

## 선천성 낭포성 유선종 기형

김 수 원<sup>\*</sup>·이 두 연<sup>\*</sup>·홍 승 록<sup>\*</sup>·조 범 구<sup>\*</sup>

- Abstract -

### Congenital Cystic Adenomatoid Malformation(CCAM)

S.W. Kim, M.D.<sup>\*</sup>, D.Y. Lee, M.D.<sup>\*</sup>,  
S.N. Hong, M.D.<sup>\*</sup>, B.K. Cho, M.D.<sup>\*</sup>

Congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM) is a rare disease that cause respiratory distress in the newborn and infants, but is one of the two causes along with lobar emphysema.

This malformation has the pathologic characteristics which can be differentiated from other forms of diffuse cystic disease, i.e. CCAM is marked proliferation of the terminal bronchioles and that can enlarge rapidly by air trapping in cystic areas.

The CCAM has a clinical importance because of rapid worsening respiratory distress, with tachypnea, subcostal retraction and cyanosis.

This is a strict surgical condition and after operation(lobar, segmental resection or pneumonectomy) the symptoms relieved obviously.

We experienced 6 cases of CCAM from July, 1980 to September, 1987 at the Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Severance Hospital, College of Medicine, Yonsei University.

The male patients were two and female patients were four. The age distribution was from premature to 10 year old. One of them was 27 weeks gestational premature female who was borne dead. The other 5 patients were performed on thoractomy(1 case pneumonectomy and 5 cases lobectomy).

The postoperative courses were good and no complications were seen.

### 서 론

신생아 및 소아에서 호흡곤란이나 빈번한 폐감염을 가져오는 폐질환에는 선천성 폐기종, 기관지 낭종, 폐격리증 및 선천성 낭포성 유선종 기형 등이 있는데 이들은 모두 폐에 낭성 병변을 보이는 공통점이 있다<sup>1)</sup>.

Meyer가 1859년 사태아의 폐에서 선천성 낭성 병변을 보고한 이래 연구 보고된 대부분의 낭성 폐질환은 폐낭종 및 폐격리증과 같은 발생성 기형뿐만 아니라 종양성, 기동성, 기관지 확장성 낭성 병변을 모두 포함하는 것이기 때문에 낭성 폐질환이란 명칭은 개개의 질환을 명확히 구분하지는 못하였다. 그후 1949년에 Ch'in 및 Tang에 의해 회귀하기는 하지만 분명히 구분되어야 하는 독립된 질환으로 선천성 낭포성 유선종 기형이 기술되기 시작하였다<sup>2)</sup>. 선천성 낭포성 유선종 기형은 과오종성 기형으로 이해 되고 있는데<sup>3)</sup>. 전체 선천성 폐기형의 약 25%를 차지하며, 최말단 기관세

• 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

• Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery,  
College of Medicine, Yonsei University

1988년 11월 8일 접수

지 말단 폐실질의 미성숙 및 기형이 그주된 특징이다<sup>4)</sup>. 선천성 낭포성 유선종 기형은 아동에서, 극히 드물게는 성인에서도 발견이 되나<sup>5)</sup>, 거의 대부분 영아에서 보이며, 크게 두 분류의 임상상을 보이는데 사산 되거나 대단히 심한 호흡곤란을 나타내는 조산아 혹은 신생아가 그것이다<sup>6)</sup>. 본 연세대학교 의과대학 홍부외과학 교실에서는 1980년 7월부터 1987년 9월까지 7년 4개월 동안 6예의 선천성 낭포성 유선종 기형을 임상 치험하였기에 이의 발현 임상상과 형태학적인 특징을 비교 분석하고 관련문헌을 고찰하여 보고하는 바이다.

## 종례

### 1. 김 ○희, 남자, 15일

상기 환아는 생후 15일 된 남아로서 L산부인파에서 제왕절개 수술후 심한 호흡곤란으로 Y병원으로 후송되었으며, 심한 호흡곤란, 청색증 및 복부팽만으로 시험개복을 하였으나 특별한 이상소견이 없었다고 한다. 그후 흉부 방사선 촬영 소견에서 낭포성 폐질환이 의심되어 본원 흉부외과로 전원되었다.

#### 이학적 소견

입원당시 체중은 3.5kg 이었고, 호흡수는 분당 35회, 맥박은 120에서 150회, 체온은 37.5°C였다. 호흡음은 양쪽 폐야에서 수포음이 청진되었으나 심장 청진 소견상 이상 소견은 없었으며, 복부는 팽창되어 있었다.

#### 흉부 단순촬영 소견

흉부 단순촬영 소견상 좌측 하부에 다발성 폐낭종이 관찰되었으며, 좌측 폐는 과팽장 상태이며, 종격동은 우측으로 이동되어 있으며, 우측 폐상부는 압박되어 폐음영이 증가되어 있었다.

#### 검사 소견

입원당시 혈액검사 소견상 Hb; 8.6g/dl, Hct; 26.7% 빈혈소견이었고, 백혈구는 14,500/mm<sup>3</sup>, 적혈구는 2,660,000/mm<sup>3</sup>이었다.

#### 수술 소견

환아는 좌측폐의 선천성 폐낭종 진단하에 1984년 1

월 10일 수술을 시행하였다. 수술은 기관 삽관 전신마취 하에서 좌측 제 5늑간을 통하여 개흉하였으며, 육안적 소견상 폐전체는 비정상적인 양상을 보였으며, fissure 역시 미 발달하였다. 좌측 상엽에는 6×7×7cm 정도 크기의 거대한 낭종이 있었으며, 좌측 하엽에는 다발성 낭종이 산재하여 있었다. 수술은 좌측전폐절제술을 시행하였다.

#### 수술후 경과

수술 직후 환아는 경과 양호하였으며. 술후 4일째 기관삽관을 제거하였다. 술후 9일째 경과 양호하여 퇴원하였는데 3개월 후인 1984년 4월 6일 기침, 발열 및 호흡곤란으로 다시 입원되어 약물치료후 증세가 호전되었으나 M병원으로 전원되었다.

#### 병리조직학적 소견

낭포성 종양의 표면은 부드럽고 분홍색을 띠고 있었으며, 아주 얇았다. 주위 폐조직은 섬유화 및 경화되어 있었다.

