

# 폐의 선천성 낭성 선종양 기형

- 22예의 분석 -

서울대학교 의과대학 병리학교실

오 영 룬 · 서 연 립 · 지 제 근

## Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung

- Clinicopathologic analysis of 22 cases -

Young Lyun Oh M.D., Yeon-Lim Suh, M.D. and Je G. Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung(CCAML) is a rare developmental anomaly characterized by an "adenomatoid" hyperplasia of terminal respiratory structures with formation of the cysts of varying sizes. CCAML is separated into three major types based on the gross and microscopic findings.

We have analyzed 22 cases of CCAML, those consisted of 6 autopsy cases and 16 surgical specimens. Out of 22 cases, 5 cases were composed of large cysts(type I) and 9 cases had multiple small cysts(type II). Remaining one case revealed features of solid type(type III), and 7 cases were mixed form. There were 16 boys and 6 girls. All cases were below the age of 14 years. There was no clear-cut age difference between different types of CCAML. However, inflammation, fibrosis and pseudostratification of epithelium were often found in older age. All fetal autopsy cases of CCAML had hydrops fetalis and were associated with maternal hydramnios.

One case of type III showed definite mucinogenic cells in the cysts unexpectedly, and one case of the mixed form(type I+II+III) was found in a fetus of 22 weeks of gestational age. Above findings contradicted the classical description of the CCAML, and suggested that arbitrary classification into three types may not be the best way in understanding this condition. (**Korean J Pathol 1994; 28: 219~227**)

**Key Words:** Congenital, Cystic adenomatoid malformation, Lung, Fetus

### 서 론

폐의 선천성 낭성 선종양 기형(congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, CCAML)은 폐분리증(pulmonary sequestration), 선천성 대엽성 폐기종(congenital lobar emphyse-

ma), 기관지원성낭(bronchogenic cyst) 및 선천성 기관지확장증(congenital bronchiectasis)과 감별해야 하는 선천성 낭성 폐질환중의 하나로 1949년 Ch'in과 Tang<sup>1)</sup>에 의해 처음 하나의 독립된 질병명으로 기술되었다.

CCAML의 임상적 주소군은 호흡곤란이며 육안적으로 낭의 크기에는 차이가 있으나 현미경적으로는 말단세기관지 또는 폐포와 유사한 낭들로 이루어진 선종 모양의 구조가 특징이다. CCAML은 Stocker등<sup>2)</sup>의 분류에 의해 크게 세가지 유형으로 나뉘며 이에 따라 증상 발현의 시기 및 동반되는 기형의 차이가 있을 수

접 수: 1993년 9월 13일, 게재승인: 1993년 12월 24일  
주 소: 서울시 종로구 연건동 28번지, 우편번호 110-744  
서울대학교 의과대학 병리학교실, 지제근

있다고 하였다.

저자들은 호흡곤란 및 폐렴을 주소로 입원해 수술을 받았던 16예와 부검에 의해서 발견된 6예등 총 22예의 CCAML을 대상으로 임상 및 병리학적 소견들을 Stocker등<sup>2)</sup>의 분류에 의해 종합분석하고 분류가 잘 되지 않은 증례들에 대하여 그 병인을 알아보기 위하여 본 연구를 시행하였다.

## 연구대상 및 방법

### 1. 연구대상

연구대상은 1987년 1월부터 1992년 12월까지 만 6년동안 서울대학교 어린이병원에서 수술로 절제된 16예와 부검으로 발견된 6예로 총 22예였다.

### 2. 연구방법

**1) 임상기록 검토:** 증례들의 임상기록을 참고하여 환자 및 태아의 성별, 연령 또는 재태기간, 임상증상 또는 임신중 초음파에 의해 발견된 이상 등을 조사하였다.

**2) 방사선학적 검사:** 외과적으로 절제된 16예의 수술전 흉부사진 및 전산화단층촬영사진을 참고하였으며 부검의 경우에는 주위 장기와의 관계, 동반된 기형등을 방사선사진을 촬영하여 참고하였다.

**3) 육안검사:** Stocker등<sup>2)</sup>의 분류를 기본으로 낭의 크기가 2 cm 이상이면 제 1형, 0.5 cm에서 2.0 cm는 제 2형으로, 0.2 cm 이하인 경우는 제 3형으로 나누었고 하나 이상의 형으로 구성된 것은 혼합형으로 하였다. 낭의 크기의 측정은 환자의 연령에 따라 감안을 하여야겠으나 본 검색에서는 태어나 소아 즉 연령에 상관없이 낭 크기의 기준을 적용하였다.

**4) 현미경 검사:** 낭을 둘러싸는 상피세포의 모양과

점액세포, 횡문근 및 연골의 존재, 그리고 이와 동반된 염증, 출혈 및 섬유화 정도를 관찰하였다. Stocker 등<sup>2)</sup>의 분류를 기본으로 낭이 성숙한 원주상피세포로 둘러싸인 경우는 제 1형, 입방세포 또는 원주세포로 둘러싸인 경우를 제 2형, 입방세포가 폐포 또는 세기관지 모양으로 배열되어 종괴를 이루는 경우는 제 3형으로 분류하였다.

## 결 과

### 1. 임상 및 방사선 소견

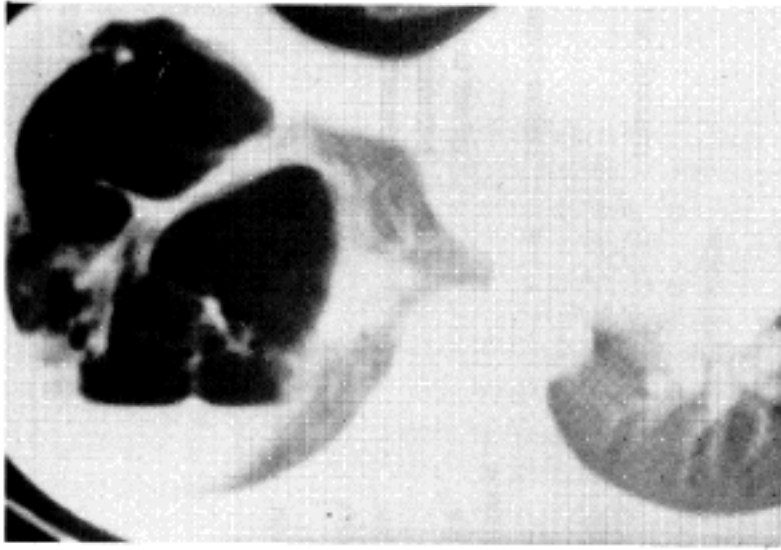
총 22예 중 16예는 남자, 6예는 여자에 발생하여 남자에 약 2.7배 많았다. 환자의 수술당시 나이는 생후 1주에서 14세까지 광범위하였으며 부검예의 재태기간은 22주에서 33주였고 1예는 생후 4개월때에 사망하였다. 환자의 주요 증세는 고열, 기침, 가래 및 호흡곤란 등이었으며 2예에서 누두홍이, 1예에서 새가슴이 동반되었다. 자궁내에서 사망하여 부검한 5예중 모든 예에서 임신중 초음파 검사상 양수과다증과 태아수종이 관찰되었고 2예에서 횡격막 탈장이 의심되었으며 1예에서는 간종대가 동반되었다. 그밖에 신장이나 심장의 기형은 발견되지 않았다. 수술전 방사선 검사로 CCAML으로 진단된 예는 9예였고 수술후 병리학적 분류와 그 유형이 일치했던 7예는 제 1형이 1예, 제

