 증은

1949년 Ch'in과 Tang²⁾에 의해 CCAM이란 용어가 처음 도입된 이래 약 200예가 보고된³⁾ 극히 드문 질환이다. 특히 신생아에서는 심한 호흡부전 등의 특징에 따른 조기진단으로 응급수술로서 처치가 가능하며, 그 예후도 매우 양호한 편이다⁴⁾.

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 소아에서 발생한 선천성 낭포성 선종양기형 2예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례보고를 하는 바이다.

증례 I : 김 ○ 정

환자는 9세 된 여아로서 15일전부터 발생한 기침과 고열을 주소로 개인의원에서 감기 치료를 받아 왔으나 2일전부터 객담이 심해져 흉부X선 촬영후 폐염의

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

1986년 6월 10일 접수

심되어 1985년 8월 5일 본원 응급실로 전원되었다. 과거력 및 가족력상 특기할 사항은 없었다. 입원당시 호흡곤란이나 청색증은 보이지 않았으며 비교적 정상범위의 발육상태를 보였다. 이학적 소견상 심박은 규칙적으로 분당 160회, 호흡수는 분당 22회, 체온은 39.1℃였으며 체중은 22.5 kg이었다. 청진상 우측 하폐야의 호흡음은 들리지 않았으며 타진상 우측 하폐야의 둔탁음이 증가되어 있었다. 다른 부위의 청진소견은 moist rales이 약간 들렸으나 거의 정상 범위였다. 흉부 X선소견은 크고 분명한 air-fluid level이 우측 폐야에 있었고(Fig. 1) 측면 X선소견에서는 major fissure 후방 상측에 나타나 있었다(Fig. 2). 말초혈

액 검사상 백혈구 20,100/mm³, 혈색소 9.7 gm%, 헤마토크리트 28.8%으로 빈혈이 동반된 염증소견을 보였으며 기타 전해질검사 등에서는 정상범위였다. 이상의 검사소견으로 소방형성된 농흉을 의심하여 흉강천자를 시행하였으며 그 결과 비중 1.028, 적혈구 16,160/mm³, 백혈구 3200/mm³(PMN 98%, Lyc 2%)총 단백질 4.2 gm/dl, 당분 119mg/dl, 염화물 93mEq/l의 장액혈액상(Serosanguinous)의 체액이 약간 배

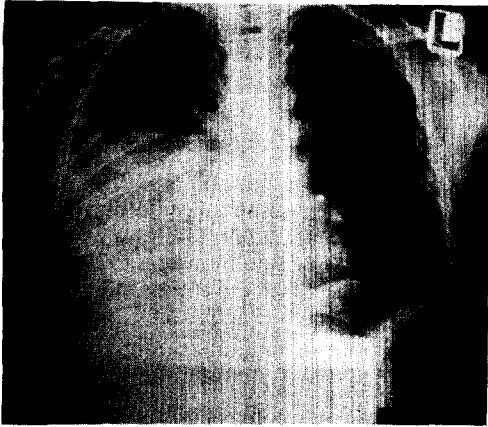


Fig. 1. Preop. Chest P-A film (case 1)

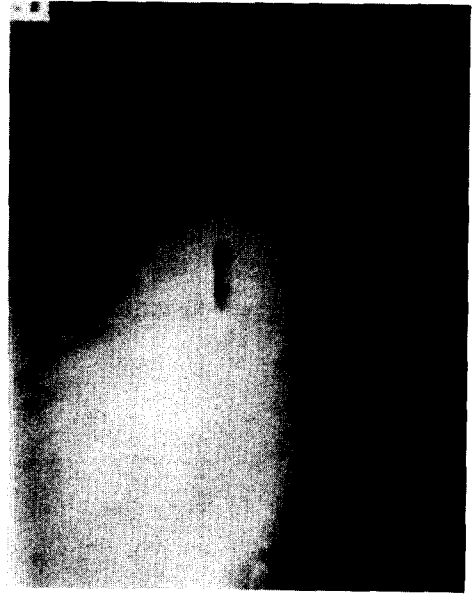


Fig. 3. Preop. Chest Rt. Lat. Decubitus view (case 1)



Fig. 2. Preop. Chest Rt. Lat. film (case 1)

