

누두흉을 동반한 선천성 낭종성 선종양기형 -1례 보고-

안병희* · 문형선* · 나국주* · 김상형*

=Abstract=

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Associated with Pectus Excavatum -1 case report-

Byoung Hee Ahn, M.D.*, Hyeong Sun Moon, M.D.*, Kook Joo Na, M.D.*, Sang Hyung Kim, M.D.*

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is a rare pulmonary malformation, Although it is one of the most common congenital anomalies which cause acute respiratory distress in the newborn infants, characterized by marked proliferation of terminal respiratory structures. We have experienced an unusual case of congenital cystic adenomatoid malformation associated with pectus excavatum. The patient was 3-year-old female who suffered from cough and high fever for 20 days, and antibiotic therapy was given in other hospital before transfer to our hospital. The findings on chest X-ray, chest CT, aortogram, and selective bronchial arteriogram showed cystic lesions in the right upper and middle lobe accompanied but severe pectus excavatum. Right bilobectomy for pulmonary lesion and costosternal elevation for pectus excavatum was performed simultaneously with successful result. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged on the twentieth postoperative day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:231-5)

Key words: 1. congenital cystic adenomatoid malformation
2. Funnel chest

증 례

환아는 3세된 여아로 내원 20일 전부터 시작된 고열과 기침을 주소로 다른 병원에 내원하여 폐렴으로 진단받고 치료중 증상은 호전되었으나 단순흉부사진상에 우중엽야에 방사선 비투과성음영(radiopaque density)이 소실되지 않아 정밀검사를 위해 본원으로 전원되었다.

환아는 제태기간 38주에 체중 3.3kg으로 정상 분만으로 출생한 여아로 임상병력상 빈번한 상기도 감염의 특이

한 병력은 없었다. 내원 당시 활력검사상 혈압 110/70 mmHg, 맥박 98회/min, 호흡수 24회/분이었고, 이학적 검사상 의식은 명료하였으며 고도의 대칭성 누두흉이 관찰되었고 외견상 건강한 상태이었으며 우폐하부에 호흡음이 감소되었고, 심음은 규칙적이었으며 잡음은 없었다. 검사 소견상 혈액학, 동맥혈가스분석, 간기능, 신기능 및 소변 검사 소견 등은 정상범위내 이었으며 심전도상에서도 특이소견은 발견할 수 없었다. 내원시 촬영한 단순흉부사진(Fig. 1)상에서는 흉골의 함몰과 우중엽야에 약 5×4cm의

* 전남대학교병원 흉부외과, 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonnam University Medical School

논문접수일 : 96년 6월 29일 심사통과일 : 96년 10월 29일

책임저자 : 문형선, (501-190) 광주시 동구 학동 8, Tel. (062)220-6558, Fax. (062)227-1636

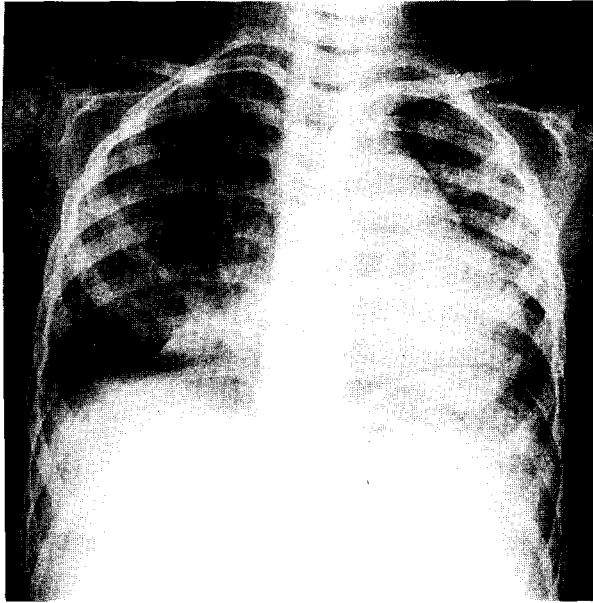


Fig. 1. Preoperative chest PA and lateral view.



Fig. 2. Preoperative chest CT.
CT: Computed Tomography

비투과성 음영, 좌측으로 심장의 이동이 있었고 흉부전산 단층촬영 사진상에서는 고도의 흉골 및 늑연골의 함몰, 우중엽 내부에 박막의 (thin-walled) 다발성 낭종 등이 관찰되었으며 병변 주변의 폐에 경계가 불명한 경화(consolidation)가 관찰되었다(Fig. 2). 폐격리증와 감별하기 위한 대동맥조영술을 시행한 후 선천성 낭종성 선종양기형의 절제 및 누두흉의 교정을 위하여 수술을 시행하였다.