**Table 2.** Preoperative radiologic diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

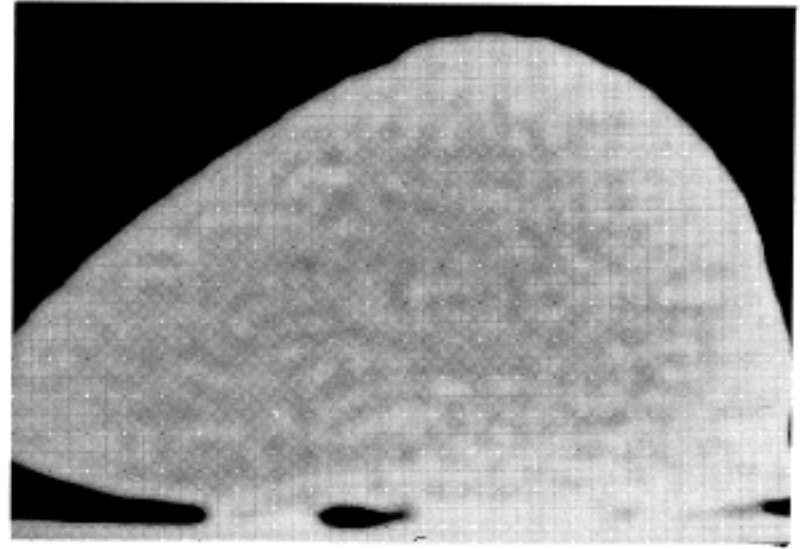
Congenital cystic adenomatoid malformation	9
Inflammatory cyst	4
Congenital lobar emphysema	3

**Table 1.** Clinical features of 22 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

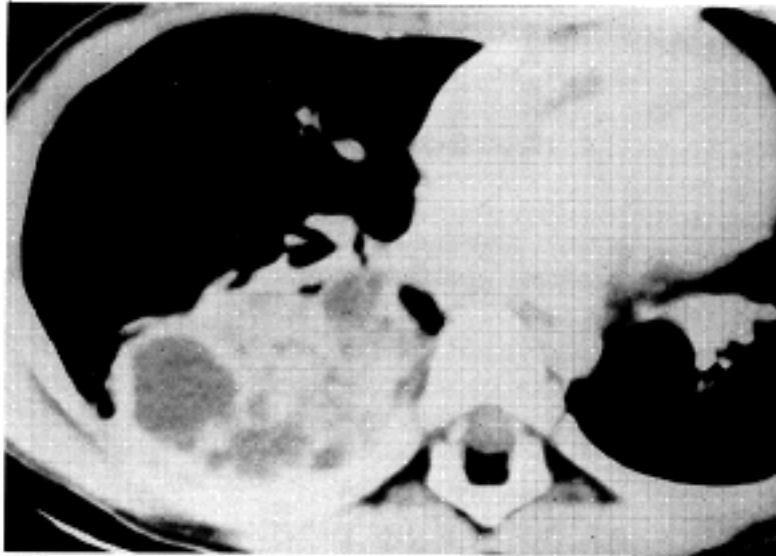
Clinical feature	Type I (N=5)	Type II (N=9)	Type III (N=1)	Type I+II (N=5)	Type II+III (N=1)	Type I+II+III (N=1)
Sex						
Male	3	8	1	3	1	1
Female	2	1	0	2	0	0
Age						
Fetus	2	1	1	0	0	1
<1 week	1	0	0	0	0	0
1 week-1 year	0	1	0	0	1	0
1-6 years	1	5	0	4	0	0
> 6 years	1	2	0	1	0	0
Associated anomaly	1	2	0	0	0	0



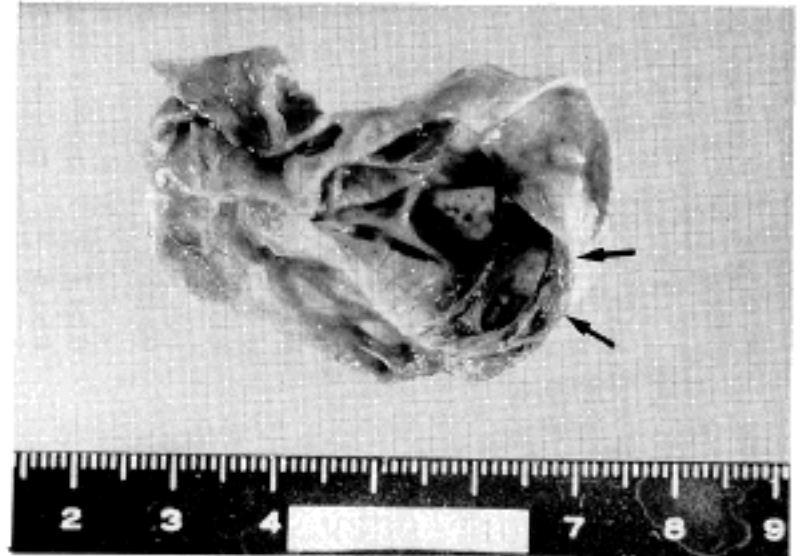
**Fig. 1.** Chest CT shows well delineated large cystic mass composed of variable-sized multiloculated cysts in the right middle lobe.



