

폐의 선천성 낭성질환

서울대학교 의과대학 병리학교실

손진희·지제근

서론

폐의 선천성 낭종은 비교적 드문 폐질환으로 1769년 Morgagni¹⁾가 처음 기술한 이래 여러 사람들에 의하여 많이 연구 보고되어 왔다. 정확한 원인이나 발생학적 기원은 아직 불명확하나 태생기에 폐원기의 발생이상에 기인하는 것으로 대개 알려져 있다²⁾. 이러한 선천성 낭성 병변은 양쪽폐를 다 침범할 수 있으나 더 흔히는 한 폐엽을 침범하는 수가 많고 좌측폐에 2배정도 많은 것으로 알려져 있다. 또한 폐동맥 가지의 협착이나 선천성 림프관 확장증 같은 폐의 다른 선천성 기형을 동반할 수도 있다. 이러한 질환의 발생연령은 유소아가 대부분이며, 특히 선천성 낭성 선종양 기형의 경우는 미숙아나 사산아에서 많다³⁾. 이러한 선천성 낭종은 여러 형태로 나타나서 주로 호흡기 증상을 일으키고 심하면 이것 자체로 사망할 수도 있기 때문에 조기에 정확한 진단을 하고 적절한 치료를 받는것이 중요하다. 우리나라 문헌상에도 부검 및 외과적 절제례에서 선천성 낭성질환의 예가 많이 보고되어 있으나, 비교적 장기간에 걸쳐 한 병원에서 경험한 부검 및 생검례를 종합한 것은 흔하지 않다.

저자들은 1968년 1월부터 1984년 12월까지의 17년 동안 서울대학교병원 병리과에서 시행된 부검 및 외과병리 재료중에서 32예의 선천성 낭종을 찾을 수 있었는데 이들의 임상소견, 수술소견, 육안소견 및 현미경 소견을 검토하여 이를 Buntain등의 분류에 따라 분류하고 각 형의 특성을 검토 기술하였다.

자료 및 방법

본 검색에 사용된 재료는 1968년 1월부터 1984년 12월까지의 만 17년동안 서울대학교 병원 병리과에서 시행된 부검 및 생검례중 선천성이라고 생각되는 폐의 낭성병변을 대상으로 하였다. 외과적으로 절제된 경우는 육안적으로 검사한후 Formalin고정하고 평균 5개의 절편을 채취하여 검경하였다. 저자들이 직접 검색하지 않은 예는 병록기록, 병리진단기록 및 부검기록을 참조하였으며 육안사진 및 현미경표본의 모든 예에서 직접 관찰 검색하였다.

결과

본 검색례를 종류별로 분류하면 제1표와 같았다 (Table 1). 즉 폐의 선천성 낭종 32예중 기관지원성낭(Bronchogenic cyst)이 가장 많아서 16예였고 폐격리증이 8예, 선천성 낭성 선종양 기형이 6예, 선천성 대엽성 폐기종이 2예였으며 이들의 성별과 나이에 따른 분포는 Table 2와 같다. 즉 선천성 낭종의 종류에 따라 그 발병연령이 상당히 다름을 알 수 있었는데 특히 선천성 낭성 선종양 기형은 모두 7개월 미만의 남여에 발생하였다.

1) 기관지원성낭 (Case 1-16)

전체 32예중 기관지원성낭은 16예였고 이중 남성이 11예, 여성이 5예였으며 나이는 7개월에서 51세까지 다양하였다 (Table 3). 증상이 있는 경우는 객혈, 기침, 가래등을 호소하였으나 많은 수에서는 증상이 없

Table 1. Classification of 32 cases of congenital cystic disease of the lungs

Diagnosis	Number of cases	Percent
Bronchogenic cyst	16	50
Pulm. sequestration	8	25
C.C.A.M.	6	18.75
Cong. lobar emphysema	2	6.25
Total	32	100

