

선천성 낭성 선종양기형

— 3 예 보고 및 문헌고찰 —

연세대학교 의과대학 병리학교실

이 기 범 · 정 우 희 · 최 인 준

서 론

선천성 낭성 선종양기형은 선천성 낭성 폐질환의 범주에 속하는 드문 기형으로 1949년 Chin 및 Tang¹⁾에 의하여 처음 기술되었다. 주로 일측성으로 하나 혹은 두엽에 국한되어 나타나고, 태아전신부종, 양수과다증 및 선천성 기형과 동반되거나 신생아의 호흡곤란 및 소아폐감염의 원인이 되기도 한다.

Stocker²⁾ 등은 임상적, 육안적 및 조직학적 소견의 특징에 따라 크게 세가지 유형으로 분류하였다.

저자들은 최근 폐엽절제한 조직과 부검예를 통하여 선천성 낭성 선종양기형으로 진단한 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고한다.

증 례

증례 1

병력 : 환자는 6세여아로 폐종괴를 주소로 내원하였다. 환아는 출생후 자주 상기도 감염을 앓아 왔으며, 입원 4개월 전에는 구토와 함께 쓰러진 적도 있었다. 입원 10일전 흉부 X-선조영결과 우폐하엽에 폐농양이 의심되는 종괴가 관찰되어 본원에 이송되었다.

이학적 소견 : 환아의 의식은 명료하였으며, 청진상 우폐하엽의 호흡음이 감소된 것 외에는 별 이상 소견이 없었다.

검사소견 : 혈액검사상 백혈구는 $9,100/\text{mm}^3$ 이었다. 기관지조영도에 우폐하엽의 측기저폐구역과 후기저폐구역사이에 낭성종괴가 관찰되고 두 폐구역

* 본 논문의 요지는 1985년 대한병리학회 춘계 학술대회에서 구현으로 발표되었음.

