大韓病理學會誌 : 第17卷 第 4 號
K.J. Path., Vol. 17(4): 462, 1983

전신부종을 수반한 폐의 선청성 낭성선종양기형

서울대학교 의과대학 병리학교실

손진희 · 김우호 · 지제근 · 이상국

서 론

폐의 선천성 낭은 1769년 Morgagni가[1] 처음 기술한 이래 많은 보고가 있어왔으며 분류 또한 다양하였다. 폐의 선천성 낭성선종양기형(congenital cystic adenomatoid malfotmation, 이후 CCAM으로 약함)은 선천성 낭중 가장 드문 형태로 1949년 Chin과 Tang[2]이 처음 명명한 이래 많은 보고가 있었고 우리나라에서도 1969년 안[3]등이 8개월된 미숙아에서 1예 보고한 이래 9예의 보고가 있다[4,5,6,7]. 이 병변은 주로 미숙아나 사산아에서 발견되는 [2,3,8,9,10] 치명적인 선천성 질환으로 간혹 분만시에 정상이다가 수시간후에[11] 발견되는 수가 있다. 이는 폐장의 일부가 낭성변화를 보이면서 구성조직은 선종과 같이 배열된 상피세포의 증식으로 정상 폐조직과는 쉽게 구별된다. 폐의 선천성 선종양병변(adenomatous lesion)은 반드시 CCAM에만 국한되는 것이 아니라 폐엽내 폐격리증(Intralobar sequestration)에도 나타나고 아주 드물게는 지[7] 등이 보고한 것 같이 낭을 동반하지 않고 미만성으로 나타나기도 한다.

저자들은 최근 21세의 산모에서 태어난 쌍둥이 여아중 한 여아에서 부검결과 전신성 부종을 수반한 우폐하엽의 낭성 선종양 기형을 관찰하고 부수되는 심맥관 변화가 이 환자의 전신부종의 원인과 연관이 있다고 생각되어 본예를 보고하는 바이다.

증 례

환아는 21세 산모의 첫 임신에서 임신 30주만에 쌍둥이 여아중 하나로 사산되었다. 산모는 비교적 건강하였고 임신중 약물을 복용하거나 특별한 감염의 기왕력이 없었고 매독혈청검사를 포함한 산전검사에는 특별한 이상소견이 없었다. 다만 경도의 양수과다증이 있었다. 쌍태아중 나머지 한여아는 미숙아로 체중이 850gm으로 태어났으며 외견상 기형은 관찰되지 않았다.

본 환아는 체중이 2100gm이었고 전신에 심한 부종을 보이고 있었다(Fig. 1).

부검시 가장 현저한 소견으로 우폐하엽부위에 회백색 낭성 병변이 발견되었다. 폐의 낭성병변은 크기가 3.5×3.0×2.0cm이었고 회백색이었으며 주위의 정상 폐조직과의 경계가 분명하였다. 이 낭성종괴는 우측 흉곽을 거의 채우고 있으면서 상대정맥 및 우심실을 위에서 누르고 있었고 좌측폐와 심장은 왼쪽으로 조금 밀려 있었다. 목부분의 정맥은 확장되어 있었고 다른 부분은 특기할만하지 않았다. 오른쪽 폐하엽으로 가야할 기관지가 이 낭성병변으로 들어가고 있어 병변이 우폐하엽에 해당한다고 추정하였다. 절단면상 이 우폐하엽의 병변은 여러개의 작은 낭으로 되어 있으면서 각각에는 맑은 장성액이 들어있었다. 낭의 내면은 섬세한 육주가 있었으나 비교적 평활하였다(Fig. 2). 이들 낭 사이에는 고형조직이 존재하였다. 현미경적으로 이러한 낭성병변은 주변의 정상 폐조직과의 경계가 비교적 명확하였고 수많은 선종성 증식을 보이면서 사이사이에 약간의 간질조직이 있었다. 이들은 키가 큰 단순원주상피세로로 피복되었거나 기관지성 상피인 위중층원주상피로 피복되어 있었고 부위에 따라 유두모양으로 돌출되어 있거나 주름잡혀 있었다(Fig. 3). 주위에 연골조직이나 기관지성 선조직은 보이지 않았다. 부위에 따라 키가 큰 원주상피세포로 피복되며 핵은 기저부에 위치하여 그 상부에서 점액을 분비하는 부위도 있었는데 이는 갑자기 나타났다 없어졌으며 기타부위와 상피성 연결을 유지하고 있었다(Fig. 4). 점액상피세포로만 구성되는 작은 선구

접 수 : 1983년 12월 1일

Fig. 1. External view of the infant with severe general anasarca.

