

□ 증 례 □

14세 여아에서 발견된 선천성 낭종성 선종성 기형 1예

단국대학교 의과대학 내과학교실, 방사선과학 교실*, 병리학 교실**, 흉부외과학 교실***

이명인 · 손소희 · 이대준 · 하동열 · 지영구 · 이계영 · 김건열
최영희* · 조정희** · 서필원*** · 김삼현***

= Abstract =

A Case of Late Presentation
of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung.

Myung In Lee, M.D., So Hee Sohn, M.D., Dae Joon Lee, M.D., Dong Yul Ha, M.D.,
Young Koo Jee, M.D., Kye Young Lee, M.D., Keun Youl Kim, M.D.,
Young Hi Choi, M.D.*, Jeong Hi Cho, M.D.**, Pil Weon Seo, M.D.***,
and Sam Hyun Kim, M.D.***

Department of Internal Medicine and Radiology*, Pathology**, Thoracic surgery***,
Dankook University, College of Medicine, Cheonan, Korea.

Congenital cystic adenomatoid malformation of the Lung(CCAM) is characterized by anomalous fetal development of terminal respiratory structures, resulting in an adenomatoid proliferation of bronchiolar elements and cystic formation. CCAM was first described and differentiated from other cystic lung disease in the English literature by Ch'in and Tang in 1949. CCAM is a rare, potentially lethal form of congenital pulmonary cystic disease and the salient features of lesion are an irregular network of terminal respiratory bronchiole-like structures and macrocysts variably lined by pseudostratified ciliated columnar epithelium and simple cuboidal epithelium. Adult presentation of CCAM of the lung is so rare that only 9 cases have been reported in the literature of date. The pathogenesis of CCAM remains disputed and reseachers have variously proposed that the lesion represents a developmental anomaly, hamartoma, or a form of pulmonary dysplasia. Van Dijk and Wagenvoort divided CCAM into three subtypes : cystic, intermediated, and solid. These correspond to types I, II, and III of Stocker. In adults, the evaluation of cystic or multicystic lung disease requires consideration of a differential diagnosis including the acquired lesions of lung abscess, cavitary neoplasm or inflammatory mass, bullous disease, bronchiectasis, and postinflammatory pneumatocele. Congenital lesions such as sequestration, bronchopulmonary-foregut anomalies, and bronchogenic cyst are also encountered. The definitive treatment for CCAM is complete removal of the involved lobe. Partial lobectomy

leads to multiple complications, including severe post-operative infection. We report a case of CCAM in a 14-year-old female presented with a pneumothorax and large bullae, who was treated by surgical remove of the involved lobe.

Key Words : Congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM), Developmental anomaly, Pneumothorax

서 론

선천성 낭종성 선종성 기형(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)은 중팔 세기관지 구조물의 태생학적 발달의 이상으로 인해 세기관지를 구성하고 있는 요소들의 선종성 증식과 낭종을 형성하는 선천성 폐기형질환의 하나로서¹⁾ 전체 폐기형질환의 약 25%를 차지한다고 알려져 있다. 그 임상적 발현은 침범된 폐의 범위에 따라 결정되는데, 대개는 침범된 폐에 지속적인 air trapping으로 인해 호흡장애가 발생하므로 생후 1년 미만의 신생아기에서 발견된다³⁾. 그러나 약 10%에서는 생후 1년 이후에도 발견되기에 하는데, 5세 이후에는 매우 드문 선천성 폐질환이다.

5세 이후의 CCAM을 보고한 예는 총 9례이며,^{2,4-9)} 국내에서는 한⁷⁾등이 1예를 보고한 바 있다. 이에 저자들은 14세 여아에서 우폐에 대형 기종으로 뒤늦게 발견된 CCAM 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 김 O O, 여자, 14세.

주소 : 호흡곤란

병력 : 3세때 부터 우측폐에 이상이 있다는 이야기를 들은 적이 있으며, 감기등의 증상은 잦은

편이었고 일상생활에는 지장이 없어 병원 진찰을 받은 적이 없다고 하였다. 내원 5일전부터 시작된 호흡곤란과 우측 흉통으로 인근 병원을 방문하여 긴장성 기흉이란 진단하에 흉관 삽입술을 받은후에 본원 응급실로 전원되어 입원하였다. 가족력상은 특이사항이 없었으며, 오한, 객담, 기침, 두근거림등의 증상은 없었다.