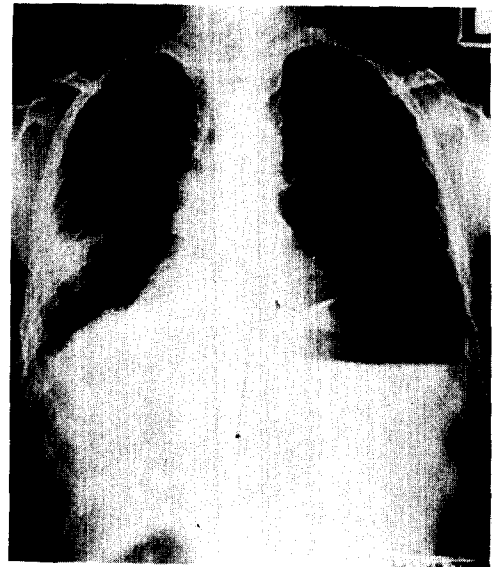


Fig. 4. Postop. Chest P-A film (case 1)

출되었다. 곧 흉관삽입술을 시행하여 농흉막을 터뜨리려 시도하였으나 용이치 않아 초음파 검사를 실시하였다. 그 결과 우폐 상엽은 정상소견이었으나 하엽은 폐실질내 다발성의 불규칙한 낭포상을 나타냈으며 늑막의 변화는 없었다(Fig. 5). 보존적 방법으로 항생제 치료를 시행하였으나 증상의 호전은 약간 있었으나 흉부 X선소견에 전혀 변화가 없어 흉부외과로 전과되었다. 수술은 1985년 8월 12일 하엽 절제술을 시행하였으며, 수술소견상 늑막유착은 없었으며 우측 하엽에만 다발성 낭포성 농양이 국한되어 있었고 조직화(organized)되어 있었다. 절제된 우폐 하엽의 크기는 $15 \times 11.5 \times 7 \text{ cm}^3$, 345 gm으로 단단한 편이었으며 단면상 암적색의 피사된 물질로 차있는 다발성 낭종을 보였다. 이 낭종들은 가장 큰 것이 직경 4.5 cm 정도였고 그외에 공기나 농양으로 차 있는 다발성의 소낭종들로 이루어져 있었다(Fig. 6). 현미경 소견은 Ciliated Pseudostratified Columnar epithelium 및 점액세포들로 분포된 다발성 소낭종을 발견할 수 있었다(Fig. 7). 또 일부 부분에서는 염증이 과급되어 섬유화와 농양이 형성된 조직화된 폐염(organizing pneumonia)의 소견을 볼 수 있었고 연골은 발견할 수 없었다(Fig. 8). 수술후 경과는 양호하여 수술후 10일째 퇴원하였다(Fig. 4).

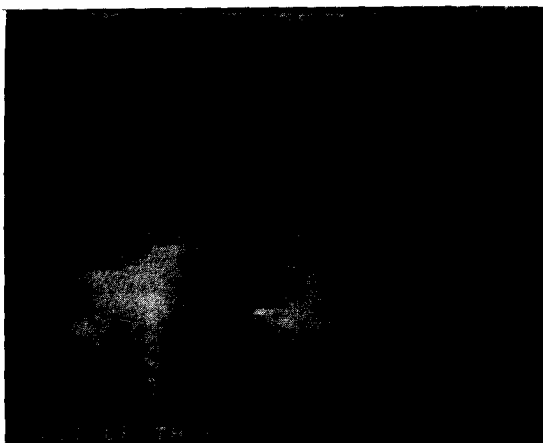


Fig. 5. Preop. Chest Sonogram (case 1)

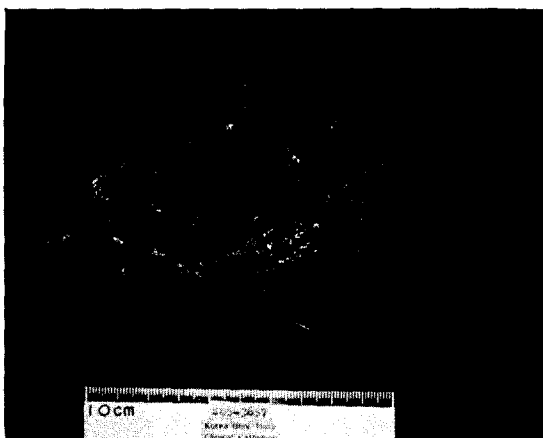


Fig. 6. Cut surface of gross specimen (case 1)

