

선천성 낭포성 선양기종

- 1례 보고 -

김 명 인* · 김 응 중* · 임 승 평* · 이 영*

- Abstract -

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of The Lung - A Case Report -

Myung In Kim, M.D., Eung Joong Kim, M.D., Seung Pyung Lim, M.D., Young Lee, M.D.*

The congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is a rare disease, and is one of the most common congenital lung diseases which require prompt surgical intervention. The prognosis depends on its tissue type, prompt diagnosis and surgical intervention. The lesion consists of enlarged, variable sized multiple cyst with overgrowth of terminal bronchioles, like hamartoma. This disease can be associated with other vascular anomalies or other congenital defect especially in type II lesion. We recently experienced one case of congenital cystic adenomatoid malformation. The patient was 2 months old infant who showed respiratory distress without associated anomaly. After right upper lobe lobectomy, the patient was recovered uneventfully.

서 론

폐의 선천성 낭포성 선양기종은 신생아기의 호흡부전을 초래하는 폐기형의 하나로 폐엽기종, 기관지성 낭종, 폐격리증, 횡격막 탈장 등과 함께 신속한 외과적 처치를 요하는 질환의 하나다. 출생시 사산을 하거나 심한 호흡곤란을 일으키며 조기에 외과적 처치를 하지 않으면 예후는 불량하다. 최근 저자들은 2개월된 남아에서 상기 질환을 치험하였기에 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환아는 2개월 된 남아로 현병력에서 생후 1개월 부터 시작된 기침 및 경도의 호흡곤란을 주소로 개인 병원에서 치료중 내원 1주일전 부터 갑작스럽게 증세가 악화되어 폐렴 추정하에 본원으로 전원 되었다. 이학적 검사에서 전신적으로 무기력하였고 심한 호흡부전으로 빈호흡과 청색증이 관찰되었으며 호흡시 늑골간이 심히 함몰되었다. 우측흉부의 울기가 있었으며 호흡음은 우측에서 감소되어 들렸다. 복부에서는 이상소견을 발견할 수 없었다.

검사 소견에서는 혈액학 검사에서 백혈구는 8,600/mm³, 혈구치는 31.9%, 혈색소는 11.2g/dl 이었고 간기능검사나 소변검사 결과는 정상이었다. 동맥혈 가스분석에서는 pH 7.22, PaO₂ 30mmHg, PaCO₂

*충남대학교병원 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Chungnam National University Hospital
1991년 8월 29일 접수

51mmHg로 심한 호흡성 산증을 보였다.

방사선소견에서는 좌측으로 심하게 편이된 종격동과 함께 우측 폐가 좌측으로 탈장된 소견이 보였고 우측폐는 음영이 감소된 다발성 낭포들로 구성되어있으며 우측 횡격막이 아래로 처져 있어 우측폐의 심한 긴장성 팽창을 알 수 있었다(그림 1).

선천성 폐질환에 동반된 호흡부전으로 추정진단하고 우측 개흉 피부절개하에 제4늑간을 통하여 응급 개흉술을 시행하였다. 우측 흉강이 거의 낭포로 차있었고 이 낭포에 의해 흉강의 관찰이 불가능해 부득이 낭포를 터뜨린 후에야 가능하였다. 낭포는 약 10×10cm 정도로 상엽에서 기원하였고 상엽의 일부가 척추전면을 통하여 좌측 흉강으로 탈장되어 있었으며 종엽과 하엽은 발육부전이 있었다. 낭포의 내부는 다양한 크기의 여러 낭포들로 구성되어있었고 정상적인 폐조직들로 둘러싸여 있었다. 상엽절제술후 우측 흉강이 발육부전인 중엽과 하엽으로 충분히 차지않았으나 흉관을 삽관후 수술을 마쳤다(그림 2).

술후 7일까지 인공호흡기를 통한 치료 후 잔존 폐엽으로 우측 흉강이 채워졌으며 무사히 퇴원할 수 있었다(그림 3).