이학적 소견 : 키는 156cm, 체중은 39Kg로 보통인 체격을 갖고 있었고, 내원당시의 활력증후는 혈압 120/80mmHg, 맥박수 88회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 37.20C 로 미열이 관찰되었다. 결막의 빈혈이나 공막의 황달은 관찰되지 않았고 경정맥압의 증가 소견도 없었다. 흉부진찰상 우측 흉곽의 운동성 감소, 우폐에서 고성(tympanic) 타진음이 관찰되었으며, 청진상 우측 전폐야에서 호흡음이 거의 들리지 않았다. 좌측 흉곽의 진찰소견은 정상이었으며 심음 청진소견도 정상이었다. 복부진찰소견에서도 이상소견은 없었고, 사지에서 청색증이나 곤봉지, 우묵부종 등의 소견도 없었다.

검사실 소견 : 입원당시 말초혈액은 백혈구수 10,750/mm³, 혈색소 13.5g/dl, 헤마토크리트 38.1%, 혈소판수 240,000/mm³였고, 소변 및 대변 검사는 모두 정상소견이었으며 간기능 검사 및 전해질 검사 등 일반화학 검사도 정상소견 이었다. 폐기능 검사는 노력형 폐활량(FVC)이 1.05리터(정상 예측치의 35.4%), 1초시 폐활량(FEV1)이 1.00리터

(정상 예측치의 39.5%), 노력형 폐활량에 대한 1초 시 폐활량 비(FEV1/FVC)가 94.9%로서 심한 제한성 환기장애 소견을 보였으며, 안정시 동맥혈 검사소견은 pH 7.439, PaCO₂ 36.5 mmHg, PaO₂ 88.4 mmHg, HCO₃⁻ 24.4 mmol/L, 산소포화도 97.8%이었다. 심전도 소견은 정상이었다.

방사선검사 소견 : 전원시의 단순 흉부촬영 소견상 우폐 전체를 침범하고 종격동을 좌측으로 편위시키는 거대한 기종이 있었고 우폐상부에 미량의 기흉이 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 전산화단층촬영 소견상 우폐에 거대한 기종 (air cyst)이 우폐용적을 증가시키면서 우중엽과 우하엽을 압박하여 무기폐의 소견이 있었으며, 우상폐에 미량의 기흉이 관찰되었다(Fig. 2). 선천성 엽상 폐기종, 선천성 기관지 낭종, 선천성 낭종성 선종성 기형, 폐격리종, 폐 동정맥루, 폐동맥 형성부전증 혹은 폐동맥 무형성증등과 같은 선천성 폐질환을 감별하기 위하여 환기 및 관류 폐주사, 기관지 내시경, 그리고 폐동맥 조영술을 시행하였다. 기관지 내시경 소견상 우상엽 기관지의 내경이 현저히 좁아져 있어 우상엽의 발육부전이 의심되었으나 기타 기관지내의 병변은 없었다.



Fig. 1. Plain chest radiograph shows large bullous lesion occupying almost entire right thorax and pneumothorax with increased volume. Heart and mediastinal structures are displaced toward left side and scanty normal lung parenchyma is noted at right lower lung zone.

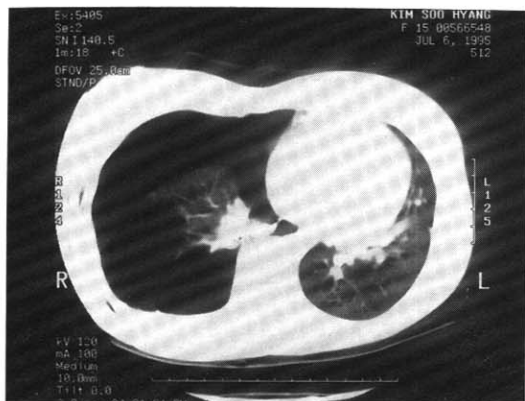


Fig. 2. Chest CT scan shows increased right thoracic volume and pneumothorax occupying entire right thorax extending from apex to base. Right lung parenchyma is compressed and partially collapsed. Giant bullae are located at right lower posterolateral thorax, compressing right middle and lower lobe. Small amount of pleural effusion is noted along the right posterior thoracic wall on mediastinal setting.