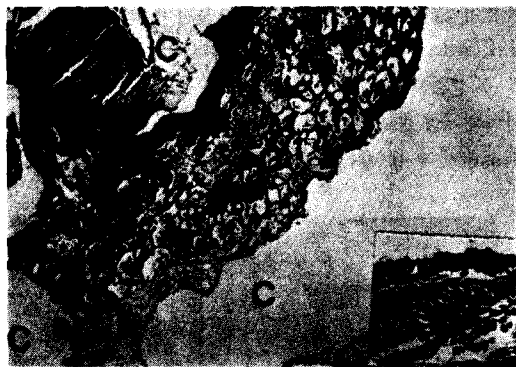


Fig. 7. The lung shows multiple cysts (C) which are lined by ciliated, pseudostratified columnar epithelium with some mucus cell. The walls contain prominent bands of smooth muscle (SM) and elastic tissue. Inset, high power view of epithelium. (H & E x25; Inset, H & E, x250)

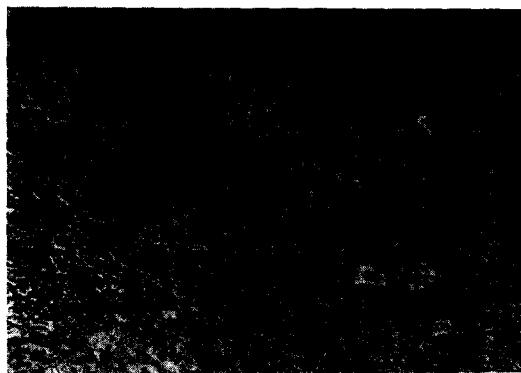


Fig. 8. In some area, There is an organizing pneumonia (OP) demonstrating fibrosis and exudate (H & E, x25)

증례 II : 임 O 현

환자는 12세 된 여아로 심계항진을 주소로 외래로 내원하여 흉부 X선 촬영한 결과 우연히 발견된 좌측 폐야의 다발성 낭종을 치료하기 위해 입원하였다. 과거력상 백신접종은 모두 실시했으며 8년전 편도절제술을 시행 받았고 2년전 중이염 치료를 받은 병력이 있었다. 가

족력에는 특이사항이 없었다. 입원당시 이학적 소견은 모두 정상 범위였으나 X선 소견상 다발성 낭종이 좌폐 상하엽에 산재되어 있었다(Fig. 9, 10). 그외 여러가지 검사에도 확진이 되지 않아 수술을 결정하였다. 수술은 1986년 3월 25일 낭종 제거를 목적으로 개흉하였다. 개흉후 육안소견상 낭종부위를 찾을 수 없었으며 측지

로 예측되는 부위를 부분절제한 결과 내면이 매끈한 낭종을 발견할 수 있었다. 급속냉각 조직검사상 정상 늑막조직상으로 나타나 낭종허탈(collapse)술만 시행하였고 하엽의 낭종도 같은 방법으로 허탈술을 시행하였다. 상엽의 낭종 크기는 약 $5 \times 4 \times 4 \text{ cm}^3$ 이었고 하엽의 낭종은 $3 \times 2 \times 2 \text{ cm}^3$ 으로 원형이었으나 2~3개의 분엽형태로 연결되어 있었다. 술후 상태는 양호하였으며 단지 X-선소견상 수술부위의 음영의 증가는 남아 있었다(Fig. 11). 최종 병리조직검사서 CCAM으로 진단되었으며 수술전이나 술중에는 진단이 어려웠다.

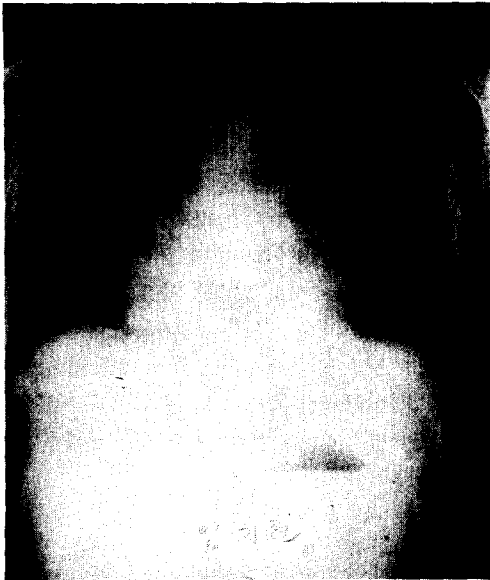


Fig. 9. Preop. Chest P-A film (case 2)

