

성인에서 발견된 선천성 낭성 선종양기형 1예

울지대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

조용선, 이양덕, 한민수, 강동욱*

=Abstract=

A Case of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation(CCAM) of the Lung in Adult

Yongsoen Cho, M.D., Yang Duk Lee, M.D.,
Minsoo Han M.D., Tong Uk Kang, M.D.*

Department of Internal Medicine, Pathology School of Medicine, Eulji University, Daejeon, Korea*

A congenital cystic adenoid malformation of the lung(CCAM) is characterized by an anomalous fetal development of the terminal respiratory structures, resulting in the adenomatoid proliferation of the bronchiolar elements and cystic formation. CCAM has been detected on the fetus, premature babies and stillborn as well as infants and children. An adult presentation of CCAM is extremely rare. When cystic lesions occur with a repeated infection, an evaluation of the cystic lesions requires a differential diagnosis of CCAM, sequestration, a lung abscess, a pneumatocele and a bronchogenic cyst. The definite treatment of CCAM is the surgical removal of the involved lobe. We report a case of a CCAM in a 24-year-old female with a brief review of the relevant literature. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2003, 55:107-112)

Key words : Congenital cystic adenoid malformation, Lung cysts, Lung anomalies.

서론

선천성 낭종성 선종성 기형(congenital cystic adenoid malformation, CCAM)은 종말 세기관지 구조물의 발생학적 발달이상으로 세기관지의 구성

요소들의 선종성 증식과 낭종 형성을 특징으로 하는 선천성폐기형 질환이다^{1,2}. 환자의 대부분은 산아나 미숙아에서 발견되고 전신부종, 양수과다증, 동반기형, 호흡곤란 등의 임상증상을 보이지만 성인에서는 매우 드문 질환이다². 국내에서도 성인

Address for correspondence:

Yongseon Cho, M.D.

Department of Internal medicine, School of Medicine, Eulji University

24-14, Moek dong, Joong-gu, Daejeon, Korea

Phone : 042-259-1203 Fax : 042-259-1207 E-mail : casimirus@chollian.net

에서 발견된 경우는 극히 드물게 보고되고 있다³⁻⁵. 영유아기 이후에는 반복적인 호흡기 감염의 형태로 나타나는데 저자들은 기침, 객담, 발열 등을 주소로 내원한 25세 여자환자에서 흉부 전산화단층 촬영 및 병리학적 검사에서 제 1형 선천성 낭종성 선종성 기형으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○○, 25세 여자

주 소 : 기침, 객담 및 발열

현병력 : 내원 1주일전부터 시작된 불규칙적인 기침, 객담 및 발열을 주소로 개인병원에서 치료 중 호전되지 않아 전원된 후 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 사항 없음

진찰 소견 : 입원 당시 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 맥박 104 회/분, 호흡수 분당 20회, 체온은 37°C였으며 급성 병색을 보였으나, 두경부 진찰에서 구강에 이상 소견이나 목에서 촉지되는 임파선 비대는 없었다. 흉부 진찰상 좌측 폐야에서 호흡음이 감소되어 있었다. 복부진찰소견에서도 이상소견은 없었고 사지에서도 이상소견은 관찰되지 않았다.

검사실 소견 : 입원 당시의 말초혈액검사는 혈색소 11.g/dL, 헤마토크릿 34.8%, 백혈구 11,000 /mm³, 혈소판 628,000 /mm³이었다. 소변 및 대변 검사는 모두 정상이었으며 간기능검사 및 전해질 검사 등 일반화학 검사도 정상이었다. 폐기능 검사는 노력형 폐활량(FVC)이 2.57리터(정상 예측치의 75%), 1초시 폐활량(FEV1)이 2.11리터(정상 예측치의 76%), 노력성 폐활량에 대한 1초시 폐활량 비(FEV1/FVC)가 82%로서 경도의 혼합형 환기장애를 나타내었다. 안정시 동맥혈 검사소견은 pH 7.42, PaCO₂ 36.5 mmHg, PaO₂ 92.4 mmHg, HCO₃⁻ 25.5 mmol/L, 산소포화도는 98.7%이었다.