폐주사 소견상 우폐 전체에 환기 및 관류가 전혀 되지 않는 소견을 보였으나, 폐동맥 조영술상 우측 폐동맥이 위축되고 특히 우상엽을 공급하는 폐동맥의 형성부전이 뚜렷하다는 점 이외에 우중엽 및 우하엽으로의 폐동맥은 정상적으로 관찰되고, 폐정맥의 정상적인 좌심방으로의 배류가 관찰되어 폐혈관 형성부전 또는 무형성, 폐동정맥루 그리고 폐격리증 등은 배제할 수 있었고 우상엽의 발육부전은 만성적인 압박에 의해 이차적으로 생긴 것으로 사료되었다(Fig. 3).

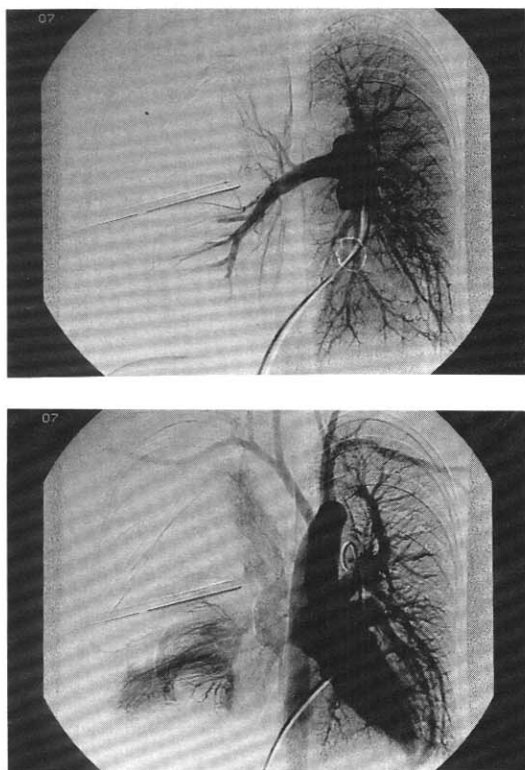


Fig. 3. A) Pulmonary angiography shows hypoplastic right pulmonary artery with delayed flow to collapsed right lung at medial aspect of right thorax in arterial phase. Avascular zone is due to large bullous lesions. B) In venous phase, parenchymal staining shows the distribution of rather intact right lung tissue. Venous blood flow from the right lung shows down, but drains into left atrium normally.

치료 및 조직병리학적 소견 : 환자는 7병일째에 우폐의 거대 기종을 제거하기 위하여 개흉술을 시행하였다. 수술 소견상 우측 흉곽 전체의 2/3를 점유하는 대형 기종이 관찰 되었고, 우상엽과 우중엽은 형성부전의 소견을 보였으며 우하엽은 허탈되어 있었다. 그러나 기종 제거후 우폐의 환기 상태는 양호하였다. 병리조직 소견상 기종은 종말 세기관지상피로 둘러싸여 있었고, 점액상 입방형 상피세포를 폐 실질내 여러 곳에서 관찰 할 수 있었으며, 염증세포의 침윤 및 미만성 탈상피 소견도 함께 관찰되었다(Fig. 4). 연골조직 및 폐포조직이 관찰되지 않아 선천성 낭종성 기관지 확장증이나 선천성 엽상 폐기종은 배제할 수 있었다.