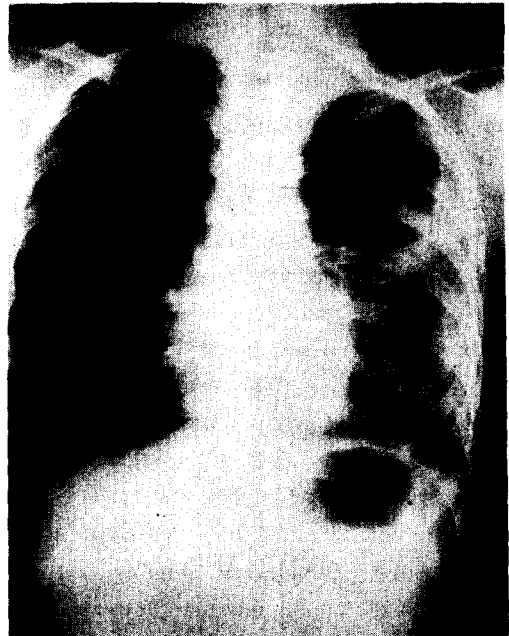


Fig. 11. Postop. Chest P-A film (case 2)



Fig. 10. Preop. Chest Tomogram (case 2)

고 안

1687년 Bartholinus에 의해 폐의 선천성 낭포성 질환이 처음 기술된 이래⁵⁾, 1949년 Ch'in 및 Tang²⁾에 의해 전신부종과 어머니의 양수과다증과 긴밀한 관계를 가진 사산아나 조숙아에서의 11예를 영문으로 정리 기술하여 CCAM이란 용어가 처음 도입되었다. 태생학적으로 Lung bud기형이 생기는 시점은 초기 태아시절이지만, 시간적 차이에 의해 여러가지의 종류로 갈라지는 것으로 보고 있으며⁶⁾ 폐엽의 구조가 발생할 무렵 기관지내의 연골조직이 형성되기 전인 태아 제 5주말에서 제 6주초에 생긴다고 추측된다⁴⁾. 저자에 따라 폐분

획증 혹은 기타 선천성 폐낭종에 분류하거나, 발생학적으로 Harmartous⁴⁾ 혹은 dysplastic lesion⁸⁾의 범주에 포함시키기도 하나, 1962년 Kwittken과 Reiner⁹⁾에 의해 처음 조직학적 정의가 내려진 이래 독립된 질병으로 지정된다. CCAM의 특징적인 병리소견을 보면 1) 선종양으로 증가된 말단호흡기관, 2) 낭종의 점막의 polypoid growth 및 elastic tissue의 증식, 3) 연골조직의 결여, 4) 염증반응의 결여 등이며 이외에도 다양한 크기의 cyst가 서로 연결되어 다공성 폐엽의 형태를 보인다. 또한 전자현미경 연구에서 type II (glandular) pneumocyte 등의 과다증식이 관찰된 바 있다¹⁰⁾. 본증의 발생율은 극히 드물어 최근 35년간 약 200예 정도 보고되었고 국내에서도 극히 드문 질환으로 알려져 있다^{11~13)}. Van Dijk 및 Wagen Voort 등은 형태학적으로 cystic, intermediate, solid type으로 분류하였으며⁸⁾, Stocker 등²¹⁾은 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 다음 3 types로 분류하였다. 즉 type I-only a few large thick-walled cyst, type II-numerous, evenly spaced cyst (less than 1 cm), type III-less numerous, firm and bulky masses 등이며 이중 Type I, II가 흔하고 본 예들의 경우는 Type I으로 분류된다. CCAM은 보통 한개의 폐엽에서 발생하며, 모든 폐엽에서 생길 수 있다. 드물게 다엽성 혹은 전체에서 생기기도 하나 일측성이며, 양측성인 경우는 거의 없다^{3,4)}. 동반될 수 있는 선천성 기형은 드물며, 미숙아에서 많으며 선천성 복근 결손증(prunebelly syndrome)이 보고되었으며, 그 외에 누두흉, anasarca, Potter's syndrome, Jejunal atresia 등이 보고되었다^{7,14~17)}. 또한 1963년 Stephanopoulos 등은 본증과 관련되거나 혹은 직접 발생하는 myxosarcoma의 예를 보고하였다¹⁸⁾. CCAM은 1) 태아의 전신 부종이나 미숙, 어머니의 양수과다증과 관계있는 사산, 혹은 주산기 사망, 2) 신생아에서의 급성적 점진적인 호흡곤란, 3) 영아 혹은 소아에서 재발되는 폐감염증 등의 3가지의 특징적인 임상적 경과를 밝게 된다. 수술전 진단으로는 신생아의 진행성 호흡곤란이 있는 경우 단순 흉부X선상 다발성의 공기음영을 포함하는 낭종 및 낭종내의 air-trapping에 의한 종격동 및 횡격막의 전위 등의 특징적인 소견을 보여주며, 재발되는 폐감염이 주증상인 소아의 경우에는 폐의 같은 부위에서만 재발되고 증상이 회복되어도 폐염성 침윤이 안 없어지는 경우 의심이 가능하며, 수술시 조직의 육안소견상 rubbery mass 및