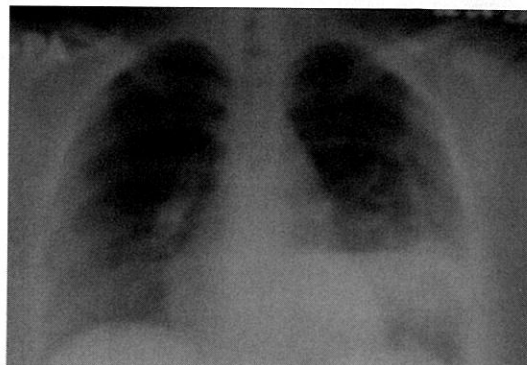


Fig. 1. Chest PA : Large cystic mass with an air-fluid level on the left lower lobe.

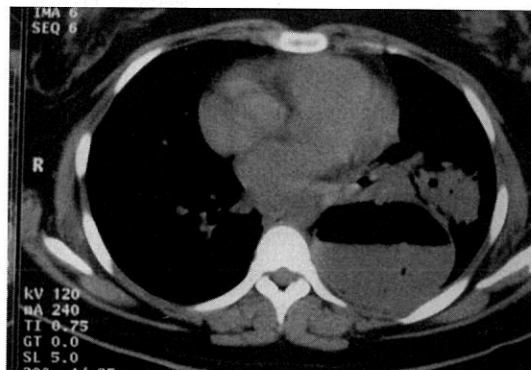


Fig. 2. Chest CT : The large thin walled cyst with an air-fluid level.

심전도 소견 및 심장초음파 소견은 정상이었다.

방사선 소견 : 입원시 단순 흉부방사선(Fig. 1) 촬영상 좌측 폐야에 공기 수평선을 동반한 공동성 병변 및 폐침윤 소견이 관찰되었다. 흉부 전산화단층(Fig. 2) 촬영 소견상 좌하폐야 전체를 차지하는 공기 수평선을 동반한 약 13 cm 정도의 크기의 얇은 벽을 가진 1개의 낭종이 관찰되었다. 흉부 대동맥조영술(Fig. 3)상 좌하폐야로 공급되는 동맥의 주행은 보이지 않았으나 늑간동맥의 비후가 관찰되었다. 다른 선천성폐질환을 감별하기 위하여 기관지내시경을 시행하였다. 기관지내시경 소견상 좌상엽 기관지의 입구가 좁아져 있었으며 정상보다

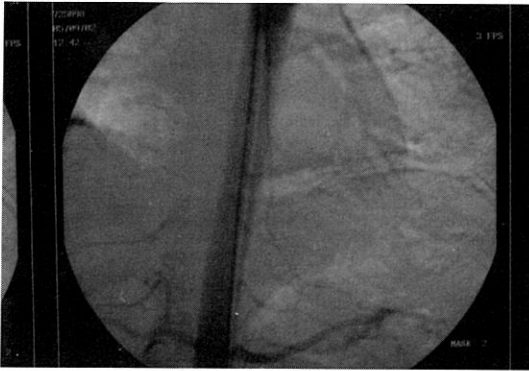


Fig. 3. Thoracic angiography : No systemic artery supplying blood to the left lower lung.

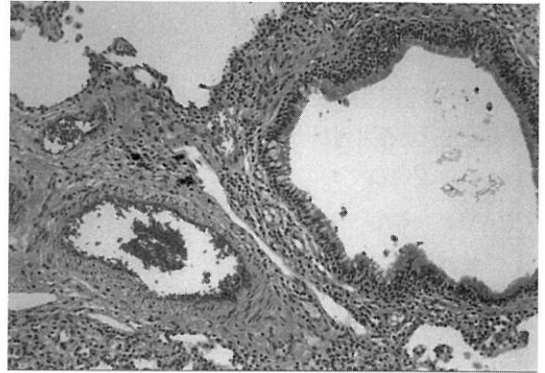


Fig. 5. Microscopic finding shows multiple irregular variable sized cystic structures with the bronchial epithelial lining.