C.C.A.M.: Congenital cystic adenomatoid malformation

Table 2. Age and sex distributions of the congenital cystic lung disease

Diagnosis	Sex	Age	Number of cases
Bronchogenic cyst	M	7 mo.-51	11
	F	8 mo.-36	5
Pulm. sequestration	M	2 days-13	5
	F	6 mo.-28	3
C.C.A.M.	M	Fetus & 7 mo.	2
	F	Infant-23 days	4
Cong. lobar emphysema	M	2 mo.-7 mo.	2

C.C.A.M.: Congenital cystic adenomatoid malformation

Table 3. Clinical and gross pathological findings of bronchogenic cysts

Case	Age	Sex	Presentation	Location	Size (cm)	Comm.	Content
1.	34	M	hemoptysis	Rt. upper lobe	4×2×2 cm	-	white turbid
2.	21	M	incidental	mediastinum	4×3×1.5 cm	-	gelatinous
3.	17	M	routine check	Rt. lung	3×3.5×2 cm	-	tan mucoid
4.	46	F	routine check	mediastinum	3.5×0.5 cm	?	mucoid
5.	3	M	-	mediastinum	11.5×3.5 cm	?	-
6.	51	M	cough, sputum	Lt. lingular seg.	4×4×2.5 cm	-	-
7.	7mo.	M	-	Rt. upper lobe	5×6.5×1.8 cm	-	-
8.	7mo	M	-	Rt. upper lobe	7.5×4.5×2 cm	-	bloody thick mucus
9.	4	M	routine check	Rt. lung	4 cm	-	-
10.	18	M	routine check	Rt. upper lobe	4×3.8×3.5 cm	-	jelly like fluid
11.	36	F	incidental	Lt. lower lobe	5 cm	?	-
12.		M	cough, sputum	Rt. lower lobe	8×3.3 cm	-	-
13.	26	M	chest PA.	Rt. lower lobe	7×6×5.5 cm	-	yellow brown thick
14.	9	F	chest PA.	Lt. upper lobe	6 cm	-	-
15.	8	F	chest PA.	Rt. upper lobe	5 cm	+	-
16.	24	M	incidental	Rt. upper lobe	6×5 cm	+	thick pus

었고 우연히 발견되거나 단순 흉부촬영에서 발견되었다.

육안적으로 낭종의 수는 증례 12의 경우는 많은 수의 연결이 없는 낭으로 되어있었고, 나머지 15에는 1개씩이었으며 증례 1, 증례 7을 제외하고는 단방성이었다. 낭종의 크기는 최대직경이 3 cm에서 11.5 cm로 다양하였다. 침범부위는 오른쪽 폐가 12예, 종격동이 3예였으며 왼쪽폐를 침범한 것은 2예였다. 낭종과 기관지와의 관계를 보면 증례 15 및 16을 제외하고는 기관지와의 연결이 없었는데 증례 16의 경우는 염증이 수반되어 있었다. 낭포내의 물질은 흰색에서부터 붉

은색까지 다양했고 점액성을 띄고 있는 경우가 많았고 증례 16의 경우는 화농성 물질이 차 있었다.

현미경상 낭종의 내면은 전례에서 위중층섬모원주상피로 피복되어 있었으며 2예에서는 상피에서 goblet형 점액세포를 관찰하였다. 점액분비선은 3예에서 관찰되었고 거의 전례에서 평활근 및 섬유성 간질조직의 증가를 볼 수 있었다. 3예에서는 낭종의 벽에서 경한 염증소견을 볼 수 있었고, 기관지와의 연결이 있었던 2예에서는 중등도 이상의 염증소견과 섬유화를 관찰할 수 있었다.

