

선천성 낭포성 선종양기형 (腺腫樣 畸形)

- 1 레 보고 -

宣 卿* · 白匡濟* · 李哲世* · 蔡誠洙*
金 學 濟* · 金 炯 默*

-Abstract-

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (C.C.A.M.) -One Case Report-

Kyung Sun, M.D.,* Kwang Je Baek, M.D.,* Chol Sei Lee, M.D.,*
Sung Soo Chae, M.D.,* Hark Jei Kim, M.D.,* Hyung Mook Kim, M.D.*

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (C.C.A.M.) is rare, but one of the most common congenital pulmonary anomalies that cause acute respiratory distress in the newborn infants.

It is characterized and differentiated from the other diffuse pulmonary cystic diseases pathologically, i.e. adenomatoid appearance due to marked proliferation of the terminal respiratory components.

An 2/12 year old male patient was suffered from respiratory distress and cyanosis on crying since birth, but no specific therapy was given. With progression of symptoms, he came to Korea University Hospital for further evaluation and then transferred to Dept. of Chest Surgery for operative correction under the impression of Congenital Obstructive Emphysema suggested by a pediatrician.

On gestational and family history, there was nothing to be concerned such as congenital anomaly.

Physical examinations showed; moderate nourishment and development (Wt. 5.5kg), cyanosis on crying, both intercostal and lower sternal retraction on inspiration, Lt. chest bulging with tympany, Rt. shifting of cardiac dullness, decreased breathing sound with expiratory wheezing on entire Lt. lung field, decreased breathing sound on Rt. upper lung field, and tachycardia. The remainders were nonspecific.

Laboratory findings were normal except WBC 14000/mm³ (lymphocyte 70%), Hgb 9.8m%, Hct 28%, negative Mantoux test, and sinus tachycardia and counter-clockwise rotation on EKG. Preoperative simple Chest PA revealed marked hyperlucent entire Lt. lung, herniation of Lt. upper lobe to Rt., collapsed Rt. upper lobe, tracheal deviation and mediastinal shifting to Rt., and no pleural reaction.

At operation, after Lt. posterolateral thoracotomy, 4th rib was resected. Operative findings were severe emphysematous changes limited to both lingular segmentectomy was done.

The resected specimen showed slight solidity, measuring 8x4.5x2cm in size, and small multiple cystic

*고려대학교 외과대학 흉부외과학교실

*Dept. of Chest Surgery, College of Medicine, Korea University

spaces filled with air.

Microscopically, entire tissue structures were glandular in appearance, cyst were lined by ciliated columnar epithelium, and occasional cartilages were noted around the cystic spaces. Bronchial elements were dilated but normal pattern on histologically.

The patient had a good postoperative courses clinically and radiologically, and discharged on POD 10th without event.

The authors report a case of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (C.C.A.M.)

서 론

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (C.C.A.M.)은 말초 호흡기관의 과다증식으로 인해, 침범된 lobe 혹은 segment에 전반적으로 glandular 즉, Adenomatoid change를 보이는 병리조직학적 특징을 갖는 질환이다. 그 발생 빈도는 극히 드물나 선천성 폐기종 (congenital lobar emphysema)과 더불어 신생아 급성 호흡부전의 가장 많은 원인중 하나다.¹⁾

본증은 1949년 Chin과 Tang²⁾에 의해 처음 기술된 이래 지금까지 약 180여 례가 보고되었으며,³⁾한국에서는 극히 드문 질환으로 알려져 있다.

드문 발생빈도와 심한 호흡부전등의 임상적 특징에 비해 조기 진단에 따른 수술적 처치로써 근치가 가능하며, 그 예후는 매우 양호하다.⁴⁾

본 고려대학교 의과대학 흉부의과학 교실에서는 Congenital Cystic Adenomatoid Malformation 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 : 이 ○ 열 No. 20 30 68

환자는 생후 2개월된 남아로서, 출생 직후부터 발생한 호흡 곤란과 울때 발생하는 청색증을 주소로 내원하였다.