### 2. 임 ○○, 여자, 40일

상기 환아는 입원 5일 전부터 호흡곤란이 발생하였으며, 호흡곤란이 악화되어 본 병원으로 이송되었다. 환아는 3번째 아이로 임신중 아무런 이상이 없었으며, 분만 역시 순조로웠다. 출생후 부터 입원 5일전 발명하기 까지 별다른 이상은 없었으나 입원 5일전 호흡곤란이 발생하여 D병원에서 흉부 단순촬영을 시행하여 장기역위증 및 폐기종의 진단하에 본원으로 전원되었다.

#### 이학적 소견

입원당시 체중은 4.3kg 이었고, 호흡수는 분당 60~70회, 맥박은 154회, 체온은 37.3°C였다. 청색증은 없었으며, 심음은 우측 제 5늑골 부위에서 가장 잘 들렸으며, 심잡음은 없었다. 우측 흉부에서는 호흡음이 감소되어 있었다. 복부는 부드러웠으며 간장이 좌측 늑골하 1cm에서 촉지되었다.

#### 흉부 단순촬영 소견

흉부 단순촬영 소견상 심장이 우측 흉부에 위치하였으며, 좌측 흉부에서 두개의 큰 낭포성 기종이 발견되었다. 낭종 주위 폐야는 방사선 투과소견이었고 폐실질 모양을 관찰할 수 있었으며, 종격동은 우측으로 심

하게 이동 되었으며, 우측 흉부도 좌측폐의 탈장 현상을 보였으며, 간장 음영은 좌측에서 관찰되었다. 임상적으로 dextrocardia, situs inversus 및 폐낭종으로 진단되었다.

### 검사 소견

혈액 검사 소견상 Hb; 11.3gm/dl, Hct; 35.2%, 백혈구는  $18,300/\text{mm}^3$ 이었으며, 소변검사 및 전해질 검사 소견은 모두 정상 범위였다.

### 수술 소견

환자는 1980년 7월 8일 기관삽관 전 신마취 하에 좌측 제 5늑간을 통해 개흉하였는데 좌측폐는 3엽으로 구성되어 있었고, 흉부대동맥은 보이지 않았다. 중엽에서 2개의 큰 낭종을 볼 수 있었는데 그 크기는 직경이 6cm, 4cm 이었고, 낭종 사이의 폐실질은 팽대되어 있었다. 낭종표면은 매끈하였으며, 중엽의 기관지는 연골발달이 대단히 미약하였으나 분포에는 이상이 없었다. 상엽과 하엽은 중엽의 낭종에 놀려 공기소통이 거의 없었으나, 좌측중엽 절제술을 시행한 후 상엽 및 하엽 모두 잘 팽창되었다.

### 수술후 경과

수술 직후 좌측 및 우측 흉부에서 모두 잘 청진되었으며, 수술후 촬영한 흉부단순촬영 사진소견상 종격동이 정위치로 회복되었음을 확인하였다. 수술후 5일째 흉부삽관을 제거하였으며, 호흡부전증 역시 완전 소실되어 출후 8일째 퇴원하였다.

### 병리조직학적 소견

낭종은 2개의 커다란 낭포와 그 주위에 다수의 소낭들로 구성되어 있었으며, 이를 크고 작은 낭포의 내면을 이루는 상피세포는 대체로 섬모를 가진 원추 또는 입방형 상피세포였다. 소낭들에는 중층을 이루는 부위도 있어서 다소 확장된 기관지와 비슷한 양상이었으나 점액상피는 전혀 개새하지 않았으며, 낭포주변에서도 점액분비선 조직은 관찰할 수 없었다. 낭포벽은 평활근으로 얕게 치복되어 있었으나 정상 기관지에서는 같은 연골의 발달은 볼 수 없었다. 이러한 낭포사이의 폐실질은 완전하게 성숙된 세포들로 이루어져 있었으나, 소낭 사이사이에는 미숙한 연골들이 낭포와의 뚜렷한 연결없이 불규칙하게 산재하고 있었다. 이와 같은 소견은 Stocker 분류의 제 1형에 속하며,

Bale의 분류에 의하면 낭포형에 해당되었다.

### 3. 이 ○자, 여자, 27자 미숙아

상기 환자는 23세된 초산모로 임신 27주에 심한 하복부 통증을 주소로 산부인과를 내원하여 양수과다증의 진단을 받은 후 본원 산부인과로 전원되었다. 입원 당시 복부 초음파 검사를 시행하여 양수과다증 및 태아의 선천성 기형(omphalocele)이 의심되어 1985년 1월 10일 임신중절을 위한 제왕절개수술을 하였다.

### 검사 소견

산모의 수술전 혈액 검사 소견상 Hb; 6.9gm/dl, Hct; 21.2%이었고, 백혈구는  $7,600/\text{mm}^3$ 으로 심한 빈혈증상을 보였으나 전해질, 소변검사 및 간기능검사는 모두 정상이었다. 그와 alpha FP은 100ml 등으로 모두 정상이었다.

### 태아의 육안소견

제왕절개로 분만된 태아는 몸무게가 1.7kg 이었으며, 전신부종의 심하였고 심한 복부팽창이 있는 사망된 여아였다. 사산된 태아는 부검을 시행하였으며, 좌측 폐전체가 거대한 종괴 모양으로 형성되어 있었으며, 종격동은 우측으로 이동되어 있었다.

### 병리조직학적 소견

폐실질 자체가 거대한 낭종으로 구성되어 있으며, 수많은 낭포는 얇은 섬유 격벽으로 나뉘어져 있었다. 군데군데 폐실질이 존재하였으며, 경색되어 있었다. Stocker 분류의 1형 Bale 분류의 낭포형에 해당되었다.

### 4. 김 ○주, 여자, 6세

상기 환자는 우측 폐하부에 공기수면을 나타내는 공동소견을 주소로 본원 흉부외과에 입원하였다. 환자는 출생후 빈번한 상기도 감염이 있었으나 그의 특이한 병력은 없었다. 파거리상 8개월 전 1983년 5월 일시적인 의식소실이 있었으나 곧 회복되었고, 1984년 9월 같은 증상 및 구토가 발생하였으나 곧 회복되었다. 1985년 1월 기침 및 발열을 주소로 L 소아과에서 통원치료 하였고, 단순 흉부촬영 소견상 우측폐하에 둥근 공기 수면 음영이 발견되어 우측 폐농양의 진단하여 본원으로 전원되었다. 1985년 1월 14일 기관지 촬영을 시행하였으며, 우측 폐하부에 낭포성 종괴가 발견되

었으나 기관지와의 연결은 없었다.