수술은 양와위(supine position)에서 시행하였으며 정중 피부절개후 흉골 및 3번째 부터 7번 늑연골 및 늑골으로부



Fig. 3. Resected specimen showed that numerous small cysts blend surrounding normal parenchyme.

터 대흉근과 소흉근을 박리하였다. 변형이 가장 심하였던 부위는 검상돌기와 인접부이었고 늑연골의 변형은 대칭성이었다. 좌우 늑연골 및 늑골을 노출시킨 후 변형된 우측 늑연골을 순차적으로 제거한 후 우측 늑막을 절개하고 절제된 우측 늑연골과 흉골사이 self retractor를 삽입하여 수술야를 넓힌 후 우측 상, 중엽절제술을 시행하였다. 폐엽절제술후 우흉강을 생리식염수로 세척한 후 변형된 좌

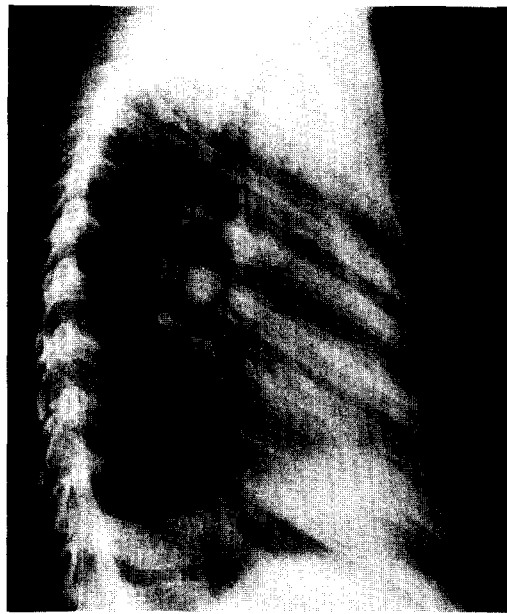
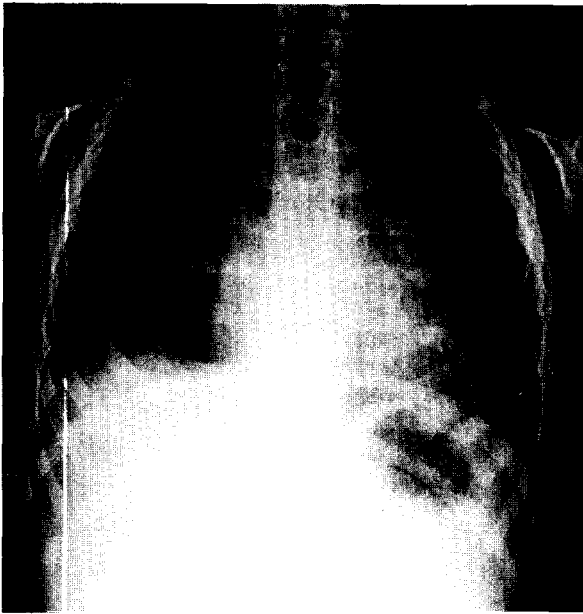


Fig. 5. Postoperative chest PA and lateral view.

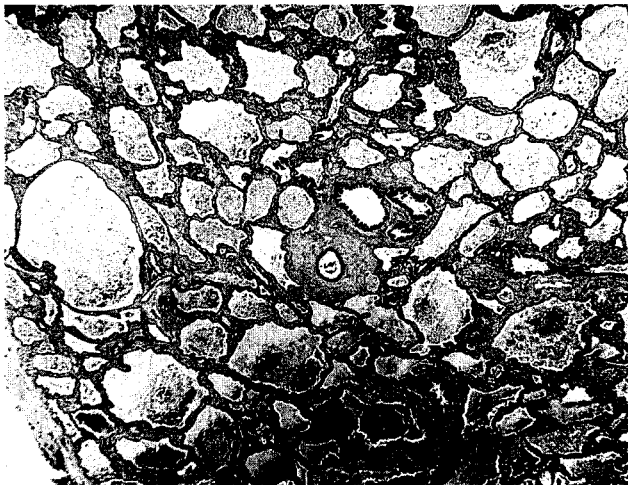


Fig. 4. Microscopic findings showed medium-sized multiple cysts lined by tall columnar cells in pulmonary parenchyme (× 40).

측 늑연골을 순차적으로 절제한 후 좌우에 남아 있는 늑연골을 견인하여 봉합하고 검상돌기는 흉골하부에 다시 봉합하는 변형 흉골거상술(sternocostal elevation)식을 시행하였다.