**Fig. 3.** High resolution CT shows an entire lobe showing homogeneous pattern without recognizable cysts.

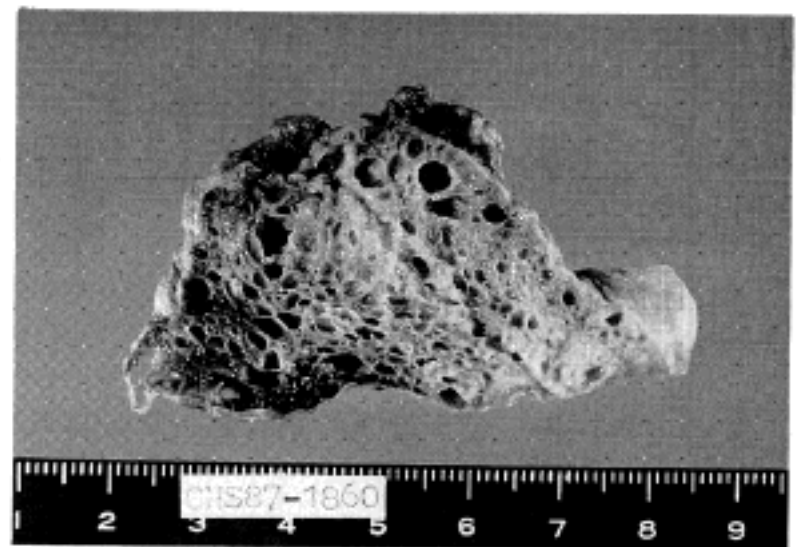


**Fig. 2.** Chest CT shows multiseptated cystic mass with relatively delineated margin(arrows) in the right lower lobe.



**Fig. 4.** Large intercommunicating cysts compress the adjacent normal lung(arrows).

2형이 4예, 1형과 2형의 혼합형이 2예였다(Table 1, 2). 그 외에 주된 임상진단은 염증에 의한 낭성 변화 및 선천성 대엽성폐기종이었다. 방사선검사에 의해 CCAML 제 1형으로 진단된 1예는 비교적 크기가 큰 다방성 낭종이 주위와 잘 경계지어 있는게 특징이었고(Fig. 1) CCAML 제 2형은 격벽에 의해 나누어진 크고 작은 낭종들이 하나의 경계가 좋은 종괴로 나타나며(Fig. 2) 부검으로 발견된 제 3형 CCAML을 고해상-자기공명영상(HR-MRI)으로 추후 검사한바 낭성 구조는 발견할수 없었고 단지 기관지 공기 음영만이 관찰되는 종괴로 보였다(Fig. 3). 모든 예에서 방사선 소견상 기관지와 낭의 연결은 뚜렷하지 않았다. 병변이 우측에 발생한 예는 10예이며 좌측에 발생한 예가 11예이고 1예는 양측에서 관찰되었다. 병변이 한 폐엽에 국한되지 않고 여러 폐엽에 생긴 예는 모두 2예였



**Fig. 5.** Numerous small cysts(0.2~1.0 cm) blend into surrounding normal parenchyma.

Table 3. Pathologic findings of 22 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

Case	Sex	Age	Affected site	Pattern of lesion	Size of lesion (cm)	Size of cyst (cm)	Content of cyst	Associated lesion in lung	Inflammation	Remark
Type I										
1.	M	14	RUL superior	focal	6×5×1.5	1-5.5	watery	pleural fibrosis	+	goblet cell hemorrhage
2.	F	1W	RML	diffuse	7×5×2	0.5-4	bloody sanguinous	pleural fibrosis	-	mucous cell hemorrhage
3.	M	2	LLL	diffuse	8×6×5	0.5-7.5	clear	atelectasis	+	mucous cell hemorrhage
4.	M	SB(33W*)	LLL	focal	5.5×5	0.5-3	clear		-	mucous cell hemorrhage
5.	M	SB(27W*)	LLL	diffuse	6×5	0.5-2.5	clear		-	mucous cell hemorrhage
Type II										
6.	M	1	LUL apicosuperior	focal	5×3	0.4-1.3	mucous plug	atelectasis	±	
7.	M	3m	RUL anterior	focal	4.5×3.5	0.1-0.8	mucous plug	abscess	+++	
8.	M	3	LUL lingular	focal	7×4.5	0.1-0.8		abscess	±	
9.	M	6	RLL	focal	6×4	0.2-1.7	mucous plug		+++	
10.	M	9	RLL	focal	3.5×3	0.5-1.5	mucous plug	consolidation	++	goblet cell
11.	M	13	LLL anterobasal	focal	6×4.2	0.1-1.5		pleural thickening organizing pneumonia	+++	
12.	M	1	LLL posterobasal	focal	3.5×2	0.1-1	mucous plug	consolidation	+++	
13.	M	6	LLL	focal	4.5×3	0.1-1.3	mucous plug	consolidation	+++	
14.	F	SB(26W*)	LUL	diffuse	8.8×5.7	0.1-0.2		consolidation	-	mucous cell
Type III										
15.	M	SB(26W*)	RML	diffuse	6.5×4	solid			-	
Type I+II										
16.	M	13	RML	diffuse	12×9.5×6	0.2-2.3	yellow pus	fungus ball lipid pneumonia	+++	hemorrhage
17.	F	6	RUL	focal	4.5×4	0.2-2.3	mucous plug	consolidation	++	goblet cell hemorrhage
18.	M	3	RLL	focal	4×3.5	0.3-2.2	mucous plug	consolidation	+++	hemorrhage
19.	F	6	LLL basal	focal	3×2.2	0.2-2.2		consolidation	++	hemorrhage
20.	M	4	LUL	focal	9×8	0.5-4		consolidation atelectasis	++	
Type II+III										
21.	M	4m	RLL LLL	focal focal	3×2.5 3.5×3	0.1-0.3 0.1-0.2			-	goblet cell
Type I+II+III										
22.	F	SB(22W*)	RUL, RML	diffuse	5×4.5	0.1-3			-	mucous cell

SB: stillborn, \*: gestational age

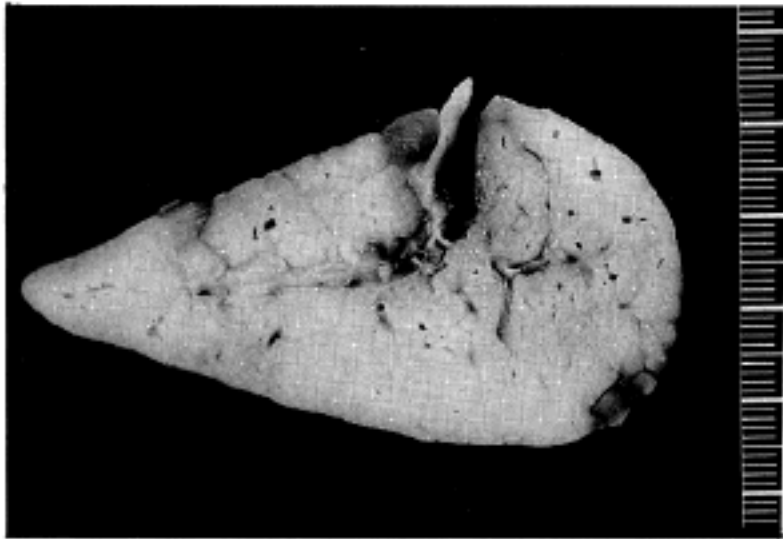
다. 육안 및 현미경 소견을 종합하여 병변을 분류했을 때 제 1형이 5예, 제 2형이 9예, 제 3형이 1예였으며 나머지 7예는 혼합형이었다(Table 1). 혼합형중 5예는 1형과 2형이 공존하였고 1형과 3형의 혼합형 및 1형, 2형 및 3형의 혼합형이 각각 1예씩 있었다. 제 1형의 환아 나이는 1주에서 14세까지였으며 재태기간 27주와 33주 사이의 태아 부검이 2예 포함되었다. 제 2형의 환아 나이는 3개월에서 13세까지였으며 재태기간 26주에 부검한 1예가 포함되었다. 제 3형은 26주 태아에서 발견되었다. 혼합형의 환아 나이는 4개월에서 13세까지였고, 1형, 2형 및 3형이 같이 있었던 1예는 재태기간 22주때의 태아 부검 예에서 관찰되었

다.