환자는 정상분만한 첫 아이로, 임신 중 혹은 가족력상 특기할 만한 병력이나 기형은 없었다. 특별한 치료 또한 받지 않고 지내던 중, 점차 심해지는 호흡 곤란으로 본원 소아과에 입원, 선천성 폐기종의 의심을 받고 수술 치료를 위해 흉부의과로 전입되었다.

1. 이학적 소견

입원 당시 전체적으로 비교적 정상 범위의 영양 및 발육상태를 보였으며 (체중 5.5 kg), 심박은 규칙적으로 130/min, 체온 36.4°C, 호흡수 36/min이었다. 흡기시 흉골하부 및 양측 늑간의 함몰과 비공이 넓어지는 소견을 발견할 수 있었으며, 울때는 전신적으로 증등도

청색증이 발생하였으나 잠자거나 안정하면 소실되었다.

좌측 흉곽의 확장으로 인한 비대칭성과 타진에서 tympanic sound를 들을 수 있었으며 특히 좌측 전 폐야에서 호기시 Wheezing이 청진되었으며 전반적인 호흡음은 감소된 상태였다.

기타 이학적 소견은 정상 범위였으며 외견상 발견할 수 있는 동반 기형은 없었다.

2. 검사 소견

수술 전 말초 혈액 도말검사에서, 백혈구 14000/mm³ (임파구 70%), Hgb 9.8 gm%, Hct 28%로 나타났으며 기타 CO₂ content 및 전해질, 소변 검사등은 정상 범위였다. 또한 capillary법으로 측정된 serum bilirubin은 total 2.7 mg%/direct 0.5 mg%였으며, 입원과 동시에 시행한 Mantoux test는 음성 반응을 보였다.

수술 전 단순 흉부 X-선 소견은, 좌측 전 폐야에서 긴장성 기흉을 의심할 정도로 심하게 증가한 폐음영과 더불어 기관지 음영의 우측 이동, 좌측 횡경막의 하강, 좌상엽 폐의 우측 흉강내탈장, 우측 상엽폐의 무기폐소견 등이 발견되었으며, 늑막의 변화는 없었다 (figure 1-a).

심전도에서는 sinus tachycardia 및 counterclock wise rotation을 보였다.

3. 수술소견 및 방법

좌측 전 흉강을 차지하는 심한 emphysematous change가 lingular segment (sup & inf)에만 국한되어 있었으며, 이들과 늑막간의 유착은 없었다. 좌상엽 폐는 우측 흉강 내로 탈장되어 있었고, 좌하엽 폐는 횡경막 위에 거의 위축되어 있었다. lingular segment로 분리하는 기관지는 확장되어 있었으며, 촉진 상 약간 연화된 듯한 느낌이었다. 좌상엽 폐와 lingular segment간에는 incomplete fissure로 연결되었으나, 정상 폐 조직과의 경계는 명확하였다 (Fig 2-b).

