

# 폐의 선천성 낭포성 유선종 기형 (Type II)

- 1 례 보고 -

홍은표\* · 이동협\* · 이정철\* · 한승세\*

=Abstract=

## Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (Type II) of Lung

- A Case Report -

Eun Pyo Hong, M.D.\*, Dong Hyup Lee, M.D.\*, Jung Cheol Lee, M.D.\*, Sung Sae Han, M.D.\*

Congenital cystic adenomatoid malformation (C.C.A.M.) is 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 an infant with C.C.A.M. Type II. The patient was a 7-month-old male, and had been suffering from coughing and fever since 3 months ago. The symptom were not improved with medical treatment and then, exploratory thoracotomy was performed under the impression of infected C.C.A.M. or other congenital cystic disease.

The left lower lobectomy was performed, and the postoperative course was uneventful.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:650-3)

Key words : C.C.A.M.

## 증 례

환자: 김 ○○, 남아 7개월

주소: 3일간의 기침, 고열 및 호흡곤란

병력: 환아는 생후 4개월째 기침, 고열 및 호흡곤란으로 입원하여 포도상구균성폐렴을 의심하여 항생제 치료를 했으나, 산혈증과 호흡곤란의 호전이 없어 수차례의 인공호흡기처치가 필요했다. 그후 방사선학적 호전은 없었으나, 호흡곤란은 약간의 호전을 보여 퇴원했다가 금번 입원 3일전부터 같은 증상으로 입원하였다. 환아는 출생시 2.9 Kg, 만삭아로 제왕절개를 통해 출생하였으며, 입원당시 이하소견상 맥박 120/min, 체온 37.5℃, 호흡 50~60 회/min로 청색증을 보이지는 않았으나, 빠른 호흡과 호흡시 흉곽함몰 등의 심한 호흡곤란증을 보였다. 청진상 좌하폐

엽부위의 호흡음이 감소되어 있었고 양측하폐야에서 호기시 천명음이 들렸으며 간헐적으로 수포음도 청진되었다. 말초혈액검사상 백혈구 7,200/mm<sup>3</sup>로 정상범주였으며, 전해질검사 등 기타에서도 특이한 이상소견은 없었다. 흉부단순촬영상 좌측폐하부에 산재된 폐침윤과 경변(consolidation) 및 다발성 낭성변화의 소견이 보였으며, 과팽창된 좌측폐는 10번째 늑간까지 확장되어 있었고, 이로 인하여 기도 및 종격동은 우측으로 편향되어 있었다(Fig. 1). 환아는 입원후 적극적인 항생제 치료에도 불구하고 호흡곤란과 고열증상은 호전을 보이지 않아서 단순한 폐렴보다는 선천성 폐질환(Congenital lung bud anomaly)에 동반된 염증이 의심되어 컴퓨터 단층촬영을 실시하였다. 단층촬영상 좌하엽은 아주 큰 불규칙한 연조직 덩어리같은 양상을 보였고, 주위에는 공기가 찬 다공성 낭종을 보였다(Fig. 2). 폐격리증(pulmonary sequestration)과의 감별을 위해서 혈관조영술을 시행하였으나 특이한 소견을 발견할 수 없었다. 보존적 방법으로 항생제 치료를 시행하였으나 증상 및 흉부 X-선상 소견에 전혀 호전이 없어 흉부외과로

\* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeungnam University Hospital