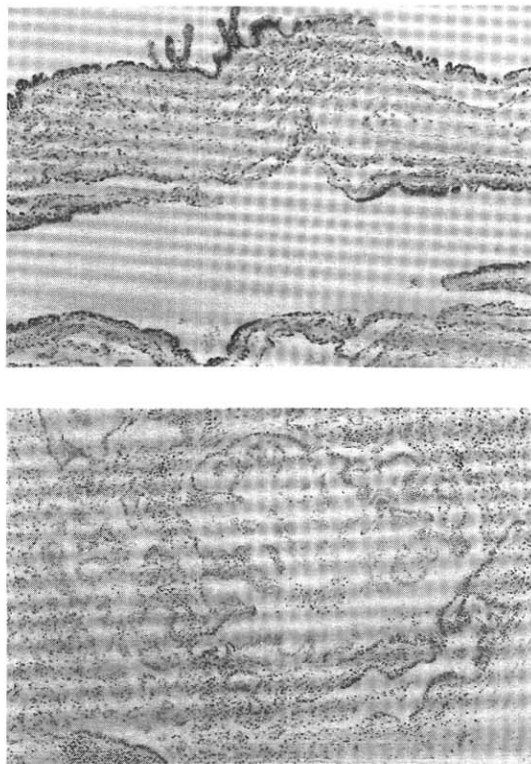


Fig. 4. Microscopic findings; A) The bulla lined with bronchiolar epithelium. B) The parenchyme of the lung reveals desquamation and multifocal mucigenic epithelial bronchioles.

경과: 수술 후 경과는 양호한 편이었고, 이후 합병증의 발생이 없었으며 현재 외래에서 추적 중이다.

고 찰

문헌상 CCAM의 보고는 1949년 Ch'in과 Tang에 의하여 처음 기술되었으며, 대부분은 1세 미만에서 발견된 증례이다. 선천성 폐기형의 약 25%를 차지하는 질환이며, 1세 이후에 발견된 증례는 2-5세가 14례, 그리고 5세이상에서 발견된 증례는 9례에 지나지 않는다^{2,4,9)}. 또한 국내에서는 한⁷⁾등이 1예를 보고한 바 있다. 성별 혹은 인종별 호발성은 없는 것으로 알려져 있으며, 1례에서 양측성으로 발견되기는 하였지만 대개는 일측성이며, 좌우측 균등하게 발생하며 혈관 분포는 대개 정상적이다. 일측성 병소의 경우 성숙세포가 없는 말초 세기관지형 구조의 과형성을 특징으로 하며, 과오종의 많은 특성을 나타내지만 연골은 존재하지 않는다. 형태학적으로는 낭성 병소에 air trapping으로 인하여 탄력성이 있는 커다란 종괴처럼 보이며, 이로 인하여 신생아기에는 급성호흡곤란을 유발한다. 대체로 생후 첫 수일이내에 증상이 발현하며 종종 분만과정에서 사망할 정도의 응급을 요할때도 있다고 한다.

이 질환의 병인론에 관하여는 명확히 알려진 바는 없으나, 발육이상, 과오종, 그리고 폐 이형성의 국소형태로 생각된다. 또한 폐의 양성종양 중 선종 과오종의 일부로 분류되기도 한다¹⁰⁾. 임상증상으로는 호흡부전 및 빈발하는 호흡기 감염 및 폐렴등이 있으며, 감염증세는 신생아기보다는 그 이상의 연령층에서 주로 관찰된다. 대부분의 신생아는 출생시 혹은 생후 1개월이내에 호흡부전이 나타나서 사망하기 때문에 그 이후에 발견

되는 경우가 매우 적다. 미숙아에서도 간혹 나타나며, 최근에는 임신중에 초음파의 시행으로 조기발견을 시행하여 진단 및 치료를 시행하였다는 보고도 있다¹¹⁾. 주로 임상양상과 병리소견으로 진단될 수 있으며, 부가적으로 흉부 전산화 단층촬영과⁶⁾ 자기공명영상 및 폐동맥 조영술등이 이용된다. 하지만 성인에서 발견되는 경우는 진단이 용이하지 않으며, 본 증례 역시 반복된 호흡기 감염은 있었으나 일상생활에 지장을 초래할 정도의 호흡곤란이 없어 늦게 발견된 경우로, 호흡곤란 및 흉통이 발생하여 병원을 내원하였으나 긴장성 기흉과 같은 질환으로 오인되어 흉관삽관술까지 시행하였다. 결국 본원에서 입원 관찰 중에 시행한 흉부 전산화단층 촬영과 폐기관지 내시경 및 폐동맥 조영술에 의해 CCAM이 의심되어 수술적 병소 제거후 병리학적 소견에 의하여 확진되었다.