수술은 기관삼관 후 전신 마취하에 우양와위로 좌측

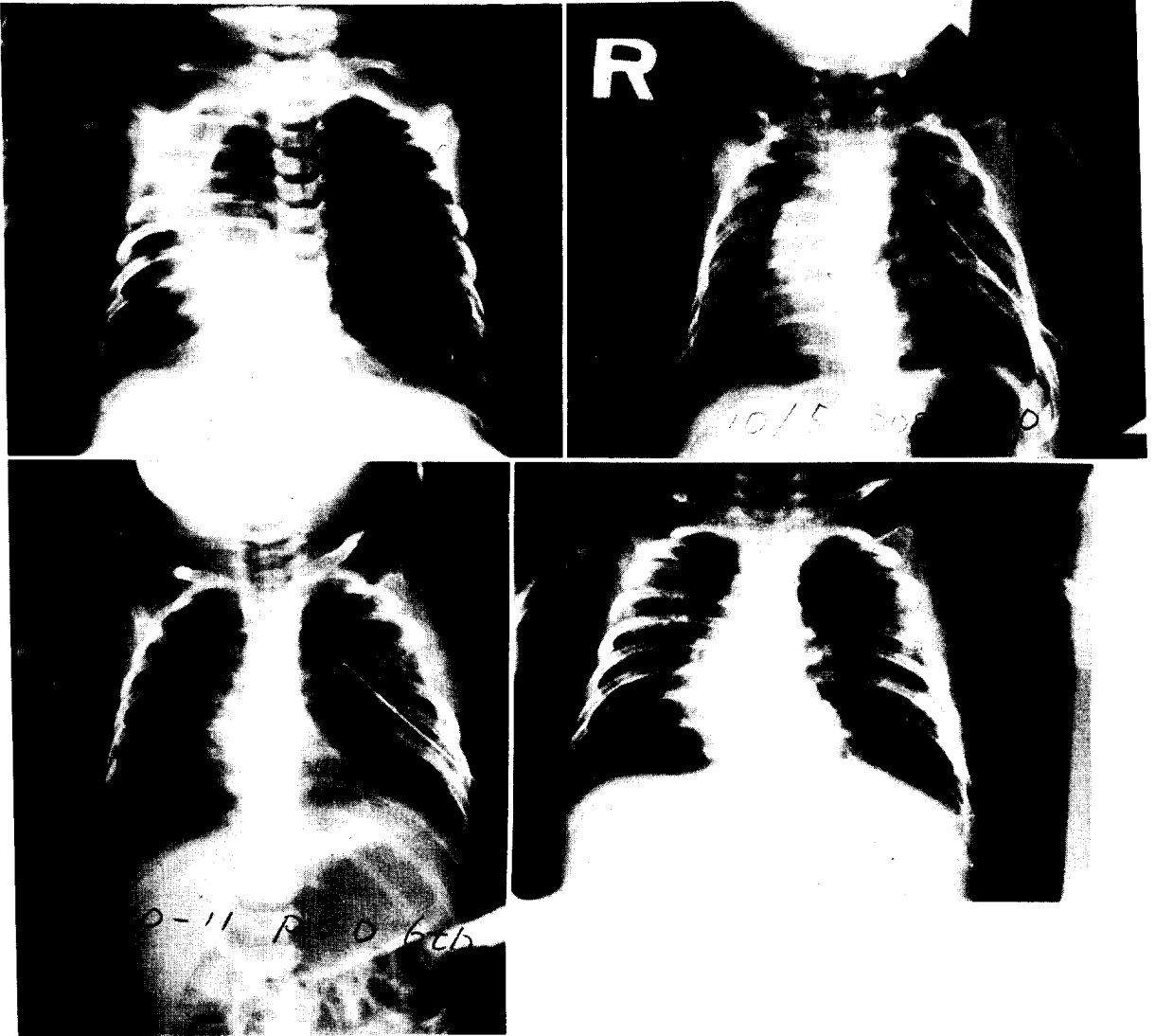


Fig. 1. Serial review simple Chest X-rays.

a) Preop. Chest AP; Severely emphysematous Lt. entire lung field, deviation of tracheal shadow and mediastinum, herniation of Lt. upper lung with collapsed Rt. upper lung. b) Immediate postop. Chest AP; Noted resected Lt. 4th rib, nearly full expanded Lt. lung field, improved position of mediastinal structures. c) Chest AP on POD 6th; Full expanded both lung fields without air-leakage from the chest tube. d) Chest AP on POD 10th; Almost normal findings.

측후 흉강 절개로, 4번째 늑골을 제거하여 개흉하였다. (Fig. 2-a).

lingular segment로 분지하는 동, 정맥 및 기관지를 각각 확인 박리하여, 2-0 silk를 이용 단순 결찰한 다음, 3-0 atraumatic silk로 봉합 결찰하였다.

이후 좌상엽과 lingular segment 간의 incomplete fissure는, 절제 후 3-0 atraumatic silk로 연속봉합

하였으며, 상하엽 간의 visceral pleura 표면에 iodine coating 후 연속봉합 함으로써, dead space 감소 및 공기누출의 예방을 하였다.