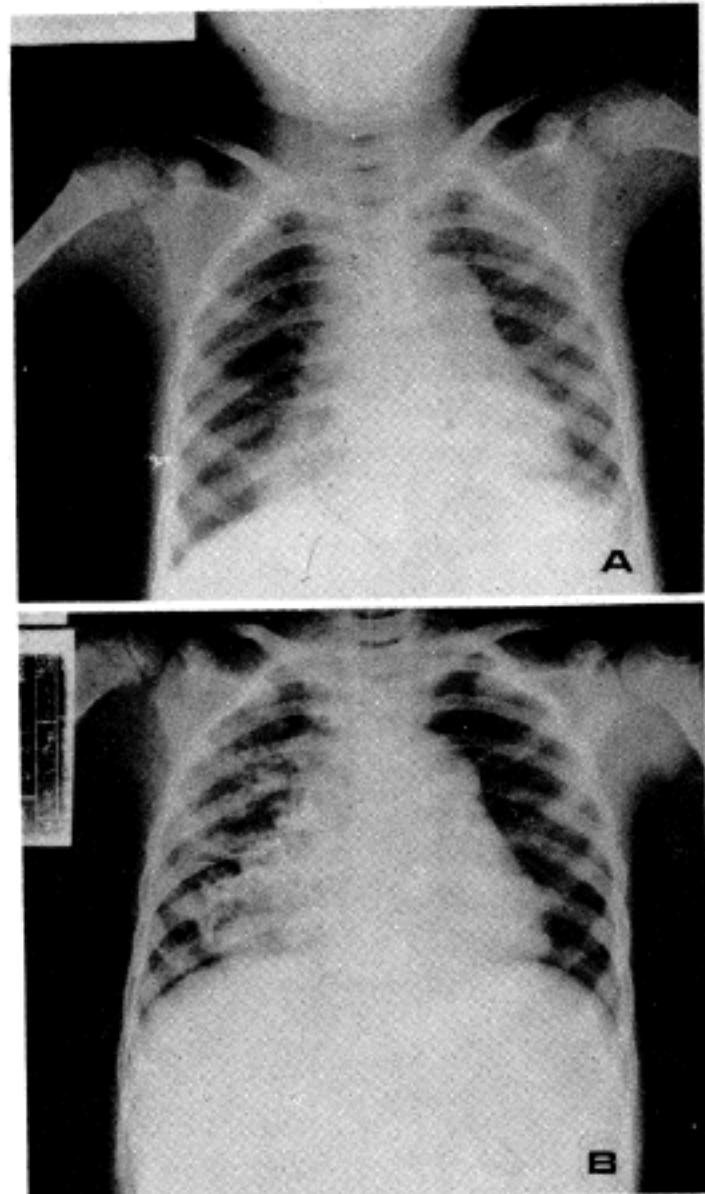


Fig. 1. (Case 1). A; Chest PA film showing an ill-defined mass shadow located in the right lower lung field.

B; Bronchogram showing cystic mass shadow between the lateral basal and the posterior basal segments of the right lower lobe.

중 하나와 연결이 있어 보였다.

수술소견 : 우폐하엽절제술을 시행하였으며 우폐하엽의 횡경막과 접한 부위는 주위조직과 유착을 보였다.



Fig. 2. (Case 1). Mass is composed of several large and small cysts containing inflammatory exudate.



Fig. 3. (Case 1). A large cyst (upper portion) is lined by ciliated pseudostratified columnar epithelium and has a thick wall. Small cysts (lower portion) are lined by columnar epithelium. H & E, $\times 100$

병리소견 : 절제된 폐엽은 낭성변화가 보였다. 정상폐조직과 비교적 구분되었고 크기는 $6 \times 3 \times 2.5$ cm 이었다. 표면에서 몇개의 큰 낭포와 주변에 많은 작은 낭포가 관찰되었고, 가장 큰 낭포의 직경은 2.5 cm이었으며 황색의 화농성 삼출액을 함유하고 있었다. 현미경 소견상 큰 낭포는 평활근이 증식된 두꺼운 벽을 지니면서 섬모성 위중층상피세포로 덮여 있었고, 작은 낭포는 벽이 비교적 얇고 섬모성 원주상피세포로 덮여있었으며, 이들 낭포의 벽에서 연골은 관찰되지 않았다. 따라서 Stocker 등의 분류에 따를때 type I과 II가 혼재하는 모습이었다.

증례 2

병력 : 환자는 4 세된 여아로 폐종괴, 발열 및 기침을 주소로 내원하였다. 환아는 평소 건강하였으나 2 개월전부터 발열과 기침이 있어 인천기독교병원에 입원하여 흉부 X-선조영결과 우폐중엽에 종괴가 관찰되고 흉부전산화단층조영상 폐낭포가 의심되어 본원에 이송되었다.

이학적 소견 : 환아의 의식은 명료하였으며 가슴은 5 cm 정도의 함몰을 보이는 함몰흉(pectus excavatum)이었다. 청진상 우폐중하엽부위의 호흡음이 감소되어 있었다.

검사소견 : 혈액검사상 백혈구 수는 $14,000/\text{mm}^3$, 감별백분율은 분엽호중구 87%, 림프구 11%이었다. 기관지조영도상 우폐중엽과 하엽에 분포하는 기관지는 낭포에 의해 내측으로 밀려있었고 기관지와 낭포사이의 연결은 확실하지 않았다.