## 2. 육안소견

제 1형의 낭의 크기는 0.5 cm에서 7.5 cm로 다양하였고 이러한 병변에 의하여 폐엽의 대부분이 대체되어 있었고 낭의 주변부위로 폐실질이 밀려 있는게 관찰되었다(Fig. 4). 대부분의 낭들은 맑은 장성액을 가지고 있었고 낭의 내부는 매끈하거나 육주를 형성하고 있기도 하였다. 주변 폐실질은 비교적 깨끗하였고 1예에서 무기폐의 양상을 보였으며 2예에서 흉막의 섬유화가 관찰되었다(Table 3).

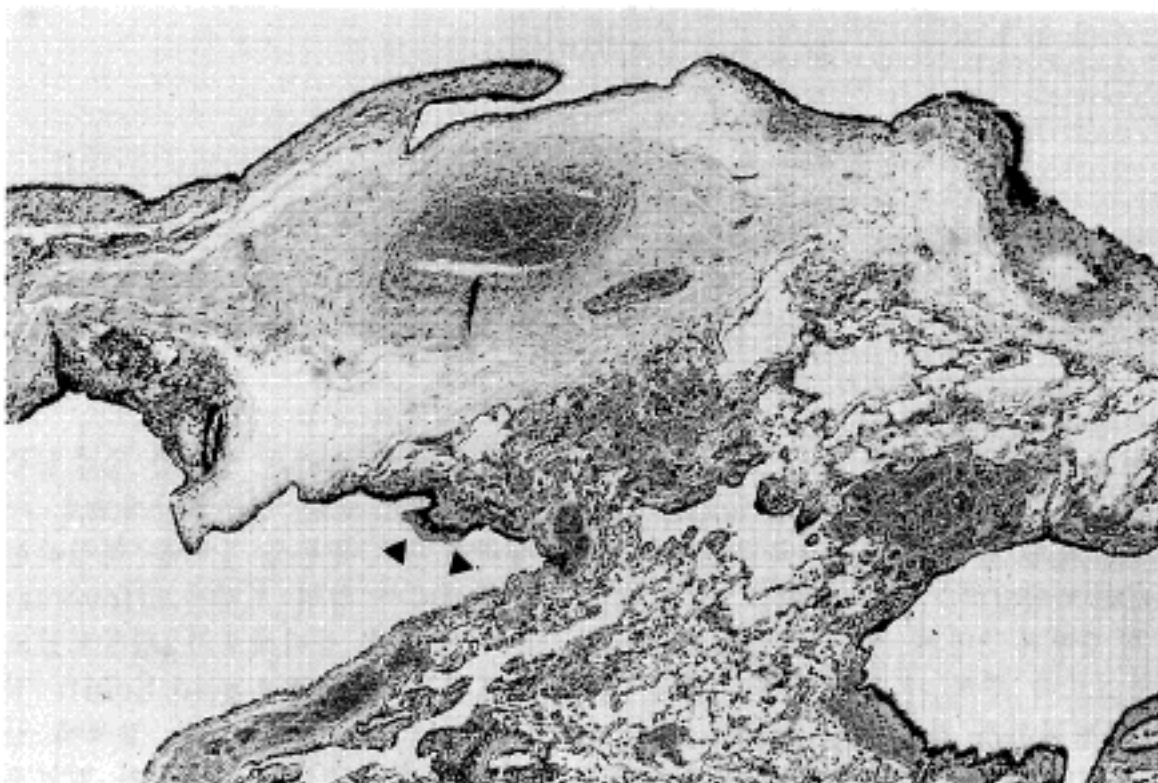
제 2형은 0.1 cm에서 1.7 cm의 작은 낭들로 이루



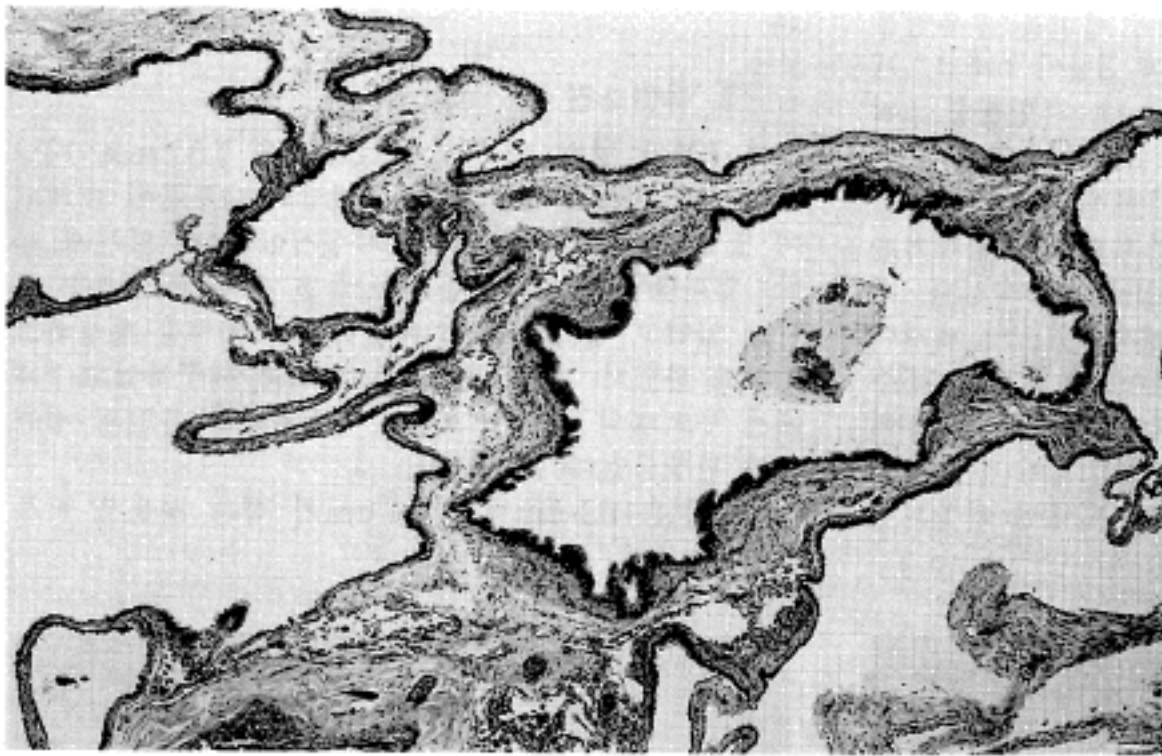
**Fig. 6.** Large, bulky, parenchymal mass involves an entire lobe. Cysts are not recognizable on gross examination. Instead, homogeneous gray white solid appearance is characteristic.