4. 병리 소견

절제한 조직의 크기는 $8 \times 4.5 \times 2$ cm으로 약간의 위축을 보였으나 완전 허탈은 되지 않았으며, 조직 단면상

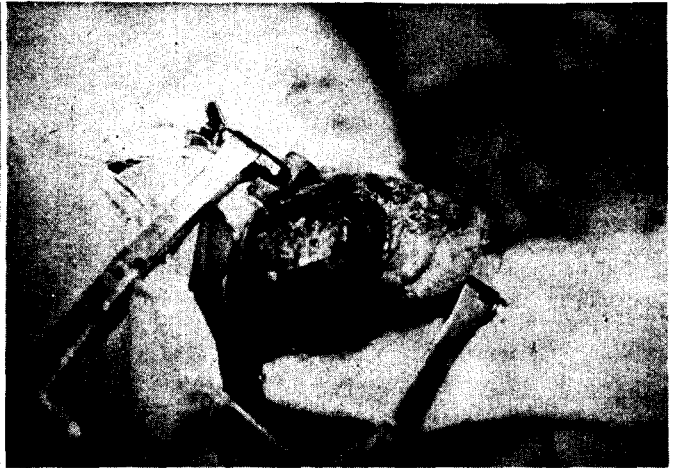


Fig 2. Operative findings.

a) After Lt. posterolateral thoracotomy, 4th rib was resected. b) Severely emphysematous changes were limited to both sup. and inf. lingular segments.

공기로 차여있는 다발성 소낭종이 산재하여 "swiss-cheeze" 형태를 보였다 (Fig. 3).

H-E stain 을 통한 병리 조직학적 소견은, 전체적으로 glandular proliferation 과 같은 adenomatoid appearance 를 특징으로, Ciliated columnar epithelium 으로 lining 된 다발성 소낭종을 발견할 수 있었다. 각 cyst 사이의 septum 은 비후되어 있었으며, 간헐적으로 연골이 산재해 있었고, 대체로 기관지는 확장되어 있었으나

조직학적 소견은 정상이었다 (Fig. 4).

5. 수술 경과

수술 직후 곧 endotracheal tube 를 제거할 수 있었으며, 환자의 전신 상태 및 호흡 운동등은 현저히 호전되었다.

수술 후 follow-up 흉부 X-선상, 심장 및 종격동은 제 위치로 돌아왔으며, 위축되었던 우상엽 및 좌상하엽



Fig. 3. a) Resected specimen showed 8x4.5x2 cm in size "swiss-cheeze" appearance due to multiple small cystic spaces. b) Cut surface of specimen with H-E stain (x1 magnified) showed adenomatoid appearance.

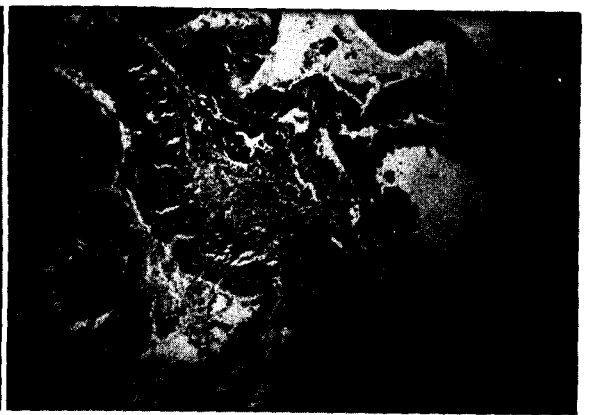
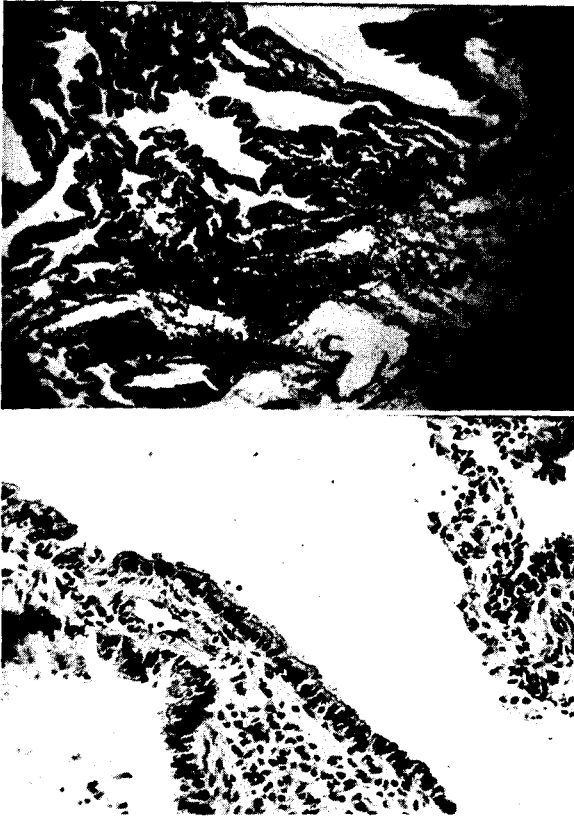


Fig. 4. Microscopic findings with H-E stain.

