

선천성 낭포성 선종양 기형(Type I) 1례*

계명대학교 의과대학 소아과학교실

김 원 진 · 이 상 육 · 이 상 락 · 강 진 무

서 론

선천성 낭포성 선종양 기형(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)은 드물게 보는 폐의 선천적인 양성 종양성 병변(hamartomatous lesion)으로¹⁾ 남아에서 호발하며 증상은 침범된 부위의 크기에 따라 결정되지만 대부분의 환아에서 신생아기 혹은 영아기에 증상이 나타나 적절한 치료를 받지 않으면 사망하게 되나 일부는 유아후기나 청소년기에 반복적인 호흡기 감염과 흉통을 호소하여 발견되기도 한다^{2,3)}. 기형은 임상적, 방사선학적 및 조직학적 소견에 의해 3형으로 구분되며 I형이 가장 많다^{2,3)}. 외국의 경우 이 질환에 대해 많은 보고⁴⁻¹⁶⁾가 있지만 국내 보고¹⁷⁻²³⁾는 드물며 특히 2세 이상에서의 보고는 극히 드물다^{17,18)}.

증례

환아 : 이0호, 남아, 5세.

주소 : 하루동안의 고열, 흉통 및 복통.

과거력 및 가족력 : 만삭아로 정상분만 하였으며 간헐적인 상기도 감염증으로 치료받은 것 외에는 특이한 사항이 없었다.

현병력 : 평소 간헐적인 상기도 감염증 외에는 별 증상없이 건강하게 지내던 환아로 내원 당일부터 고열과 복통, 흉통이 있어 본원 응급실을 통해 입원하였다.

이학적 소견 : 입원시 환아는 체온 38.6°C, 맥박 135회/min, 호흡수 36회/min이었으며 인두발적은 없었고, 심음은 규칙적이며 심잡음도 들리지 않았다. 흉곽은 늑골하부 함몰이 동반된 누두흉(pectus excavatum)이었고 흉부청진에서 우측폐에 천명이 들렸다. 그외 복부촉진시 경한 상복부 압통이 있었으나 복

부팽만은 없었고 청진상 장운동은 정상이었으며 사지에 이상이 없었다.

검사소견 : 입원 당시 말초혈액 소견상 혈색소 12.8 gm%, 백혈구수 13300/mm³(중성구 88%, 임파구 12%), 혈소판수 247000/mm³, 혈청은 4mm/hr이었으며 그의 혈청 전해질 검사, 간기능 검사 및 대·소변 검사 등은 모두 정상이었다. 흉부 X-선 검사상 우측 중엽폐야에 air-fluid level을 동반한 동전모양의 병변이 있었으며 우측폐 하부에 음영이 감소되어 있었다(Fig 1). 제5병일 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 우측폐 중엽에 두꺼운 벽을 가진 다발성 낭성 병변이 보였으며 우측 상엽에 공기음영이 증가되어 있었다(Fig 2).

치료 및 결과 : 폐렴과 폐농양 또는 낭포성 병변을 의심하고 항생제를 투여하여 고열과 흉통은 소실되었으며 반복한 흉부 X-선상 폐렴병변은 소실되었으나 낭포성 병변은 계속 볼 수 있어서 본원 흉부 외과에서 우측폐 중엽 절제술(right middle lobectomy)을 시행하였으며 수술로 절제된 폐조직을 H & E stain으로 검사한 결과 ciliated pseudostratified columnar 혹은 adenomatoid epithelium으로 덮인 다양한 크기의 낭포들로 구성되어 있었다(Fig 3). 수술후 흉부 X-선 소견상 우측폐의 낭성병변은 소실되어(Fig 4) 퇴원하였다.

고찰

선천성 낭포성 선종양 기형(congenital cystic adenomatoid malformation, 이하 CCAM)은 1949년 Ch' in 및 Tang¹⁾에 의해 사산아 부검예에서 처음 보고되었으며 1962년 Kwittken과 Reiner⁵⁾에 의해 처음 조직학적 정의가 내려져서 1) 원주상(columnar) 내지 섬모 가성편평 입방상피(ciliated pseudostratified cuboidal epithelium)로 덮인 다양한 크기의 낭포들로

* 이 논문은 1991년도 계명대학교 윤종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.

