

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation을 보이는 복강내 폐분리증

삼성의료원 소아외과

이석구·이우용·김현학

= Abstract =

An Intraabdominal Pulmonary Sequestration Containing Congenital Cystic Adenomatoid Malformation

Suk-koo Lee, M.D., Woo Yong Lee, M.D., Hyun Hahk Kim, M.D., FACS, FAAP.

*Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Samsung Medical Center
Seoul, Korea*

Pulmonary sequestration is a complex anomaly involving the pulmonary parenchymal tissue and its vasculature. It presents as a cystic mass of nonfunctional lung tissue without communication with the tracheobronchial system. Usually, it receives blood supply from anomalous systemic vessels. Therefore, preoperative diagnosis of the pulmonary sequestration is difficult, especially when it is located in the abdomen and combined with congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM). We encountered such a mass (CCAM type 2) detected prenatally by ultrasonography. It was a kidney bean shaped, pinkish mass straddling the thorax and abdomen on the right side. Because of the sonographic appearance, neuroblastoma was diagnosed preoperatively. The mass was completely extirpated without difficulty.

Index Words: Pulmonary sequestration, Congenital cystic adenomatoid malformation, Intraabdominal.

서 론

폐분리증은 전인구의 0.15% 내지 1.7%를 차지하는 드문 선천성기형으로¹, CCAM과 함께 특징적으로 영유아에서 나타나는 폐기관지계의 기형이다². 이 질환은 기관지와 정상적인 연결이 되지않은 비기능성 폐조직을 나타내며, 대동맥으로부터 직접 연결되는 혈관으로인해 수술중 예기치않은 출혈을 일으킨다. 대부분의 폐분리증은 독립적인 내장홍맥이 없는 소엽내 분리이나, 소수에서 독립적인 내장홍맥

이 있는 소엽외 분리를 보이는데, 이는 동반된 기형의 확률이 높다. 소엽외 분리가 복강내에 있는 경우는 진단이 어려우며 특히 CCAM이 동반된 경우는 대부분이 수술후에 진단이 되고있다.

최근 저자들은 산전 초음파로 진단된 복강내 종괴에서 제2형 CCAM을 보이는 복강내 폐분리증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환아는 과거력상 특이병력이 없는 28세의 임신부

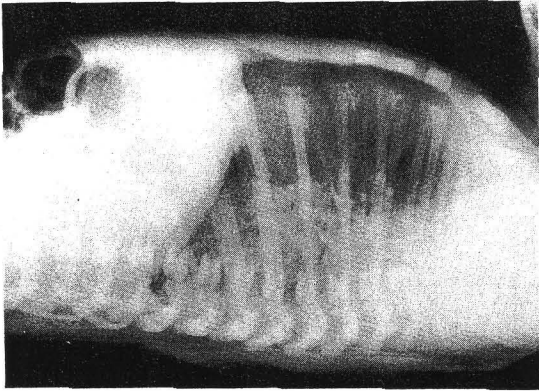


Fig. 1. Lateral X-ray film shows the mass straddling over the lower thorax and abdomen on the right side.

에서, 임신 36주에 시행한 산전 초음파검사상 우측 흉부 및 상복부에 걸쳐 4×3 cm의 이엽성, 반향성 종괴가 발견된 남아로, 기타 다른 이상소견이 보이지 않고 종괴 파열의 우려가 없는 것으로 생각되어, 정상 질식분만으로 39주에 출생하였다. 출생시 체