air-trapped cystic area에 의한 "Swiss-cheese pattern"으로 임상적 진단이 가능하나¹⁹⁾ 결정적 진단은 병리조직학적 소견으로 확정지을 수 있다²¹⁾. 감별진단으로는 신생아의 호흡부전을 유발하는 선천성 질환들, 특히 선천성 폐기종, 선천성 횡격막 탈장증, 선천성 기관지낭종, 폐분획증 등이 있으며, 감별되어야 할 2차적인 질환들로는 mucoviscidosis (fibrocystic disease of the pancreas), Letterer-Siwe disease 등이 있다. 감별방법으로는 단순흉부X-선소견, 조영제를 이용한 장관투시, 기관지조영술, 최종 병리조직학적인 판정 등이 있다^{1,6)}. 치료로는 폐엽절제술이 원칙이며^{4,5,20)} 경우에 따라 구간절제술이나 전폐절제술까지 가능하다³⁾. 이때 주의할 점은, 간혹 기흉으로 오진하여 흉강천자 등을 시행하여 치명적인 결과를 초래할 수 있다는 점이다¹⁷⁾. 수술의 예후는 극히 양호하고^{3,4,6)} 침범된 부위 이외의 장소에서의 재발은 아직 보고되지 않고 있다¹²⁾. CCAM은 아직 드물게 보고되며, 대개 일측성이고 폐절제술을 통해 근치가 가능하며 극히 예후가 좋은 질환으로, 신생아 및 소아 등의 급성 호흡부전을 유발하는 질환들의 임상적, 병리조직학적인 평가가 수반되어야 하겠다.

결 론

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 드물게 발생하는 폐의 선천성 낭포성 질환중의 하나인 선천성 낭포성 선종양 기형 2예를 수술치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Thomas B.F.: *Gibbon's Surgery of the Chest, 4th Ed. Vol. 1:679-681, 1983.*
2. Ch'In K.Y., Tang M.Y.: *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol. 48:221, 1949.*
3. Wolf S.A. et al: *Congenital adenomatoid dysplasia of the lung. J Pediatr Surg. 15:925, 1980.*
4. Halloran et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Surg 104:715, 1972.*
5. Fischer C.C. et al: *Congenital Pulmonary Cysts. J Pediat 23:216-223, 1943.*
6. Haller J.A. et al: *surgical management of lung bud anomalies-lobar emphysema, bronchogenic syst, CCAM,*

- intralobal pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg.* 28:33, 1979.
7. Collins I.B.: *Paediatric Pathology* 323-326, 1981.
 8. Van Dijk.C., Wagen V.C.A.: *The various types of congenital cystic adenomatiod malformation of the lung. J Path.* 110:31, 1973.
 9. Kwittken J., Reiner L.: *Congenital cystic adenomatiod malformation of the lung. Pediatrics* 30:759, 1962.
 10. Oslon J.L., Mendelsohn G.: *Congenital cystic adenomatiod malformation of the lung. Arch Path Lab Med.* 102:248, 1978.
 11. 우종수 등; 선천성 다발성 폐낭종의 수술치험 1예, *대한흉부외과학회지* 12 : 89, 1979.
 12. 선 경 등; 선천성 낭포성 선종양기형 1예 보고, *대한흉부외과학회지* 17 : 118, 1984.
 13. 진성훈 등; 선천성 낭종성 선종양기형 - 2예 보고, *대한흉부외과학회지* 17 : 326, 1984.
 14. Merenstein G.B.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Dis Child.* 118:772, 1969.
 15. Weber et al: *Prunbelly syndrom associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Dis Child.* 132:315, 1978.
 16. Wilson S.K. et al: *Congenital cystic adenomatiod malformation of the lung associated with abdominal musculature defect (Prunbelly). Pediatr.* 62:621, 1978.
 17. Robert J.T.: *Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th Ed. Vol. 2:167-168,* 1981.
 18. Stephanopoulos C. et al: *Myxosarcoma complicating a cystic hamartoma of the lung. Thorax.* 18:144, 1963.
 19. Taber P., Schwarz D.W.: *Cystic lung lesion in a newborn; Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J. Pediatr Surg.* 7:366, 1972.
 20. Holder T.M., Christz M.G.: *Cystic adenomatoid malformation of the lung. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 47:590, 1964.
 20. Stocker et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hum Pathol.* 8:155, 1977.