병리소견에서는 육안적으로 정상인 부위와 잘 구분되었고 수 mm내지 수 cm의 다양한 크기의 낭포들로 구성되어 있었으며 현미경소견으로는 그림 4, A에서 처럼 정상적인 폐포들 사이에 선양구조의 조직들이 잘 발달해있고 섬모입방상피나 섬모원주상피로 이루어져 있었다. 낭포의 벽은 섬유질과 평활근 등으로 형성되어 있어(그림 4, B) 말초 기관지의 구조를 보이나 연골은 보이지 않고 있어 육안적 및 현미경 소견으로 Stocker의 I형에 해당한 소견을 보였다.

고 찰

선천성 낭포성 선양기종은 1949 Ch'in 과 Tang에 의하여 전에 있었던 유사질환들을 함께 모아 처음으로 기술되었다. 이 질환의 발생률은 미숙아나 성숙아나 차이가 없고 남녀성별에 따른 발생율은 저자에 따라 다르게 보고되고 있다^{10,12,9)}. 폐의 선천성기형 중 25% 정도를 차지하며 말초 기관지의 과대한 성장을 특징으로 한다. 조직학적으로 말초 기관지의 과오종으로 볼 수 있으나 연골이 없는 것이 특징이다.

Hislop에 의하면 이 질환은 발생학적으로 폐포 분화

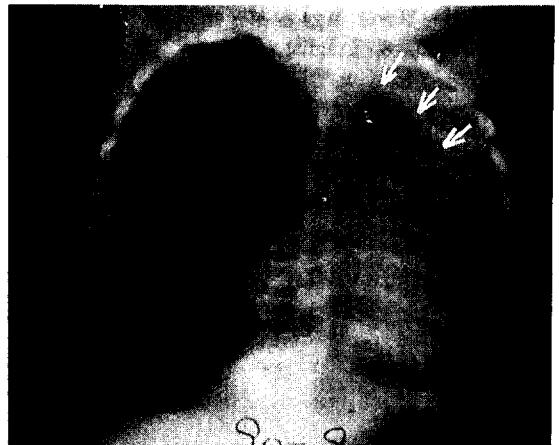


Fig. 1. 술전단순흉부사진. 우측폐야의 음영감소와 함께 심한 종격동 편위와 횡격막이 처진 소견을 보이고 있다. 상부에는 탈장된 폐음영이 보인다(흰 화살표).



Fig. 2. 수술중 개흉부를 통한 낭포의 사진(검은 화살표). 낭포를 터뜨린 후에야 사진처럼 정상 폐(흰 화살표)를 볼 수 있었다.

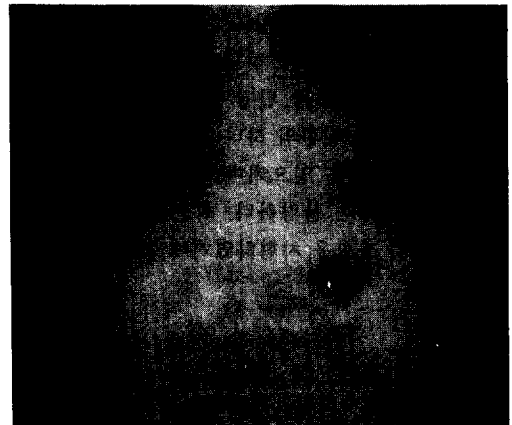


Fig. 3. 술후 단순흉부사진. 종격동이 정상 위치를 보이고 있다.