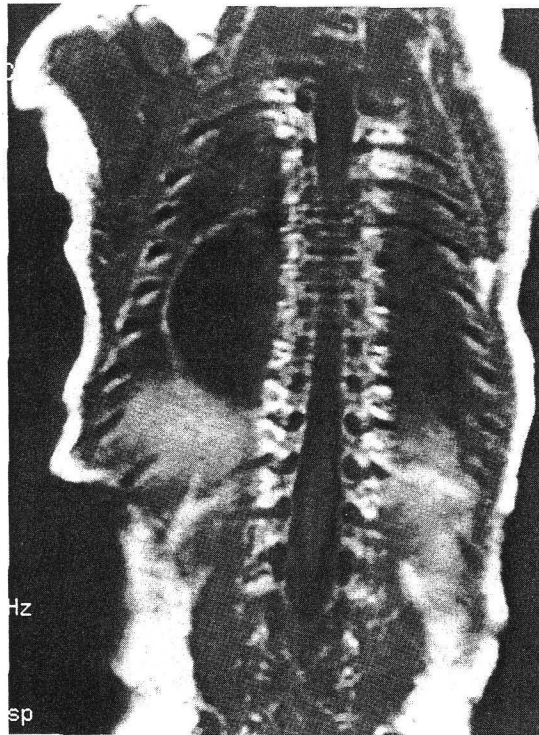


Fig. 2. A coronary section(A) and sagittal section (B) of MRI shows a mass which is straddling over the thorax and abdomen on the right side.

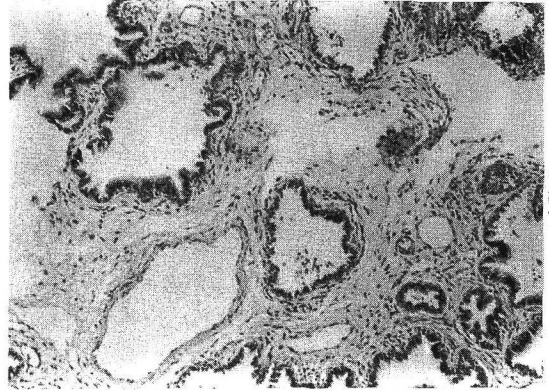


Fig. 3. Photomicroscopic findings showing "back to back" cystic space(A) lined by ciliated columnar epithelium, typical of CCAM type 2(B).

중은 3.05 kg, Apgar점수는 1분, 5분에 각각 9점씩이었으며, 이학소견상 특이한 점이 없었다.

출생후 시행한 단순촬영에서 후종격동에서 시작하여 횡격막아래까지 위치하는 종괴가 보였고(그림 1), 초음파 및 MRI 검사상 우측 하부 흉곽에서 횡격막을 거쳐 하대정맥을 앞으로 전이시키는 종괴로, 주위 조직과는 분리되어 있었다(그림 2). 화학 검사상 neuron specific enolase 16.62 ng/ml, ferritin 303.8 ng/ml로 상승되어 있었고, VMA는 정상으로 신경아세포종으로 의심되었다.

생후 7일째 시행한 수술 소견상 우측 하부 흉곽, 간, 하대정맥, 식도에 연한 피막형성이 잘된 $2 \times 2 \times 5$ cm의 분홍색 연성 종괴로 벽측흉막과는 분리되어 있었다. 종양의 적출은 특별한 문제없이 되었고, 영양공급 혈관은 대동맥과 우측 폐동맥으로부터 각각 1개씩 공급되었으며, 정맥의 배출로는 확인되지 않았다.

병리 소견상 Stocker Type 2의 CCAM의 소견을 보이는 소엽의 폐분리증으로 확인되었고(그림 3), 환아는 특이 경과없이 술후 7일째 퇴원하였다.

고 안

폐분리증은 폐실질이 혈관계, 전신 혈관계와 정상적인 연결을 보이는 복합적인 기형으로, 1861년 Rokitsky와 Rektorzig가 처음 기술하였고, 1964년 Pryce가 폐분리증으로 명명한 이래 이 명칭이 계속 사용되고 있다³. 이 질환은 태생기 전장의 기

Table 1. Clinical Features of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation by Types¹⁶

| | Type 1 | Type 2 | Type 3 |
|--|---|--------------------------------|--|
| Frequency (%) | 65 | 25 | 10 |
| Age at diagnosis | Usually first week to month of life, but rarely in adults | Exclusively first year of life | Exclusively first days to months of life |
| Other anomalies present (%) | 8 | 56 | 0 |
| Cyst size (cm) | 3-10 | 0.5-3 | <0.5 |
| Predominant epithelium | Respiratory (ciliated pseudostratified columnar) | Ciliated columnar and cuboidal | Cuboidal with some ciliation |
| Other microscopic elements (%) | | | |
| mucous cells | 32 | 0 | 0 |
| cartilage | 10 | 0 | 0 |
| striated muscle | 0 | 12 | 0 |
| Presence of intervening pulmonary parenchyma | Yes | Yes | No |
| Prognosis | Good | Poor | Poor |