된 말단 호흡구조의 유선양(adenomatoid) 증가 2) 낭포점막의 polypoid formation 3) 낭포벽내 탄성조직(elastic tissue)의 국소적 증가 4) 정상 기관지 이외의 연골판 소실 5) 일부의 mucogenic cells 분포 및 6) 염증소견 소실 등으로 기술하였다.

CCAM은 태생기 6~16주 사이에 lung buds의 빠른 말단 기관지 분지가 일어나는 시기에 비정상적인 형성이 일어나 생기며⁶⁾ 이는 모든 폐엽에 비슷한 빈도로 침범하고 여러 폐엽을 침범하는 경우는 가끔 있지만 양쪽 폐를 동시에 침범하는 경우는 거의 없다^{7,8)}.

CCAM은 임상적, 방사선학적 및 조직학적 특징에

의해 3형으로 구분되며^{2,3)} I형은 가장 많은 형으로 전체의 50~70%를 차지하며 낭포의 크기는 3~10cm되는 단독 혹은 다발성 낭포를 이루고 약 10%에서 양수과다증이 동반되어 종격동의 전위가 많고 대부분은 신생아기에 호흡곤란이 동반되나 약 1/3에서 1세 이후에 기침, 발열, 경한 호흡곤란 등으로 진단이 되기도 한다. 조직학적으로는 낭포의 상피세포가 섬모 가성편평 원주상피(ciliated pseudostratified columnar epithelium)로 구성되며 약 1/3에서 점액분비 세포가 있는 것이 특징이다. II형은 전체의 18~40%를 차지하며 낭종의 크기가 0.5~2cm되는 다발성

