

폐에 발생한 낭성 림프관종

- 1에 보고 -

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 부산백병원 해부병리과*

전 미 영* · 지 제 근

Intrapulmonary Cystic Lymphangioma

- A case report -

Mi Yeong Jeon, M.D.* and Je Geun Chi, M.D.

Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine and
Department of Anatomical Pathology, Pusan Paik Hospital*

Solitary intrapulmonary cystic lymphangioma in newborn or infant is an extremely rare disease. We describe a case of solitary intrapulmonary cystic lymphangioma in a 4-month-old boy with dyspnea and tachypnea. It was in the left lower lobe and type 1 congenital cystic adenomatoid malformation was suspected radiologically. The resected cyst was unilocular with a thin wall, and was 9.5cm in size. Histologically, the cyst was lined by flattened endothelial cells supported by a minimal fibrous stroma. (*Korean J Pathol* 1997; 31: 492~494)

Key Words: Cystic lymphangioma, Solitary, Infant, Lung

폐에서의 림프관종은 아주 드물며 특히 단방형의 큰 낭성 종괴로 나타나는 경우는 이전까지의 문헌에 보고된 예가 없었다. 저자들은 최근에 영아에 발생한 폐의 고립성 낭성 림프관종 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례: 환자는 4개월된 남아로 일주일 전부터 시작된 호흡곤란과 빈호흡을 주소로 개인 병원을 거쳐 본원에 전원되었다. 환아는 4.1 kg으로 정상만삭 분만되었으며 내원 20일전 흉부 함몰을 우연히 발견하였으나 특이사항 없었으며 내원 1주일 전부터

보체면서 호흡곤란과 빈호흡이 나타났다. 흉부 전산단층 촬영에서 폐의 좌측 하엽에 얇은 벽의 "낭성" 종괴가 발견되어(Fig. 1) 선천성 낭성 선종양 기형이 의심되어 폐의 좌측 하엽 절제술이 시행되었다. 절제된 좌측 하엽에서 9.5×8 cm 크기의 단방성 낭성 종괴가 관찰되었으며 낭벽의 내면은 섬유주 양상을 보였고 혈관들도 비교적 현저히 관찰되었다(Fig. 2). 광학현미경 소견상 낭벽의 내면은 편평해진 내피세포로 싸여 있었으며 그 밑에는 약간의 섬유성 간질이 있었다(Fig. 3). 이들 혈관 내피세포들은 Factor VIII-related antigen과 CD34(human hematopoietic progenitor cell antigen)에 약한 양성 반응을 보였으며(Fig. 4B & C) Cytokeratin에는 음성으로 나타났다(Fig. 4-A). 림프관종 주위는 폐실질로 구성되어 있었고 인접 부

접 수: 1996년 11월 25일, 게재승인: 1997년 4월 3일
주 소: 부산시 진구 개금동 633-165, 우편번호 614-735
백병원 해부병리과, 전미영

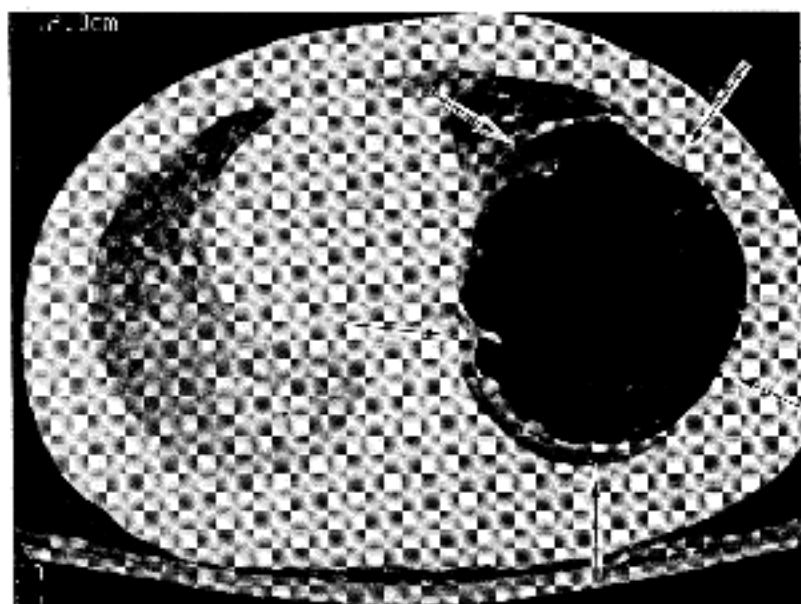


Fig. 1. High resolution computerized tomography shows a large cystic lesion(arrow) in the left lung.