2) 선천성 낭성 선종양 기형

선천성 낭성 선종양 기형은 모두 6예였으며 그중 4예는 부검에서 확진된례이고 나머지 2예는 외과 조직 검사에서 발견된 증례였다(Table 4). 부검에서 알게 된 예를보면 모두 미숙아나 사산아였고 성별로는 여자가 3예, 남자가 1예였다. 침범된 부위를 보면 2예는 양쪽폐를 전부 미만성으로 침범하였고 나머지 2예는 오른쪽 폐를 침범하였으며 크기는 7×5 cm와 3.5×3×2 cm였다. 동반된 병변은 오른쪽 폐를 침범한 2예에 있어서는 전신성 부종이 관찰되었고 나머지 2예에서는 없었다. 외과조직검사서 확진된 2예중 1예는 7개월된 남아에서 별 증상없이 단순 흉부X-선 검사에서 대엽성기종을 의심하여 시험적 개흉술을 한예로서 종괴의 크기는 4×3×1 cm이었고 왼쪽폐를 침범하고

있었다. 나머지 1예는 23일된 여아로서 전신에 청색증이 있어 내원하였으며 이 또한 대엽성기종을 의심하여 오른쪽 폐의 폐엽 절제술을 시행하였던 예로서 종괴의 크기는 8×6.5×1.5 cm였다. 현미경 소견은 모든 예가 비슷하였는데 병변은 여러개의 작은 낭으로 구성되어 있었고 이들은 맑은 장성액을 가지고 있었으며 내면에는 섬세한 육주가 있었다. 주변의 정상 폐 조직과는 경계가 비교적 명확하였고 수많은 선종성 증식을 보이면서 이들은 키가 큰 단순원주상피세포로 피복되었거나 기관지성 상피인위중층 섬모원주상피로 피복되어 있었다. 부위에 따라 키가 큰 원주상피세포로 피복되며 핵은 기저부에 위치하여 그 상부에서 점액을 분비하는 부위도 있었다. 사이 사이의 간질조직 또한 현저한 선종성 증식을 보이며 이들은 단순원주상피세포 내지는 입방세포들로 피복되어 있었다.

Table 4. Summaries of congenital cystic adenomatoid malformation

Case	Age	Sex	Affected site	Size	Associated disease
1.*	Infant	F	Rt. middle and lower lobe	8×7×5 cm	Hydroamnios, anasarca
2.*	7 hrs	F	Diffuse, both lungs	Diffuse	-
3.*	Fetus	M	Both lungs	Diffuse	Striated muscle heteroplasia
4.	Infant	F	Rt. lower lobe	3.5×3×2 cm	Anasarca, multiple hemorrhagic necrosis of brain
5.	7 month	M	Lt. lung	4×3×1 cm	-
6.	23 day	F	Rt. middle lobe	8×6.5×1.5 cm	Cyanosis on entire body

* previously reported by Kim et al (case 1), Chi & Ahn (case 2), and Chi & Shong (case 3).

Table 5. Clinical and pathologic findings of pulmonary sequestration

Case	Age/Sex	Site	Symptom	Vascular supply	Communication with bronchial tree	Size	Cartilage	Content
1.	28/F	LLL	productive cough	descending aorta	-	6×6 cm	-	-
2.	2D/M	LLL	dyspnea	extralobar sequestration	-	2×2×1 cm	+	watery
3.	13/M	LLL	-	systemic, abnormal vessel	-	14×8.5×6.5 cm	-	mucopurulent
4.	10/F	RLL	cough	systemic, muscular artery	-	9×7×5 cm	-	-
5.	12/M	LLL	chest pain dyspnea coughing	systemic, large vessel	-	11×11×3 cm	-	-
6.	12/M	Lt	-	?	-	5×5 cm	-	-
7.	6/F	Rt	Hemoptysis	?	-	9×7.5×4 cm	-	-
8.	3/M	LLL	-	systemic, muscular artery	-	5.5×4.5×1 cm	-	-

