

영양동맥을 동반한 단순 선천성 낭종성 선종양 기형

— 1예 보고 —

김 재 준* · 왕 영 필* · 박 재 길*

Simple Congenital Cystic Adenomatoid Malformation with a Feeding Artery

— A case report —

Jae Jun Kim, M.D.* , Young Pil Wang, M.D.* , Jae Kil Park, M.D.*

CCAM with no other anomalies such as sequestration receives its blood supply from the pulmonary artery. Our case presented with a simple CCAM and no other anomalies but with a feeding artery. Although preoperative evaluation may not show feeding arteries, they may exist in congenital cystic lung diseases.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:450-453)

- Key words:**
1. Lung, anomaly
 2. Congenital cystic adenoid malformation
 3. Lung sequestration, extralobal or intralobal
 4. Lung surgery

증례

환자는 1세된 여자로 산전초음파 검사로 선천성 낭종성 선종양 기형(Congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)으로 의심되는 병변이 발견되었으나, 출생 후 특이 증상 없어 치료하지 않고 6개월 간격으로 흉부단층촬영 검사로 관찰 중 최근 병변의 크기가 커지면서 진행되는 소견 보여 치료 위해서 내원하였다. 환자는 외관상 건강해 보였으며 다른 특이한 증상 보이지 않으며 신체 검사상 이상 소견은 없었다. 환자 흉부 단순촬영사진과 흉부 컴퓨터 단층 촬영사진(Fig. 1) 소견상 작은 것은 직경이 약 0.5 cm 큰 것은 약 2 cm 정도의 다발성 낭종 소견을 보이는 좌하엽 선천성 낭종성 선종양 기형에 합당한 소견을 보였고, 다른 영양공급 혈관 등은 관찰되지 않아 혈관 조

영술 시행 등을 하지 않고 수술에 임했다. 좌측 후측방 개흉술을 시행하여 좌폐하엽 절제술을 시행하였으며 우연히 하폐인대에 붙어있는 횡격막 하방에서 위로 주행하는 약 5 mm 두께의 영양동맥이 발견되어 이를 결찰하고 절단하였다(Fig. 2). 술 후 병리학적으로 CCAM 1형으로 진단되었고(Fig. 3) 환자는 수술 후 별다른 합병증 없이 8일 만에 퇴원하였다.

고찰

선천성 낭종질환은 흔하지 않으나 가끔씩 응급수술을 요하는 위험할 수 있는 질환이며[1-6], 보통 다음 4가지 정도를 분류되는데 폐격리증, 선천성 낭종성 선종양 기형, 선천성 폐기종, 기관지성 낭종 등이다[1]. 이중 선천성 낭

*가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea, School of Medicine

논문접수일 : 2010년 2월 1일, 논문수정일 : 2010년 6월 10일, 심사통과일 : 2010년 6월 14일

책임저자 : 왕영필 (137-040) 서울시 서초구 반포동 505, 가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 흉부외과

(Tel) 010-2022-7072, (Fax) 02-594-8644, E-mail: medkjj@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 저작소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

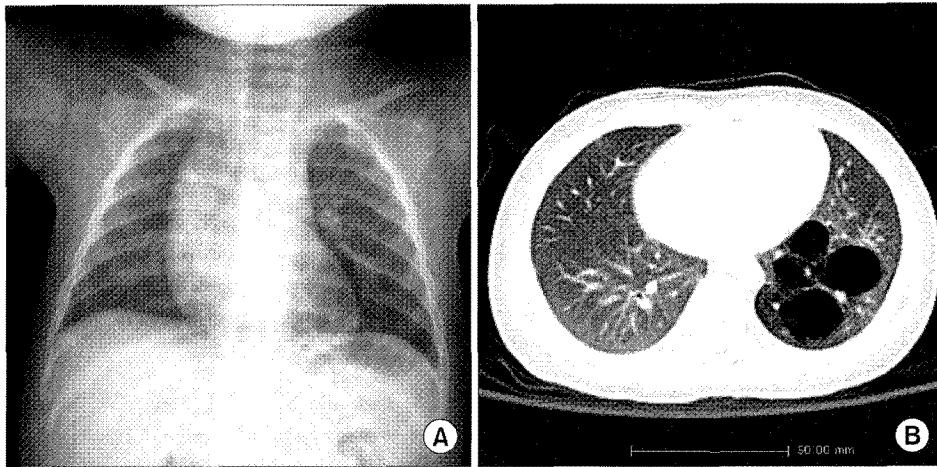


Fig. 1. Preoperative chest PA and chest CT show irregular ill defined air densities with radiopacity in retrocardiac portion of LLL (A) and well-defined localized area of variable sized cysts (B).