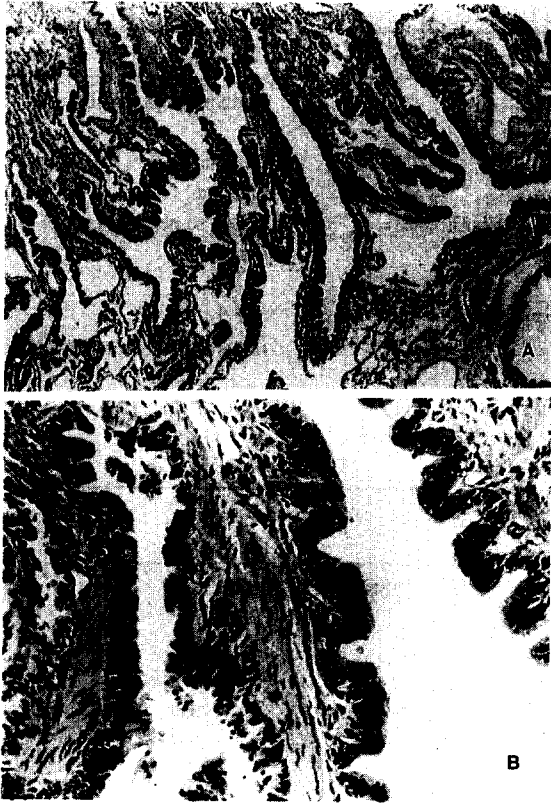


Fig. 4. 병리조직소견. 정상 폐포를 사이에 섬모입방상피 혹은 섬모원주상피로 이루어진 다양한 모양의 cyst소견을 보여주고 있다(A, HE 염색, $\times 40$). 이들 cyst의 벽은 근섬유조직으로 이루어져있어 말초 기관지의 소견이나 연골은 보이지 않는다(B, HE 염색, $\times 200$).

의 초기 단계에서의 이상으로, 정상적으로는 발달하는 기관지와 폐실질의 접촉이 폐포와 기도의 발달에 필수적이거나 이것이 이루어지지 않아 이형성의 결과를 초래하여 생긴다고 보고 있다¹¹. 시기별로 보면 Stocker의 I형은 가장 분화가 잘된 것으로 10주경, II형은 5주, 그리고 III형은 가장 분화가 덜된 것으로 26-28일 경에 장애가 생긴 것으로 보나 아직 정확한 원인은 모르고 있다⁶¹.

대부분의 영아는 출생시 혹은 한달 내에 심한 호흡장애를 나타내거나 사산되는 경우가 많으나 증상이 심하지 않으면 빈번한 호흡기감염만을 주증상으로 하기도 한다^{1,8)}. Bale 과 Wolf에 따르면 3분의 1은 사산이 되거나 아니면 신생아기에 증상을 보이고 3분의 1은 1개월에서 1년 내에, 나머지는 1년 이후에 증상이 나타난다. 이 CCAM은 공기가 차면서 급격히 커져 호흡장

애를 일으키기도 하며 전혀 증상이 없이 수년이 지날 수도 있고⁸⁾ 성인에서도 보고된 예가 있다¹⁰⁾.

분류는 저자들에 따라 다르다⁶⁾. 과거엔 폐격리증, 혹은 폐낭종, 엽성 폐기종, 혹은 단순한 과오종의 한 형태로 보기도 하였으며 최초의 분류는 Van Dijk 과 Wagenvoort에 의해 cystic, intermediate, solid형으로 구분되었고, 현재 많이 사용되는 Stocker의 분류는 기본적으로 낭포의 크기를 기준으로 하여 분류하였다. 그러나 Bale 등은 Stocker의 분류는 낭포의 크기를 근거로 하였기에 이는 호흡이나, 소생술 등에 의해 낭포가 커질 수 있으므로 일정치 않다고 보고, 이 질환이 기본적으로 모세 기관지의 기형으로 "선천성 모세 기관지 기형(Congenital bronchiolar malformation)"이라 총칭하고 예후, 태아수종, 제대기간, 세기관지의 증식정도, 폐포의 성숙 정도등을 기준으로하여 3가지 유형으로 분류하기도 하였다(표 1). 이들 두분류의 비교가 표1에 있다. Bale은 Stocker의 제III형 만을 CCAM으로 보고있다.

Stocker¹⁶⁾에 의하면 제I형은, 3-7cm 정도의 큰 낭포들을 가지며 주위는 작은 낭포들로 구성되어 있으며 공기나 체액이 차있고 표면은 반짝거린다. 평활근과 결합조직이 벽을 형성하고 원주형이거나 위원주형의 섬모상피로 구성되어있다. 한 폐엽 혹은 한쪽 폐 전부를 차지하기도하며 75%에서 종격동의 전위가 발생한다. 그리고 증세는 침범된 폐의 범위, 낭포의 크기 및 기관지와와의 교통정도에 따라 결정된다. 빈호흡 청색증, grunting과 흉부함몰 등의 증세가 출생후 수시간에서 수개월내 나타나며 낭포가 큰 경우에는 태아 수종이 심하지 않아 주산기 위험도가 다른 형에 비해 적어 예후는 양호하다.