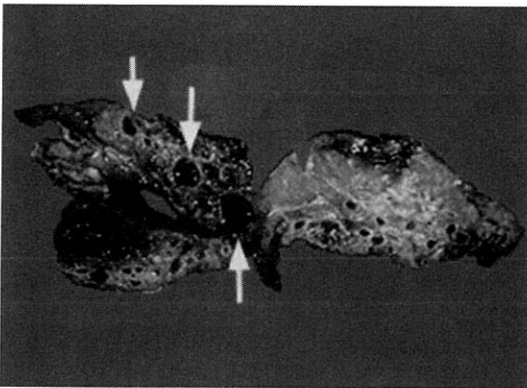


Fig. 4. Cut surface of a gross specimen : The surface is irregular, fibrotic, and thickened. Numerous variable sized cystic spaces (arrow), filled with a thick mucoid materials.

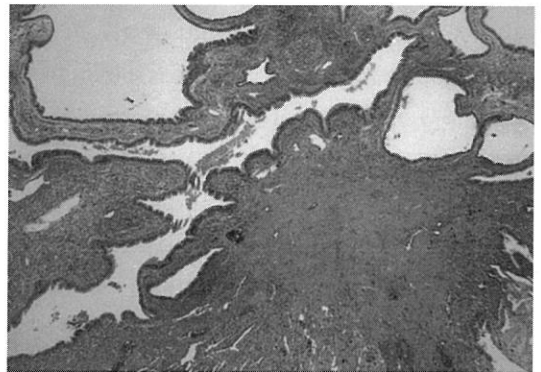


Fig. 6. Microscopic finding-s : The inner surface of the cyst is lined with cuboidal to pseudostratified ciliated columnar epithelium.

위쪽으로 밀려 있었으나 다른 기관지내의 병변은 보이지 않았다.

수술 소견 : 환자는 입원 33일째에 좌폐의 기종을 제거하기 위하여 좌하엽절제술을 시행하였다. 수술 소견상 좌측흉강에 유착이 있었고, 15cm 크기의 낭종이 좌하엽의 상엽구에 위치하고 있었으며 여기로 주행하는 동맥이나 정맥은 관찰되지 않았다.

병리학적 소견 : 육안 소견상(Fig. 4) 절제된 폐엽의 크기는 15X9.0X5.0cm 이었고 절단면은 불규칙적이고 섬유화되어 있었으며 다양한 크기의 낭성

변화를 관찰할 수 있었다. 병리조직 소견상(Fig. 5, 6) 낭종의 내측은 부분적으로 표피세포의 탈락을 관찰할 수 있으며 주변의 폐실질내 다른 부위에서는 점액상 입방형 상피세포 및 가중층섬모원주상 피세포를 관찰할 수 있었다. 간질조직에는 많은 조직구와 임파구의 침윤을 관찰할 수 있었으나 연골 조직이나 점액세포는 관찰되지 않았다. 병리학적으로 Stocker 분류상 제 1형으로 확진하였다.

치료 경과 : 수술 후 환자는 합병증으로 폐렴이 발생하였으나 항생제 투여 후 호전되어 퇴원하였고 현재 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

선천성 낭종성 선종성 기형(이하 CCAM)은 발생학적으로 호흡기계와 비정상적 발달에 의하여 선종성 증식이나 낭성 형성을 하는 질환이다⁶. CCAM은 극히 드문 질환으로 대부분 1세 미만의 소아에서 보고되고 국내에서는 1969년 안동이 처음 보고한 이후 성인에서의 보고는 매우 드문 것으로 알려져 왔다. 발생기전은 명확하지는 않지만 폐의 발생과정 중 내배엽과 중배엽의 상호작용의 실패⁷, 세포증식 및 아포토시스 사이의 부조화⁸, 마지막으로 혈관형성 장애로 인한 발생과정 중의 실패⁹ 등이 가설로써 고려되고 있다.

