

Cytomegalovirus 감염증을 동반한 선천성 기관지성 폐낭종

—1 증례 보고—

국립의료원 병리과

윤두화 · 서정일 · 박문향 · 박효숙

서 론

선천성 폐낭종 중 기관지성 낭종은 비교적 드문 질환으로 원시기관(tracheal primordium)의 이상발아(abnormal budding) 혹은 이상분지로 인하여 발생된다고 한다.

일반적으로 선천성 폐낭종은 임상증상 없이 지내며 유년기에 나타나는 경우 보통 2세 이전에 압박, 무폐증 또는 빈발하는 폐감염으로 인한 호흡곤란으로 나타난다¹⁻⁴⁾.

Cytomegalovirus(CMV로 이하 표기함)감염은 1956년에야 그 원인이 규명되었으며 포진성 virus의 한 종류로 선천성 감염과, 어머니로부터 받은 항체가 소실되고 새로운 항체를 만들어내는 시기의 영아, 만성 소모성 질환, 유전성 면역성 결핍상태, 면역억제 치료나 악성종양 또는 장기 이식을 받은 유소아나 어른에서 감염률이 높아지고 있다⁵⁻⁷⁾.

CMV 감염이 선천성 기관지성 폐낭종에 동반된 예는 문헌상 보고를 찾기 어려웠고, 우리나라에도 CMV 감염에 대한 발표가 9예¹¹⁻¹⁶⁾ 있었으나 이들은 전부 부검에서 전신적으로 CMV가 검출된 경우이다. 기관지성 폐낭종의 보고는 약 6예¹⁷⁻²²⁾이고 CMV 감염이 동반된 예는 없었다.

최근 국립의료원 병리과에서 좌하 폐엽 절제술을 하여 병리조직학적 검색한 결과 CMV 감염이 동반된 선천성 기관지성 폐낭종 1예를 경험하여 보고하고자 한다.

증 례

환아는 50일된 여아로서 건강한 주부인 어머니와 상인인 아버지 사이에서 태어난 둘째 아이로 양수막의

접 수 : 1984년 2월 10일

자연 파열로 재태연령 38주만에 병원에서 정상 자연 분만되었다. 출생당시 몸무게는 2.9 kg이었다. 첫번째 아이는 2년 2개월 된 건강한 남아로 현재까지 별다른 문제 없이 잘자라고 있다고 한다. 환아는 인공 수유를 하였다고 한다.

출생후 43일 되는 날부터 시작하여 약 7일간 열, 기침, 신경과민을 주소로하여 폐렴증으로 생각하여 다른 병원에 입원하여 5일간 대증적인 치료를 받았으나 고열과 호흡곤란이 더욱 악화되고 흉부 방사선 검사에서 좌하 폐엽에 2~3 cm 되는 수포, 좌엽의 허탈(collapse)과 긴장성 기흉을 보여 본 병원으로 이송되었다(Fig. 1).

응급실에서 밀폐 흉벽 개흉술(closed thoracotomy)을 시행하여 수중봉합 배액법(under water sealed drainage)으로 고름과 공기를 뽑아 내었다.

입원당시의 이학적 소견으로 체온 : 38.5°C, 혈압 : 90/60 mmHg, 맥박 : 168회/분이고 몸무게 : 4,720 gm, 키 : 57 cm, 두위 : 38 cm으로 모두 25~50 percentile에 속하여 같은 나이의 영아에 비하여 중 이하의 저조한 발육을 보였다.

청진상 왼쪽 폐에 호흡음이 감소하였고 조잡한 숨이 들리며, 타진상 탁음이 증가하였다. 간이 우측 늑골하에서 약 1.5 cm 정도로 만져지며 비장도 약간 만져졌으나 이러한 소견은 이 나이에서는 정상으로도 나타난다. 또한 왼쪽 발에 척골 내반측과 내전(metatarsus varus and adductus)이 있었다.