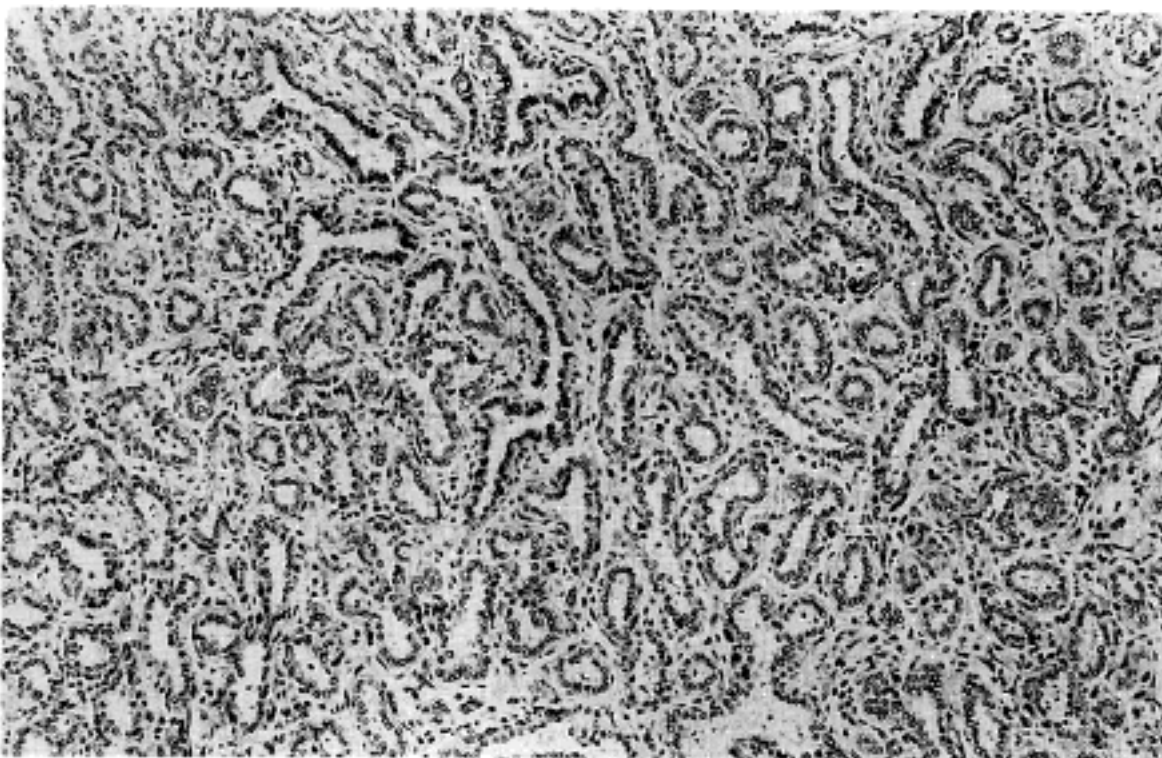
**Fig. 7.** Right middle lobe is replaced by a solid tumor-like mass accompanied with cysts of various sizes(0.1 ~ 3 cm)



**Fig. 8.** Ciliated pseudostratified columnar epithelium lines the surface of a large cyst and overlies a well defined bundle of smooth muscle. Mucinous cells are seen in polypoid projection(arrow heads).



**Fig. 9.** Cystic structures resembling terminal bronchioles are lined by cuboidal to columnar epithelial cells resting on a thin fibromuscular layer.



**Fig. 10.** The lesion is composed of randomly distributed irregular bronchiole-like structures lined by cuboidal to low columnar epithelium and alveolar saccules that are also lined by cuboidal cells.

어졌고 9예중 6예에서 낭내 점액성 물질이 관찰되었다. 주변 폐실질은 대부분의 예에서 부분적으로 폐색에 의한 경결이 있었고 농양을 형성한 예도 있었다 (Table 3, Fig. 5).

제 3형은 전 폐엽이 연한 황색을 띠는 고형성 종괴로 이루어져 있었으며 낭성구조나 정상 폐조직은 관찰할 수 없었고 혈관구조만이 보였다 (Table 3, Fig. 6).

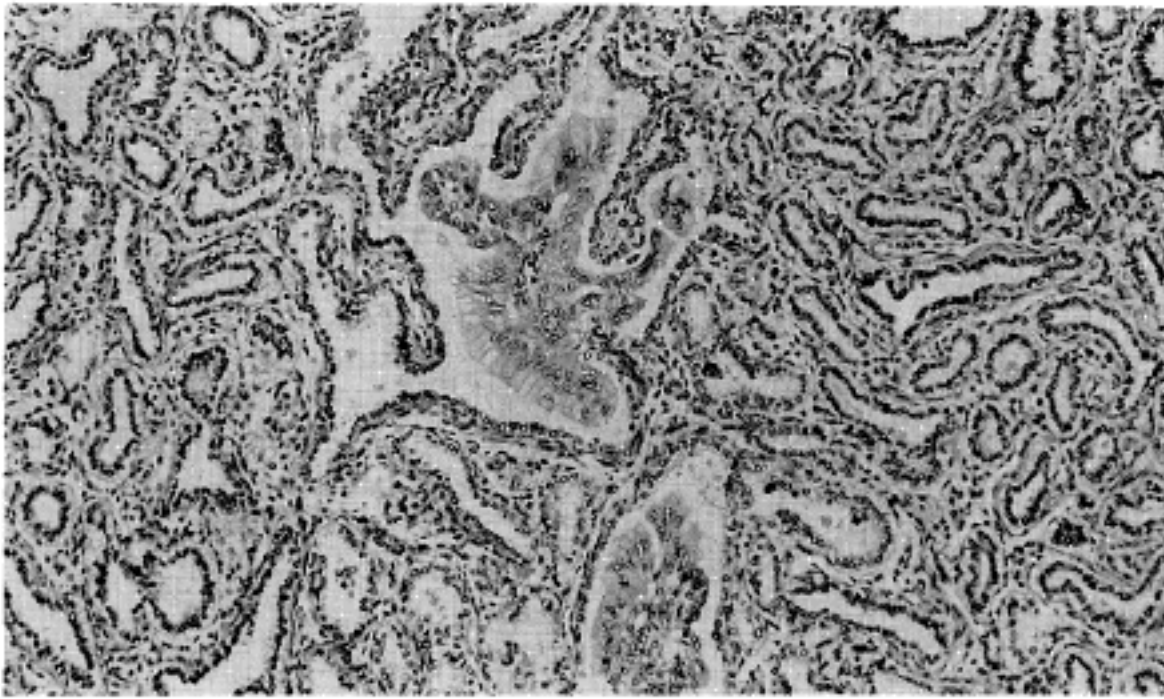
제 1형과 2형이 혼합된 5예는 주변 폐가 모두 염증성 경결을 보였고 큰 낭들은 점액으로 차있었다. 제 1형, 2형 및 3형의 혼합에 그리고 제 2형과 3형의 혼합에는 둘다 병변이 여러 폐엽에 생겼으며 특히 제 1형, 2형 및 3형의 혼합에는 폐엽을 광범위하게 침범하여 주변에 정상 폐실질을 관찰할 수 없었다 (Table 3,