3) 폐 격리증

폐 격리증은 모두 8예였으며 그중 7예는 폐내성이었고 1예만이 폐외성이었다(Table 5). 1예의 폐외성 폐 격리증은 호흡곤란을 주소로 내원한 2일된 남아에서 횡경막 허니아를 수술하던 중 우연히 발견되었다. 이는 횡경막 허니아낭의 일부에서 둥글고 검붉은 색을 띠면서 육질의 느낌을 주는 덩어리로 보였으며 얇은 투명한 막에 싸여 있었다. 그 크기는 2×2×1cm 이었다. 절단면은 별집모양이었고 가장 큰 낭은 3mm 정도였으며 기관지는 보이지 않았다. 혈관은 외경이 1mm정도인 한개의 동맥이 섬유성 조직에 싸여서 들어가고 있었다. 현미경적으로는 불규칙하게 늘어난 모세기관지성 구조를 보였으며 이들은 위중층섬모원주상피로 싸여있고 대개는 비었으나 무정형의 물은 액이 들어있는곳도 섞여있었다. 부위에 따라 상피의 내부로의 유두상 돌출을 보이기도 하였다. 간질조직은 연한 섬유성 조직으로 되어있었고 약간의 단핵세포의 침윤을 동반하였으며 횡문근조직이 흩어져 있었다. 또한 유리성 연골을 가진 2개의 기관지가 근접하여 있으면서 폐문같은 구조를 보이는 조직이 있었고 주위에 몇개의 림프절과 혈관, 말초신경조직이 산재해 있었다.

폐내성 폐 격리증은 5예는 왼쪽, 2예는 오른쪽에 존재하고 있었고, 대개 기침과 호흡곤란 및 흉부동통을 주소로 내원하였다. 동맥은, 1예는 하행대동맥에서부터 지시하는 것이 확인되었고 나머지는 비교적 큰 근육성동맥이었다. 기관지와 연결은 없었고 내용물은 없거나 점액성의 화농성 물질이 있었다. 현미경적, 육안적 소견은 폐외성과 거의 동일하였다.

4) 선천성 대엽성 폐기종 (Congenital lobar emphysema)

선천성 대엽성 폐기종은 2예였으며 이는 각각 2개월 남아와 4개월 남아로서 각각 우중엽과 좌상엽을 침범하였다. 이중 1예는 폐의 동정맥루와 동반되어 있었다. 환자는 모두 신생아기로부터 호흡곤란을 가졌고 청색증을 동반하기도 하였다. 비교적 특징적 X-선 소견을 나타내어 수술적 절제를 받았고 수술소견상 침범된 폐는 심한 폐기종성 변화를 나타내었으나 증명할만한 폐색성 변화는 관찰되지 않았다.

육안적으로 절제된 폐는 허탈이 잘 되지 않는 폐기종을 보였으며 흉막면은 평활 윤태 하였다. 기관지에서 특이 소견 없었다. 절면에서 폐는 공기강이 현저하여 세기관지와 구별이 어려울 정도였으며 육안적으로 인지 될만한 낭성구조는 관찰 되지 않았다.

현미경적으로 침범된 폐조직은 미만성으로 심한 폐기종을 보였고 부위에 따라 폐포벽의 파열을 나타내었다. 한편 2예 모두 세기관지 및 기관지의 연골윤의 발달이 부진하여 둥근 형태를 잃고 있었고 따라서 팽창된 폐포와 더불어 허탈된 세기관지도 특징적 소견의 하나였다. 한예는 폐내 동정맥루를 동반하여 이에 해당 하는 혈관변화를 아울러 관찰 할 수 있었다. 기타 염증이나 출혈등의 소견은 없었다.

고 안

폐의 선천성 낭종은 태생 4주에서 28주사이의 발생과정의 이상이라고 생각되는 비교적 드문 질환으로서 ① 미세기관지나 낭포의 일차성 형성부전, ② 재생하는 기관지 상피세포에 의한 낭형성, ③ 선천적으로 이상 발육된 림프관의 확장, ④ 생후 폐 발육부전에 의한 염종의 결과이거나 기관지의 부분적인 경화라는 등의 여러가지 가설이 있다^{1,2,4)}.