검사소견으로 혈색소 : 8.8 gm/ml, 헤마토크리트 : 29%, 백혈구 : 30,200/mm³, 혈침 : 40이고 출혈시간 : 30초, 응고시간 : 6분, 프로트롬빈시간 : 100%, 뇨검사는 정상이었다.

혈액, 농, 변 배양에서는 배양되는 균은 없었다.

치료로 매일 methicillin 300 mg×4, crystalline penicillin 15만×6, gentamicin 15 mg×2정맥 주사하고

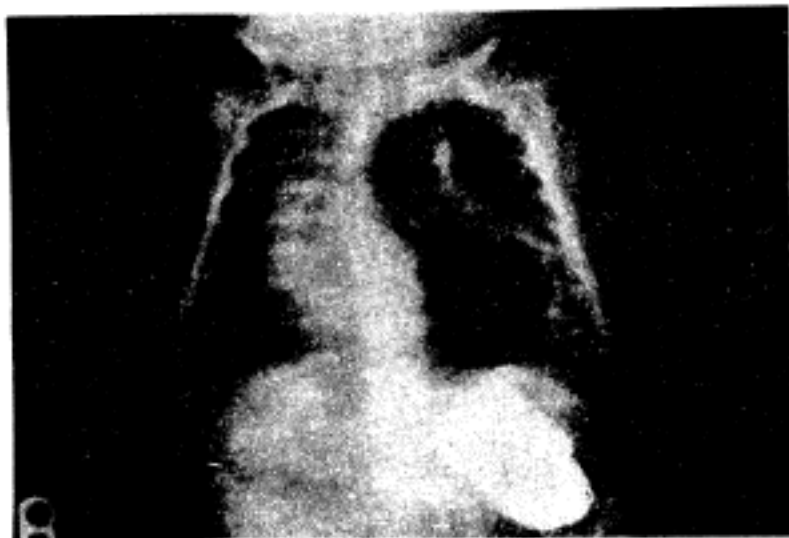


Fig. 1. Chest X-ray reveal a large cystic bulla with tension pneumothorax in left lower lobe.



Fig. 2. Lobectomized left lower lobe of lung with a 2.5x1.3x1.2 cm. sized cyst. The surrounding parenchyma shows consolidation and decreased aeration.



Fig. 3. The cyst wall is lined by respiratory epithelium focally infected by CMV. (Arrow, and Inlet x400) H & E x100

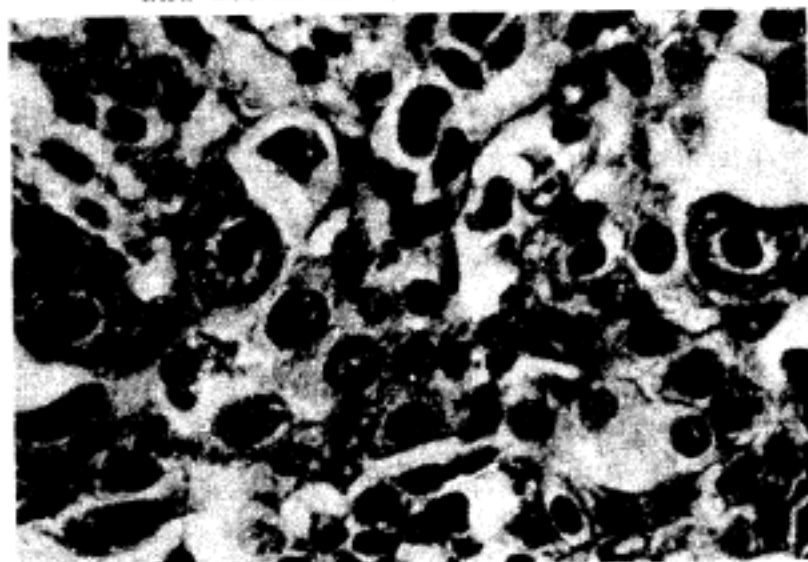


Fig. 4. In surrounding lung parenchyma, there are enlarged alveolar cells with owl's eye appearance by intranuclear inclusion. (H & E x400)