Fig. 7).

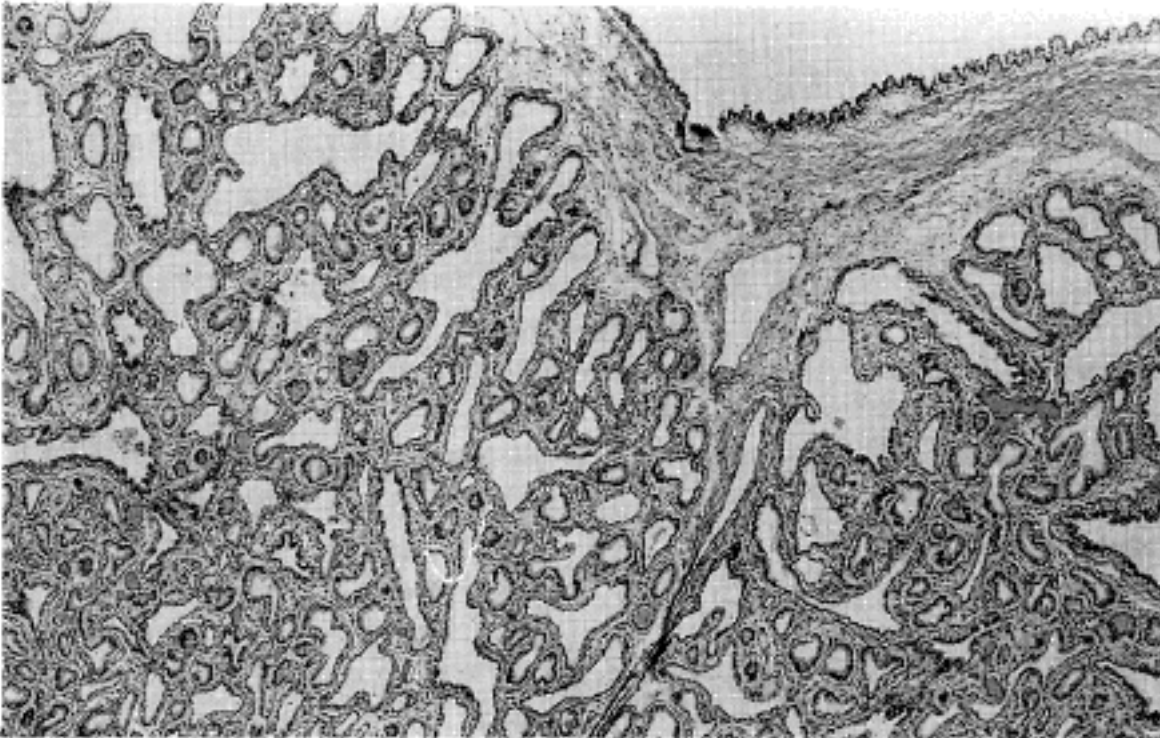
기관지와 연결이 육안검사시 확인된 예는 2예로 제 1형과 제 1형 및 2형의 혼합예에서 관찰되었다.

### 3. 현미경적 소견

제 1형에서 보이는 낭종의 내면은 성숙한 중층원주상피세포, 단순원주상피세포 또는 단순입방세포로 피복되었고 낭내로 상피세포의 유두상 돌기를 형성하는 곳도 있었다. 5예중 2예에서 위의 포상세포(foveolar epithelium)를 담은 점액성 상피세포가 관찰되었고 이들 점액세포의 세포질은 periodic acid Schiff 염색과 alcian blue 그리고 mucicarmine 염색에 양성이었다. 낭의 외벽에는 평활근섬유의 증식이 있었고



**Fig. 11.** There are patches of mucinogenic epithelium lining in the cystic structure. These areas resemble gastric surface epithelium rather than bronchiolar mucous glands.



**Fig. 12.** Various cystic types of congenital cystic adenomatoid malformation. Large cystic space(top) and cysts of varying sizes resembling bronchiole and alveolar spaces.

간질조직의 증가를 볼수 있었다. 낭과 폐조직과의 경계는 비교적 잘 지어지고 낭과 낭사이에는 압박된 정상 폐포도 같이 존재하고 있었다. 염증반응은 없거나 경미하였으며 주변 폐에 폐포내 출혈이 관찰되었다(Fig. 8).

제 2형의 낭은 단순원주세포 또는 단순입방세포로 피복되어 있으며 낭주변에서 간혹 평활근이 관찰되었고 낭과 낭사이에 정상 폐포가 섞여 있으면서 서로의 연결부분도 간혹 보였다(Fig. 9). 대부분 염증반응이 심하였고 간혹 낭을 피복하는 세포가 떨어져 보이지 않았으며 낭내 염증세포가 차있어 단순한 농양과 감별하기 힘든 예도 있었다.

제 3형은 전 종괴가 태아기 폐의 상피세포를 담은 미성숙 단순입방세포들로 피복되어 있는 폐포 또는 세

기관지 모양의 구조로서 이들을 아주 작은 낭들이라고 할 수 있을지 의심이 들 정도였고 정상 폐조직은 없었다(Fig. 10). 1형에서 관찰되었던 점액세포가 낭을 피복한 단순입방세포에서 갑자기 이행되어 마치 폴립 모양으로 낭내로 돌출되는 양상으로 나타나는 곳도 있었다(Fig. 11).