형에 의한 것으로, 그 원인으로는 폐의 이소성 발아⁴, 태내 폐 감염⁵, 일차적 폐혈관 기형이 제시되고 있다. 이 질환의 빈도는 정확히 알기는 어려우나 일반적으로 인구의 0.15%에서 1.7%까지 보고되고 있다¹. 남녀의 비율은 소엽내 분리에서는 1.5:1, 소엽외 분리는 3:1로 남자에서 약간 높다⁶.

일반적으로 폐 분리증은 정상 폐실질과의 관계에 따라 소엽내 분리와 소엽외 분리로 나뉘는데, 태생학적으로는 두가지 다 전장의 발달이상에 기인하는 것으로 그 분류자체가 큰 의미가 없으나 임상적으로는, 아주 다른 양상을 보인다. 소엽내 분리는 약 75%를 차지하며, 대부분의 경우 기침, 가래, 반복적인 호흡기계 감염등의 가벼운 증상을 보이고, 동반 기형이 적으며, 2세 이전에 발견되는 경우는 거의 없다⁷. 이에 반해 소엽외 분리는 호흡곤란, 청색증, 수유장애 등의 증상을 보여 신생아기에 발견된다⁸. 좌측 부위에 많고, 65%에서 동반기형을 보이며 이 중 횡경막 탈장이 가장 많다². 병변 부위로가는 혈관의 특성은 외과 의사에게 흥미를 끌었는데, 약 70%에서 횡경막 아래의 전신 혈류에서 동맥 공급을 받고, 동맥 직경이 3mm 이하인 경우에는 두개 이상의 동맥이 있는 경우가 많아 수술중 예기치 않은 대량 출혈을 보일 수 있다⁹. 횡경막의 형성기에 종괴의 이동에 따라 소엽외 분리의 15%가 횡경막 주위 또는 복강내에 위치하게 된다¹⁰.

이 질환은 신생아나 영아에서 흉부 방사선 검사

상 비정상적인 폐내 음영이 보이며, 계속적으로 이 음영에 변화가 없고, 하부 폐엽에 위치하며, 반복적으로 호흡곤란이나 폐렴의 소견을 보일 때 의심할 수 있다. 전통적으로, 폐분리증의 진단은 동맥 촬영술로서 분리된 폐로 공급되는 이상 혈관을 보일 때 할 수 있다고 하나, 대부분의 경우 이를 시행할 필요가 없다¹¹. 특히 종괴가 복강내에 위치할 때는 진단이 더욱 어렵게 되는데, 복강내 폐분리증에 대한 대부분의 보고에서 종괴의 일차적 진단으로 신경아세포종을 고려하였다¹². 초음파 검사상 감별점으로는 균일한 반향성의 종괴가 횡경막을 통과하거나 횡경막으로 부터 자라나오는 경우, 특히 부신이 정상적으로 보이는 경우는 복강내 폐분리증의 가능성이 높고, 종괴가 균일하지 않고 석회화가 보이거나 부신이 정상적으로 보이지 않는 경우에는 신경아세포종이나 기형종, 전장 중복의 가능성이 높다¹³.