계속 수중 봉합 배액 (underwater sealed drainage) 을 하였다. 이와같이 약 20일간 치료하였으나 흉부 방사선 소견에서 다발성의 방사선 투과성 (multiple radiolucency) 이 계속 남아 있어서 연구적 개흉 (exploratory thoracotomy) 을 하여 좌하 폐엽 절제술을 시행하였다. 수술후 병리보고에서 CMV 감염증이 동반된 것을 안 후 여러번 뇌의 세포검사를 시행하였으나 CMV 의 감염으로 확진되는 소견은 없었고 다른 합병증없이 상태가 양호하여 수술후 12일에 퇴원하였다.

병리조직학적 검색

육안적 소견

10% 중성 포르말린에 고정된 조직은 좌하 폐엽으로 무게 : 20 gm, 크기 : 6.5x4.8x3.5 cm 이었다. 늑막표면은 회갈색으로 여러곳에 윤혈과 출혈을 보이고 위쪽 경계 부위에 연갈색의 피사조직이 국소적으로 덮혀 있

었다. 연속적으로 절단하였을 때 2.5x1.3x1.2 cm 되는 하나의 구형낭이 있고 주위 실질은 연한 갈색으로 약간 단단하게 변화되어 있었다 (Fig. 2).

현미경 소견

낭종의 벽은 대부분 위다층 섬모성 원주 상피 (pseudostratified ciliated columnar epithelium) 로 피복되어 있고 국소적으로 상피가 탈락된 곳이 있었다 (Fig. 3). 그 기저부에 섬유성 결체조직과 평활근이 보이고 혈관의 증식과 많은 임파구와 형질세포의 침윤이 있었다. 연골조직은 없었다.

낭종벽의 상피세포와 폐실질의 폐포세포들이 세포 거대 붕입체의 존재에 의하여 크고 뚜렷하게 보이며 (Fig. 4), 이런 전형적인 세포 거대 붕입체들이 주로 핵내와 드물게는 세포질내에서 보였다. 폐포 공간이 좁아지고 그안에 포상의 탐식세포들이 증가되어 있었

으며 폐포 간질에는 임파구와 형질세포들이 침윤되고 모세혈관의 증식에 의하여 넓어져서 간질성 폐염의 소견을 보였다. 폐실질이 아주 얇아지면서 좌하엽의 측면 쪽으로 천공된 곳이 있고 늑막은 섬유성 결체조직으로 전반적으로 두꺼워지고 혈관들이 상당히 울혈되어 있었다.

고 안

폐낭종에 대한 문헌기술은 1687년 Thomas Bartholinus에 의해 이루어졌으며 1925년 Koontz²³⁾가 폐낭종의 선천성기원에 관하여 기술하였다. 기관지성 낭종은 종격동에서 흔히 발견되는 폐외성 기관지성 낭종과 폐내성 기관지성 낭종으로 구분된다.

Cooke와 Blades²⁴⁾는 선천성 폐낭종을 1) 단일성 혹은 다발성의 기관지성 소포형(bronchogenic cell type), 2) 폐포 세포형(alveolar cell type), 단일성(pneumatocele, balloon cyst) 혹은 다발성과, 3) 복합형(compound type)으로 분류하였다.

이중 선천성 기관지성 폐 낭종은 비교적 드문 질환이며 기도의 태아 발생에서 호흡기관과 식도가 태아기에 원시전장(primitive foregut)에서 발생하여 이 원시전장의 양측에 측벽(lateral septum)이 생겨서 중심부로 발전하여 복부부분은 기관아(tracheal bud)가 되고 배부분은 식도로 형성되는데 이 시기에 원시기관(tracheal primordium)의 이상 발아(abnormal budding) 혹은 이상 분지로 인하여 발생된다고 한다¹⁻⁴⁾.