술후 병리조직검사상에서는 육안적으로는 직경 0.5cm에서 1.0cm 사이의 다발성 낭종이 양폐엽에서 관찰되었으며 일부 낭종에서는 화농성 물질이 관찰되었고(Fig. 3), 현미경하에서는 원주상피(columnar epithelium)로 피복

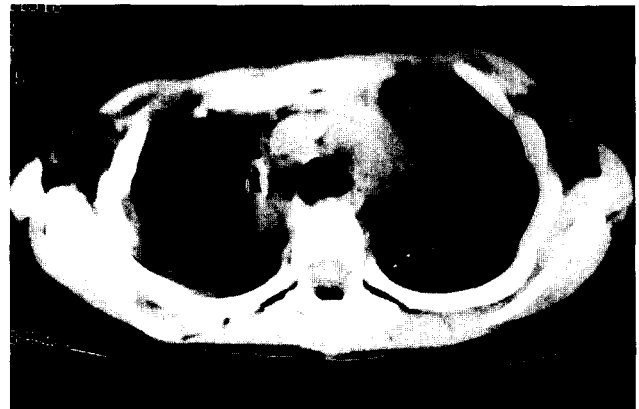


Fig. 6. Postoperative chest CT.
CT: Computed Tomography

(lining) 확장된 다발성 낭종이 관찰되었고 낭종 사이의 폐간질내에는 염증세포의 침윤과 섬유화 소견이 관찰되었다(Fig. 4). 환아는 술후 건강하게 퇴원하였으며 술후 20일째에 시행한 단순흉부사진(Fig. 5) 및 흉부전산화단층촬영(Fig. 6)상에서는 특별한 소견은 발견할 수 없었다.

고 찰

선천성 낭종성 선종양기형은 선천성 폐기종, 기관지낭종 및 폐격리증과 더불어 신생아 및 소아에서 호흡부전증

이나 빈번한 상기도 및 폐감염을 일으키는 가장 빈번한 질환중에 하나이다. 병리조직학적특징은 정상적인 폐조직의 과분화로 선종(adenomatoid)과 같은 형태를 보이며, 비정상적 조직은 보이지 않는다. 연골(cartilage)은 없으나 과오종의 일종으로 생각되며 완전 제거하지 않으면 악성종양의 발생빈도가 증가된다. 남자에서 호발하며 일반적으로 한 개의 폐엽만 침범하나 여러개의 폐엽을 침범한 경우도 보고되고 있으며 이러한 경우에는 일측성으로 침범하며 양측을 침범하지는 않는다¹⁾. 임상 증상은 신생아에서는 출생후 청색증, 빈호흡 등 급성호흡부전의 소견을 보여 응급수술을 시행해야하는 경우가 많으나, 소아나 성인에서는 침범된 폐엽에 국한된 재발성 감염이 주증상이며 드물게는 증상이 없는 경우도 보고되어 있다.

동반되는 선천성 기형은 Ribert 등²⁾은 선천성 횡격막 탈장과의 동반례를 보고하였고, Stocker 등¹⁾은 38례중 10례가 다른 선천성 기형을 동반하고 있었다고 보고하였으며, Touloukian³⁾는 누두흉이 가장 많다고 하였다.

임상증상과 조직학적 양상에 따라 Stocker 등⁴⁾은 3가지 형태로 구분하였는데, 이중 제 1형과 제 2형이 가장 많다고 하였으며, 제 1형은 주로 2cm 이상의 한 개 혹은 몇 개의 큰 낭종으로 구성되며 7cm 이상의 큰 낭종에 의하여 종격동 탈장이 75%에서 나타나며 방사선검사에서 전형적인 다발성낭종 형태(multicystic pattern)로 나타나며 예후는 가장 좋다. 제 2형은 주로 1cm 이하의 비교적 크기가 일정하면서 작은 수많은 낭종들로 구성되며 제 1형에서 보였던 점액 세포(mucous cell)는 보이지 않으며 다른 선천성 기형을 잘 동반하여 예후가 불량하다. 제 3형은 악종의 형성이 없이 중앙에서는 0.5cm 이상 주변 부에서는 0.2cm 이하의 육안적으로 확장된 기관지와 비슷한 선 조직들이 폐조직내에 커다란 종괴를 형성하여 종격동 전위를 유발하며 태아수종(hydrops fetalis)을 잘 동반하며 예후는 가장 불량하다.