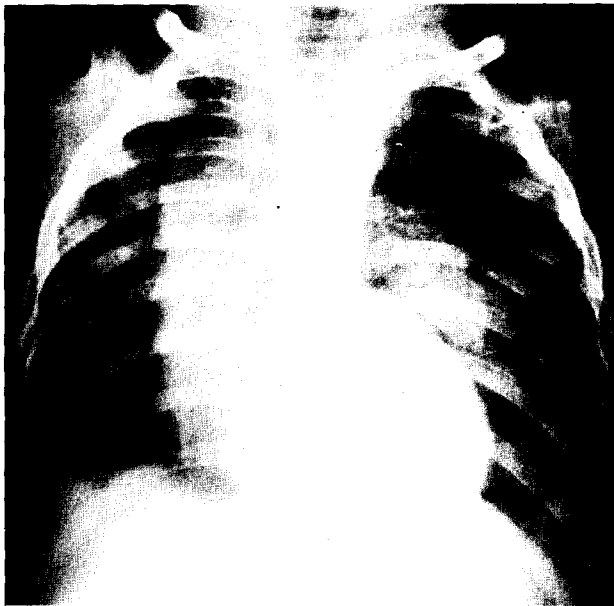


Fig. 1. Preoperative chest PA showing diffuse infiltration and consolidation in left lower lung field. emphysematous left lung made the mediastinum shift to the right.

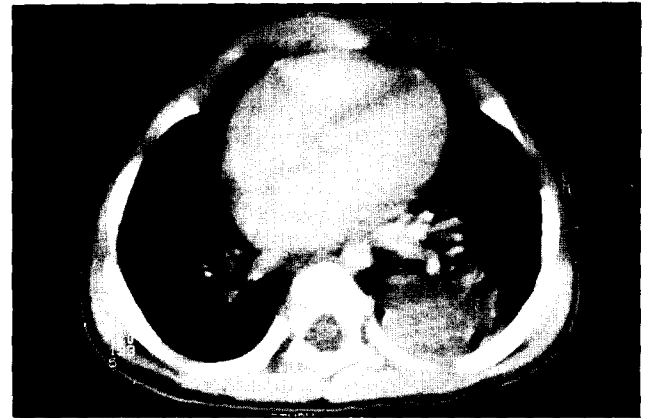


Fig. 2. Preoperative CT showing large irregular shaped mass like lesion in LLL posterior aspect and associated surrounding parenchymal consolidation.

진과되었다. 수술은 제 5늑간을 통하여 좌하엽절제술을 시행하였으며, 수술소견상 병변부위에 경미한 흉막유착이 있었고, 좌하엽은 전체적으로 병변이 산재하여 다소 단단하고 표면은 노란 결절형의 낭포성 농양이 산재해 있었다 (Fig. 3). 술후 좌하엽을 단면절제했을때 전면에 0.5cm 정도 또는 그 이하크기의 낭종이 산재해 있었고 이 속에는 진한농과 점액으로 가득 차 있었다 (Fig. 4). 좌상엽은 육안적 소견상 정상으로 보였다. 현미경 소견상 세기관지 모양의 불규칙하게 확장된 다발성구조를 보였고 (Fig. 5), 단층의 입방상피 세포로 덮힌 확장된 말단 세기관지와 유사한, 작은 낭종들이 서로 교통하면서 존재하고 있었다 (Fig. 6). 수술후 기도 및 종격동도 정상위치로 회복되었으며 (Fig 7), 술후 합병증으로 좌측 무기폐가 발생하였으나 보존적 치료로 호전되었고 술후 12일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

### 고 찰

C.C.A.M.은 기관지의 성숙이 멈춰지고 동시에 간엽조직이 과다성장함으로써 유선종 (adenomatoid)의 형태를 나타내는 질환으로 연골조직의 지지가 없는 세기관지들이 서로 교통을 함으로서 낭포성 공간의 염증이 발생하며, 호