수술소견 : 우폐중엽절제술을 시행하였다. 우폐중

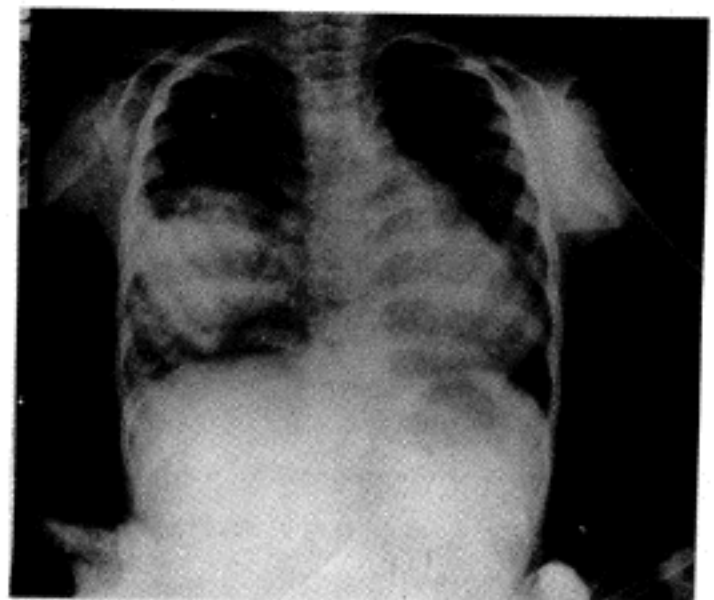


Fig. 4. (Case 2). Chest PA film demonstrating a well demarcated mass shadow in the right middle lung field.

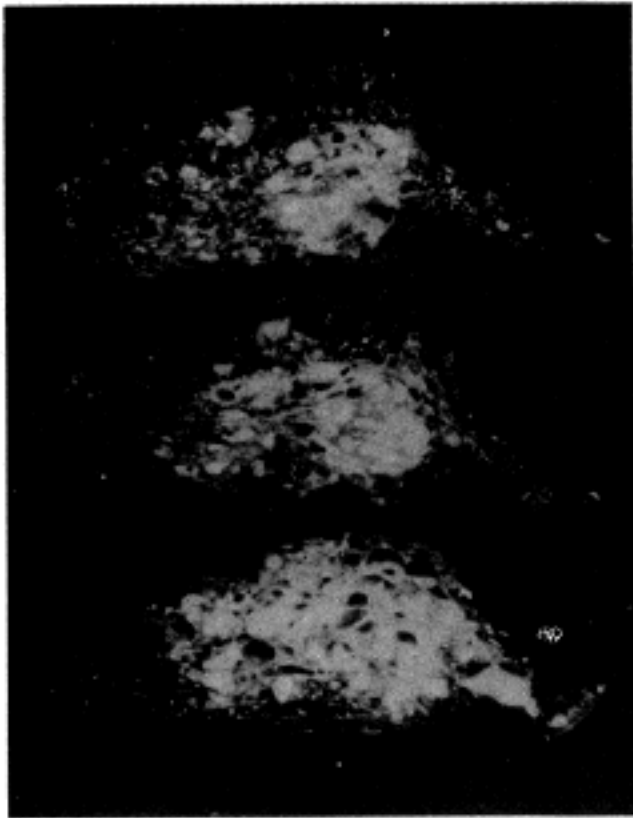


Fig. 5. Middle lobe is completely replaced by numerous small cysts of uniform size.