일반적으로 임상증상 없이 지내나 감염등에 의해 합병증의 증세가 나타나는데, 1) 감염의 증세, 2) 흉부내에서 낭의 팽대로 인한 호흡곤란 및 청색증등 호흡기와 순환기 증상, 3) 낭의천공으로 인한 긴장성 기흉으로 폐낭종이 발견되며²⁵⁾ 특히 신생아기나 영아기에서 호흡곤란 및 청색증이 오는데 이는 기관지와외 연결이 ball valve 역할을 하게되어 공기포획(air trapping)으로 낭이 팽대되고 주위 폐조직의 압박을 일으키므로 응급수술의 대상이 되기도 한다^{1,2)}.

병리학적으로 기관지성 폐낭종은 좌엽에 잘 발생하며, 보통 한개의 구형낭으로 얇은 벽을 가지며, 때로는 열상으로 분할되고 있고 낭들이 사슬을 형성하기도 한다. 공기 또는 점액성 장애성 물질을 함유한다.

현미경 소견으로 낭종은 기관이나 기관지에서 정상으로 발견될 수 있는 조직들은 한개 혹은 그 이상 포함하며 특징적으로 위다층 섬모성 원주 상피세포로 덮혀있다. 낭벽은 섬유성 결체조직으로 구성되고 혼하게

선(mucous glands), 초자질 연골(hyaline cartilage), 평활근, 탄력섬유 그리고 신경체들을 1개 혹은 여러개 복합하여 갖는다²⁶⁾.

본예에서 좌하 폐엽 절제술한 조직을 연속적으로 절단하였을 때 연한 갈색으로 붕기의 감소로 단단하게 변화되어 있는 폐실질의 중앙에 2.5×1.3×1.2cm 되는 한개의 구형낭을 보였다. 낭종의 벽은 평활하였다. 낭종의 벽은 대부분 섬모성 위다층 원주 상피세포로 피복되어 있고 국소적으로 상피가 탈락된 곳이 있었다. 그 기저부에 섬유성 결체조직과 약간의 평활근이 보였으며 연골조직은 없었다. 낭종의 벽을 덮는 상피세포들이 주위 폐실질의 폐포 세포들과 크고 뚜렷하게 보이며 주로 핵내와 드물게는 세포질내에 전형적인 세포 거대포입체들을 보였다.

본예는 임상적 진행이나 병리학적 소견으로 미루어 선천성 기관지성 폐낭종이 확실하고 이런 구조적 이상을 갖는 폐에서 감염이 동반되므로서 임상적인 주의를 끌게 되었다고 본다.

CMV 감염의 포입체는 1904년 Jesioneck과 Kiolemoglou²⁷⁾에 의하여 처음으로 사산된 유아의 신장에서 관찰 기술되었으며, Goodpasture²⁸⁾는 1921년 이 특이한 세포가 정상적인 세포에서 기인한 Cytomorphosis의 한 형태라고 생각하여 cytomegalia란 서술적인 용어를 사용하였다.

Fetterman²⁹⁾이 1922년 노침건의 표본에서 상피세포내에 큰 호산성의 핵내 포입체를 발견한데 이어 Smith³⁰⁾에 의하여 조직에서 virus의 배양이 성공함에 따라 1956년 그 원인이 규명되었다.

지역적으로 약간의 차이는 있으나 현재는 세계 각처에 널리 분포되어 있으며 남녀의 비는 동일하다³⁰⁾.

발생 빈도는 가임부의 약 50%에서 기왕감염의 혈청학적인 증거가 있고 신생아의 약 반수이상에서 보체결합 항체가 있다고 보고되고 있다³¹⁾.

최근 어린 영아에서 CMV에 의한 호흡기 감염이 문제가 되고 있는데³²⁻³⁴⁾ 감염과 연관된 폐 소견으로는 간질성 폐염 비 특이성 증상 즉, 모세기관지염, 천식, 신생아 호흡곤란(respiratory distress) 그리고 무폐증이며 이중에 간질성 폐염이 가장 흔한 소견이다.