### 이학적 소견

입원 당시 체중은 17.8kg이었고, 호흡수는 분당 28회/분, 맥박은 94회/분, 체온은 36.5°C였다. 호흡음은 우측하부 폐야에서 감소되었고, 우측상부 및 좌측폐야에서는 정상 청진 소견이었다. 심장 청진소견상 이상소견은 없었으며, 복부소견은 정상이었다.

### 흉부 단순촬영 소견

흉부 단순촬영 소견상 우측폐하부에 약 3cm 크기의 폐낭종을 의심하는 음영이 관찰되었다(그림 1a).

### 검사 소견

입원 당시 혈액검사 소견상 Hb; 11.6gm/dl, Hct; 33.6%, 백혈구가 8,300/mm<sup>3</sup>이었으며, 적혈구는 4,360,000/mm<sup>3</sup>이었다. 전해질 소변검사 및 간기능 검사소견은 모두 정상범위였다.

### 수술 소견

환자는 우측 선천성 폐낭종의 진단하에 1985년 1월 31일 수술을 시행하였다. 수술은 기관삽관 전신마취 하에서 우측 제 6늑간을 통하여 개흉하였으며, 우측 폐하엽은 흉곽내면 및 횡경막과 심하게 유착되어 있었고, 폐하엽내에 3×3×3cm 크기의 단단한 종괴가 촉지되었다. 수술은 우측폐 하엽절제술을 시행하였으며, 수술후 우측 상엽 및 중엽의 팽창은 순조로왔다.

### 수술후 경과

수술직후 환자는 회복실에서 기관삽관을 제거하였으며, 수술후 9일째 경과 양호하여 퇴원하였다.

### 병리조직학적 소견

절제된 우측 폐하엽은 10×8×3cm 크기로 무게 약 80gm 이었으며, 다수의 둘출된 낭종이 관찰되었다. 낭포의 표면은 부드럽고 노란색을 띠고 있었으며, 하엽은 종횡 절개하였을때 다수의 크기와 다른 낭포를 발견하였으며, 낭포내에는 누런 색깔의 액체가 있었다. 가장 큰 낭포는 2.5×1.0×0.8cm 크기였으며, 주위 폐조직은 섬유화 되었지만 기관지는 정상 소견이었다. 낭포와 기관지와의 연결은 없었다.

### 5. 이 ○연, 남자, 10세

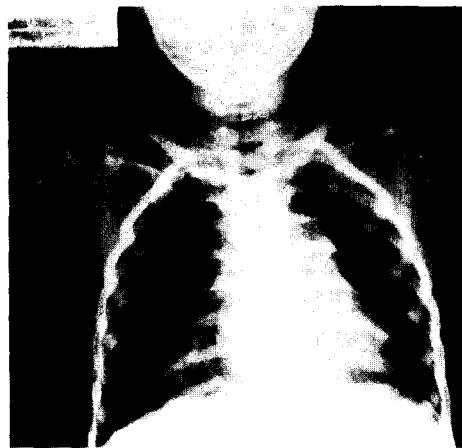


그림 1a. 증례 4의 수술전 단순흉부촬영 사진

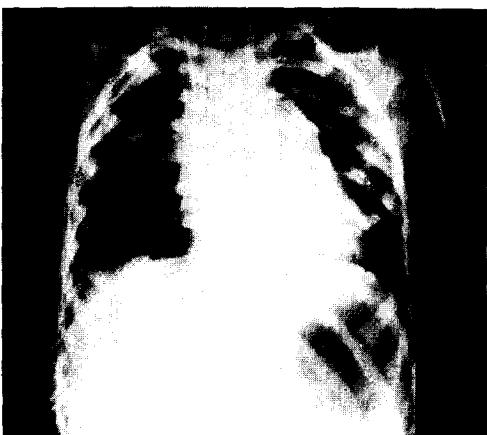


그림 1b. 증례 4의 수술직후 단순흉부촬영 사진

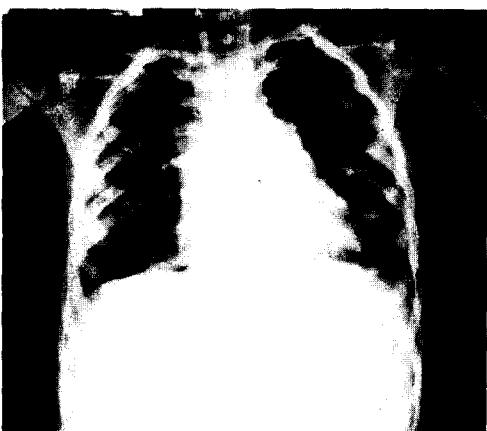


그림 1c. 증례 4의 퇴원시 단순흉부촬영 사진

상기 환아는 1주일간의 객담 및 발열우축 흉부동통을 주소로 본원으로 내원하였다. 환아는 7년전인 3세 때 10일간의 발열 및 기침을 주소로 본원 소아과에 양측 폐염의 진단하에 입원 치료한 일이 있고 그후 5년 뒤 8세때 4일간의 고열과 기침을 주소로 입원하여 우측하엽에 발생한 폐농양의 진단하에 3차례의 기관지경을 이용한 배농을 시행하여 증세가 호전되어 퇴원하였다. 배농된 기관분비액의 세균 검사에서 그람 음성균, *Serratia marcescens*, *Haemophilus influenzae*가 검출되었다. 2년 후인 10세때 1986년 12월 8일 고열 및 기침, 우측흉부 동통으로 C병원에서 5일간 치료후 우측 폐하부에 이상소견을 발견하고 본원으로 전원되었으며, 흉부 단순촬영 소견상 우측 폐하엽에 발생한 폐낭종의 진단하에 흉부외과로 전과되었다.