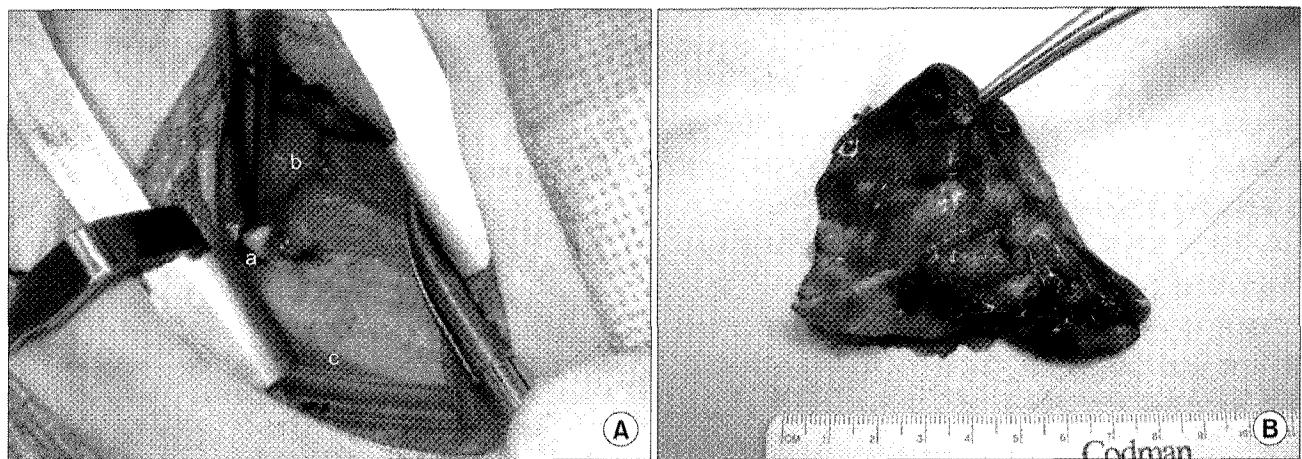


Fig. 2. Operative finding (A) and resected specimen (B). a=Feeding artery; b=Diaphragm; c=Aorta.



Fig. 3. Histology finding shows an irregular dilated bronchiol like a cyst (arrow; H&E stain, $\times 40$) and a feeding artery (arrow; H&E stain, $\times 40$).

종성 선종양 기형(Congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)은 임신 25,000분의 1의 빈도로 발생하며 병태 생리는 미세 기관지의 성숙이 중단되고 미성숙 소기관지가 과도하게 성장되고 연골의 발달이 잘 안되어 연골조직이 없이 기관지와 교통이 되므로 병변의 과대비후 또는 감염증을 유발하게 된다[1-4].

CCAM은 3가지의 임상경과를 취하는데, 첫째 사산이나 생후 즉시 사망하는 신생아에서 발견되는 경우, 둘째 기관지를 통해서 병변에 공기가 흡입된 후 배기 시에만 기관지가 막히게 되면서 낭포성 기형의 기종현상을 유발하여 종격동 이동과 다른 정상적인 폐엽들 압박하여 무기폐 유발하여 신생아에서 출생 직후부터 호흡부전이 발생하게 되는 경우가 있고, 셋째는 소아기에서 발견되는 경우로 기관지와 병변 사이에 교통이 적어 자주 재발되는 감염증을 유발하게 된다[1-5]. 이때는 염증성 세포가 침윤되어 다른 후천성 낭포성 질환과 감별이 어렵게 된다. 병리적 특징은 말단 호흡기관의 과도한 증식, 낭증점막의 폴립모양의 성장과 탄성조직의 증식, 연골조직의 결여, 염증반응의 결여 등이다[5].