먼저 기관지원성낭의 경우 태생 4주에 원시전장이 전아(Ventral bud)와 후아(Dorsal bud)로 나누어지는데 이때 세포가 탈락되어 비정상적으로 발육하여 생기는 것으로 알려져 있고 이는 대개 후종격동의 척추주위에 위치하나 그의 흉골하부나 하경부등 기관지를 따라 어디나 생길 수 있다⁶⁾. 육안적으로는 대개 하나의 둥근 낭으로 되어있고 얇은 벽을 가지며 공기나 액체성 물질을 가진다. 현미경적으로는 대개 섬유성 위중층섬모원주상피로 덮여있고 화생성 변화를 보일 수 있으며 벽에 선이나 연골, 평활근, 탄력섬유등을 가진 섬유성 간질조직이 존재한다. 임상적으로는 대개는 증상이 없으나 감염이 되거나 아주 크게 팽창해서 주위를 압박할때 여러 증상을 보일 수 있다⁷⁾. 또한 이는 여러가지 다른 질병과의 감별이 필요한데 새열낭(Branchial cleft cyst)등 낭성병변인 경우 조직학적으로 주위의 임파조직의 유무로 가능하고 파오종 등의 경우는 석회화의 빈도가 파오종의 경우는 높고, 전이성 결절과는 전이성인 경우 다발성인 점등으로 구별

할 수 있다^{4,6)}. 저자들의 경우에서도 대개는 증상이 없고 우연히 발견된 것이며 육안적, 현미경적 소견이 대개 다른 문헌에서 관찰된 것과 대동소이 하였다. 위치로는 후종격동의 척추주위에 대개 위치한다고 되어 있으나 저자들의 경우는 대개가 폐실질내에 있었고 3예만이 종격동에 있었다.

두번째로 선천성 낭성 선종양 기형 (Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM))은 대부분 사산아나 미숙아에서 보이는 폐의 선천성 낭종의 하나임에는 틀림이 없으나 그 발생기전에 대하여는 아직도 정설이 없는 것 같다. 이것은 기타의 폐의 낭성 병변과 달리 대부분의 경우 사산을 하게 되고 간혹 정상분만을 하더라도 수분 내지 수일후에 심한 호흡곤란 등으로 사망하는 경우가 흔하다. 살아서 출생하는 경우 주증상은 청색증, 빈호흡 및 흉골하 함몰등이다. 이 질환이 있는 태아는 전신부종을 잘 동반하고^{3,4,8,9)} 산모에서는 양수과다증이 종종 동반된다^{3,4)}. Chin등⁸⁾의 보고에 따르면 1948년까지 문헌상 보고된 10예중 2예에 양수과다증이 있었고 대개가 전신부종이 있었으며 이들은 사산아이거나 미숙아였다. 전신성 부종이나 양수과다증에 대한 원인은 아직 확실하지 않으나 Chin등⁸⁾은 양수과다증을 단순한 합병증이라 하였고 Esch등¹⁰⁾은 태아부종에 관계된다고 하였다. 전신성 부종은 Chin과 그전의 보고례에서와 안등⁹⁾의 보고에서와 같이 폐의 선천성 낭에 의하여 상하정맥동이 압박되고 흉공내압증가로 인한 순환장애에 기인한다고 생각된다. 이는 Gottsholk등¹¹⁾이 낭성병변이 정맥을 눌러서 폐의 흐름을 막기 때문인 것 같다는 설을 주장한 것과 일치한다. 발생학적으로 볼때 CCAM은 태령 5주와 6주사이에서 발생하는 것으로 알려져 있었고¹²⁻¹⁴⁾ 이는 대개 한쪽폐를 침범한다. CCAM의 분류 또한 다양하나^{12,15,16)} Stocker등¹²⁾의 분류에 따르면 3가지 형으로 나누고 이들의 소견을 I형은 2cm 이상의 큰 낭으로 구성되고 III형은 낭포의 형성없이 미세기관지같은 구조가 유선종을 이루는 것이라 하였고, II형은 그 중간이라고 하였다. 저자들의 경우 6예중 4예는 미숙아로서 부검상 확인된 예로 그중 2예만이 전신성 부종이 있어 대개의 경우 다 동반된다는 문헌과 약간의 차이가 있으나 육안적 및 현미경 소견은 타 문헌 보고와 대동소이 하였다. 또한 외과절제술로 알게된 2예중 1예에서 전신적 청색증이 있어 이 또한 다

른 보고에 합당한 소견이라 하겠다.

