

선천성 낭종성 腺腫樣 畸形

- 2 례 보고 -

진 성 훈* · 김 주 현*

-Abstract-

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation -Report of 2 Cases-

Sung Hoon Jin, M.D.*, Joo Hyun Kim, M.D.*

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (C.C.A.M), one of lung bud anomalies, is an unusual lesion, only about 200 cases having been reported by 1980, and characterized by marked proliferation of terminal respiratory structures.

Recently we experienced two infants with C.C.A.M., whose clinical courses were quite different.

On case 1, the patient was 25-day-old female, and suffered from progressive respiratory distress for 10 days' duration. A right middle lobectomy was performed, with a satisfactory postoperative course.

On case II, the patient was 7-month-old male, and admitted for evaluation of known pulmonary anomaly, which was detected for the first time during hospitalization for treatment of pneumonia at 1 month of his age. He underwent a lingular segmentectomy, but died of respiratory insufficiency on postop 10th day.

We believe that awareness of the presence of C.C.A.M. is important in making the differential diagnosis of progressive respiratory disease or of recurrent pulmonary infection in infants.

서 론

新生兒에서의 치명적인 호흡곤란이나 小兒에서의 재발성 폐감염은 선천성 폐기종 (congenital lobar emphysema), 기관지 낭종 (bronchogenic cyst), 폐 격리증 (pulmonary sequestration) 및 선천성 낭종성 선종양 기형 (congenital cystic adenomatoid malformation) 등 lung bud 기형에서 기인 될 수 있다.

이중 Congenital Cystic Adenomatoid Malformation(C.

C. A. M.)은 1949년 Chin 과 Tang에 의해 처음 영문으로 기술된 말단 세 기관지 (terminal bronchiole)의 과다 증식으로 인해 腺腫과 같은 모양을 갖는 lung bud기형의 일종으로 빠른 진단과 수술적요법이 요구되는 질환이다.

본 서울대학교병원 흉부외과에서 최근 2례의 C. C. A. M.을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

< 증례 I >

환자는 25일된 여아로서, 10일 전부터 점점 심해지는 호흡곤란과 울때 청색증이 생겨 1984년 3월 20일 본병원 응급실을 통해 입원하였다.

입원당시 환자는 심한 호흡곤란을 보였으며, 심박은

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

분당 146회, 호흡수는 분당 80회, 체온 38.6℃, 체중은 3.8Kg 였다.

청진상 우측폐의 호흡음은 거의 들리지 않았으며, 좌측폐의 호흡음도 많이 감소되어 있었다. 최고 심장박동 부위는 좌측으로 많이 쏠려 있었다.

단순 흉부 X-선상, 우측폐의 과대팽창으로 종격동 및 심장이 좌측으로 밀려 있었다. (그림 1)

환자는 입원당일 응급수술을 받았다. 우측폐의 중엽 전부가 심하게 커져 있으면서 상엽과 하엽을 위축시키고 있었으며, 늑막과 폐엽간열 사이에 유착은 없었다. (그림 2)

수술은 우측 중엽절제술을 시행하였으며, 수술후 경과 는 매우 양호하여 제 11일째 퇴원하였다. (그림 3)

〈중례 II〉

환자는 7개월된 남아로서, 생후 1개월시 폐염으로타

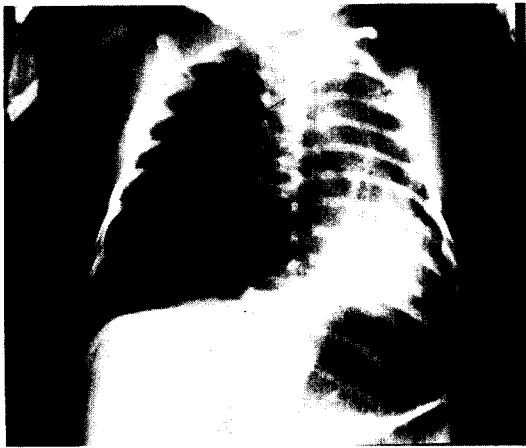


Fig. 1. Preoperative chest PA view of case 1.



Fig. 2. Operative finding of case 1 showing emphysematous middle lobe and normal upper lobe.

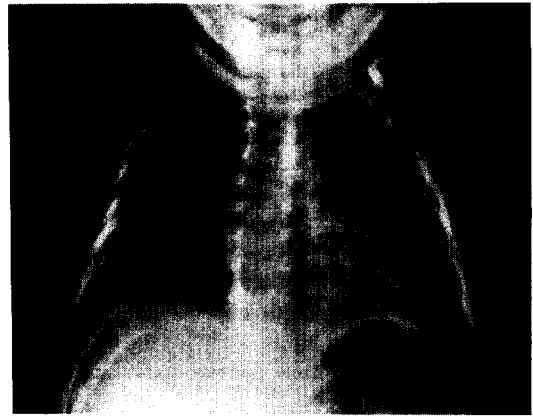


Fig. 3. Postoperative chest PA view of case 1.