- a) x100 magnified; Multiple small cysts lined by ciliated columnar epithelium, hypertrophied septa.
- b) x100 magnified; Dilated but normal histologic pattern of bronchiolar elements.
- c) x400 magnified; Magnified ciliated columnar epithelium lining cysts.

폐도 완전 확장되어 거의 정상 소견을 보였다 (Fig 1-b).

수술 6일째 흉관을 통한 공기 누출이 중단되고, 단순 흉부 X-선 상 완전 확장되어 흉관을 제거하였다 (Fig 1-c).

수술 8일째 기침 및 감기 증상을 일시적으로 보이며 단순 흉부 X-선 상 좌하엽 폐에 약간의 증가된 음영을 보였으나 대증적인 치료만으로 완전 회복되어 수술 10일째 건강히 퇴원하였다 (Fig. 1-d).

고 안

1949년 Ch'in 및 Tang²⁾에 의해 처음 기술된 Congenital Cystic Adenomatoid Halformation (C.C.A.M.)은 병리 조직학적으로 여타의 낭포성 질환과 감별되며 말초 호흡기관의 심한 분화로 인해 선종 (Adenomatoid)과 같은 형태를 특징으로 한다.

저자에 따라 Pulmonary Sequestration 혹은 기타 선천성 폐 낭종에 분류하거나, 발생학적으로 Hamartoma의 범주에 포함시키기도 한다.⁵⁾ 1962년 Kwitken과 Reiner⁶⁾에 의해 처음 조직학적 정의가 내려진 이

래 독립된 질병 범주로 인정되고 있으며, 1) 증가된 말단 호흡기관, 2) 다양한 크기의 intercommunicating cysts, 3) Cuboidal 혹은 ciliated epithelial lined cyst, 4) Cyst 점막의 polypoid formation, 5) 상피세포 하부 Septum의 증가된 elastic fiber 등은 특징적인 소견으로 되어있다. 또한 1978년 Oslon과 Mendelsohn¹²⁾은 전자현미경적 관찰을 통해, type II pneumocyte의 과다증식을 그 원인으로 들고있다.

본증은 발생율은 극히 드물어 최근 30여년간 약 180례정도 보고되었으며 국내에서도 극히 드문 질환으로 알려져 있다.

동반되는 선천성 기형은 극히 드물나, 1978년 Weber⁷⁾와 Wilson⁸⁾ 등은 각각 선천성 복근 결손증 (prune-belly syndrome)과의 동반례를 보고한 바 있으며, Rebert¹³⁾ 등은 Pectus Excavatum이 가장 많고, Collin⁵⁾ 등은 Anasarca 및 양수 과다증과 관련이 있다고 보고하였다. 또한 1963년 Stephanopoulos⁹⁾ 등은 본증과 관련되거나 혹은 직접 발생하는 myxosarcoma의 예를 보고하였다.

1973년 Van Dijk 및 Wagen Voort¹⁰⁾는 형태학적인

로 Cystic, intermediate, solid type 으로 분류하였으며, 1977년 Stoker 등은¹¹⁾ 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 다음과 같은 3가지로 분류하였다. 즉, type I은 - only a few large thick-walled cyst, type II는 - numerous, evenly spaced cyst (less than 1cm), type III는 - less numerous, firm and bulky masses 이다.

이중 type I 및 II가 가장 많으며, 본 폐의 경우도 type II에 분류될 수 있다.

임상적 특징으로, 대개 1개의 폐엽 특히 하엽을 침범하는 것이 대부분이나, 기타 Segment 혹은 전 폐를 침범하는 경우도 보고되고 있다.⁵⁾

본증의 증상은, 출생 후 수시간 내에 발생하며 진행성의 심한 호흡 곤란, 빈호흡, 호흡시 흉골 및 늑간 함몰, 청색증 등의 급성 호흡부전으로 사망에 이를 수 있다.