1977년 Stocker등에 의해 임상적, 육안적, 조직학적 차이에 따라 3가지 형으로 분류되었다¹⁰. 제 1형은 크기가 2cm 이상의 낭종들로 구성되며 낭종 내벽을 형성하는 세포는 섬모성 중층원주세포나 가성 편평상피세포로 이루어져 있다. 임상적으로 종격동 이동은 심하나 비교적 예후가 양호하며 가장 많은 유형이다. 제 2형은 1cm 이하의 작은 낭종으로 구성되며 내벽이 섬모성 원주형 또는 입방형 세포로 형성되면서 점액성 세포가 없으며 예후가 불량하고 다른 선천성 기형이 흔하게 동반된다. 제 3형은 낭포 형성 없이 종격동 이동이 심하며 미세기관지와 같은 구조의 작은 선조직들이 유선종을 형성하며 내면 상피는 주로 낮은 입방상피로 구성되어 있고 예후가 가장 나쁘다. 대부분의 CCAM의 경우 한 쪽 엽에 국한되어 발생하고 좌폐나 우폐 모두에서 동일 빈도로 발생하는 것으로 알려져 있다⁹. 성비나 인종간의 발생빈도는 의미있는 차이는 없는 것으로 보고된다^{11,10}.

임상적인 특징으로는 진단 당시의 발생연령에 따라 다양하게 나타난다. CCAM환자들은 대부분 미숙아 및 사산아이며 간혹 분만시에는 정상이었다가 이후에 증상이 나타나기도 하여 양수과다증이나 청색증, 전신부종, 호흡곤란증 등의 증세를 보

여 출생 후나 생후 1개월 이내에 호흡부전으로 사망하게 된다⁶. 몇몇 연구에서는 출생 당시 CCAM의 50-72%에서 무증상이며 출생 후 바로 촬영한 흉부엑스선의 5-60%가 정상으로 판독되는 것으로 보고된다¹¹. 출생전 자궁내에서의 CCAM의 부분적인 퇴화가 알려져 있지만 출생 후에는 극히 드물다고 알려져 있다¹². 동반되는 기형으로는 신장기형이나 횡격막 헤르니아, 공장 폐쇄증, 장의 발육부전 등이 있다.

청소년기나 성인연령에서 발견되는 경우에는 대부분 반복적인 호흡기 감염과 관련된 기침, 객담, 발열, 호흡곤란 등의 증상을 나타내며, 드물게 객혈, 흉통등을 나타내며 기흉으로 발견되어 진단되는 경우도 보고된다.

산전진단방법의 발달로 CCAM의 많은 경우에서 태생기에 진단되며 임신 20주 이전에 대칭적 자궁내 발육부전인 태아는 선천성 바이러스 감염, 염색체 이상 등과 함께 선천성 기형의 가능성을 주의 깊게 관찰할 필요가 있다.

진단방법으로는 태생기에 초음파와 출생 후 흉부엑스선 및 흉부 전산화 단층촬영 등을 이용하며, 공기수평선을 동반한 낭종이나 air trapping에 의한 종격동 및 횡격막의 전위등의 소견을 보이고¹³ 반복되는 폐감염이 있는 소아에서 의심을 해야 하며 최종 진단은 병리학적소견으로 한다¹⁴.

특징적인 병리소견으로는 1) 종말 세기관지 구조물이 폐포분화없이 선종성 증식함으로써 상피세포가 내층을 이루는 다양한 크기의 낭종을 형성하고, 2) 낭종벽의 탄성조직의 증가로 인해 점막 요소들이 유두상 주름을 이루며, 3) 장형 점액성 원주상피세포가 관찰되며, 4) 연골판이 관찰되지 않고, 5) 염증조건등이 관찰되지 않는 점 등을 들 수 있다¹⁴.

감별 진단해야할 질환으로는 횡격막 탈장증, 선천성폐기종, 수막류, 기형종 장내낭종, 기관지성 낭종 등이 있다.