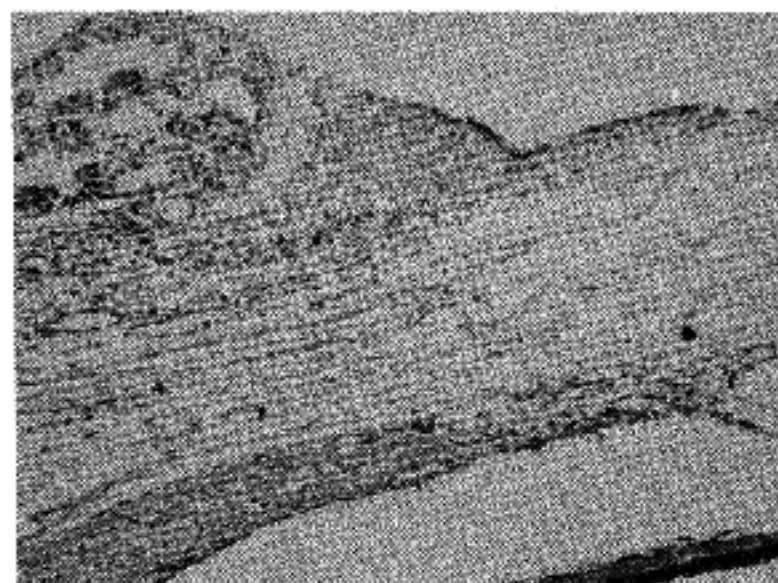


Fig. 3. Photomicrograph of the lymphangioma, showing flattened endothelial cells that line lymphangioma.

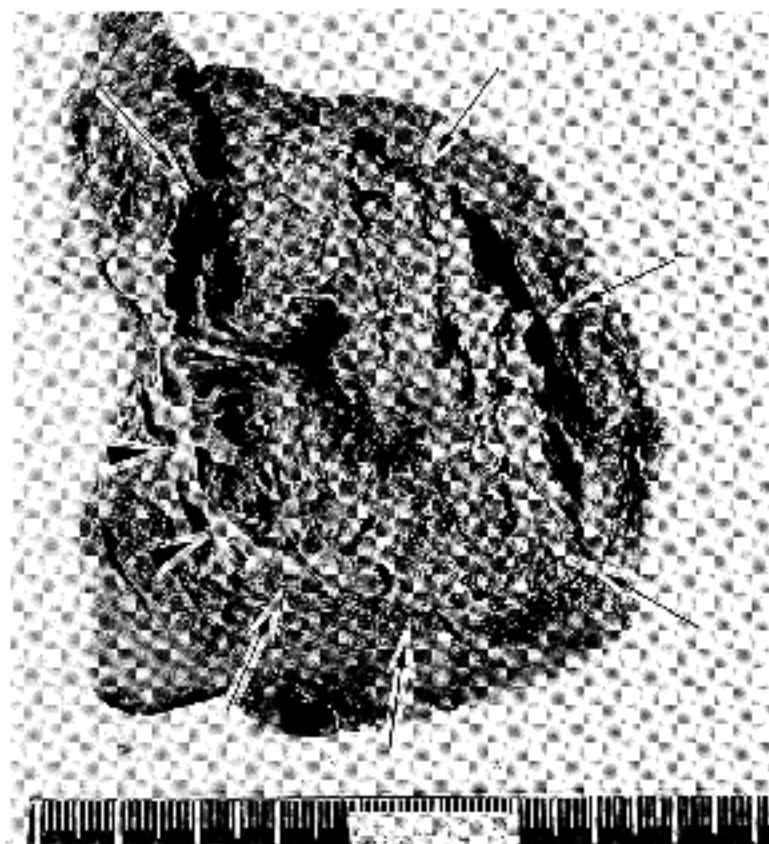


Fig. 2. Gross appearance of the cystic lymphangioma (arrow) of the lung, showing irregular trabeculae(arrow head) on the inner surface of the cyst.

위에는 세기관지와 중등도 크기의 혈관들도 관찰되었다. 또한 기타 폐 실질에서는 이상 소견이 관찰되지 않았다.