### 이학적 소견

입원 당시 체중은 40kg이었고, 호흡수는 분당 24회, 맥박은 95회, 체온은 38.5°C였다. 호흡음은 우측 상부 및 좌측 폐야에서는 정상이었다. 심장 청진소견상 이상소견은 없었으며, 복부소견 역시 정상이었다.

### 흉부 단순촬영 소견

흉부 단순촬영 소견상 우측폐 하부에 지름 약 8cm 가량의 폐낭종이 관찰되었으며, 낭종벽은 두꺼웠으며, 낭종내에는 공기수면이 존재하여 염증이 동반된 폐낭종으로 진단되었다.

흉부 전산화 단층촬영소견상 우측하부 폐실질내에 두꺼운 벽을 가진 공기수면이 존재하는 낭종이 발견되었으며, 낭종주위에는 폐실질의 경변화와 기관지확장을 의심하는 소견을 보여주고 있었으며, 폐염에 의한 경변증을 동반한 폐농양 이거나 염증이 동반된 선천성 폐낭종으로 진단되었다(그림 3).

### 검사 소견

혈액검사 소견상 Hb: 11.2gm/dl, Hct: 32.9%이었고, 백혈구는  $7,300/\text{mm}^3$ 으로 정상범위였으며, 소변 및 전해질, 간기능 검사소견도 정상이었다. 객담의 세균 검사상은 모두 음성이었다.

### 수술 소견

환아는 염증이 동반된 선천성 폐낭종의 진단하에 1986년 12월 24일 수술을 시행하였다. 수술은 기관삽관 전 신마취하에 우측폐하엽 절제수술을 시행하였다.

우측 하엽은 폐실질내에  $7 \times 10 \times 10\text{cm}$  크기의 단단한 종괴가 촉지되었으며, 우측하엽은 주위 심낭 횡경막 흉곽내면과 심하게 유착되어 있었다. 늑막표면은 분홍색을 띠었으며, 낭포성 종괴의 표면은 부드럽고 밝은 회색을 띠었다. 종괴의 주위 폐실질은 섬유화되어 있었고 경변화되어 있었다.

### 수술후 경과

낭포성 종괴의 절제후 상엽 및 중엽체 실질의 팽창은 순조로웠으며, 수술직후 양측 흉부의 호흡음은 모두 정상이었다. 수술후 5일째 흉부삽관을 제거하였으며, 수술 후 7일째 경과 양호하여 퇴원하였다.

### 병리조직학적 소견

낭종은 다발성 소낭포로 구성되어 있으면서 이를 크고 작은 낭포의 내면을 이루는 상피세포는 성모를 가진 원주 또는 입방형 상피세포였다. 소낭들에는 종종을 이루는 부위도 있었으나 기관지를 의심하는 점액상피는 전혀 없었다. 낭포주변 역시 점액분비선 조직은 관찰할 수 없었으며, 낭포벽은 평활근이 군데군데 관찰되었으나 연골은 발견할 수 없었다. 낭포와 낭포사이의 폐실질에는 완전하게 성숙된 세포들로 이루어져 있었으며, 미숙한 연골조직, 평활근조직 등이 불규칙하게 산재하여 Stocker분류의 1형 Bale 분류의 낭포형에 해당되었다.

### 6. 피 ○숙, 여자 10세

상기 환아는 2일간의 혈담을 주소로 본원 흉부외과에 입원하였다. 환아는 출생시 체중이 3.7kg으로 건강하였으며, 특별한 이상소견은 없었다. 2세때 1978년 심한 기침 및 발열을 주소로 본원 소아과에 입원하였으며, 좌측 농흉의 진단하에 늑막천자 및 폐쇄성 흉관삽관술을 시행하여 완치되었다. 그후 별다른 이상없이 지내다가 최근 2일간 혈담이 배출되어 내원 입원하였다.

### 이학적 소견

입원 당시 체중은 32.5kg이었고, 호흡수는 분당 24회, 맥박은 100회, 체온은 37°C였다. 호흡음은 좌측 하엽에선 청진되지 않았으며, 좌측 폐야에선 호흡음이 거칠고 감소되어 있었다. 심장청진소견상 이상 소견은 없었으며, 복부소견 역시 정상이었다.



그림 2a. 증례 6의 수술전 단순흉부촬영 사진



그림 2b. 증례 6의 수술직후 단순흉부촬영 사진



그림 2c. 증례 6의 술후 2개월 단순흉부촬영 사진

### 흉부 단순촬영 소견

흉부 단순촬영 소견상 좌측 하부에 전반적인 비투파성 음영이 있었으나 측와부 촬영에서 액체이동의 증거는 없었다. 그러나 좌측하부 비투파성 음영 상부에 공기수면을 나타내는 음영이 발견되어 폐낭종, 폐농양 혹은 농흉파의 감별진단이 필요하였다(그림 2a).

흉부 전산화 단층촬영 소견상 좌측 하부 폐실질내에 직경 7cm 크기의 두꺼운 벽을 가진 공기수면이 존재하는 낭종이 발견되었으며, 낭종 주위의 폐실질은 경변화가 동반되어 염증이 동반된 폐낭종을 의심하였다.

### 검사 소견

입원 당시 혈액검사 소견상 Hb; 9.8gm/dl, Hct; 28.3%이었고, 백혈구는 141,100/ $\text{mm}^3$ , 적혈구는 3,300,000/ $\text{mm}^3$ 이었다. 전해질, 소변 및 간기능검사 소견은 모두 정상이었다.