Fig. 4. Cut surfaces of gross specimen in case 1.

병원에 입원하여 치료받은 적이 있으며, 그당시 좌측폐의 異常이 발견되었다. 그후 환자는 별 문제없이 지내오다 입원 10일 전부터 설사와 구토가 생겨 본 병원으로 내원, 1983년 11월 21일 입원하였다.

입원 당시, 환자는 호흡곤란이나 청색증은 보이지 않았으며, 정상범위의 발육상태를 보였다. (체중 7.8Kg) 심박은 분당 120회, 호흡수는 분당 40회, 체온은 37℃였으며, 좌측폐의 호흡음이 감소되어 있었고 타진시 tympanic 하였다. 心音은 동율동이었으며, 최고 심장박동 부위가 우측 제 4늑간이었다.

단순흉부 X-선상, 좌측폐의 과대팽창으로 종격동이 우측으로 밀려 있었다. (그림 5)

환자는 입원 4일째 수술을 받았다. 수술소견상 병변이 좌측 상엽의 설상구역에 있었으며, 주위 정상 폐조직과 심한 염증성 유착이 있었다. (그림 6)

수술은 설상구역 절제술을 시행하였으며, 주위 정상 폐

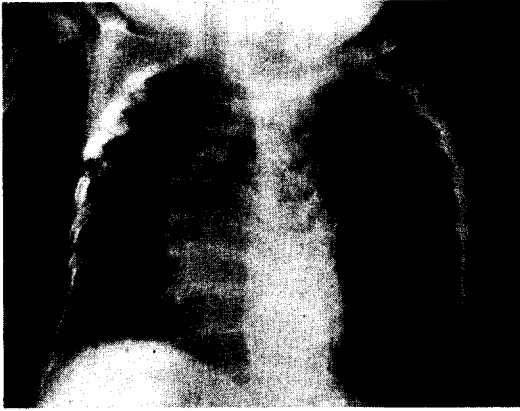


Fig. 5. Preoperative chest PA of case 2.



Fig. 6. Operative finding of case 2.

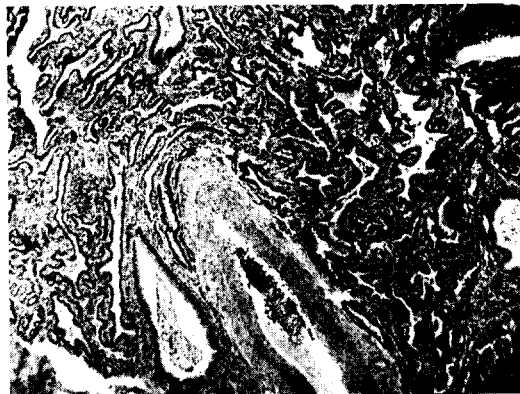


Fig. 7. Microscopic finding of case 2 (x100)

조직의 팽창은 양호하였다.

환자는 수술직후 상태가 양호하였으나, 제2일째 분비물이 늘면서 심한 호흡곤란이 생겨, 기관내 삽관, 기관

開口術, 인공호흡기 보조 등 호흡기 관리를 시행하였으나 계속 두터운 분비물이 줄지않고 호흡부전이 계속되다 제 10일째 사망하였다.

고 찰

흉부外科醫들이 간혹 만나게 되는 新生兒나 小兒에서의 폐절제술中, lung bud anomaly 영역에 들어가는 질환으로 C. C. A. M. 은 상당한 몫을 차지하고 있다. Wolf 에 의하면 1947년부터 1979년까지 총 147례의 폐절제증, C. C. A. M. 에 의한 것이 32례 (22%) 였다고 보고하고 있다⁷⁾.

그러나 전반적인 발생율을 보면, C. C. A. M. 은 매우 드문 질환이다. 35년전인 1949년 Chin 과 Tang 에 의해 全身浮腫과 母의 羊水과다증과 긴밀한 관계를 가진 死産兒나 早熟兒에서의 11례 (전에 보고된 10례와 자신들의 1례) 를 정리 보고하면서, C. C. A. M. 이란 용어를 처음 도입하였으며¹⁾, 1964년까지 32례²⁾, 1972년까지 61례⁴⁾, 1980년까지 약 200례⁷⁾ 가 보고되고 있다.