본예와 같이 폐분리증과 CCAM이 동반되는 경우는 특히 드물어서 현재까지 약 17예의 보고가 있는데^{2,14,15} 이들 모두에서 조직소견상 제2형의 CCAM을 보였고 본 예에서도 역시 제 2형 이었다. Stocker 등¹⁶은 병리 소견 및 임상소견을 기준으로 CCAM을 3가지 유형으로 나누었는데(표 1), 이 중 제 2형은 CCAM의 25%를 차지하며, 섬모성 주상상피 또는 입방세포로 구성된 중형의 낭포가 특징적이며, 약 55%에서 동반기형을 보여 이 기형에 따라 예후가 결정된다¹⁷. 폐분리증이 CCAM과

동반될때 주로 제 2형의 조직 소견을 보이는가에 대한 정확한 이유는 밝혀져 있지 않으나 Zangwill 등¹⁸은 소엽의 폐분리증이 배아기 4주 내지 5주에 일어나며 이 시기가 전장으로부터 정상 폐아가 자라나오는 시기이므로 조직학적으로 미분화된 제 2형 및 3형이 더 성숙한 1형보다는 더 잘 동반될 것이라고 설명하였다. 그러나 이러한 설명도 왜 제 3형 보다 제 2형이 많은지는 설명해 주지 못한다.

현재 주기적 산전 초음파 검사가 일반적으로 시행되어 출산 전에 태아의 이상이 더 자주 발견되나 이에대한 치료의 결정은 아직도 쉬운편은 아니다. 또한 본예와 같이 출생후 단순 절제로 치료될 수 있는 환자에게 부적절한 산부인과적 처치가 되지 않도록 병변에 대한 정확한 규명과 소아외과를 포함한 각 과간의 협조가 필요하다고 생각된다.

결 론

저자들은 산전 초음파 검사로 진단된 복강내 종괴에서 제 2형의 CCAM의 소견을 보이는 폐분리증을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Weinbaum PJ, Bors-Koefoed R, Green K: Antenatal sonographic findings in a case of intra abdominal pulmonary sequestrations. *Obstet Gynecol* 73:860-861, 1989
- Aulicino MR, Reis ED, Dolgin SE, Unger PD, Shah KD: Intra abdominal pulmonary sequestration exhibiting congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch Pathol Lab Med* 118:1034-1037, 1994
- Pryce DM: Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; A report of seven cases. *J Pathol* 58:457-467, 1946
- Nikaidoh H, Swenson O: The ectopic origin of the right main bronchus from the esophagus; A case of pneumonectomy in a neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 62:

- 151-160, 1971
- Gebauer PW, Mason CB: Intralobar pulmonary sequestrations associated with anomalous pulmonary vessels; A nonentity. *Dis Chest* 30:282-288, 1959
- Buntain WB, Woolley MM, Mahour GH: Pulmonary sequestration in children; A twenty-five year experience. *Surgery* 81: 413-420, 1977
- Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R: Lung sequestration: Report of seven cases and reveiw of 540 published cases. *Thorax* 34:96-101, 1979
- O'mara CS, Baker RR, Jeyasingham K: Pulmonary sequestration. *Surg Gynecol Obstet* 147:609-616, 1978
- Carter R: Pulmonary sequestration (collective Review). *Ann Thorac Surg* 7:66-70, 1969
- Stocker JT: Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol* 3:106-121, 1986
- Tonkin IL, Allen RG, Riggs W, Satterwhite C: Double aortic arch associated with pulmonary sequestration. *Cardiovasc Interventional Radiol* 4:264-267, 1981
- Mariona F, McAlpin G, Zadar I: Sonographic detection of fetal extrathoracic pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 5:283-285, 1986
- Black MD, Bass J, Martin DJ, Carpenter BF: Intraabdominal pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 26:1381-1383, 1991
- Dibden LJ, Fischer JD, Zubervuhler PC: Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation in an infant. *J Pediatr Surg* 21:731-733, 1986
- Hirose R, Suita S, Taguchi T, Koyanagi T: Extralobar pulmonary sequestration mimicking cystic adenomatoid malformation in prenatal sonographic appearance and histological findings. *J Pediatr Surg* 30:

- 1390-1393, 1995
16. Stocker JT, Madwell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung; classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 8:155-171, 1977
17. Stocker JT: The respiratory tract, in Stocker JT, Dehner LP(eds): Pediatric pathology. Philadelphia, PA, JB Lippincott 1992, Pp505-531
18. Zangwill BC, Stocker JT: Congenital cystic adenomatoid malformation within an extralobar pulmonary sequestration. Pediatr Pathol 13:309-315, 1993