### 수술 소견

환자는 염증이 동반된 선천성 좌측폐낭종의 진단하여 1986년 6월 4일 수술을 시행하였다. 수술은 기관삽관 전신마취하에서 좌측 제 5늑간을 통하여 개흉하였

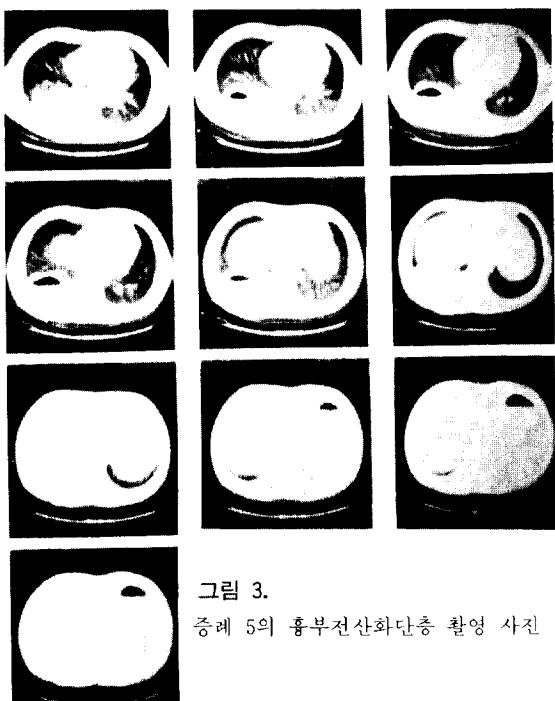


그림 3.  
증례 5의 흉부전산화단층 촬영 사진

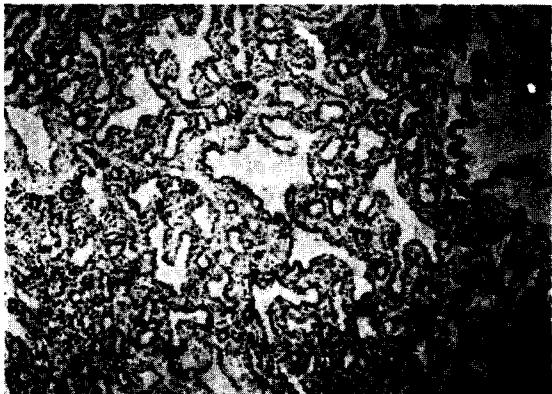


그림 4. 증례 6의 현미경적 소견상(X 100)

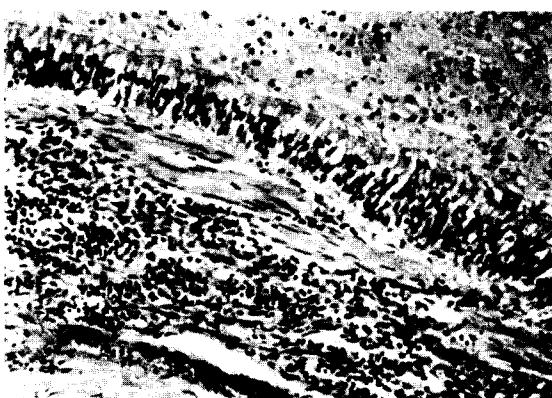


그림 5. 증례 6의 현미경적 소견상(X 400)

으며, 좌측폐하부와 흉곽내면 및 횡격막 사이에는 심한 유착이 있었다. 유착을 박리시킨 후 좌측폐하부 표면은 검은 갈색이었으며, 다발성이며, 부드러운 낭포성 종괴가 촉지되었다. 수술은 좌측 폐하엽 절제수술을 시행하였다. 수술직후 좌측폐상엽은 잘 팽창되었으나 수술후 2일째 흉부삽관의 작용이 부적당하여 생긴 기흉으로 다시 좌측 상부에 흉부 삽관을 하였으며, 좌측폐의 팽창이 순조롭게 진행되었다. 수술후 10일째 환아는 경과 양호하여 퇴원하였다.

#### 병리조직학적 소견

기관지를 따라 기관지 절개를 시행하였으며, 기관지 내경은 0.7cm로 좁아져 있었고, 내면은 점액성 물질로 채워져 있었으나 낭포와의 연결은 없었다. 폐하엽 중앙에는  $7 \times 5 \times 5\text{cm}$  크기의 거대한 낭종이 있었으며, 응고혈액 및 자색의 젤라틴 모양의 물질로 채워져 있었으며, 낭포는 얇은 섬유격벽으로 나뉘어져 있었고, 주위 폐실질에도 다수의 작은 낭포가 산재되었다.

군데 군데 폐실질은 경색되어 있었다. 조직학적 소견상 Stocker 분류의 1형 Bale 분류의 낭포형에 해당되었다.

#### 고 안

소아 및 신생아에서 호흡부전증을 유발하거나 빈번한 재발성 폐감염을 일으키는 질환에는 선천성폐기종, 기관지낭종, 폐격리증 및 선천성 낭포성 유선종기형 등이 있다. 이중 선천성 낭포성 유선종 기형은 1949년 Ch'in 및 Tang에 의해 보고되었는데 선천적으로 말단세기관지의 파다증식으로 인한 폐의 기匣으로 보고하면서 선천성 낭포성 유선종 기형으로 명명하였으며, 그후 많은 학자에 의해 보고되고 있는 희귀한 질환중의 하나이다<sup>2)</sup>. 1977년 Andrew 등은 10예를 보고하면서 2예는 사산아였으며, 나머지는 생후 3시간 내에 사망하였다고 하였다<sup>7)</sup>. 전 환아는 모두 미숙아였으며, 임신기간은 25 нед지 34주였고, 출생시 체중은 1,300에서 2,760gm이었으며, 여아가 7예로 여아에서 많았다. 또한 좌측이 6예, 우측이 4예로 좌측폐의 발생빈도가 높았으며, 10예중 8예가 양수파다증이었고, 3예에서 산모에서 자간전증이 있었다. 8예의 환아는 부종이 있었고, 피하수종, 흉수 및 복수가 동반되었었다. 선천성 낭포성 유선종기형은 통상 1개의 폐엽 특히 하엽을 침범하는 것이 대부분이나 기타 소엽 혹은 전폐를 침범하는 경우도 보고되고 있다<sup>8)</sup>. 본 연구의 경우 좌측이 4예, 우측이 2예로 좌측이 많았으며, 좌측 1예는 해부학적으로 우측이었다. 본 증의 증상에는 출생후 수시간내에 발생하여 진행성의 심한 호흡곤란을 초래하거나 빈호흡, 호흡시 흉골 및 늑간의 힘몰, 청색증 등의 급성 호흡부전이 초래되어 사망하는 경우 등 다양하다.