기시 기관지 허탈을 방지하는 기관지 연골조직의 부족으로 인하여 점차 기종성확장을 일으켜 종격동이 반대편 정상폐쪽으로 이동하게 되고 이에따라 환자는 대체로 빈호흡, 흉골하함물 그리고 청색증 등의 호흡곤란을 호소하게 되며 적절한 처치가 취해지지 않으면 위험하게된다. Stocker 등은<sup>1)</sup> 임상 및 병리조직학적 소견에 따라 3가지 형태로 구분하였는데 제1형은 주로 2cm 이상의 한개 혹은 몇개의 큰 낭종으로 구성되며 내벽은 섬모성 중층 원주세포로 이루어져 있고 이들 큰 낭종사이 혹은 주위에 작은 낭종이 있으며 비교적 임상적 예후는 좋은 편이다. 제2형은 주로 1cm 이내의 비교적 크기가 일정하면서 작은 수많은 낭종들로 구성되며 내벽은 섬모성 입방 혹은 원주세포로 이루어져 있고 다른 선천성기형들이 동반되어 예후가 나쁘다. 제3형은 위의 두 형태보다 드물며 낭포의 형성없이 0.5cm 이하의 아주작은, 미세기관지와 유사한 구조를 가진 선조직들이 유선종을 이루며 주로 섬모성 원주세포로 구성되어 있다. 이러한 조직은 침범된 폐엽의 전체를 점유하므로 매우 예후가 불량한 것으로 알려져 있다. 본 교실에서 경험한 경우는 제2형에 속했으며 다른 동반기형은 발견되지 않았다. 선천성 낭포성 기형은 임상적으로 주로 다음의 3가지 경과를 밟게 되는데<sup>2)</sup>, 첫째, 사산 혹은 분만 직후 사망, 둘째로 신생아에 있어서 점차 심해지는 호흡곤란증, 세째는 유아 및 소아에 있어서 급성 혹은 만성적인 호흡기 감염 등으로 나타나게된다. Wesley 등은<sup>3)</sup> 특징적인 방사선학적 소견을 기술하였는데, 산재한 연조직음영을 보이는 폐 실질내의 종괴로서 크기나 모양은 불규칙하며 질감이 있는 폐엽은 과팽창되고 편측 폐용량을 확대시켜



Fig. 3. The external surface was grayish pink to pale brown and shows multiple nodules, measuring 0.5cm in diameter.

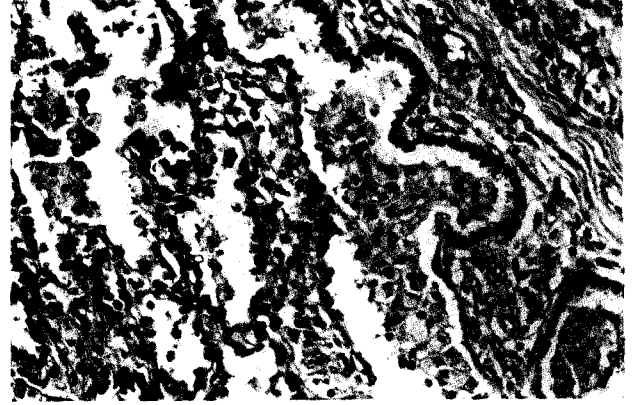


Fig. 6. Curved bronchiole-like structures and smaller spaces are lined by low cuboidal epithelium (H-E × 200).

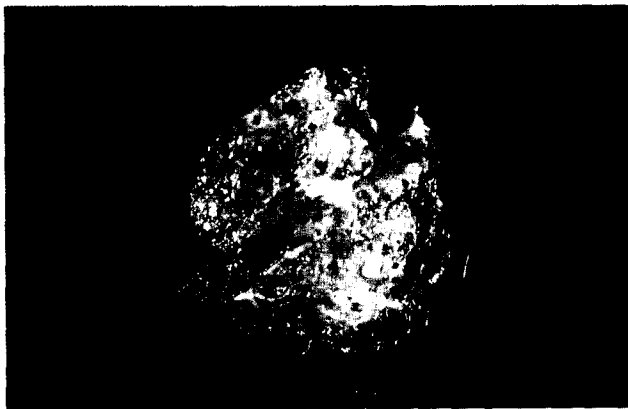


Fig. 4. The cut surface shows homogenous soft configuration with multiple microcystic change.



Fig. 7. post operative X-ray finding.