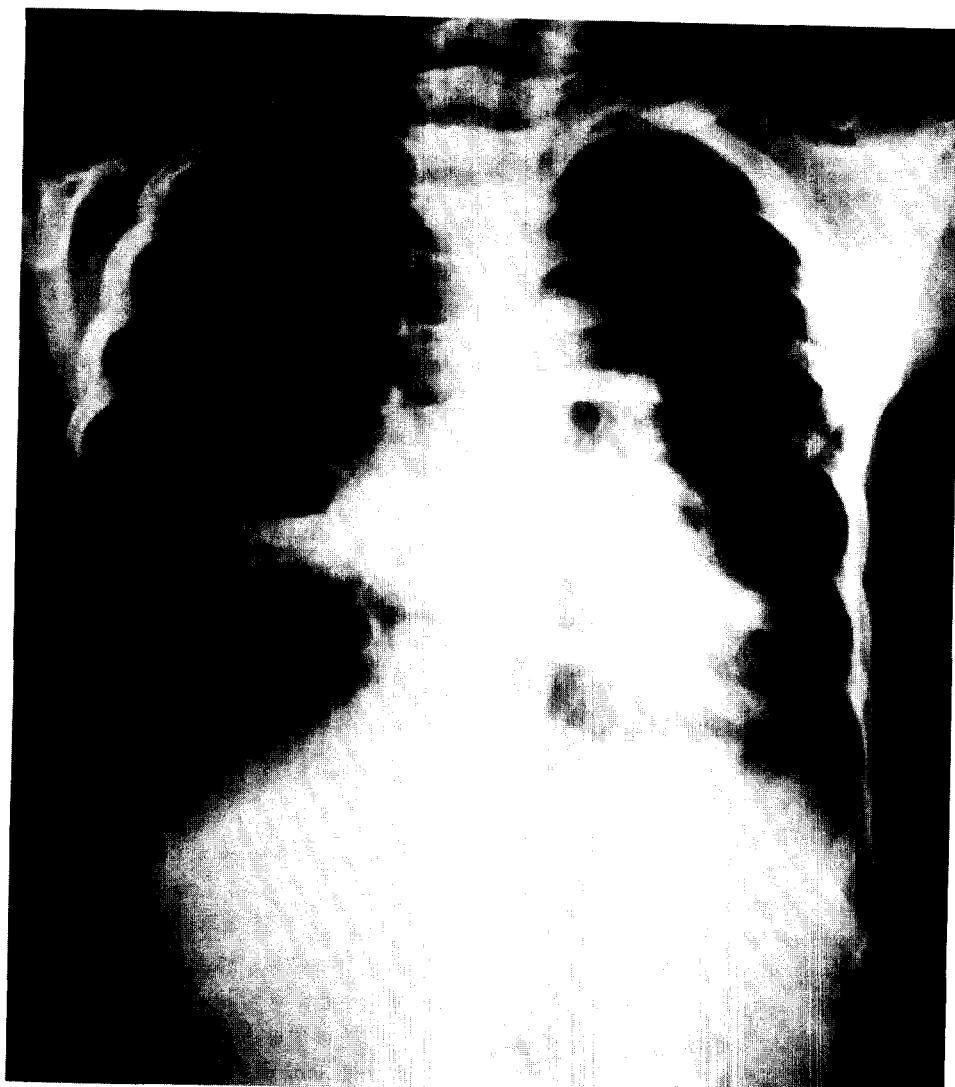


Fig 1. Preoperative chest P-A showed cystic air-fluid level in right middle lung field.

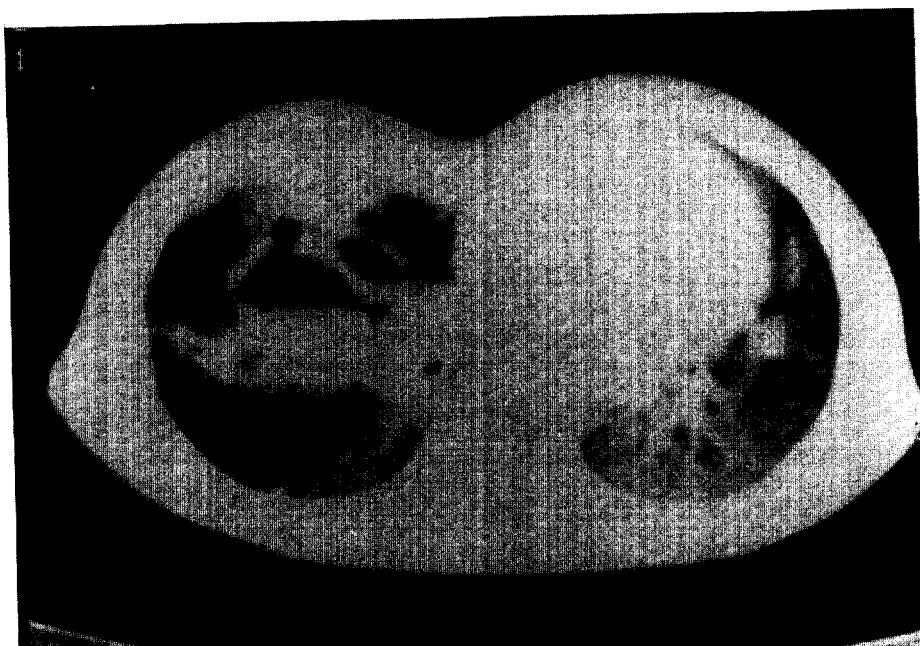


Fig 2. Preoperative chest CT revealed multiple separated cystic lesion with air-fluid level and thick walls in the middle lobe of the right lung.



Fig 3. Section of the right middle lobe of the lung showed numerous spaces of varying size and the cystic spaces are lined by ciliated pseudostratified columnar or adenomatoid epithelium (H & E stain, x40).