Lichtenstein 등은 92예의 선천성 낭포성 유선종 기형을 보고하면서 30예는 증상이 없었고, 38예는 호흡곤란을 주소로 하였으며, 26예는 재발성 폐감염 증상을 나타낸을 기술하였다<sup>7)</sup>. 이와 같은 증상은 낭포내 공기의 정체 정도에 따라 나타난다고 보고있다. 본 연구의 경우 사산이 1예 출생직후 심한 호흡곤란이 2예가 있었으며, 그외 빈번한 감염, 발열, 기침 및 객담, 혈담 등이 있었다. 6세 이상의 환아 3예에 모두 호흡기 질환의 과거력이 있었으며, 빈발하는 상기도 감염이 1예, 폐염 및 폐농양이 1예, 농흉이 1예 있었다. Ch'in 및 Tang 등은 선천성 낭포성 유선종기형을 임

상적으로 세 가지 형태로 분류하였는데 첫째 사산이나 출생후 사망하는 경우, 둘째 급성 호흡부전이 동반되거나, 세째 빈번한 폐감염이 동반되는 예로 분류하였으며, 모두 발견 즉시 수술해야 한다고 하였다<sup>2)</sup>.

임상증세와 흉부 단순촬영으로 낭종의 팽창에 의한 다수의 방사선 투과성의 낭포성 병변과 종격동 이동 소견을 볼 수 있으며, 이는 질환의 진단에 중요하다. 그외 기관지경이나 기관지조영 등은 환자의 상태를 오히려 악화시켜 권장하지 않는다. 낭포내에는 낭종액이 들어있는 경우가 있고, 공기수면은 관찰할 수 있으며 팽창되지 않는 작은 낭포를 관찰할 수도 있다. 임상증세는 선천성 낭포성 유선종 기형이 폐를 점유하는 비율, 기관지와의 교통에 따른 낭종의 팽창, 감염여부에 의해 결정되며, 간혹 선천성 횡경막 탈장증과 감별이 어려운 경우가 있으나 이는 조영제를 이용한 식도 위 촬영에서 쉽게 감별이 된다. 육안적 소견상 고무덩어리처럼 생기고 공기가 정체되어 있는 스위스치즈 모양의 낭포 부위가 있는데 병소가 존재하는 폐엽은 종괴모양이며, 다발성 낭종으로 형성되어 있다<sup>8)</sup>. 기관지와 연결이 되어 공기를 포함하는 공동을 형성하나 정상기관지 조직은 없다. 낭포주위의 폐는 위축되거나 결절모양이 되어있다. 여러가지 크기의 매끈한 벽을 갖는 낭포들은 다공성 폐엽 형태로 구성되어 있어 표면에서 관찰되지 않는 경우도 있다. 앞서도 언급한 바와 같이 선천성 낭포성 유선종 기형은 통상 하나의 폐엽에서 발생하며, 모든 폐엽에서 골고루 발생되고, 간혹 다엽성 혹은 전폐에서 발생하기도 하나 대개 일측성이 많으며, 1923년 Sternberg 1977년 Larroche가 양측성을 보고한 예는 있었으나 양측성은 거의 없다. 감별진단에는 신생아에서 호흡부전을 유발하는 모든 질환이 해당되며, 선천성 폐기종, 선천성 횡경막 탈장증, 선천성 기관지낭종, 폐격리증 등이 있다<sup>9)</sup>. 양수과다가 동반된 임신인 경우 초음파검사를 이용하여 폐낭종의 진단이 용이하다. 동반되는 선천성기형은 드물지만 1978년 Weber<sup>10)</sup>와 Wilson<sup>11)</sup> 등은 각각 선천성 복근결손증(Prune-belly syndrom)과의 동반례를 보고한 바 있으며, Robert<sup>12)</sup> 등은 누두흉이 가장 많이 동반된다고 하였고, Collin 등은 전신부종 및 양수과다증과 관련이 있다고 보고하였다<sup>29)</sup>. 1963년 Stephanopoulos 등은 본증과 관련되거나 혹은 직접 발생하는 점액육종의 예를 보고하였다<sup>13)</sup> 등은 타기형과의 병발이 드물다고 하였고 Schmidt<sup>15)</sup> 등은 합지증, 비타민 K 결핍증과 동반된 예를 보고하였으나 증례가

많지 않기 때문에 관련여부는 추후 관찰이 필요하다. 본 연구의 경우 1예는 양수과다증 1예는 심장 및 복부 장기의 위치 이상과 누두흉이 동반되어 있었다. 선천성 낭포성 유선종기형은 앞서 말한 바와 같이 대부분 주위와 분명히 구별되는 종괴를 형성하므로 육안으로도 진단이 가능하나 Kwittken과 Reiner는 특징적인 현미경적 소견을 다음과 같이 기술하였다<sup>1)</sup>.

① 말단 세기관지의 선종양 증식과 동시에 호흡 및 입방상피로 회복된 낭성구조의 출현, ② 낭성구조의 내피에서 유두형성과 탄력섬유의 증식, ③ 연골을 형성하지 않음, ④ 염증이 없음.

그러나 Van Dijk과 Wagen Voort는 위의 정의를 너무 복잡하고, 때로 보이는 커다란 낭성변화와 내피 세포의 유두형성이 미미한 경우에 대한 고려가 없다고 비판 하였으나<sup>16)</sup> Östör 및 Fortune은 여하간에 위의 첫번째 요건은 선천성 낭포성 유선종기형 진단의 필수적인 것이라고 주장하고 감별되어야 할 낭성폐질환으로 기관지낭종, 중폐낭종, 낭성임파화장증, 폐기관이형증, 선천성 기종, 폐격리증 등을 들었다<sup>17)</sup>. 또 단지 낭성병변이 대부분일때는 선천성 낭성폐로 불러야 옳다고 주장하고 Stocker 등이 선천성 낭종성 유선종기형으로 보고한 38증례중 제 1, 2형은 이에 속하고 만단 세기관지의 선종양 증식이 있는 것은 제 3형뿐이라고 주장하였다.