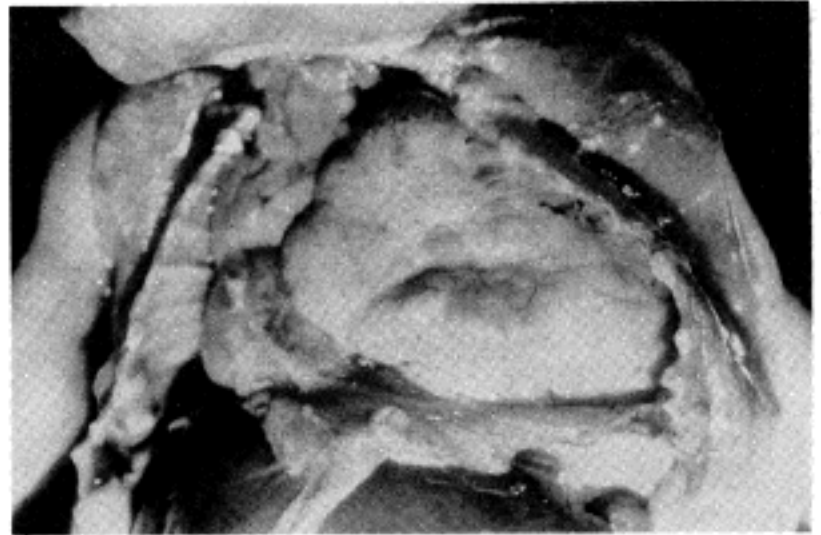


Fig. 7. (Case 3). A bulky mass in the left lower lobe displacing the mediastinum to the right side.



Fig. 8. (Case 3). Cut section reveals several small cysts (upper portion) and ill defined solid area (lower portion).

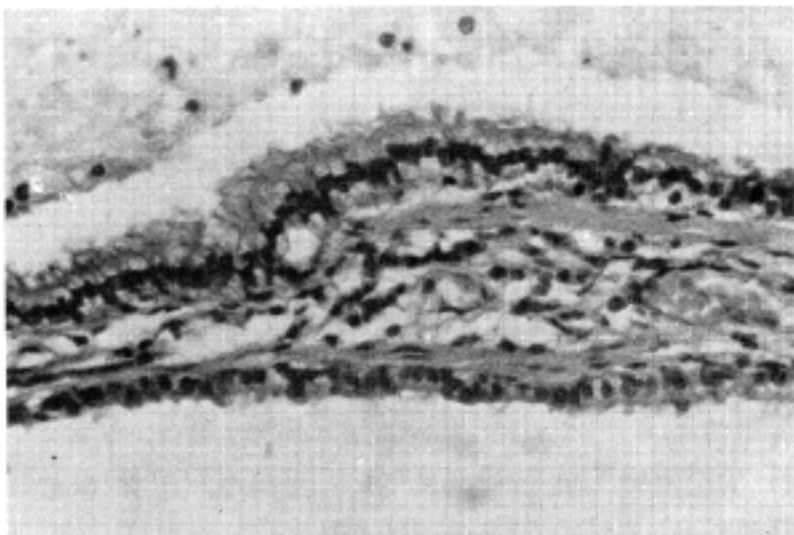


Fig. 6. Cysts are lined by ciliated columnar epithelium. (Cases 2. H & E, $\times 400$)

엽은 커져 있었고 기관지 주위의 림프절도 커져 있었다.

병리소견 : 절제된 폐엽은 80gm이었으며 표면에는 기종성 변화를 보였다. 절단면상 폐엽은 전체적으로 직경 1cm이내의 비교적 균일한 크기의 낭포로 구성되었고 화농성 삼출액으로 차 있었다. 현미경 소견상 낭포의 벽은 비교적 얇고 섬모성 원주상피 세포와 위중층원주 상피세포로 덮여있어 Stocker

등의 분류에 따르면 type II에 해당하였다.

증례 3

병력 : 23세 주부에 의해 임신 27주만에 사산된 여아로서 산모는 초산이었으며, 약물복용의 과거력도 없었다. 임신 27주에 복부팽만이 심해져 진찰결과 양수과다증 및 선천성 기형이 의심되어 제왕절개술을 시행하였다. 사산아는 1,700gm으로서 전신 부종과 심한 복수를 보였다.