폐 격리증은 1928년 Müller에 의해 알려졌으며 대개는 왼쪽 폐에 위치하고 체순환으로부터 직접 동맥혈의 공급을 받으며 정상 폐조직과 분리되어 존재하는 폐조직의 덩어리로 정의하였다^{11,12)}. 이는 또한 발생 이상의 시기 및 별도의 흉막 유무에 따라 폐내성과 폐외성으로 나눈다. 발생원인에 대해서도 여러가지 설이 있는데¹⁶⁾ Pryce등¹¹⁾은 3mm배아기에 시작되는 전아의 돌출로 이루어진다고 하였고 Boyden등¹¹⁾은 식도계실로부터 이루어진다고 하였으며 이는 소화관계와의 연결이 있는 점으로 어느정도 뒷받침되고 있다. 그러나 여러 저자들은 폐내성과 폐외성은 동일한 근원을 가진다 하였다^{12,16,17)}. 임상적 소견으로는 폐내성은 양쪽 폐의 하엽에 주로 존재하면서 증상이 없거나 간헐적인 폐렴의 합병이 있고 폐외성은 거의가 무증상으로 존재하다가 우연히 발견되는 수가 많고 90% 이상이 왼쪽폐에 존재한다^{12,16,18)}.

육안적으로는 연한 회색 내지는 분홍빛의 약간 경화된 조직으로 주위와의 경계가 뚜렷하다. 현미경적으로 섬모성위중층 입방상피에 의하여 덮여있는 미세기관지 같은 구조로 되어있고 간질조직의 양은 다양하며 골수의 조혈작용과 혈액소 침착이 동반된다고 한다^{12,16)}. 혈액공급은 주로 흉부 대동맥으로부터 받고^{12,16,17)} 정맥혈은 95.7%가 폐정맥을 통한다고 알려져 있다^{12,17)}. 저자들의 경우도 전체 8예중 6예가 왼쪽 폐에 존재하였고 1예만이 하행대동맥과 연결된 것을 확인했으나 나머지 4예에서도 근육층이 잘 발달된 큰 동맥이 확인되었으며 현미경적 소견도 타문헌과 비교적 일치하였다.

한편 대엽성 기종은 태생기에 미세기관지나 폐포발생 과정의 이상으로 인하여 생기는 질환으로 출생후 육안적으로는 선천성 낭포성 유선종과 비슷하게 여러 개의 낭성 조직으로 되어있으며 현미경적으로는 여러 개의 폐엽이 확장되고 폐포벽의 파괴가 있으며 정상 폐포가 확장된 것처럼 보이는 것으로 되어있다.

결 론

1968년 1월부터 1984년 12월까지 17년동안 서울대학교 병원 병리과에서 시행된 부검 및 폐 절제표본에

서 32예의 선천성 낭종을 경험하고 이들의 임상소견, 수술소견, 육안소견 및 현미경 소견을 검토하여 이를 Buntain등의 분류에 따라 분류하고 각형의 특성을 검토 기술하였다.

REFERENCES

1) Spencer H: *Pathology of the lung. 4th edition. Volume I Pergamon press. p 98-108*

2) Buntain WL, Isaacs H Jr, Payne VC: *Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation. Pulmonary sequestration and bronchogenic cyst in J Pediatr Surg 9:85, 1974*

3) 손진희, 김우호, 지계근, 이상국 : 전신부종을 수반한 폐의 선천성 낭성선 종양기형. *대한병리학회지 17:462-466, 1983*

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

5) Herrmann JW, Jewett TC, Galletti G, Buffalo NY: *Bronchogenic cysts in infants and children. J Thoracic Surgery 37, 242-249, 1959*

6) Rogers, LF, Osmer JC: *Bronchogenic cyst. Am J Radio 91:273-283, 1964*

7) 박상룡, 홍기우, 김주현, 이정빈 : 기관지성 낭종. *대한흉부외과학회지 11:476-480, 1978*

8) Chin KY, Tang MY: *Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung wit general anasarca. Arch Pathol 48:221, 1949*