환아는 건강한 주부인 어머니와 상인인 아버지 사이에서 태어났으며 양수막의 자연 파열로 인하여 재태연령 38주에 병원에서 자연분만으로 출생한 둘째 아이이다. 발병일까지 인공수유로 별다른 문제없이 자랐었다. 출생후 약 43일되는 날부터 갑자기 열, 기침, 신경과민이 나타나고 점점 악화되어 고열과 호흡곤란이 동반

된 예로서 CMV 감염이 선천성으로 발생하였을 가능성을 배제할 수는 없으나 그 보다는 출생시 자궁 경부의 분비물 또는 호흡기 분비물에 의하여 상기도에 침범하여 있다가 균집현상이 일어나 모체로부터 항체가 떨어지는 시기에 특히 폐내에 선천성 기관지성 폐낭종이 있어서 복합적인 감염을 일으켜 낭의 팽대 천공을 일으킨 것으로 추정된다. 이 환자에서 CMV 감염의 범위는 부검된 예가 아니고 폐의 조직검사만 시행되었으므로 확실치 않다. 단지 뇨의 세포검사에서 CMV가 발견되지 않았고 일반 뇨 검사도 정상으로 신장의 침범 가능성은 희박하다고 생각되고 폐 이외 기타 장기에 침범에 의한 특기할만한 임상적 소견은 없었다.

근자에와서 어린이에서 CMV에 의한 호흡기 감염에 대한 관심이 높아지고 있으며 특히 이러한 감염이 선천성 기관지성 폐낭종이 있는 폐에 함께 나타나서 흥미있는 예로 생각되어 보고하는 바이다.

결 론

저자들은 최근 국립의료원 병리과에서 선천성 기관지성 폐낭종이 천공되어서 기흉을 일으킨 50일된 여아에서 좌하 폐엽 절제술을 시행하여 병리조직학적 검색 결과 선천성 기관지성 폐낭종이 CMV 감염과 동반되어 있어 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Herrmann JW, Jewett TC and Galletti G: *Bronchogenic cyst in infant and children. J Thorac Surg* 37:244, 1959
- Roger LF and Osmer JC: *Bronchogenic cyst, a review of 46 cases. Am J Roent* 91:273, 1964
- Brekenridge RL, Rehermann RL and Gibson ET: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr* 67:863, 1965
- Culliner MM and Grimes OF: *Localized emphysema in association with bronchogenic cysts and mucocele. J Thorac Cardiovasc Surg* 41:306, 1961
- Smith MG: *Propagation in tissue culture of a cytopathogenic virus from human salivary gland virus (SGV) disease. Proc Soc Exp Biolo Med* 92:424, 1956
- Robbins SL: *Pathologic basis of disease. 2nd edition, Philadelphia WB Saunders, 1979, p 569*
- Rowe WP, Hartley JW, Cramblett HG and Hastrotta FH: *Detection of human salivary gland virus in the mother and urine of children. Am J Hyg* 67:57, 1958
- Fine RN, Grushkin CM, Anand S, Lieberman E and Wright HT: *Cytomegalovirus in children, postnatal transplantation. Am J Dis Child* 120:197, 1970
- Hanshaw IB and Waller TH: *Urinary excretion of cytomegalovirus by children with generalized neoplastic disease. J Pediatr* 58:305, 1961
- Hanshaw JB: *Congenital cytomegalovirus infection. J Infect Dis* 123:555, 1971
- Han WS, Suh JH, ROJY and Kim CW: *Two autopsy cases of cytomegalic inclusion disease. Korean Cent J Med* 21:233, 1971
- 백옥지, 조정자, 문세광: *선천성 세포 비대성 봉입체병 1부검례. 대한병리학회지* 11:231, 1977
- 안금환, 송계용, 최종성, 지제근: *Cytomegalic inclusion Disease, Two autopsy cases. 대한병리학회지* 12:99, 1978
- 고광욱, 지제근: *Problem case conference. 소아과* 22:79, 1979
- 정병연, 김고광, 김정주, 이순재, 박원제: *Cytomegalic inclusion Disease 1예. 소아과 초록집 Vol 22, 1979*
- 구혜수, 지제근: *Cerebral cytomegalovirus infection. 대한병리학회 제6차 춘계 학술대회초록. 1981*
- 조중행, 이영, 노준량, 최국진, 이영균: *기관지성 낭종 4예 수술 보고. 대한흉부외과학회지* 5:35, 1972
- 손광현, 주종은, 이남수: *누두흉을 동반한 선천성 기관지낭종. 대한흉부외과학회* 11:246, 1978
- 송명석, 윤창음, 송화복, 김진식: *폐낭종을 동반한 funnel chest 치험 1예. 대한흉부외과학회지* 13:234, 1971
- 김주이, 이정호, 유영선, 유희성: *선천성 낭성폐와 동반한 폐동맥판막협착증. 대한흉부외과학회지* 10:118, 1977
- 김종원, 조세현, 김의윤: *Aberrant Hypoplastic*