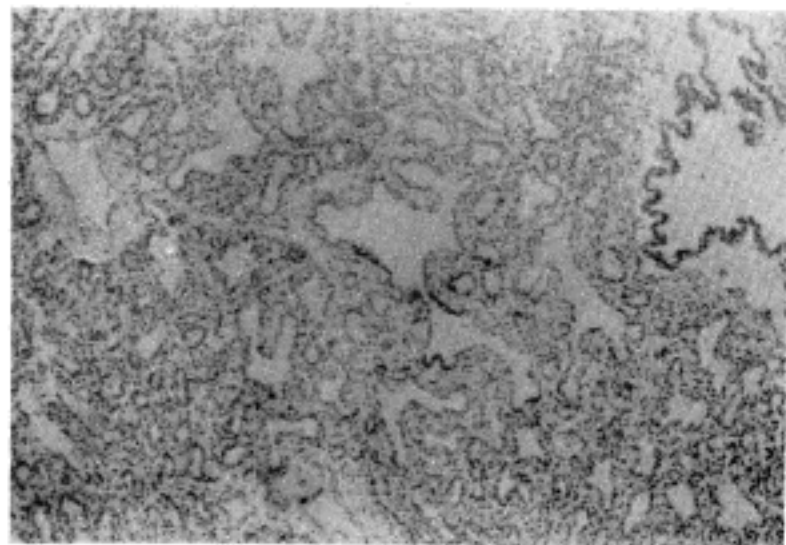


Fig. 9. (Case 3.) Solid area is composed of bronchiole-sized small cysts lined by cuboidal epithelium. (H&E, ×100)

부검 소견 : 전장 37.5cm로서 복부는 팽대되었고 복강내 복수가 차 있었다. 좌폐하엽은 표면에 작은 낭포를 보이는 종괴를 형성하고 있었고 크기는 8 × 5 × 3 cm, 무게는 65gm이었으며 종격동을 우측으로 밀고 있었다. 좌폐상엽은 발육부전을 보였고 무게는 약 5gm이었다. 그외 심장과 간등에서의 이상 소견은 없었다. 종괴를 절단해 보니 종괴의 상부는 몇개의 작은 낭포로 구성되었고 하부는 경계가 불분명한 황색의 고형부분을 나타내었다. 현미경소견 상 낭포는 섬모성 원주상피세포로 덮여 있었고, 고형 부분은 폐포 또는 세기관지 크기의 비교적 균일한 작은 낭포로 구성되었으며 섬모가 없는 입방상피세포로 덮여 있었다. Stocker 등의 분류에 따를 때 type II와 III가 혼재하는 모습이었으나 type III가 더 많은 부분을 차지하였다.

고 안

선천성 낭성 선종양기형은 대략 50%가 미숙아로 출산되며 25%는 사산된다고 하나¹⁾ 임상적으로 다음의 세가지 유형을 취한다²⁾. 첫째, 사산 또는 주산기 사망 둘째, 신생아의 지속적인 호흡곤란 셋째, 유아기의 급성 또는 만성 폐감염이 그것이다. 특히 종괴와 기관지와 연결이 분명하지 않은 경우에는 폐감염이 서서히 진행되어 본 증례 1 및 그와 같이 유아기에 증상이 나타나기도 하나 병력을 자세히 조사해 보면 초기 폐감염을 쉽게 찾아 낼 수 있다. 임상증상은 종괴에 의한 영향으로 호흡곤란, 흉골퇴

축, 그리고 청색증들이 있다. 보고된 증례들은 대부분 하나 혹은 두엽에서 발생하였으며, 폐에서 발생하는 경우는 chin 및 Tang의 보고중 1례¹⁾와 국내에서의 2례보고^{3,4)}밖에 없다. 또한 사산되는 경우 본 증례3에서처럼 전신부종 및 양수과다증이 간혹 관찰되는데^{1,7-10)} 전신부종의 이유에 대해서는 낭포에 의해 상하정맥동이 압박되고 흉곽내압이 증가하여 순환장애를 초래함으로써 유발된다고 설명하고 있는데^{1,7)}, Aslam등¹¹⁾이 보고한 종괴의 확장과 동시에 전신부종이 나타나는 예와 손 등¹²⁾이 관찰한 부검시 낭성병변이 상정맥동 및 우심실부분적으로 압박하고 있다는 사실이 이를 뒷바침하고 있다. 본 증례에서 복수가 나타나는 점도 전신부종과 같은 이유로 설명할 수 있다.