Fig. 2. Cystic mass of the lung which compresses the superior vena cava and right atrium.

Fig. 3. Cut surface view of the cystic mass. Inner surface shows fine trabeculae.

Fig. 4. Microscopic view of the lesion showing numerous adenomatous proliferation and intervening connective tissue. (×40)

조도 관찰되었다.

사이사이의 간질조직 또한 수 많은 선종성 증식을 보였으며 이들은 단순원주상피세포 내지는 입방세포들로 피복되어 있었다. 폐의 나머지 부분은 호흡의 흔적이 없이 허탈된 폐포와 세기관지로 구성되어 있어 무기폐의 소견을 보이고 간혹 작은 출혈소가 관찰되었으나 상성병변은 없었다. 그외 소견으로는 심장에 제2공형의 심방중격결손이 있을뿐 기타장기에 특기할 소견이 없었다. 간과 비장에 심판 골수외조혈작용이 있었으며 lgm 이내로 작아진 흉선과 부신에 작은 점상출혈이 있었다. 뇌에서는 뇌실주변이 백질에서 많은 황색 괴사부위가

Table 1. Congenital cystic adenomatoid malformation reported in Korea literature

Case	Age	Sex	Affected site	Size	Associated disease	Remark
1	45 min	F	Right middle & lower lobes	8×7×5cm	Hydramnios, Anasarca	안긍환 등 1969 지제근, 안영국 1979
2	7 hrs	F	Diffuse both lungs	Diffuse		조정실 등 ———
3	4 days	F	Left lower lobe	3.5×6×4cm		지제근 등 1980
4	2 days	M	Left lung	2×2×1cm	Extralobar sequestration Diaphragmatic hernia	지제근, 송영기 1982
5	Fetus	M	Both lungs	Diffuse	Striated muscle heteroplasia	김호근 등 1981
6	1.2/12	F	Left middle lobe	5 cm	Situs inversus	
7	7 years	F	Left lower lobe	5 cm		
8	2/12	F	Left upper numerous lobe	0.5 cm		박흠례 1983
9	Infant	M	Right middle lobe	—	Ascites, Hepatomegaly Hydramnios	
10		F	Right lower lobe	3.5×3×2cm	Anasarca	Present case

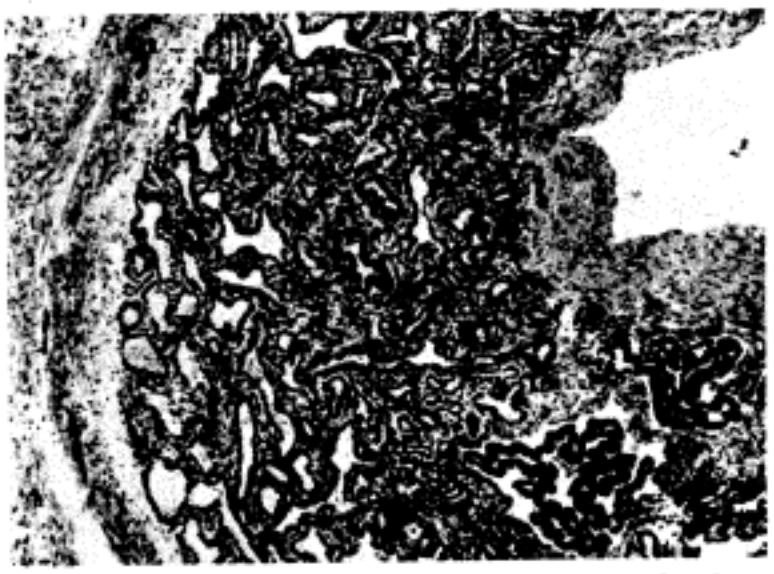

Fig. 5. Cysts of variable size and shape with simple columnar epithelial cell linings or bronchial epithelial cell linings with papillary infoldings. (×40)

Fig. 6. Some area shows cystic spaces lined by tall columnar epithelia with basal nuclei and supranuclear mucinous material. (×400)

있었는데 이는 현미경적으로 피사와 더불어 혈철소 침착 및 석회화를 보이고 있었다.