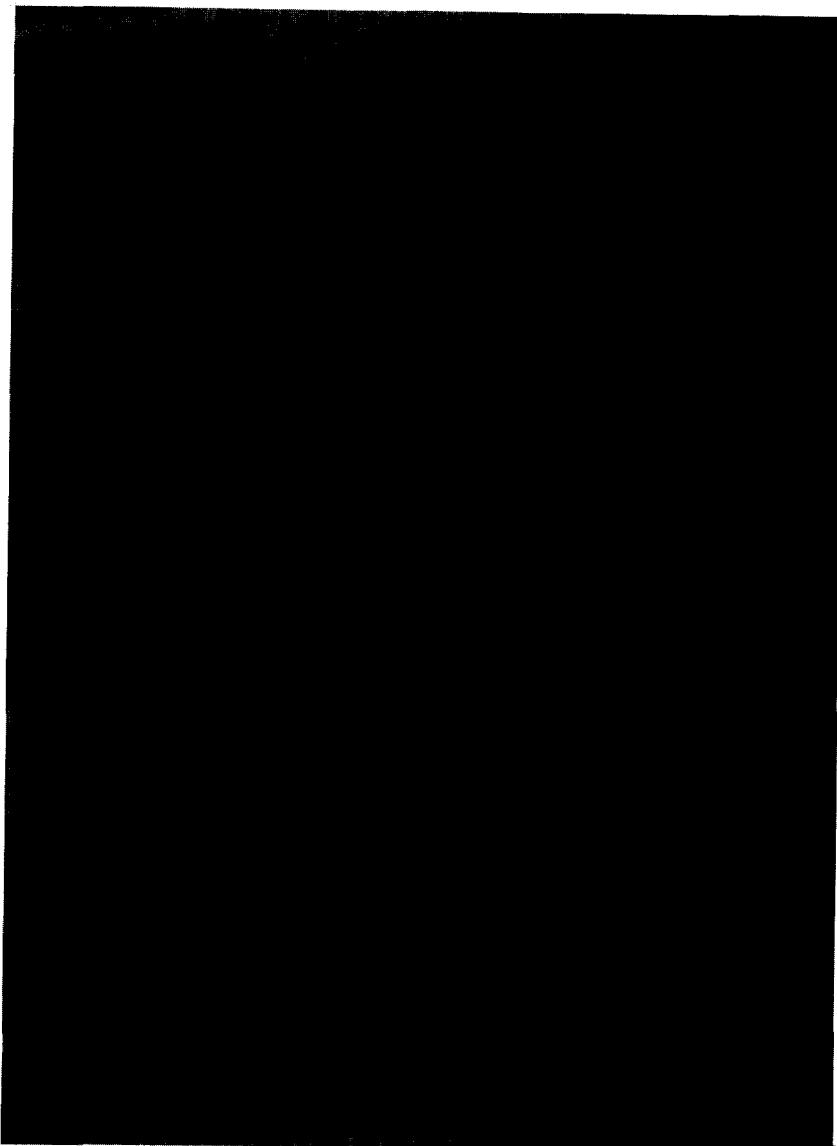


Fig 4. Postoperative chest P-A showed no abnormal finding.

소낭종으로 주로 섬모 원주상피(ciliated columnar epithelium)나 입방상피(cuboidal epithelium)로 덮여있고 점액분비세포는 나타나지 않는 것이 특징이다. 또한 약 50%에서 sirenomelia, renal agenesis, extralobar sequestration 등의 기형을 동반하여 드물게는 이 형이 골격근에서 rhabdomyosarcoma가 발생한다는 보고도 있다. III형은 가장 드문 형으로 한쪽 폐엽이나 폐 전부를 침범하는 거대한 병변을 이루며

낭종의 크기가 0.2cm 정도로 작고 조직학적으로 입방상피나 원주상피로 덮여 있으며 점액분비세포는 없는 것이 특징이다.

때로는 조직학적으로 solid type와 mixed solid-cystic type로 나누기도 하며 III형이 후자에 속한다⁹⁾.

본 환아는 낭포의 크기가 크고 원주상 내지 섬모 가성편평 입방상피로 구성되었고 점액분비세포가 있는 것으로 봐서 Type I CCAM으로 진단되었다.