1973년 Van Dijk 및 Wagen Voort, Patricia 등은 형태학적으로 Cystic, Intermediate, Solid의 3가지 형으로 분류하였으며<sup>16)</sup>, 1977년 Stocker 등은 임상적, 육안적 조직학적 차이에 따라 크기가 2cm 이상의 낭종들로 구성되면서 낭종내벽을 형성하는 세포들이 섬모성 중층원주세포로 이루어져 있으며, 임상적으로 종격동 이동은 심하나 비교적 예후가 양호한 1형, 1cm 이하의 작은 낭종들로 구성되며, 내벽이 섬모성 원주형 또는 입방형 세포로 형성되면서 점액성 세포가 없으며, 예후가 불량한 2형, 낭포의 형성없이 종격동 이동이 심하며, 미세기관지와 같은 구조의 작은 선조직들이 유선종을 형성하며, 내면상피는 주로 낫은 입방상피로 구성되어 있으며, 예후가 가장 나쁜 3형으로 분류하였고, 이중 1형과 2형이 가장 많다고 하였다<sup>17)</sup>. 또한 경우에 따라 양측성 신장발육 부전증, 횡경막 탈장증, 심장기형, 장폐쇄증 등이 동반된다고 하였으나 증례수가 적기 때문에 이의 관련성은 추적조사가 필요하다고 생각된다. 1979년 Bale<sup>18)</sup>은 선천성 낭종성 유선종기형을 선천성 미세기관지 기형으로 명명할

것을 주장하면서 유선종형, 낭포형, 중간형으로 분류하였는데 유선종형은 미숙아 및 사산아에서 발견되며, 임신중 양수과다증이나 태아 전신부종을 동반하는 경우가 많은데 육안적으로 딱딱하게 보이며, 현미경적으로 미세기판지의 증식이 많고 점액상피가 군데군데 발견되는 폐포 미발육 단계이다. 낭포형은 정상 분만아 및 소아에서 발생하며 양수과다증이나 태아전신부종 등을 동반하는 경우는 적으나 육안적으로 낭종의 형태를 취하며 낭포 사이사이에는 정상적인 폐실질세포가 존재한다. 중간형은 이들 기형의 중간 형태를 취한다. 본 연구의 6예를 각 분류법에 따라 분류하면 Ch'in & Tang의 분류에 의한 I형이 1예, II형이 2예, III형이 3예였으며, Van Dijk의 분류에 의한 cystic 형이 5예, Solid형이 1예 있었고, Stocker 분류에 의한 1형이 5예, 3형이 1예였다. Bale 분류에 의한 낭종형이 5예, 선종형이 1예로 구분될 수 있었다. 1949년 Thomas 등은 이들 질환에 의한 여러 가지 현상의 기전을 설명하고자 하였다<sup>9)</sup>. 선천성 낭포성 유선종 기형의 폐종괴의 기계적 압박으로 정맥혈 순환장애가 발생하여 태아부종이 생긴다고 설명하였으며, 1978년 Andrew 등은 정맥순환장애 뿐만 아니라 종격동 기관의 압박으로 증상이 나타나며, 심장 압박으로 심근 수축력의 저하 심부전 등으로 부종이 동반된다고 하였다. 또한 종괴에서 분비된 항이뇨 호르몬의 부적절한 분비 역시 과도한 수분저류를 유발한다고 하였으며, 이들이 관찰한 8예에서 모체의 양수과다가 동반되었다. 1973년 Köhler 등은 양수가 많아지는 원인으로 종괴에 의한 식도의 압박과 태아에서 수분 흡수 능력의 저하, 비정상적인 폐실질에서 과도한 수분의 분비, 기형이며, 미발육된 폐의 흡수 감소에 기인한다고 하였다. 그러나 Andrew의 보고에 의하면 양수과다가 태아 수종은 10예 중 8예에서 동반되어 항상 동반되지는 않음을 알 수 있다. 그러나 폐형성 부전증으로 폐의 정상적인 기능이 저하되어 호흡부전은 모든 예에서 동반되었다. 선천성 낭포성 유선종 기형의 치료는 수술적 절제이며, 한 폐엽에 국한되는 경우에 따라서는 병변이 존재하는 구역절제, 부분적 폐엽절제 수술도 보고되고 있으며, 진폐에 발생하는 경우 전폐절제 수술로 치유가 가능하다<sup>21)</sup>. Bale 등은 17예의 수술중 1예, Wolf는 32예의 수술중 2예, Halloran은 18예 중 3예의 수술후 사망아를 보고하였다. 그러나 수술후 생존한 전례에서는 어떠한 후유증도 없었다. 본 연구의 경우 역시 5예에서 수술을 시행하였는데, 수술직후 사망예

는 없었으며, 수술후 경과 역시 양호하였다. 수술성적 울 양호하게 하기위한 방법중의 하나로 신생아의 경우는 종격동의 고정이 미숙하기 때문에 선천성 낭종성 유선종기형의 폐종괴에 의해 정상폐조직과 혈관계가 압박을 받아 쉽게 호흡부전이 발생하기 때문에 즉시 수술하여야 한다. 또한 수술을 위한 마취유도시 기관삽관을 통하여 많은 양의 공기를 양압으로 흡입시키는 경우 상태를 더욱 악화시킬 수 있으므로 적절한 인공호흡을 실시하여야 하며, 개흉시는 정확하고 신속한 조작으로 개흉하여 긴장상태를 속히 완화시키는 것이 중요하다.

선천성 낭종성 유선종기형에 관하여는 낭벽에 골격근이 관찰되는 것을 보아 과오종이라기 보다는 국소성 폐이형증으로 파악하는 견해도 있으나<sup>22)</sup>, 과오종으로 보는 견해가 우세하다<sup>30)</sup>. 그러나 선천성 낭포성 유선종 기형의 병변이 비교적 광범위하고 다소 정상 조직과 유사할 만큼 구성이 잘 되어 있는 경우도 있어 과오종 만으로 설명하기 어려운 점도 있다<sup>25)</sup>. 선천성 낭포성 유선종 기형의 발생병인도 아직 정설이 없으며, Demos 및 Teresi<sup>24)</sup>는 주 기관지의 형성부전 혹은 기형을 일차적 원인으로 보았으나 선천성 낭포성 유선종 기형과 정상 기관지와 서로 교통이 있는 것이 통례이므로 이를 차지하기가 어렵다<sup>23, 30)</sup>. 폐발생의 정설에 따르면 기관지 같은 공기 전도 부분과 호흡이 일어나는 부분은 모두 내배엽성의 분지로 되는 것으로 이해되나<sup>19)</sup> Waddell<sup>20)</sup>은 공기 전도 부분은 내배엽에서 유래하나 호흡이 일어나는 후자는 폐의 중배엽성 간엽으로 발생한다고 주장하였고, Östör 및 Fortune도 선천성 낭포성 유선종기형에서 완전한 폐포가 주변 부위에서 돌연 출현되는 것을 보고 Wadell의 학설에 동조하였다. 그러나 Spencer<sup>25)</sup>은 폐발생은 이원적 방법에 의한다고 보고 선천성 폐질환의 발생 병인을 설명하였다. 여하튼 초기 발생과정에서 장애가 초래되어 선천성 낭포성 유선종기형이 생긴다는 데에는 대체로 의견의 일치가 있으며<sup>4, 6, 30)</sup>, 그보다 자세한 시기는 기관지 연골이 대략 태생 16주 경에 생성되는데 기관지 연골이 관찰되지 않으므로 태생 16주를 전후하여 장애요소가 작용하리라는 추측이 있다<sup>6, 30)</sup>.