제II형은, 1.2cm이하의 균등한 크기의 낭포로 구성된 형으로 공기로 차있고 표면은 부드럽거나 주름져있고 반짝거린다. 한 폐엽이나 드물게는 전폐를 침범한다. 그리고 종격동의 전위는 혼치않다. 현미경적으로 확장된 말초기관지와 비슷하며 상피는 섬모원주세포로 되어있으며 치명적인 선천성 기형과 조기사망, 사산이 동반된다.

제III형은 단단하며 전폐를 누른다. 낭포의 크기는 0.5cm이하이며 언제나 종격동의 전위를 나타낸다. 병변은 정상의 폐조직과 잘구분되고 좌하엽에 흔히 발생하나 어떤 폐엽에서도 발생할 수 있다. 태생기시 양수 과다증이나 태아수종 등이 많고¹⁰⁾ 심한 호흡부전이 출

Table 1. Classification of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations

| Clinical Presentation(Bale) | Cystic Lesion | Intermediate Lesion | Solid(adenomatoid) Lesion |
|---|--|--|--------------------------------|
| Age | Term newborn or older | Infant | Stillborn or premature |
| Fetal anasarca /ascites | | | |
| Maternal polyhydramnios | None | ± | Occasional |
| Other anomalies | Rare | Rare | Common |
| Gross appearance | Cystic ; sometimes solid areas | Either or both | Solid ; sometimes cystic areas |
| Histopathology | | | |
| Bronchiolar proliferation | + | Varying degrees | +++ |
| Alveolar appearance | Mature ; separating bronchiolar-type cysts | | Immature |
| Mucoid epithelium / cartilage | Occasional | Occasional | Common |
| Prognosis | Good | Good | Poor |
| Clinical Presention (Stocker) | Type I Lesion | Type II | Type III |
| Age | Term, occasional stillborn | | Stillborn or Premature |
| Fetal anasarca /maternal polyhydramnios | Rare | Common | Common |
| Other anomalies | Rare | Common | None reported |
| Gross appearance | Single or multiple large cysts 2cm diameter | Multiple, evenly spaced cysts ; 1cm diameter | Large mass, no or tiny cysts |
| Histopathology | | | |
| Bronchiolar proliferation | + | ++ | +++ |
| Mucoid epithelium / cartilage | Mucoid cells | None | None |
| Cyst wall | rare cartilage prominent bands of smooth muscle and elastic tissue | Striated muscle | |
| Prognosis | Good | Poor | Poor |

생후 발생하며 적절한 처치가 없으면 1-5시간내에 사망한다.

이 질환의 방사선적 소견은 한쪽의 확장된 낭성의 병변에서부터 총실성의 종물까지 다양하다. 종격동의 전위, 폐탈장, 그리고 횡격막의 하위전위등이 다양한 크기의 등근공간 음영과 함께 나타나며, 그 공간은 공기 혹은 체액이 차있고 제 II 형은 작은 낭포들이 비균등한 음영과 동반되며 제 III 형은 작은 낭포들이 균일한 음영과 함께 나타난다.

감별진단은 엽성 폐기종, 다발성 선천성 낭종, 선천성 횡격막 탈장 혹은 폐격리증 등과 구분되어야 한다. 이를 위해 위장관 조영술이나⁸⁾ 경우에 따라서는 혈관 조영술을 요하기도하나¹⁾ 이를 모든 례에서 실시하기는 환자의 상태 때문에 어려울 수도 있겠으며 단순 촬

영 사진상 감별이 어려우면 CT나 MRI 등도 고려해 볼 수 있겠다^{1,11)}.