고 안

CCAM은 대부분 사산아나 미숙아에서 보이는 폐의 선천성 낭증의증의 하나임에는 틀림없으나 그 발생기전에 대하여는 아직도 정설이 없는 것 같다. 이것은 기타의 폐의 낭성 병변과 달리 대부분의 경우 사산을 하게 되고 간혹 정상분만을 하더라도 수분 내지 수일수에 심한 호흡곤란 등으로 사망하는 경우가 흔하다. 살아서 출생하는 경우 주증상은 청색증, 빈호흡 및 흉골하함몰 등이다. 이질환이 있는 태아는 전신부종을 잘 동반하고[2,3,4] 산모에서는 양수과다증이 종종 동반된다고 한다[2,12,13] Chin[2]등의 보고에 따르면 1948년까지 문헌상 보고된 10예중 2예에 양수과다증이 있었고 대개가 전신부종이 있었으며 사산아이거나 미숙아였다. 우리나라에서도 9예의 보고가 있었는데[3,4,5,6,7,14] 안[3]등이 보고한 1

예에서도 전신성부종과 양수과다증이 있었는데 폐의 낭포성병변이 심장과 종격동을 좌측으로 밀면서 정맥동을 압박하고 있었다 한다. 1981년 김[4]등이 보고한 3예에서는 양수과다증과 전신성부종이 없었다 한다. 전신성부종이나 양수과다증에 대한 원인은 아직 확실하지 않으나 Chin[2]등은 양수과다증을 단순한 합병증이라 하였고 Esch[15]등은 fetal hydrops에 관계된다고 하였다. 전신성 부종은 Chin[2]과 그전의 보고례에서와 안[3]등의 보고에서와 같이 폐의 선천성 낭에 의하여 상하정맥동이 압박되고 흉공내압증가로 인한 순환장애에 기인한다고 생각된다. 이는 Gottscholk[16]등이 낭성병변이 정맥을 눌러서 피의 흐름을 막기 때문인 것 같다는 설을 주창한 것과 일치한다. 또한 저자들의 증례에서도 낭성병변이 상공정맥 및 우심실을 부분적으로 압박하고 있는것이 관찰되어 Gottscholk의 설을 뒷받침하는 소견으로 보인다.

발생학적으로 볼때 CCAM은 대령 5주와 6주사이에서 발생하는 것으로 대개 알려져 있었고[8,10,11] 이는 대개 한쪽폐를 침범하는 것으로 알려져 있다. 이 병변의 현미경적 소견으로 Kwittken[11] 등은 1) 말단 기관지나 호흡성세기관지의 선종성 증식이 있고 이들은 서로 연결이 있으며 기관지성 상피나 단층원주상피로 피복되어 있다. 2) 기관지성상피인 경우 유두양 모양을 보이고 탄력섬유가 증가되어 있다. 3) 연골조직이 없고 4) 간혹 점액성 세포로 피복된 폐포가 있다. 5) 염증반응이 없다 등으로 요약했고 이 소견은 저자들의 증례 및 다른 모든 증례에서도 대개 관찰되었다[1,4,6,10,11,13,16-20] 또한 이 변변이 발생학적 기형인 이유를 Chin등과 Kwittken등은 여러가지를 들었는데 이도 저자들의 경우와 잘 맞는다. CCAM의 분류 또는 다양하나[8,17,21] Stocker[8] 등의 분류에 따르면 3가지 형으로 나누고 이들의 소견을 I형은 2cm이상의 큰 낭으로 구성되고 기관지성상피로 피복된것, III형은 낭포의 형성없이 미세 기관지같은 구조가 유선종을 이루는 것이라 하였고, II형은 그 중간이라고 하였다.

이와같은 여러가지 점으로 저자들의 경우는 육안소견 및 현미경적 소견이 특징적이고 Stocker의 분류로 I형과 II형이 혼합은 CCAM으로 생각되었다.

결 론

21세의 초산부에서 사산된 쌍둥이 여아중 한여아에서 전신적 부종을 동반한 전형적인 선천성낭성 선종양 기형 1예를 경험하고 이를 보고한다.