CCAM의 임상증상 및 경과는 1) 동반질환이나 기형으로 인해 사산을 하거나 신생아기에 사망하는 경우 2) 영유아기에 호흡곤란, 번호흡, 늑골하연 핵물 및 청색증이 동반되는 경우 3) 소아후기에 재발되는 만성적인 폐질환을 유발하는 경우 등 3가지 양상을 띠며⁷, 1979년 Landing과 Dixon의 보고⁸에 따르면 약 50%의 환아가 미숙아이었고 약 25%가 사산아이였다. I형은 대부분의 경우에서 종격동 전위로 인한 호흡곤란이 신생아 초기에 나타나고 일부는 소아후기에 반복적인 호흡기 감염증상이 나타나며, II형에서는 약 반수에서 기형이 동반되고 출생직후부터 심한 호흡곤란이 있으며 예후가 가장 나쁘고, III형은 출생직후부터 거대한 병변에 의한 심한 호흡곤란과 종격동의 전위가 나타나고 태진시 침범된 폐에서 둔탁음을 들을 수 있다⁹.

이 질환에 잘 동반되는 질환이나 기형은 출산시 태아수종(anasarca), 모체 양수 과다증(polyhydramnios), 미숙아(prematurity), sirenomelia, jejunal atresia, diaphragmatic hernia, congenital heart disease, hydranencephaly, Potter 증후군 등이 보고^{1,2,7,10,11)} 되어 있다.

이 질환의 진단에는 임상적 증상과 방사선학적 검사가 이용되며 절제된 폐의 조직검사로 확진된다¹². 단순 흉부 X-선 검사에서 공기로 차여진 음영이 나타나며 가끔 air-fluid level이 보이며 종격동 전위가 심한 경우 폐의 반대쪽으로의 탈출을 볼 수 있고 흉부 전산화 단층촬영상 두꺼운 벽을 가진 낭성 병변들이 나타난다¹². 때로는 초음파 검사로 진단되는 경우^{13, 16}가 있으며 특히 자궁내 진단시 모체의 양수과다증, 태아수종 및 태아 흉부의 낭성 혹은 고형 병변의 3 가지 소견이 나타나기도 한다²⁴.

감별해야 할 질환들은 폐에서 낭성 병변을 보이며 진행성 호흡곤란을 나타내는 기관지원성 낭종(bronchogenic cyst), 선천성 대엽성 폐기종(congenital lobar emphysema), 폐격절(pulmonary sequestration) 등이 포함되며 그외 한쪽 폐의 형성부전 혹은 무형성증, 횡경막 탈출증 등이 있다^{10,25,26}. 이들의 감별진단에는 병력과 단순 흉부 X-선 소견, 초음파 검사, 상복부 바리움조영술 및 혈관조영술, 병리 조직학적 판정 등이 이용된다^{12,27}.

치료는 조기에 진단하여 치료하는 것이 중요하며 수술로 완치 가능하다. 수술의 적용증은 호흡곤란이 동반될 때이며²⁸ 폐엽절제술이 가장 좋고 segmental resection은 후유증이 동반 될 수 있으므로 피하는

것이 좋다²⁶. 수술이 지연되면 생명을 위협하는 2차적 세균감염이 동반 될 수 있다²⁵.

본 환아는 5세로 과거력상 빈번한 상기도 감염의 증상이 있었고 입원시 폐렴을 동반하였으나 항생제 요법과 폐엽절제술로 후유증 없이 완치되었다.

요 약

저자들은 간헐적인 기침과 하루동안의 고열, 흉통 및 복통이 있어 본원에 입원한 5세 남아에서 흉부 X-선, 흉부 전산화 단층촬영상 폐의 선천성 낭종이 의심되어 우측폐 중엽절제술을 시행하고 병변의 병리조직학적 소견상 선천성 낭포성 선종양 기형(Type I)으로 확진된 1례를 경험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Ch'in KY, Tang MY: Congenital adenomatoid malformation of one lobe of lung with generalized anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-229.
- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphological spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-171.
- Stocker JT: Neonatal pulmonary pathology, in Reed GB, Claireaux AD, Bain AD (eds): *Diseases of the fetus and newborn, Pathology, radiology and genetics*. London, Chapman and Hall Medical, 1989, pp 252-254.
- Behrman RE, Vaughan VC: *Nelson Textbook of Pediatrics*, ed 13. Philadelphia, WB Saunders Co, 1987, p 887.
- Kwittken J, Reiner L: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatrics* 1962; 30: 759-768.
- Shamji FM, Sachs HJ, Perkins DG: Cystic disease of the lung. *Surg Clin North Am* 1988; 68: 581-620.
- Halloran LG, Silverberg SG, Salzberg AM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch Surg* 1972; 104: 715-719.
- Landing BH, Dixon LG: Congenital malformation and genetic disorders of the respiratory tract. *Am Rev Respir Dis* 1979; 120: 151-185.
- Östör AG, Fortune DW: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Clin Pathol*