선천성 낭성 선종양기형은 Chin 및 Tang¹⁾에 의한 처음 보고 이후 Kwittkin 및 Reiner¹³⁾는 현미경소견에 의한 진단 기준을 제시하였고 Bain⁸⁾은 다른 선천성폐낭성질환과 구별되는 5가지점을 들고 있다. 1973년 Van Dijk 및 Wagenvoort¹⁴⁾는 세분화를 시도하여 Cystic, intermediate, solid types으로 나누었으나, 예후와 관련하여 형태학적 관련에 따른 분류는 77년 Stocker등²⁾에 의하여 이루어졌다. 이들이 정리한 분류를 요약하면 다음과 같다.

Type I은, 하나 또는 여러개의 커다란 낭포로 구성된다. 낭포는 주로 섬모성 위중층상피세포로 덮여 있으며 벽은 두껍고 평활근과 탄력섬유소로 이루어진다. 다른 두 유형에 비하여 예후가 좋다.

Type II는 여러개의 비교적 균일한 직경 1cm 이내의 낭포로 구성되며 내벽은 섬모성 원주 또는 입방상피세포로 이루어져 있다. 낭포벽에 간혹 횡문근이 발견되며, 벽은 대체로 얇고 점액선, 연골 또는 근조직은 보이지 않는다. 예후는 나쁜 편이다.

Type III는 고형의 폐종괴를 형성하며 대개 한 폐엽전부를 침범한다. 대부분은 섬모가 없는 원주상피세포로 된 폐포크기의 구조로 구성되며 이 외에도 섬모가 있는 원주상피세포로 덮인 세기관지 모양의 구조도 관찰된다. 다른 유형에 비하여 예후가 가장 나쁘다.

이상의 분류에 따라 저자들은 본 증례들이 유형의 혼합을 보이기에는 하나 Stocker 등의 I, II, III유형을 모두 관찰할 수 있었으며, 이 중 type I은 엽기종과 유사점이 많아 엽기종의 한 원인이라 생각된다.

Table 1. Congenital cystic adenomatoid malformatoid malformation reported in Korean literature

Case	Gestational age	Sex	Site	Size	Associated dis	Operation	Remark
1	45 min 28 weeks	F	Rt middle & lower lobes	8X7X5 cm	Hydrankios Anasarca		안공환등: 1969 ¹¹⁾
2	7 her full term	F	Both lungs	diffuse			지제근, 안영국: 1979 ⁶⁾
3	4 days 37 weeks	F	Lt lower lobe	6X4X3.5 cm		Lobectomy (D)	박명희등: 1980 ²¹⁾
4	2 days full term	F	Lt lung	2X2X1 cm	Extrabber sequestration, diaphragmatic hernia	Excision	지제근등: 1980 ²²⁾
5	40 days	F	Lt middle lobe	diffuse	Situs inversus	Lobectomy	} 김호근등: 1981 ²³⁾
6	7 years	M	Lt lower lobe	4 cm		Lobectomy	
7	2 months	F	Lt lower lobe	diffuse		Lobectomy	
8	Fetus	M	Both lungs	diffuse	Striated muscle Heteroplasia		지제근, 송영기: 1982 ⁶⁾
9	20 min 27 weeks	M	Rt middle lobe	diffuse	Anasarca, ascites, hydramnios		이인순등: 1983 ²⁴⁾
10	Still-30 weeks birth	F	Rt lower lobe	3.5X3X2 cm	Anasarca, mild hydramnios		손진희: 1983 ²⁴⁾
11	25days 39 weeks	F	Rt upper & middle lobes	7X6X3 cm		Lobectomy (D)	현재란등: 1983 ²⁵⁾
12	6 years	F	Rt lower lobe	6X3X2.5 cm		Lobectomy	} Present cases
13	4 years	F	Rt middle lobe	diffuse		Lobectomy	
14	Still-27 weeks birth	F	Lt lower lobe	diffuse	Hydrankios, anasarca, ascites		