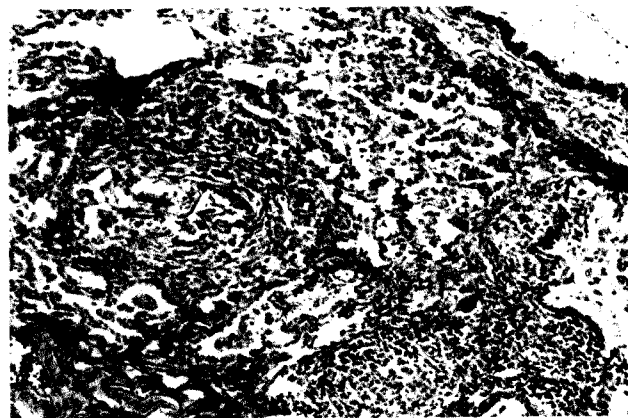


Fig. 5. Dilated, irregularly branching structures resembling bronchioles are seen (H-E × 100).

반대측 흉강으로 탈출시키며 심장과 종격동 또한 견측으로 이동시키게 된다. 특히 신생아기에서는 낭종이 아직 공기를 함유하고 있지않기 때문에 단지 물과 비슷한 음영의 종괴를 보일수도 있다. 감별해야될 질병으로는<sup>4)</sup>폐염기종, 선천성 횡격막 탈장, 기관지성 낭포 (Bronchogenic cyst), 엽내 폐격리종 (Intralobar pulmonary sequestration) 등이 있다. 감별 방법으로는<sup>5)</sup> 임상증상, 단순 흉부 X-선소견, 조영제를 이용한 장관투시, 기관지 조영술, CT 등이 있으며 확진은 최종 병리조직학적 판정에 의존한다. 치료는 대개

폐엽절제술을 시행하며 전폐적출술을 하는 경우에도 폐엽절제술에서와 같이 잘 견디어 낸다고 한다. 낭종이 흉막 가까이 모여있어서 단순한 낭종절제술 혹은 폐구역 절제술만 실시한 경우는 대개 재수술하여 폐엽절제술을 시행한 예가 많고, 또한 병소 부위를 제거한 뒤에도 남아있는 폐조직이 양압의 호흡에도 충분히 팽창되지 않는 경우가 있으므로 수술시 의심되는 병소부위는 과감히 완전절제를 해주는 것이 바람직하다고 하겠다<sup>6)</sup>. 수술의 예후는 양호하며, 수술 사망율도 낮아 Wolf의 경우<sup>7)</sup> 32명중 2명, Halloran의 경우<sup>8)</sup> 18명중 3명이 사망한 것으로 되어있다. 결론적으로 C.C.A.M.에 의한 호흡부전등의 임상경과는 매우 진행적이고 상황에 따라서는 치명적일 수 있다. 그리고 정확한 진단에는 많은 어려움이 있다. 그럼에도 불구하고 되도록 빠른 진단과 처치를 시행함으로써 양호한 결과를 얻을 수 있다는 점을 주지하는 바이다.

### References

1. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, classification and morphologic spectrum.* Hum Pathol 1977;8:155-61
2. 이인성, 김요한, 권우석, 박형주, 김형목. 선천성 낭포성 선종양 기형, 2례 보고. 대흉외지 1986;19:352-7
3. Wesley JR, Kathleen P, Heidelberger, Michael A, DiPietro, Cho KJ, et al. *Diagnosis and management of congenital cystic disease of the lung in children.* J Pediatr Surg 1986;21:202-7
4. Haller JA, Golladay ES, Pickard LR, Tepas JJ, Shorter NA, Shermeta DW. *Surgical management of lung bud anomalies: Lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration.* Ann Thorac Surg 1979;28:33-43
5. 진성훈, 김주현. 선천성 낭종성 선종양 기형, 2례보고. 대흉외지 1984;17:326-30
6. Schneider JR, Thompson TR, Johnson DE, Burke BA, Forker JE. *The changing spectrum of cystic pulmonary lesions requiring surgical resection in infants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89:332-9
7. Wolf SA, Hertzler JH, Philippart AI. *Cystic adenomatoid dysplasia of the lung.* J Pediatr Surg 1980;15:925-30
8. Halloran GL, Silverberg SG, Salzberg AM. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.* Arch Surg 1972;104:715-9