- 1978; 70: 595-604.
10. Taber P, Schwartz DW: Cystic lung lesion in a newborn: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1972; 7: 366-368.
11. Krous HF, Harper PE, Perlman M: Congenital cystic adenomatoid malformation in bilateral renal agenesis. *Arch Pathol Lab Med* 1980; 104: 368-370.
12. Haller JA, Golladay ES, Pickard LR, et al: Surgical management of lung bud anomalies: Lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 33-43.
13. Stauffer UG, Savoldelli G, Mieth D: Antenatal ultrasound diagnosis in cystic adenomatoid malformation of the lung: Case report. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 141-142.
14. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al: Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 483-488.
15. Diwan RV, Brennan JN, Philipson EH, et al: Ultrasonic prenatal diagnosis of type III congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *J Clin Ultrasound* 1983; 11: 218-221.
16. Golladay ES, Mollitt DL: Surgically correctable fetal hydrops. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 59-62.
17. 우종수, 성시찬, 정황규: 선천성 다발성 폐낭증의 수술 치험 1례. 대한흉부외과학회지 1979; 12: 89-92.
18. 이인성, 김효한, 권우석, 박형주, 김형목: 선천성 낭포성 선종양기형(CCAM)-2예 보고. 대한흉부외과학회지 1986; 19: 352-357.
19. 이인순, 최은희, 김운식: 태아 복수를 동반한 선천성 낭포성 유선종 폐기형 1례. 소아과 1983; 26: 92-95.
20. 선경, 백광제, 이철세, 채성수, 김학제, 김형목: 선천성 낭포성 선종양기형-1례 보고. 대한흉부외과학회지 1984; 17: 118-124.
21. 진성훈, 김주현: 선천성 낭종성 선종양기형-2례 보고. 대한흉부외과학회지 1984; 17: 326-330.
22. 조광현, 우종수, 이양행, 김종덕, 은충기, 홍숙희: 폐의 선천성 낭포성 유선종-치험 2례. 대한흉부외과학회지 1985; 18: 785-791.
23. 김동식, 김황민, 양재승, 임백근, 김종수, 신동환: 폐의 선천성 낭포성 유선종기형(Type I) 1례. 소아과 1990; 33: 830-834.
24. Silverman FN: *Caffey's pediatric x-ray diagnosis*, ed 8. Chicago, Year Book Medical Publishers Inc, 1985, pp 1143-1145.
25. Merenstein GB: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Report of a case and review of the literature. *Am J Dis Child* 1968; 118: 772-776.
26. Salzberg AM: Congenital malformations of the lower respiratory tract, in Kendig EL, Chernick V (eds): *Disorders of the respiratory tract in children*, ed 4. Philadelphia, WB Saunders Co, 1983, p 198.
27. Buntain WL, Issacs H Jr, Payne VC Jr, et al: Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: A clinical group. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 85-93.
28. Hughes JG, Griffith JF: *Synopsis of pediatrics*, ed 6. St. Louis, CV Mosby Co, 1984, pp 295-296.

=Abstract=

A Case of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (Type I) of the Lung

Won Jin Kim, MD; Sang Woog Lee, MD; Sang Lak Lee, MD; Chin Moo Kang, MD

*Department of Pediatrics, Keimyung University
School of Medicine, Teagu, Korea*

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a rare, especially old aged children over 2 years, congenital benign hamartomatous lesion which is more frequently found in male.

We experienced a 5-year old boy who was hospitalized with the symptoms of fever, cough & chest pain for 1 day and was diagnosed as having CCAM, by chest X-ray, C-T and histologic examination of the lesion.

He was treated with antibiotics and successfully recovered by middle lobe lobectomy.

A brief review of the literature was made

Key Word: Congenital cystic adenomatoid malformation