제 1형, 2형 및 3형의 혼합에는 1형의 큰 낭들 주위로 2형 및 3형이 둘러싸고 있었고 이들은 저배율에서 언뜻 보기에 층을 형성하며 배열되어 있는 양상을 보였다(Fig. 12). 고배율에서 각 형의 낭들을 피복한 세포들은 재태기간 10주때 기관지를 피복하는 세포질내 당원이 풍부한 단순입방세포와 아주 유사하였으며 낭들간의 상피세포의 차이도 없었고 제 3형의 낭에서 점액세포가 관찰되었다(Fig. 13).

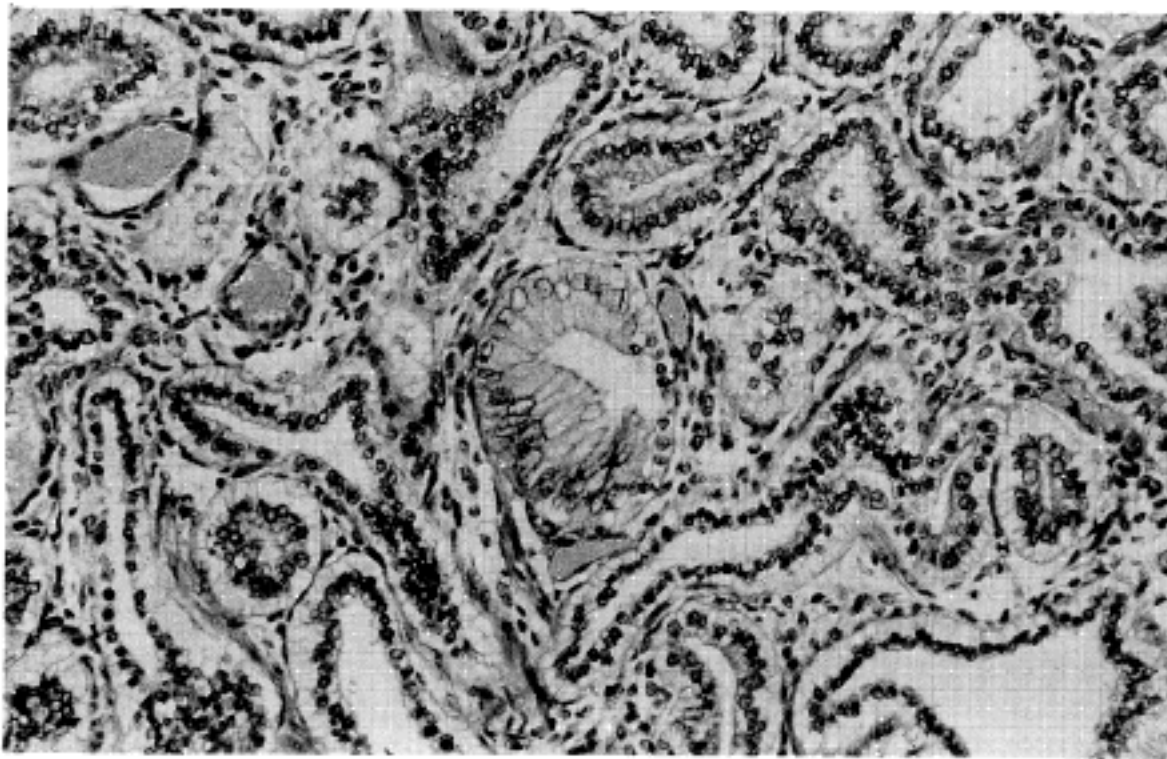


Fig. 13. Microscopically, cysts resemble the glandlike structures seen during the pseudoglandular period of embryonic development. Mucous cells are present.

횡문근은 보이지 않았고 간혹 연골조직은 관찰되었으나 낭주변의 늘어난 기관지에 국한된 것으로 해석하였다.

### 고 찰

CCAML의 병인에 대해서는 선천적 발달이상<sup>2-4)</sup>, 과오증<sup>5,6)</sup> 또는 폐이형성<sup>7)</sup> 등 여러 각도로 고찰되어 왔다. 그러나 광학현미경 소견상 병변을 이루는 세포들이 무질서하게 배열되어 있거나 비정형성을 보이지 않고 또 병변 자체가 정상적으로 태아에서 볼수 있는 미성숙 폐조직을 닮았기 때문에 본 질환의 원인이 발생학적 결함일 것이라는 설이 가장 유력한 주장이다. Stocker등<sup>2)</sup>은 제 1형에서 상피의 가중증, 점액성 상피 및 연골이 관찰되고 낭주위로 두꺼운 평활근이 보인다는 점에 의거해서 아마도 제 2형 또는 3형보다는 좀더 늦은 배아기 결함이 있었을 것을 시사하였다. 그리고 제 3형은 세 유형중 가장 초기에 즉 가성선 단계(pseudoglandular period)에서 장애가 생겨 더 이상 성숙하지 못한 상태로 해석하였다. 태아의 호흡기의 가지(respiratory tree)는 배령 24일경 소화관의 상관을 따라 있는 구(groove)에서부터 생기기 시작하고 기관과 양측 제 1기관지는 26일째 형성된다. 기관지에서 주폐엽이 발생하는 시기는 5주경이다. 따라서 이 시기 이전에 결함이 있게 되면 폐병변이 좀더 광범위 하리라 가정할 수 있다. 즉 결함이 나타나는 시기가 CCAML의 병형(type)을 결정한다고 할 수 있을 것이다. 본 연구대상 중 7예에서 제 1형과 2형, 2형과 3형, 혹은 1형, 2형과 3형의 혼합된 예가 있었다는 것은 Stocker등이 주장한 것처럼 CCAML의 유형이 배아기의 발달 결함 시기만에 의해서 결정되는 것은

아님을 말해준다고 하겠다. 제 1형과 제 2형이 혼합된 5예는 소아시기에 증상이 발현되어 수술로 절제된 예이며 현미경소견상 염증반응은 있지만 낭의 파괴는 경미한 것으로 보아 이 두 유형이 염증에 의해 이차적으로 변화된 병변이라기보다는 배아기에 이미 두가지 유형이 형성되었음을 강력히 뒷받침한다고 할 수 있다. 재태기간 22주 태아에서 발견된 제 1형, 2형 및 3형의 혼합형이나, 손 등<sup>8)</sup>이 보고한 재태기간 30주의 사산아에서 발견된 제 1형과 2형의 혼합형 그리고 생후 4개월째 부검된 제 2형과 3형의 혼합형등이 존재한다는 사실은 이를 더욱 뒷받침할 수 있는 자료라고 생각된다. 이러한 혼합형의 증례들은 배아기때의 성장 정지 시기로 CCAML의 유형을 분리하고 그 병인을 이해하려했던 Stocker 등의 가설에는 분명히 어긋난다.