동반된 기형으로는 보고된 바에 따르면 기관지 폐쇄¹⁾, 혈관기형⁴⁾, 장기역위증⁹⁾ 신장 이형성이나 무형성¹⁶⁾ 등이 있으며, Stocker는 동반기형이 약 26%의 빈도를 보이며 특히 제 II 형에서 많다고 보고하였다⁶⁾. 그러나 다른 보고자들은 Stocker와는 달리 분류형에 따른 편중된 동반 기형은 관찰되지 않는다고도 하였다^{14,15)}.

방사전적으로 진단이되면 폐엽제절술, 혹은 폐절제술 등을 하며 Becker는 3형의 경우 enucleation을 시행한 례를 보고하기도 하였다. 폐조직의 유지를 위해 구엽절제술을 하기도하나 신생물의 출현을 생각하여 폐엽절제술이 타당하다하는 주장도 있다¹⁰⁾. 또한 수술

시에는 혈관 기형이 동반되어 있을 수도 있으므로 이를 주의해야 할 필요가 있겠다^{1,8)}. 진단이 늦어지지 않는 한 예후는 양호한 것으로 되어있으며, 진단이 늦어지면 낭포의 지속적인 팽창으로 다른 부위의 폐를 압박하거나 심하면 정맥환류의 장애로 심기능 저하가 올 수도 있다⁸⁾. 심한 폐발육부전이 동반된 경우 ECMO 나 폐이식술 등을 고려해 볼 수 있으며 최근에는 임신 중 초음파에 의한 진단으로 자궁내 흉곽천자를 하여 압력을 낮추어 다른 폐의 정상 발육을 유도하거나, 자궁내 thoracoamniotic shunt 수술로 자궁내 성장을 유도한 뒤 출생직후 개흉술을 시행하여 치료에 성공한 경우가 보고되어 있기도 하다⁵⁾.

결 론

본 충남대학교병원 흉부외과학 교실에서는 드문 선천성 폐질환의 하나인 선천성 낭포성 선양기종을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Bailey PV, Tracy T, Jr., Connors RH, deMello D, Lewis JE, Weber TR : *Congenital bronchopulmonary malformations; Diagnosis and therapeutic consideration. J Thorac Cardiovasc Surg* 99 : 597, 1990
2. Ch' in KY, Tang MY : *Congenital Adenomatoid malformation of lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol* 48 : 223, 1949
3. Holer TM, Christy MG : *Cystic adenomatoid malformation of the lung. J Thorac Cardiovasc Surg* 47 : 590, 1964
4. Hutchin P, Friedman PJ, Saltzstein SL : *Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply. J Thorac Cardiovasc Surg* 62 : 220, 1972
5. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al : *Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg* 20 : 483, 1985
6. Becker MR, Schindera F, Maier WA : *Congenital cystic adenomatoid malformation. Prog Ped Surg* 21 : 113, 1987
7. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD, Stoddard RA, Sabey PL : *Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second-trimester hydrops. Am J Obstet Gynecol* 157 : 294, 1987
8. Nishibayashi SW, Andrassy RA, Wooley MM : *Congenital cystic adenomatoid malformation; A 30-year Experience. J Pediatr Surg* 16 : 704, 1981
9. 김수원, 이두연, 홍승록 등 : 선천성 낭포성 유선종 기형. 대한흉부외과학회지 21 : 1084, 1988
10. Luck SR : *Congenital bronchopulmonary malformations. Curr Probl Surg* 23 : 251, 1986
11. Cohen MM, Scales RL, Eigen H, et al : *Evaluation of pulmonary parenchymal disease by magnetic resonance imaging. Br J Radiol* 60 : 223, 1987
12. Butain WL, Issarc H, et al : *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood; A clinical group. J Pediatr Surg* 9 : 85, 1974
13. Wexler HA : *Congenital cystic adenomatoid malformation; A report of three unusual cases. Radiology* 126 : 737, 1978
14. Bale PM : *Congenital cystic malformation of the lung: A form of congenital bronchiolar ("adenomatoid") malformation. Am J Clin Pathol* 71 : 411, 1979
15. Wolf SA : *Cystic adenomatoid dysplasia of the lung. J Pediatr Surg* 15 : 925, 1980
16. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Human Pathol* 8 : 155, 1977