REFERENCES

1) Spencer: *Pathology of the lung 3rd edition pergamon press. Vol 1, p 89-96*

2) Chin KY, Tang MY: *Congenital adenomatous malformation of one lobe of a lung with general anasarca Arch Pathol 48:221, 1949*

3) 안긍환, 김용일, 김상인, 이상국, 윤혜숙, 목정은 : 폐의 선천성 다발성 낭종. 대한병리학회지 *3:21-25, 1969*

4) 김호근, 박찬일, 이유복 : 선천성 낭포성 폐질환 11예에 대한 고찰. 대한병리학회지 *15:251-257, 1981*

5) 지제근, 안영국 : 폐의 선천성 선종양 기형 (1부검 증례보고). 서울의대 학술지 *20:55, 1979*

6) 박명희, 김영진, 조정실, 김옥경 : 폐포의 선천성 낭성 선종양 기형. 대한병리학회지 *14:61-64, 1980*

7) Chi JG, Lee JB et al: *Extralobar pulmonary sequestration with diaphragmatic hernia.* 서울의대 학술지 *1:300-306, 1980*

8) Stocker JT: *Extralobar pulmonary sequestration. Analysis of 15 cases. Am J Clin Pathol 72:917-926, 1979*

9) Brecken ridge RL: *Congenital cystic adenomatous malformation of the lung. J Pediat 67:863, 1965*

10) Parodi-Hueck L, Densler JF, Reed RC, et al: *congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Clin Pediat 8:326, 1969*

11) Kwittken J, Reiner L: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Pediatrics 30:759, 1962*

12) Spencer: *Pathology of the lung 2nd edition p 976-981 pergamon press: Congenital adenomatoid malformation of the lung*

13) Doroca PJ: *Mucogenic cells of congenital adenomatoid malformation of the lung. Arch Pathol Lab Med 103:258, 1979*

14) 박흠례, 이인순, 최은희, 김운식 : 태아복수를 동반한 선천성 낭포성 유선종 폐기형 1례. 소아과 *26:92-95, 1983*

15) Esch V P: *Arch F Gynak 133:32, 1928 quoted by Chin*

16) Gottschalk W & Abramson D: *Congenital cystic*

adenomatoid malformation. Obst Gynec. 10:626, 1957

17) Van Dijk L, Wagenvoort LQ: *The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. J Pathol 110:131, 1973*

18) Womack NA, Graham EA: *Epithelial metaplasia in congenital cystic disease of the lung. Am J Pathol 17:645-654, 1941*

19) Bale PM: *Congenital cystic malformation of the lung. Am J Clin Pathol 71:411, 1979*

20) Hutchen P: *Congenital cystic disease of the lung. Rev Surg 28:79, 1971*

21) Telander RL: *Sequestration of the lung in children. Mayo Clin Proc 51:578-584, 1976*

22) Carter D, Eggleston JC: *Tumors of the lower respiratory tract. AFIP, 2nd series. Washington DC*

23) Allbritten FF, Templeton JY: *Treatment of giant cysts of the lung. J Thorace Surg 20:749-760, 1950*

24) Savic B, Birtel FJ, et al: *Lung sequestration: Reports of 7 cases & Review. Thorax 34:96-101, 1979*

= Abstract =

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung

— An autopsy case —

Jin Hee Sohn, M.D., **Woo Ho Kim**, M.D.,
Je Geun Chi, M.D. and **Sang Kook Lee**, M.D.

Department of Pathology
Seoul National University College of Medicine

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) of the lung is a rarest form of the congenital pulmonary cystic disease. This lesion was initially introduced in the English literature by Chin & Tang in 1949. Thereafter, many other cases were reported. In Korean literature, nine cases were reported previously.

Recently we have experienced a case of CCAM born with generalized edema associated with maternal hydroamnios. This premature baby was delivered at 30 weeks of gestation.

At autopsy, right lower lung showed a large cystic mass which had a connection to the bronchus. This mass compressed the superior vena cava and the right atrium. Microscopically the cystic mass was characterized by coarsely trabeculated pattern with numerous cystic spaces that were lined by respiratory epithelium or tall columnar epithelium. Gland-like spaces or alveolar spaces that are lined by simple cuboidal or columnar epithelium with occasional mucus-producing cells were also noted. Bronchial mucous gland and cartilage were not found. Other lobes of lung and the remaining organs did not show any specific anomalies.