9) 안금환, 김용일, 김상인, 이상국, 윤혜숙, 목정은 : 폐의 선천성 다발성 낭조증. *대한병리학회지 3:21-25, 1969*

10) Eash VP: *Arch F Gynk 133:32, 1928 quoted by chin.*

11) Gottschalk W and Abramson D: *Congenital cystic adenomatoid malformation. Obst Gynec 10:626, 1957*

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

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

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

15) Van Dijk, Wagenvoort LQ: *The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. J*

Pathol 110:131, 1973

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

17) Savic B, Birtel FJ: *Lung sequestration: Report of 7 cases and review of 540 published cases. Thorax 34: 96-101, 1979*

18) Je G Chi, Jung Bin Lee, Myung Sook Kim Etal: *Extralobar pulmonary sequestration associated with congenital diaphragmatic hernia. 서울의대 학술지 21:300-306, 1980*

19) 지계근, 안영국 : 폐의 선천성 선종양 기형(1부검 증례 보고) *서울의대 학술지 20:55, 1979*

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

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

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

23) 박흥례, 이인순, 최은희, 김운식 : 태아 복수를 동반한 선천성 낭포성 유선종 폐기형 1예. *소아과 26:92-95, 1983*

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

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

26) Hutchen P: *Congenital cystic disease of the lung. Rev Surg 28:39, 1971*

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

28) Mannis JF, Brooklyn NY: *Congenital cystic disease of the lung in infancy. J Thoracic and cardiovas Surg 43:262-266, 1962*

= Abstract =

Congenital Cystic Disease of the Lung

Jin Hee Sohn, M.D. and Je Geun Chi, M.D.

Department of Pathology,
Seoul National University, College of Medicine

Congenital cyst of the lung is a type of rare pulmonary disease. This lesion was initially introduced

by Morgagni in 1769. Thereafter many other cases were reported. Etiology or developmental pathogenesis of this lesion is not certain, but abnormal development of embryonic lung bud during the embryonal period is highly suspected. This lesion is two times more frequently located at the left lung, but both sides of the lung may be involved. This lesion is largely asymptomatic and found incidentally but can be evoked respiratory symptoms and also can be died due to only this lesion. So accurate diagnosis and treatment in the early period are very important. Therefore, 32 cases of congenital cyst of the lung reported at the department of pathology, seoul national univesity hospital from 1. 1968 to 12. 1984 were reviewed and classified with Buntain's classification. Among 32 cases of congenital cyst of the lung, 16 cases were bronchogenic cysts and were largest in number. 8 cases were pulmonary sequestration, 6 cases were congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) and 2 cases were pulmonary emphysema. In cases of bronchogenic cyst, involved age was variabe from 7 months to 51 years and large cases were asymptomatic. Grossly, 15 cases were solitary cyst and only one case was multiple. Size was also variable from 3 cm to 11.5 cm. Microscopically,

cyst wall was lined by pseudostratified ciliated columnar epithelium with gobet cells, mucous secreting glands, smooth muscle fibers and fibrous interstitial tissue. Three cases were also exhibit cartilage at the wall.

In cases of CCAM, there were involved below the 7 months old boys and girls. Four cases were confirmed at the autopsy, other 2 cases were confirmed at the surgical specimens which were found incidentally or due to generalized cyanosis. Microscopic findings were similar in all cases showing relatively well demarcated multiple small cysts with adenomatous proliferation. Lining epithelial cells were tall columnar, pseudostratified ciliated columnar epithlium with occasional mucous secretion. Stroma also exhibit adenomatous proliferation lined by simple columnar or cuboidal epithelium.

In cases of pulmonary sequestration, 7 cases were intrapulmonary, other one case was extrapulmonary sequestration. In five cases, systemic large vessel were confirmed.

Microscopically it was composed of irregularly dilated bronchiolar structures lined by pseudostratified ciliated columnar epithelium.