C. C. A. M. 은 보통 한개의 폐엽에서 생기며, 모든 폐엽에서 골고루 발생할 수 있다. 드물게 多葉性이나 전폐에서 생기기도 하나 일측성이며, 양측성인 경우는 거의 없다^{4, 7)}.

태생학적으로 lung bud 기형이 생기는 시점은 초기 태아 시절이지만, 조그만 시간적 차이가 있어 여러가지의 종류로 갈라지는 것으로 보고 있으며⁶⁾, C. C. A. M. 은 폐엽의 구조가 생기기 시작하나 기관지內 연골조직이 아직 형성되기 이전인 태아 5주말이나 6주초에 생긴다고 보고있다⁴⁾. 따라서 C. C. A. M. 은 특이한 병리학적 소견을 보이는데, 육안적으로 살고기 모양을하며 다양한 크기의 내표면이 매끈한 낭종을 가진 다공성 폐엽의 형태를 보이며, 현미경상 기포조직이 발달 안되고 연골조직을 제외한 기관지 腺要素의 과다증식으로 腺腫과 같은 (adenomatoid) 형태를 보인다¹⁻⁸⁾.

C. C. A. M. 은 임상적으로 다음의 3가지의 양상을 보인다⁴⁾. 1) 태아의 전신부종이나 조숙, 母의 양수과다증과 관계가 있는 死産(stillbirth)이나 周産期 死亡(perinatal death), 2) 新生兒에서의 급성적이고 점진적인 호흡곤란, 3) 영아나 小兒에서 재발되는 폐감염 등 3가지의 특징적인 임상적 경과를 밝게 된다.

첫번째 경우, 종괴의 기계적인 효과로서, 정맥혈 환류의 장애로 인해 2차적으로 태아의 전신부종이나 母의 양수과다증 등이 發生된다고 보고 있다. 두번째 경우 이

미 형성된 종괴가 기관지내 연골이 없는 관계로 계속 공기가 차게 되면서 폐기종 양상을 보여, 폐쇄성기종 (obstructive emphysema) 이나 긴장성 기종과 같이 위급한 경과를 밟게 된다. 세번째 경우 종괴가 기관지계통과 자유로운 연결이 없으면, 다소 느린 경과를 밟아 재발되는 폐감염이 초된 증상이 될 수 있다.

임상적 진단으로는, 新生兒의 진행성 호흡곤란이 있는 경우, 단순 흉부 X-선에서 공기가 찬 다공성 낭종의 윤곽이 잘 그려지며 종격동을 반대쪽으로 밀고 있는 등 매우 특징적인 소견을 보여 주어, 더 이상의 정밀한 검사가 필요없는 것이 보통이다. 재발되는 폐감염이 주증상인 小兒의 경우, 폐의 같은 부위에서만 재발되고, 증상의 회복에도 불구하고 폐염성 침윤이 안 없어지는 경우 의심이 가능하다.

동반될 수 있는 선천성 기형에는 일반적으로 드물고 특기할 만한 것이 없는 것이 보통이다. 그러나 死生兒나 新生兒의 死亡에서의 선천성 복근 결손증 (prune belly syndrome) 이 보고되고 있으며^{5, 6)}, 그외의 경우 누두흉⁷⁾ 과 드물게 이상적인 혈관분포 (anomalous blood supply) 가 보고되고 있다²⁾. 감별진단으로 新生兒에서 진행성 호흡곤란을 유발시키는 선천성 폐기종, 기관지낭종 및 폐격리 등 lung bud anomaly 가 포함되며, 특히 下엽에 생긴 C.C.A.M. 은 선천성 횡격막 탈장증과 단순 X-ray 촬영상 구별이 안되나, 조영술로 쉽게 감별될 수 있다⁶⁾.

선천성 폐기종 (congenital lobar emphysema) 은 거의 대부분 상엽에 발생하며, 상당수에서 선천성 심장질환이 동반되고 있다. 증상으로는 C. C. A. M. 과 마찬가지로 新生兒때는 진행성 호흡곤란을 보이며, 생후 1달이 지나 발견될 때는 폐감염이 주 증상이 될 수 있다. 단순 흉부 X-선상 병변쪽 폐의 과대팽창으로 종격동이 반대쪽으로 밀리는 모양을 보이며, 기관지경검사나 기관지조영술 등 더이상의 진단적 노력은 오히려 호흡곤란만 가중시킬 뿐이다.