고 찰: 신생아 폐에 나타나는 선천성 낭성 폐질환으로는 선천성 낭성 선종양 기형, 폐 분리증, 선천성 대엽성 기종, 낭성 림프관종 등이 있으며 영아기

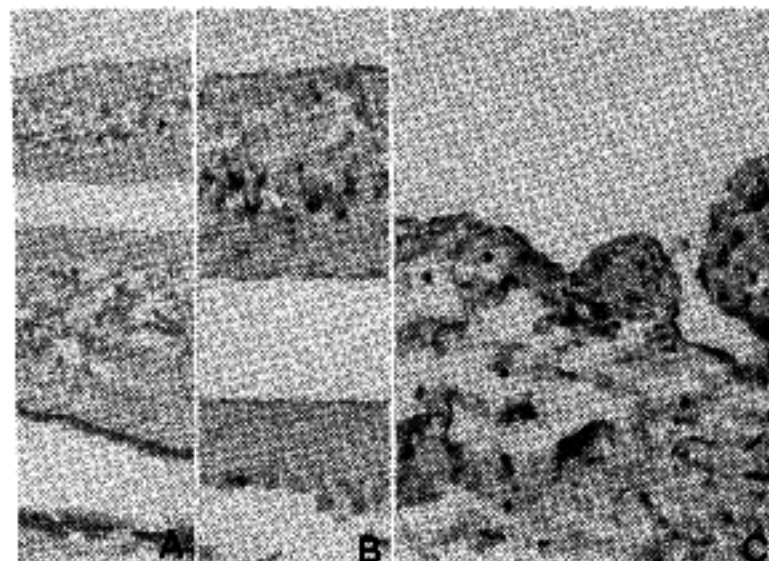


Fig. 4. The result of immunohistochemical stains.
 A) Cytokeratin: negative for flattened endothelial cells
 B) Factor VIII-related antigen: weak positive for flattened endothelial cells
 C) CD34: weak positive for flattened endothelial cells

때에는 기관지원성 낭, 폐 실질낭, 간엽 낭성 과오종 등이 나타난다¹. 이 중 낭성 림프관종은 아주 드물며 그 중 다방성인 것은 국내에서 보고된 바 있다². 림프종은 초기 배아기때에 림프계의 지속적인 과도한 발달에 의해 형성되며³ 특히 국소적 혹은 전신적 감염에 대한 반응으로 낭성 확대가 진행된다고 알려져 있다⁵. 대개의 림프관종은 목과 겨드랑이 같은 원시림프관 구역에서 생기며 흉강내의 림프관종은 대개 종격동에 생기고 폐의 림프관종은 아주 드물다⁴. 이제까지 보고된 폐의 낭성 림프관종

들은 대개 하엽에 존재하였고 이는 아마도 폐기저부에 림프관이 비교적 풍부한 것을 반영하는 것이 아닐까 한다⁵. 1974년 Wada등³이 폐에서 고형성 림프관종 1예를 보고하였으나 본 증례는 특히 좌측 폐의 하엽에 고립성으로 나타난 단방성의 낭성 림프관종으로 이전의 문헌에서 찾아볼 수 없다. 림프관종이 단방성인 경우는 다방성에 비하여 더욱 드물며 아마도 목에 생기는 낭성 림프관종(cystic hygroma)이 폐에 발생한 것에 해당한다고 여겨진다. 본 증례에서는 종격동에 가까이 있었으나 이전에 발표된 증례²에서와 같은 유미성의 내용물은 관찰되지 않았고 방사선학적으로는 특히 선천성 낭성 선종양 기형의 제 1 형과의 감별이 필요하였다. 이처럼 신생아나 영아에 있어서 방사선학적으로 낭성

폐질환이 의심될때 폐의 낭성 림프관종도 반드시 고려해 보아야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Shamji FM, Sachs HJ, Perkins DG. Cystic disease of the lungs. Surg Clin North Am 1988; 68: 581-620.
2. Chi JG, Lee KS, Kim CJ. Cystic intrapulmonary lymphangioma. Seoul J Med 1994; 35: 129-36.
3. Wada A, Tateishi R, Terazawa T, Matsuda M. Lymphangioma of the lung. Arch Pathol 1974; 98: 211-3.
4. Brown LR, Reiman HR, Rosenow EC III. Intrathoracic lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986; 61: 882-92.
5. Hernaz-Schulman M. Cyst and cyst-like lesions of the lung. Radiol Clin North Am 1993; 31: 631-49.