본 증례들 중에서 제 3형으로 분류된 1예 및 혼합형예중 제 3형의 낭에서 병변내 낭을 피복하는 세포가 부분적으로 성숙되어 있었고 그 부위에서 점액성 상피세포가 관찰되었다. 이는 점액성 상피세포는 제 1형의 약 1/3에서 나타나며 제 2형과 3형에서는 관찰되지 않는다는 Stocker등의 기술과 부합되지 않는다. 이런 소견은 문헌에서도 보고된 바 없었으며 따라서 점액성 상피세포는 제 1형의 특징적 소견으로 간주되어 왔고 화생(metaplasia)이나 성숙의 부전(abortive maturation)으로 이해되어 왔다. 저자들은 태아가 자궁내에서 성장함에 따라 병변내에서의 점액상피로의 성숙이 진행될 수 있다고 생각하였고 점액상피의 존재를 제 1형 CCAML의 병변이 일어난 시기와 직접 관련시켜 해석하는 것은 옳지 않다고 생각하였다.

유형이나 낭의 크기에 따른 연령별 차이는 없었으나 나이가 많은 환아에서 발견된 CCAML의 경우 염증과 섬유화가 진행되어 폐렴후 기류(postpneumonic



pneumatocele), 기관지확장증, 선천성 대엽성 폐기종 혹은 엽내폐분리증 등의 소견을 보여 위 질환들과의 현미경 시야에서의 감별이 어려운 경우도 있었다. 그러나 폐렴후 기류와 선천성 대엽성 폐기종에서는 CCAML에서 보이는 특징적인 상피나 간질성분이 없다는 점으로 감별할 수 있고, 기관지확장증에서는 연골관과 기관지선이 있다는 점으로 CCAML과 구별할 수 있다. 엽내폐분리증은 수술 당시 비정형적인 혈관을 발견하면 쉽게 감별되나 그렇지 못한 경우는 광학현미경상 비정형적 혈관의 증식이 많고 낭과 폐포관 또는 폐포와의 연결이 없고 병변내 엽간 중격이 부족한 점으로 구별할 수 있다.

CCAML의 진단은 주로 방사선 검사에 의존하며 Craig등<sup>11)</sup>의 보고에서와 같이 다양한 크기의 경계가 잘 지어지는 방사선 투과성의 병변이 특징적인 소견이며 종격동과 심장의 이동이 관찰되기도 한다. Belanger<sup>12)</sup>은 CCAML의 방사선소견을 폐분리증, 폐렴후 기류, 후천성 폐쇄성폐기종, 농기낭, 혈관종성 기형 및 횡격막탈장과 감별하였다. 특히 신생아의 경우 횡격막탈장과 감별이 어려운 경우는 바륨조영제를 사용하는 검사가 도움을 준다고 하였다. 본 연구에서도 수술을 시행한 16예 중 방사선검사서 CCAML로 진단된 예가 9예로서 비교적 진단율은 높으나 그 유형의 분류는 낭의 크기가 흡입되는 공기의 양에 따라 차이가 나기 때문에 방사선학적으로 결정하기 어려운 점이 있었다. 특히 부검후 발견된 제 3형 CCAML을 HR-MRI로 추후 검사한바 낭성구조를 발견할 수 없었음은 제 3형의 진단에는 상당한 어려움이 있으리라는 점을 시사하였다.

## 결 론

폐의 선천성 낭성 선종양 기형(CCAML)은 어린이의 폐에서 발견되는 중요한 기형으로 그 정도가 심하면 사산하며, 경미한 경우도 흔히 호흡기 증상을 일으킨다. 이 질환의 원인은 아직도 모른다. 저자들은 지난 6년간 서울대학교 어린이병원에서 시행한 6건의 부검과 16건의 절제자료에서 얻은 22예의 CCAML을 임상적 및 병리학적으로 분석하였다. 22예는 모두 14세 미만이었으며 6예의 부검은 모두 사산아(5예)와 신생아(1예)로서 이들은 모두 태아수종(hydrops fetalis)과 양수과다증을 동반하였다. Stocker등의 분류에 합당한것은 15예로서 제 1형이 5예, 제 2형이 9예 그리고 제 3형이 1예였고, 나머지 7예는 위의 분류의 어디에도 속하지 않는 혼합형이었다. 제 1형과 제 2형의 혼합예가 5예, 제 2형 및 제 3형의 혼합예가 1예, 그리고 제 1, 2, 3형의 혼합예가 1예 었다. 한편 제 3형의 1예와 제 1, 2, 3형의 혼합예 중 3형의 낭에서 피복상피의 점액상피화가 관찰되었다.

이상의 병리학적 소견들을 종합하건데 이제까지 고

전적으로 사용되어 왔던 Stocker등의 분류만으로는 모든 CCAML을 분류하기 어렵고 또 그 분류기준도 타당치 않은 점이 있다고 생각되었다. 또 이러한 소견들은 CCAML의 원인을 태아 발생과정중 한 시기에 서만 생각했던 본래의 병인론만으로는 설명하기 어렵고 태아 발생기중 오랜 시간동안의 원인되는 자극의 지속 혹은 병변내에서의 조직의 이차적 성숙등도 고려되어야 하리라고 생각되었다.

## 참 고 문 헌

- 1) Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with a general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-9.
- 2) Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Human path* 1977; 8: 155-71.
- 3) Breckenridge RI, Rehmann RL, Gibson ET. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr* 1965; 67: 863-6.
- 4) Merenstein GB. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: report of a case and review of the literature. *Am J Dis Child* 1969; 118: 772-6.
- 5) Halloran LG, Silverberg SG, Salzberg AM. Congenital adenomatoid malformation of the lung: A surgical emergency. *Arch Surg* 1972; 104: 715-9.
- 6) Van Dijk C, Wagenvoort CA. The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. *J Pathol* 1973; 110: 131-4.
- 7) Leininger BJ, Haight C. Congenital cystic adenomatoid malformation of the left lower lobe with compression of the remaining lung tissue in a newborn. *Clin Pediatr* 1973; 12: 182-6.
- 8) 손진희, 김우호, 지제근, 이상국. 전신부종을 수반한 폐의 선천성 낭성선종성기형. *대한병리학회지* 1983; 17: 462-5.
- 9) Kwittken J, Reiner L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatrics* 1962; 30: 759-68.
- 10) Olson JL, Mendelsohn G. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 248-51.
- 11) Craig JM, Kirkpatrick J, Neuhauser EBD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in infants. *Am J Roentgenol* 1956; 76: 516-26.
- 12) Belanger R, LaFleche LR, Pieard JL. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Thorax* 1964; 19: 1-11.