이러한 증상은 Cystic Space내에 air-trapping 되면서 발생하는 것이다.^{15,13)}

수술전 진단으로는, 단순 흉부 X-선상 다발성 공기 음영을 포함하는 종양 및 Cyst내 air-trapping에 의한 종격동 및 횡경막등의 전위들로 의심이 가능하며, 조직의 육안적 소견 상 rubbery mass 및 air-trapped cystic area에 의한 "Swiss-Cheese"¹⁴⁾ 형태로 임상적 진단이 가능하나, 결정적인 진단은 병리 조직학적 소견으로 확정지을 수 있다. 또한 동반되는 심장 혈관기형이 의심되는 경우 심도자법을 시행할 수도 있다.¹³⁾

감별진단으로는, 신생아의 호흡부전을 유발하는 모든 질환들 특히 선천성 폐기종, 선천성 횡경막 탈장증, 선천성 기관지 낭종, pulmonary Sequestration 등과의 감별은 필수적이다. 감별 방법으로는 단순 흉부 X-선 소견, 조영제를 이용한 상관 투시, 기관지 조영술, 및 최종 병리 조직학적 관정등을 들 수 있다.

치료로는, 대개 폐엽 절제술¹⁵⁾이 원칙이며 간혹 침범된 정도에 따라 구간 절제술이나 전폐 절제술까지 가능하다.³⁾ 이때 주의할 점은, 간혹 기흉으로 오진하여 늑막 천자등을 시행함으로써 치명적인 결과를 초래할 수 있다는 점이다.¹³⁾

수술의 예후는 극히 양호하며,¹⁶⁾ 침범된 부위 이외의 장소에서 재발된 경우는 보고되지 않고 있다.

폐를 침범하는 선천성 낭성 질환으로서의 본증은 아직까지 드물게 보고될 뿐만아니라, 그 자체가 선천성 종양과의 관계성도 가지며, 폐 절제술을 통해 근치가 가능하여 극히 예후가 좋은 질환으로 앞으로 신생아 및 유아의 급성 호흡부전을 유발하는 질환들의 병리 조직학적 평가가 수반되어야 하겠다.

고려대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 드물게 발생하는 폐의 선천성 낭성 질환 중 하나인 Congenitae Cystic Adenomatoid Malformation (C. C. A. M) 1례를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Thomas B.F.: *Gibbon's Surgery of the Chest, 4th Ed. Vol.1: 679-681, 1983.*
2. Ch'in K.Y., Tang M.Y.: *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol, 48:221, 1949.*
3. Wolf S.A. et al: *Congenital adenomatoid dysplasia of the lung. J Pediatr Surg. 15:925, 1980.*
4. Halloran et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Surg. 104:715, 1972.*
5. Collin L.B.: *Paediatric Pathology. 323-326, 1981.*
6. Kwittken J., Reiner L.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Pediatrics 30:759, 1962.*
7. Weber et al: *Prune belly syndrome associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Dis Child. 132:315, 1978.*
8. Wilson S.K. et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with abdominal musculature defect (Prune belly). Pediatr. 62:621, 1978.*
9. Stephanopoulos C. et al: *Myxosarcoma complicating a cystic hamartoma of the lung. Thorax. 18: 144, 1963.*
10. Van D.C., Wagen V.C.A.: *The various types of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Path. 110:31.*
11. Stocker et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung; Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol. 8:155, 1977.*
12. Oslon J.L., Mendelsohn G.: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Path Lab Med. 102:248, 1978.*
13. Robert J.T.: *Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th Ed. Vol. 2:167-168, 1981.*
14. Taber P., Schwarz D.W.: *Cystic lung lesion in a newborn; Congenital cystic adenomatoid malforma-*

- tion of the lung. J Pediatr Surg. 7:366, 1972.*
15. Holder T.M., Christz M.G.: *Cystic adenomatoid malformation of the lung. J Thorac Cardiovasc Surg. 47:590, 1964.*
16. Halloran et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Surg. 104:715, 1972.*
-