- lung tissue*에서 발생한 *Bronchogenic cyst*. 대한 흉부외과학회지 8:13, 1975
- 22) 이종대, 한승세, 이성행 : 기관지성낭종. 대한흉부외과학회지 14:210, 1981
- 23) Koontz AR: *Congenital cystic disease of the lung. Bull Johns Hopkins Hosp* 37:340, 1915
- 24) Cooke FN, Blades B: *Cystic disease of the lung. J Thorac Surg* 23:546, 1952
- 25) Minnis JF and Brooklyn NY: *Congenital cystic disease of the lung in infancy. Successfant. J Thorac Cardiovasc Surg* 43:262, 1962
- 26) Marier HC: *Bronchogenic cyst of the mediastinum. Ann Surg* 127:476, 1957
- 27) Jesionek, Kiolemenoglou: *München Med Wehnschr* 51:1905, 1904
- 28) Goodpasture EW and Talbot FB: *Am J Dis Child* 21:415, 1921
- 29) Fetterman GH: *New laboratory aid in clinical diagnosis of infancy. Am J Clin Pathol* 22:424, 1952
- 30) Krugman S and Ward R: *Infectious disease of children. 5th edition St. Louis, CV Mosby, 1974*
- 31) Craighead JE: *Cytomegalovirus pulmonary disease. Pathobiol Ann* 5:197, 1975
- 32) Whitley RJ, Brasfield D, Reynolds DW, Staghos S, Tiller RE and Alford CA: *Protracted pneumonitis in young infants associated with perinatally acquired cytomegalovirus infection. J Pediatr* 89:16, 1976
- 33) Smith SD, Cho CT, Brahmactpta N and Lenahan NF: *Pulmonary involvement with cytomegalovirus infection in children. Arch Dis Child* 52:441, 1977
- 34) Stagno S, Brasfield DM, Brown MB, Cassell GH, Pifer LL, Whiteley RJ and Tiller RE: *Infant pneumonitis associated with cytomegalovirus, chlamydia, pneumocystis and ureaplasma. A prospective study. Pediatrics* 68:333, 1981

= Abstract =

Congenital Bronchogenic Cyst of the Lung Associated with Cytomegalovirus Infection

Doo Hwa Yoon, M.D., Jung Il Suh, M.D.
Moon Hyang Park, M.D. and Hyo Sook Park, M.D.

Department of Pathology, National Medical Center, Korea

We report a case of congenital bronchogenic cyst

associated with cytomegalovirus infection in 50 day old female baby.

She was admitted under the impression of pyopneumothorax and bronchopleural fistula. Left lower lobectomy was performed due to persistent symptoms despite of conservative treatment.

Histopathologic examination of lobectomized left lower lobe reveals congenital bronchogenic cyst with rupture, infected by cytomegalovirus.