수술의 적응증에 대해서는 증상이 있는 경우 수술이 원칙이며 증상이 없는 경우는 일부에서는 증상이 없는 CCAM은 추적관찰만 하자고 주장하나 다수에서는 소아마취, 수술 술기 등의 발달로 수술위험도가 거의 없고 추후 관찰 중 병변이 악성화할 수 있어 진단자체가 수술의 적응증이 된다고 한다[1,3,7-9].

치료로는 폐엽절제술이 원칙이며 경우에 따라 구획절제술, 쇄기절제술도 가능하나 수술 후 재발이나 지속적인 기흉으로 결국 폐엽 절제술이 필요한 경우가 많다[1,3-7,10].

또한 시기에 대해서는 진단 당시 수술을 진행하고 감염증세가 심하거나 저체중 등으로 수술의 위험도가 높을 때는 시기를 조정하는게 요즘 추세이다[1,7].

CCAM은 체동맥에서 혈액공급을 받고 기관지와 격리되어 있는 폐격리증과는 달리 폐혈관에서 영양혈관을 공급받는데, 본 환자의 경우 특이하게 폐동맥이 아닌 다른 혈관에서 기시하는 영양동맥이 우연히 발견되어 결찰하고 절단하였다[3-6]. 다행히 본 증례의 환자는 병변이 크지 않아 시야에 무리가 없었으나, 경우에 따라 Fogarty 관을 이용한 일측폐 마취로 더 좋은 시야를 확보 할 수 있을 것이다[6]. 우리나라에서도 CCAM 수술 시 대동맥에서 기시하는 영양동맥이 발견 경우가 발표되었는데 이때는 폐격리증을 같이 동반한 경우이었고, 저자들의 경우처럼 CCAM

단독 병변에서 영양공급동맥이 발견된 경우는 지금까지 문헌에 보고된 바 없다. 영양동맥이 어디서부터 나온 것인지는 술 후 정확히 알기는 어려우나 하폐인대와 같이 아래에서 위로 주행되는 것으로 보아 복부대동맥에서 기시한 것으로 보이고 다른 이상정맥은 발견되지 않았다. CCAM 단독병변 수술 시에도 영양동맥의 가능성으로 조심해서 수술해야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Kim YT, Kim JS, Park JD, Kang CH, Sung SW, Kim JH. *Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation—does resection in the early postnatal period increase surgical risk?* Eur J Cardiothorac Surg 2005;27:658-61.
2. Lee JK, Kweon JB, Park K, Kwack MS, Sim SB. *Congenital cystic adenomatoid malformation associated with extralobar pulmonary sequestration.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:594-6.
3. Jeon SH, Kim BJ, Lee HR. *Congenital cystic adenomatoid malformation associated with extralobar pulmonary sequestration -1 case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:223-6.
4. Hong EP, Lee DH, Lee JC, Han SS. *Congenital cystic adenomatoid malformation (type 2) of lung.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1993;26:650-3.
5. Ahn BH, Moon HS, Na KJ, Kim SH. *Congenital cystic adenomatoid malformation associated with pectus excavatum -1 case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30:231-5.
6. Cho DG, Jo MS, Cho KD, Kim KS, Wang YP. *Minimally invasive simultaneous treatment for congenital cystic adenomatoid malformation associated with pectus excavatum. -A case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39: 171-5.
7. Wi JH, Lee YH, Han IY, Yoon YC, Hwang YH, Cho KH. *Surgical treatment of congenital cystic lung disease.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:335-42.
8. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. *Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital.* Ann Thorac Surg 2002;73:1594-8.
9. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. *The management of asymptomatic congenital lung malformations.* Paediatr Respir Rev 2004;5:305-12.
10. Kim HK, Choi YS, Kim K, et al. *Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed?* Ann Thorac Surg 2008;86:249-53.

=국문 초록=

선천성 낭종성 선종양 기형은 폐격리증과 같은 다른 동반된 기형 없이는 혈액공급을 폐동맥에서 받는 것으로 알고 있었으나, 저자들의 증례에서는 다른 기형이 동반되지 않은 단순 선천성 낭종성 선종양 기형이 영양동맥을 가지고 있었다. 술 전 영양동맥이 발견되지 않았어도 선천성 낭성 폐질환에서 영양혈관의 가능성에 유의하여야 할 것이다.

- 중심 단어 : 1. 폐 기형
2. 선천성낭종성선종양기형
3. 폐격리증
4. 폐수술