Died after operation

예후와 관련된 이러한 분류는 그 태생기의 발생시기와도 밀접히 관련되어 있다. 선천성 낭성 선종양기형은 태생기때 폐의 발달이 정지되어 나타난다고 생각되며^{15, 17, 18)} 완전히 형성이 안되면 낭포가 출생후 호흡으로 확장됨과 동시에 증상이 나타난다고 이해된다. 사실 폐발달이 정지되거나 폐의 발생기중 어느때나 일어나며 그에 따라 상이한 질환을 나타낸다. 즉 전배아와 후배아가 나뉘어지는 태생 5주에 전배아 발생에 장애가 생기면 폐격리증(sequestration)이나 기관지성 낭종(bronchogenic cyst)이 나타나며 세기관지형성이 시작되는 태생 16주 이후에 세기관지형성이 중단됨으로서 미성숙 기관지가 과도하게 증식된 것이 선천성 낭성 선종양기형이다^{2, 15, 19)}. 아울러 선천성 낭성 선종양기형의 각 유형에 따라 발달이 정지되는 시기가 다른데 분화가 어느 정도 이루어진 type I이 미분화된 세기관지 모양을 보이는 type III에 비해 훨씬 발생후기에 일어난다는 것은 쉽게 추측할 수 있다²⁾ 몇몇 보고서에 선천성 낭성 선종양기형의 발생시기를 태생기 5-6주^{4, 6)} 또는 10주¹⁶⁾로 보는 경우도 있으나 분화가 비교적 이루어진 낭포와 미성숙된 세기관지가 나타나

는 점으로 보아 세기관지가 형성되는 16주이후로 보는게 타당하다. 발생시기에 대한 이런 논란에도 불구하고 이 기형의 주안점은 세기관지에 있다는 데는 대부분 일치하고 있어 최근에는 "cystic"과 "adenomatoid"가 복합되어 혼동을 일으키는 선천성 낭성 선종양기형이라는 명칭보다 선천성 세기관지기형 (congenital bronchiolar malformation)이라는 명칭이 질병의 발생기 전에 더 합당하다고 추천하는 실정이다²⁰⁾. 국내에는 지금까지 본 증례들을 합하여 14예가 보고되었으며 이름을 정리하면 table 1과 같다^{6, 11, 14, 21-25)}.