## 결 론

1. 1980년 7월부터 1987년 9월까지 7년 4개월간 연세대학교 의과대학 흉부외과에서는 선천성 낭포성 유

선종 기형 6예를 임상경험 하였으며, 이중 여아가 4예, 남아가 2예로 여자에게 많았다. 연령분포는 태령 27주의 사태아 1예와 10세 여아 1예 등 비교적 넓은 분포를 보였다.

2. 임상증상은 사산된 예가 1예, 출생직후 심한 호흡곤란으로 생후 15일, 40일에 응급 개흉술이 시행되었던 예가 2예었으며, 나머지 3예는 빈번한 상기도 감염이 1예, 폐염 및 폐농양이 1예, 농흉의 과거력이 1예 있었다.

3. 수술을 시행하였던 5예중 우측하엽 절제수술이 2예, 좌측하엽 절제수술이 1예, 좌측중엽 절제수술이 1예, 좌측 전폐 절제수술이 1예 있었으며, 이중 1예는 2년후 동반된 누두흉의 교정 수술을 시행하였다.

4. 절제한 폐조직의 병리조직 소견은 Van Dijk 및 Wagen Voort 분류에 의한 cystic 형이 5예, Solid 형이 1예, Stocker 분류에 의한 1형이 5예, 3형이 1예, Bale 분류에 의한 낭포형이 5예 선종형이 1예 있었다.

5. 수술후 합병증이나 사망예는 전예에서 없었다.

## REFERENCES

1. Kwitten J, Reinter L: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Pediatrics 30:759, 1962
2. Ch'in K.Y., Tang M.Y.: *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca*. Zrch Pathol. 48:221, 1949
3. Mark E.J.: *Lung biopsy interpretation* Baltimore. Williams and Wilkins Co. 1984(p.246)
4. Fisher J.E., Nelson S.J., Allen J.E., Holzman R.S.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Amer. J. Dis. Child 136:1071, 1982
5. Miller R.K., Sieber W.K., and Yunis E.J.: *Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature*. Pathol. Ann. 15:387, 1980
6. Katzenstein A-LA, Askin F.B.: *Surgical pathology of non-neoplastic lung disease*. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1982(p.324)
7. Lichtenstein H.: *Congenital multiple cysts of the lung*. Dis. Chest, 24:646, 1953
8. Taber P., Schwarz D.W.: *Cystic lung lesion in a newborn: congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. J. Pediatr. Surg. 7:365, 1972
9. Thomas B.F.: *Gibbon's surgery of the chest*, 4th Edit. Vol. 1:679, 1983
10. Weber et al: *Prune belly syndrome associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Amer. J. Dis. Child. 132:315, 1978
11. Wilson S.K. et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with abdominal musculature defect(Prune belly)*. Pediatr. 62:421, 1978
12. Robert J.T.: *Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 4th Edit. Vol. 2: 167-168, 1981
13. Stephanopoulos C. et al: *Myxosarcoma complicating a cystic hamartoma of the lung*. Thorax. 18:144, 1963
14. Halloran et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Arch. Surg. 104:715, 1972.
15. Schmit F.E., and Drapanas T.: *Congenital cystic lesions of the bronchi and lungs*. Ann. Thorac. Surg. 14:650-657, 1972
16. Van D.C., Wagen V.C.A.: *The various types of congenital cystic adenomatoid malformation and morphologic spectrum*. Hum. Pathol. 8:155, 1977
17. Stocker et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung; classification and morphologic spectrum*. Hum. Pathol. 8:155, 1977
18. Bale P.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar("adenomatoid") malformation*. Am. J. Clin. Pathol. 71:411, 1979
19. Moore K.L.: *The Developing Human*, Ed. 3, Philadelphia, W.B. Sanders Co. 1982, p.223
20. Waddell W.R.: *Organoid differentiation of the fetal lung. A histologic study of the differentiation of mammalian fetal lung in utero and in transplants*. Arch. Pathol. 47:277, 1949
21. Holder T.M., Christz M.G.: *Cystic adenomatoid malformation of the lung*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 47:590, 1964
22. Buntain W.L., Isaacs H., Payne V.C.: *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: A clinical group*. J. Pediatr. Surg. 9:85, 1974
23. Dehner L.P.: *Pediatric Surgical Pathology*, Ed. 2, Blatimore: Williams and Wilkins Co., 1984
24. Denos N.J., Teresi A.: *Congenital lung malfor-*

- mations. A unified concept and case report. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70:260, 1975*
25. Spencer H.: *Pathology of the lung, Ed. 4, Oxford, Pergamon Press, 1985*
26. Hulnick D.H., Naidich D.P., McCauley D.I. et al: *Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Radiology 151:569, 1984*
27. 선경, 백광제, 이철세, 채성수, 김학제, 김형복 : 선천성 낭포성 선종양 기형. 1예 보고. 대한흉부외과학회지 17:118, 1984
28. 진성훈, 김주현 : 선천성 낭종성 선종양 기형, 2례 보고. 대한흉부외과학회지 17:326, 1984
29. Collins L.B.: *Pediatric pathology. 323-326, 1981*
30. Oster A.G., Fortune D.W.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am. J. Clin. Pathol. 70:595, 1978*