치료로는 폐엽절제술이 원칙이며² 증상이 있는 환자에서의 외과적처치의 선택은 필수적이다. 수술의 예후는 대체로 양호하고 재발은 아직 보고되지 않고 있다. 그러나 최근의 많은 보고에서 산전진단되고 무증상이며 작은 크기의 자라지 않는 낭종의 경우 수술대신 보존적 치료를 권장하기도 하지만 유아 및 소아연령 층에서 장기간 추적관찰해야 하며, 흉부 전산화 단층촬영으로 추적관찰 할 경우 방사선노출의 위험성 때문에 보존적 치료는 아직까지는 논란이 많다. 또한 기형내의 이 형성된 근육부위에서의 횡문근육종 발생 및 기관지폐포암이나 점액육종 등과의 연관성이 보고되고 있어¹⁵, 보존적치료의 잇점은 제한적일 수 밖에 없다.

수술 후에는 수술전이나 수술 중 발견하지 못한 이상 조직에 의한 재발 및 악성변화로의 가능성 때문에 장기적인 임상적, 방사선학적 추적관찰이 필수적이다.

결 론

선천성 낭성 선종양 기형은 대부분 미숙아나 사산아에서 보는 폐의 선천성 낭종이나 드물게 성인에서도 보고되고 있는 질환이다. 따라서 폐의 한엽에 국한된 반복되는 감염이 있을 경우 감별진단하는 데에 주의를 기울여야 하며 의심될 경우 흉부 컴퓨터 전산화 단층촬영 및 동맥조영술이 진단에 도움이 될 수 있다. 이 질환은 반복되는 감염을 특징으로 하며 청소년이나 성인에서 진단될 경우 악성변화의 가능성이 있으므로, 반드시 외과적 처치를 하여야 하며 장기적인 임상적, 방사선학적 추적관찰이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Hulnick DH, Naidich DP, McCauley DI, Feiner HD, Avitable AM, Alba Greco M, Genieser NB. Late presentation of congenital adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984;151:569-73.
2. Avitable AM, Hulnick DH, Greco M, Feiner HD. Congenital cystic adenoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 1984;8(3): 193-202.
3. 서재석, 이용철, 이양근. 성인여자에서 발견된 선천성 낭성 선종양기형의 1예. *대한내과학회지* 1993;45:104-8
4. 이명인, 손소희, 이대준, 하동열, 지영구, 이계영 등. 14세 여자에서 발견된 선천성 낭종성 선종성 기형 1예. *결핵 및 호흡기질환* 1996;43: 805-11
5. 이강룡, 이군순, 주인규, 박준옥, 최승준, 이원석 등. 진균구로 오인된 낭포내 응혈을 보인 23세 여자에서의 선천성 낭포성 유선종 폐기종 1례. *결핵 및 호흡기질환* 1999;46:129-35
6. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of the lung with general anasarca. *Arch Pathol Lab Med* 1949;48:221-9.
7. Cardoso WV, Itoh A, Nogawa H, Mason I, Brody JS. FGF-1 and FGF-7 induce distinct patterns of growth and differentiation in embryonic lung epithelium. *Dev Dyn* 1997; 208:398-405.
8. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1998;33:1043-7.
9. Coutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenoid malformation. *Chest* 1993;103:761-4.
10. Stocker TJ, Madewell JE, Drake RM. Con-

- genital cystic adenomatoid malformation of the lung : classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-77.
11. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, Austin E, Adelman SH, Polley TZ, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications and natural history. *J Pediatr Surg* 1999;34:794-99.
 12. Sakala EP, Perrot WS, Grube GL. Sonographic characteristics of antenatally diagnosed extralobar pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. *Obstet Gynecol Surv* 1994;49:647-55.
 13. William DW, Eric LE. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thoracic Imaging* 2001;16:196-206.
 14. Kwittken J, reiner J. Congenital cystic adenoid malformation of the lung. *Pediatrics* 1962;30:759-68.
 15. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioalveolar carcinoma arising in a congenital cystic adenoid malformation in a child: A case report and review of the malignancies originating in CCAM. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25:62-6.
-