기관지 낭종 (bronchogenic cyst) 은 대부분 氣管 分岐部 (carina) 높이의 종격동 後部에 발생하며, 남자에 많은 것으로 되어 있다. 주 증상은 2차적인 폐감염으로 인한 것이 대부분이며, 新生兒에서 氣道폐쇄 증상을 유발시킬 수 있다.

폐격리증 (pulmonary sequestration) 은 extralobar 와 intralobar 型の 두가지가 있어 각각 특이한 임상적 코스를 밟게 된다.

extralobar 型은 많은 수에서 선천성 횡격막 탈장증등 선천성 기형과 잘 동반되면서, 新生兒에서 급성 호흡곤

란을 주로 일으키며, X-ray上 均質의, 꼭지가 肺門으로 향한 삼각형 모양으로 특징지어 진다.

intralobar 型은 큰 小兒나 청년기까지 증상이 없는 것이 보통이며, 일단 생기면 화농성 폐농양이나 기관지확장증의 증상과 구별이 안지어 지며, X-ray上 下엽에 생긴 농양의 모양으로 보인다. 그러나 新生兒에서 큰 短絡에 의해 울혈성 심부전이나 폐부종이 생겨 급성 호흡곤란의 증상이 보이기도 한다.

치료로는 폐엽 절제술이 원칙이다^{4, 6)}. 경우에 따라 구역 절제술이나 부분적 폐엽 절제술 (partial lobectomy) 등으로 성공한 예도 보고되고 있으며, 전폐에서 발생한 경우 전폐 절제술도 가능하다⁷⁾.

예후는 아주 좋으며, 수술 사망율도 아주 적어, Wolf 의 경우 32명중 2명⁷⁾, Halloran 의 경우 18명중 3명⁴⁾ 이 죽은 것으로 되어 있다. 수술에서 살아난 아이는 정상적인 발육을 하며, 폐의 어떤 후유증도 없는 것으로 되어 있다⁴⁾.

결론적으로 C. C. A. M. 은 동반되는 기형이 거의 없고 대부분 일측성으로 발생함으로써, 응급적인 수술로서 깨끗한 根治가 가능한 질환이며, 흉부 外科醫에게 극적인 치료효과를 맛 볼 기회를 부여한다고 볼 수 있다.

결 론

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 임상적 경과가 서로 다른 2례의 C. C. A. M. 을 치험하였다.

1례는 점진적 호흡곤란을 주소로 입원한 25일된 여자로서, 우측 중엽 절제술로 완쾌되었으며, 1례에서는 폐엽의 병력을 갖는 7개월된 남자로서, 이미 알고있는 폐의 異常을 주소로 입원하여 설상구역 절제술을 받았으나, 수술후 호흡부전으로 사망하였다.

REFERENCES

1. Ch'in KY, Tang KY: Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 48:221, 1949.
2. Holder TM et al: Cystic adenomatoid malformation of the lung. J Thorac Cardiovasc Surg 47:590, 1964.
3. Hutchin P et al: Congenital cystic adenomatoid malformation with anomalous blood supply. J Thorac Cardiovasc Surg 62:220, 1971.
4. Halloran LG et al: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Surg 104:715,

1972

5. Wilson SK et al: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with abdominal musculature defect (Prune Belly)*. *Pediatr* 62:421, 1978.
6. Haller JA Jr et al: *Surgical management of lung bud anomalies: Lobar Emphysema, Bronchogenic cyst, Cystic Adenomatoid Malformation, and Intralobar Pulmonary Sequestration*. *Ann Thorac Surg* 28:33, 1979.
7. Wolf SA et al: *Congenital adenomatoid dysplasia of the lung*. *J Pediatr Surg* 15:925, 1980.
8. 선경외 : 선천성 낭포성 선종양기형 1례 보고, 대한 흉부외과학회지 17:118, 1984.
9. 손자희외 : 전신부종을 수반한 폐의 선천성 낭종 선종양기형, 대한병리학회지 17:462, 1983.
10. Weber et al: *Prune belly syndrome associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. *Am J Dis Child* 132:315, 1978.
11. Ferguson TB: *Congenital lesions of the lung and emphysema*. In *Gibbon's Surgery of the chest, 4th ED*. W.B. Saunders Company, 1983
12. Bale PM: *Congenital cystic malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar ("adenomatoid") malformation*. *Am J Clin Pathol* 71:411, 1979.
13. Buntain WL et al: *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: A clinical group*. *J. Pediatr Surg* 9:85, 1974.
14. Merenstein GB: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Report of a case and review of the literature*. *Am J Dis Child* 118:772, 1968.
15. Taber P et al: *Cystic lung lesion in a newborn: congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. *J Pediatr Surg* 7:366, 1972