결 론

선천성 낭성 선종양기형은 선천성 낭성 폐질환군에 속하는 비교적 드문 질환으로 태생기에 세기관지의 분화가 정지되어 나타난다고 생각된다. 저자들은 최근 선천성 낭성 선종양기형으로 진단한 3예를 경험하고 Stocker등의 형태학적 분류에 따른 type I, II, III를 모두 경험할 수 있었기에 간단한 문헌 고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- 1) Ch'in KY, Tang MY: *Congenital adenomatoid malformation of one lobes of a lung with general anasarca. Arch Pathol* 48:221-229, 1949
- 2) Stocker JT, Madwell JE, Drake RM: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hum Pathol* 8:155-171, 1977
- 3) Landing BH, Dixon LG: *Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract. Am Rev Resp Dis* 120:151-185, 1979
- 4) Halloran LG, Silverberg SG, Salzberg AM: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung—a surgical emergency. Arch Surg* 104:715-719, 1972
- 5) Chi JG, Ahn YK: *Congenital adenomatoid malformation of the lung an autopsy case report. 서울의대학술지* 20:55-60, 1979
- 6) 지계근, 송영기 : *CITED BY* 손진희 등. *대한병리학회지* 17:462, 1983
- 7) Gottschalk W, Abramson D: *Placental edema and fetal hydrops; a case of congenital cystic and adenomatoid malformation of the lung. Obstet Gynecol* 10:626-631, 1957
- 8) Bain GO: *Congenital adenomatoid malformation of the lung. Dis Chest* 36:430-433, 1959
- 9) Goodyear JE, Shillitoe AJ: *Adenomatoid hamartoma of the lung in a new born infant. J Clin Pathol* 12:172-174, 1959
- 10) Spector RG, Claireaux AE, Williams ER: *Congenital adenomatoid malformation of lung with pneumothorax. Arc Dis Child* 35:475-480, 1960
- 11) 안공환, 김용일, 김상인, 이상국, 윤혜숙, 목정은 : *폐의 선천성 다발성 낭증-부검증례보고. 대한병리학회지* 3:21-25, 1969
- 12) Kohler HG: *Congenital cystic malformation of the lung-its relation to hydrops and hydramnios. Arch Pediat* 45:146, 1970
- 13) Aslam PA, Korones SB, Richardson RE, Pate JW: *Congenital cystic adenomatoid malformation with anasarca. JAMA* 212:622-624, 1970
- 14) 손진희, 김우호, 지계근, 이상국 : *전신부종을 수반한 폐의 선천성 낭성선종양기형. 대한병리학회지* 17:462-466, 1983
- 15) Kwittken J, Reiner L: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Pediatrics* 30:759-768, 1962
- 16) Van Dijk C, Wagenvoort CQ: *The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. J Pathol* 110:131-134, 1973
- 17) Breckenridge RL, Rehermann RL, Gibson ET: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediat* 67:863-866, 1965
- 18) Parodi-Hueck L, Densler JF, Reed RC, Poulos P, Shulman MW: *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung-case report and review of the literature. Clin Pediat* 8:327-330, 1969
- 19) Haller JA, Golladay ES, Pickard LR, Tepas JJ, Shorter NA, Shermeta DW: *Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg* 28:33-43, 1979
- 20) Bale PM: *Congenital cystic malformation of the lung—a form of congenital bronchiolar (“adenomatoid”) malformation. Am J Clin Pathol* 71:411-420, 1979
- 21) 박명희, 김영진, 조정실, 김옥경 : *폐의 선천성 낭성선종양기형. 대한병리학회지* 14:61-65, 1980
- 22) Chi JG, Lee JB, Kim MS, Park KW, Kim WK: *Extralobar pulmonary sequestration associated with congenital diaphragmatic hernia. 서울의대학술지* 21:300-306, 1980
- 23) 김호근, 박찬일, 이유복 : *선천성 낭포성 폐질환 11예에 대한 고찰. 대한병리학회지* 15:251-257, 1981
- 24) 이인순, 최은희, 김운식, 박흥례 : *태아복수를 동반한 선천성 낭포형 유선종 폐기형 1 예. 소아과* 26:92-95, 1983
- 25) 현재란, 한운섭, 김옥경 : *폐의 선천성 낭성 유선종기형 1 예보고. 대한병리학회 제35차 추계 학술대회 초록집* 30-31, 1983

= Abstract =

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung

—A report of 3 cases—

Kyi Beom Lee, M.D., Woo Hee Jung, M.D.
and **In Joon Choi, M.D.**

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is a rare form of congenital cystic disease of the

lung and associated with developmental arrest of bronchioles in embryonic life. We report 3 cases of congenital cystic adenomatoid malformation which are classified as type I, II and III according to the morphological classification by Stocker et al.

The first case was a 6-year-old female with a mass in the lower lobe of the right lung. The mass was composed of several cysts which were filled with inflammatory exudate and lined by ciliated pseudostratified columnar epithelium (type I + II).

The second case was a 4-year-old female with a mass

in the middle lobe of the right lung. It was composed of numerous small cysts which were uniform sized and contained inflammatory exudate. These were lined by ciliated columnar and pseudostratified columnar epithelium (type II).

The third case was a stillborn female at 27 weeks of gestation. There was generalized edema and severe ascites. The left lower lobe consisted of an ill-defined solid area and small cysts. The solid lesion was composed of bronchiole-sized cysts lined by non-ciliated cuboidal epithelium (type II + III).