진단은 신생아에서 급성호흡부전과 한쪽 폐야의 호흡음 감소가 있으면 일단 이 질환을 의심해야 하며 또한 선천성 횡격막 탈장과 감별을 요하며, 단순흉부사진상 다발성 공기음영을 포함하는 종양 및 낭종에 의한 종격동 및 횡격막의 전위를 특징적인 소견으로 보여주며, 폐감염이 재발되는 경우는 폐의 같은 부위에만 재발되고, 증상의 호전에도 불구하고 폐렴성 침윤이 없어지지 않는 경우가 많다. Harrison 등⁵⁾은 태아 사망율이 높아 산전 조기 진단을 강조하였는데, 양수과다증(Polyhydramnios)이 있는 태아는 수 레에서 선천성 낭종성 선종양기형의 산전 표지자였으며 초음파가 통상적 적응증이 된다고 보고하였다.

감별진단은 신생아의 호흡부전을 유발하는 모든 질환들 즉 선천성 폐기종, 선천성 횡격막 탈장증, 선천성 기관지 낭종, 폐결절증등과의 감별이 요하며 감별 방법으로는 단순흉부방사선소견, 조영제를 이용한 장관투시, 기관지 조영술, 대동맥조영술 및 병리조직학적 방법이 있다.

치료는 폐엽절제술이 원칙이나 소아(older children)에서 구역절제술이나 부분 폐엽절제술(partial lobectomy)로 성공했다는 보고가 있으며¹⁾, 이 질환에 대한 자궁내치료(intrauterine treatment)도 성공하였다는 보고도 있다. Adzick 등⁶⁾은 수종(hydrops)이 있는 태아는 태생기 혹은 신생아기에 사망할 위험성이 높기 때문에 산전에 진단된 환자는 태아의 임신 주수, 폐실질내 병변 크기, 산모의 건강 등을 고려하여 6명의 환아를 태생기 폐엽절제술(fetal lobectomy)을 시행하여 성공하였다고 보고하였다.

예후는 병변의 크기, 주위 침범되지 않는 폐의 발달, 다른 선천성 기형의 유무 등에 의해 결정되지만, 예후는 양호하며 수술 사망률도 낮다. Halloran 등⁶⁾에 의하면 수술 받은 18명 중 3례가 사망하였으며 소아의 경우 수술후 남아있는 폐가 compensatory overgrowth하여 생활하는데 폐기능 장애에 의한 제한이나 후유증은 없는 것으로 보고하고 있다.

국내에도 여러 증례가 보고되었으나 1세 미만의 단일 폐엽을 침범한 예가 대부분이고 두개의 폐엽을 침범한 선천성 낭종성기형이 누두흉을 동반한 증례를 동시에 외과적으로 치료한 증례는 찾아 볼 수 없었다^{7,8)}.

참 고 문 헌

1. Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation. RadioGraphics 199;11:865-86
2. Ribert M, Pruvot FR, Dubos JP, Sault B, Gosselin, Lider JL. Congenital cystic malformation of the lung. Eur J Cardio-thorac Surg 1990;4:403-6
3. Touloukian RJ. Developmental Abnormalities of the Airways and lungs-Thoracic surgery in childhood. In: Bauc AE, Gcha AS, Hammond GL, Naunheim KS. Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. 5th ed. Norwalk: Appleton & Lange co. 1991;179-221
4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Human 1977;8:155-71
5. Harrison MR, Adzick NT, Jennings RW, et al. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. Lancet 1990;336:965-7
6. Halloran LG, Silverberg AM, Salzberg AM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Surg 1972;104:715-9

7. 장기경, 이광선, 김범식, 김 훈. 선천성 낭포성 선종양 기형. 대
흉외지 1995;28:726-9

8. 육을수, 신형주, 조중구, 김민호, 김공수. 선천성 낭종성 선종양
기형. 1995;28:196-200

=국문초록=

선천성 낭종성 선종양기형은 말초 기관지가 심하게 분화하여 선종(adenomatoid)의 형태를 취하는 질환으로 발생빈도는 매우 낮으나 신생아에서 급성 호흡부전을 일으키는 선천성 폐기형중 가장 빈도가 높다. 대부분의 선천성 낭종성 선종양기형은 단일 폐엽을 침범하며 다른 선천성 질환을 동반하는 경우는 드물다. 저자들은 빈번한 호흡기 감염을 주소로 내원하여 치료를 받던중 누두흉을 동반한 선천성 낭종성 선종양기형으로 진단된 3세의 여아를 양폐엽절제술과 변형 흉골거상술을 동시에 시행하여 양호한 성적을 얻었기에 문헌고찰과 더불어 보고하고자 한다.