병리조직학적인 진단 기준으로는, 1) 종말 세기관지 구조물이 폐포 분화 없이 선종성 증식함으로써 상피세포가 내용물을 이루는 다양한 크기의 낭종을 형성하고, 2) 낭종벽의 탄성 조직의 증가로 인해 점막 요소들이 유두상 주름을 이루며, 3) 장형 점액성 원주상피세포의 병소가 관찰되며, 4) 연골판이 관찰되지 않고, 5) 염증소견이 관찰되지 않는 점 등을 들 수 있다¹²⁾. 본 증례에서는 기종이 종말 세기관지상피로 둘러싸여 있었고, 점액상 입방형 상피세포를 폐 실질 여러 곳에서 관찰할 수 있었으며, 염증세포의 침윤 및 미만성 탈상피소견도 함께 관찰 되었었다. 형태학적으로는 Van Dijk과 Wagenvoort¹³⁾등에 의해 낭종형, 중간형, 고형등으로 분류하기도 하는데, 낭종형은 정상 신생아나 그 이후의 연령에서 발견되며 모체의 양수과다와 무관하고 다른 기형과의 동반이 거의 없으며, 간혹은 고형 부분이 포함되기도 하지만 낭성형태를 이루며 조직병리학적으로 세기

관지의 증식이 있고, 성숙한 폐포를 나타내어 세기관지형의 낭종과는 구별된다. 점액상 상피세포와 연골이 간혹 관찰되며 예후는 양호한 것으로 알려져 있다. 또한 중간형은 유아에서 발견되며 모체의 양수과다와 다소 연관이 있고 다른 기형과의 동반은 거의 관찰되지 않으며 낭종이나 고형의 형태를 가지며, 세기관지의 증식이 다양하고 점액상 상피세포 및 연골이 간혹 나타나며 예후는 양호하다. 마지막으로 고형병소는 사산아나 조산아에서 주로 관찰되며 간혹 모체의 양수과다와 연관을 나타내고 다른 기형과 동반되며 형태학적으로는 고형이나 때때로 낭종 병소가 있으며, 세기관지의 증식이 뚜렷하며 폐포는 미성숙 상태를 유지하고 점액상 상피세포와 연골은 흔하며, 예후는 불량하다. 본 증례는 14세의 연령이며 다른 기형과의 동반이 없고 낭성 형태를 이루었으며 세기관지의 증식이 관찰되고 점액상 상피세포는 있으나 연골 및 폐포조직이 병소 부위에서 관찰되지 않아 낭종형으로 분류된다.

또한 Stocker¹⁴⁾ 등은 병리소견에 따라서 I, II, III형으로 분류하였는데, I형은 정상 신생아에서 관찰되고 태아 전신수종이나 모체의 양수과다와의 연관이 거의 없으며 다른 기형과의 동반이 거의 없다. 직경 2cm 이상의 단일 혹은 복수의 거대 낭종을 나타내며 낭종 내부는 공기나 수액으로 차게 된다. 세기관지의 증식은 적으며 보고된 증례의 1/3에서 점액상 상피세포가 관찰되었고 탄성조직으로 구성된 연골은 거의 없다. 증상의 정도는 점유된 폐의 양과 낭종의 크기 및 폐-낭종의 유통 정도에 따라 결정된다. 종격동 전이가 75%에서 관찰되며, 빈호흡, 청색증, 그렁거림, 및 흉골퇴축이 나타나며 예후는 양호하다. II형은 사산아 및 조산아에서 관찰되며 종종 태아의 전신수종 및 모체 양수과다와 관련이 있고 다른 기형과의 동반이 있으며 대략 직경 1 cm의 다수의 낭

종이 관찰되고 보통의 세기관지 증식이 관찰되고 점액상 상피세포는 관찰되지 않으며 보고된 16증례 중에서 5례에서 횡문근이 병소에서 관찰되었다. III형은 사산아 및 조산아에서 발견되며, 태아의 전신수종 및 모체의 양수과다가 흔한 형으로 다른 기형과의 동반은 보고된 바 없다. 거대 종괴를 나타내지만 낭종은 없거나 작고 세기관지의 증식은 뚜렷하며 점액상 상피세포 및 연골은 관찰되지 않는다. 예후는 II형과 함께 불량하다. 본 증례는 상기 형태중 I형에 해당하였다.

감별진단으로는 폐렴후 병발하는 기낭종(pneumatocele), 기관지확장증, 선천성 엽성 폐기종, 그리고 폐엽내 폐격리증 등이 있으며, 기형이 증명된 경우의 치료방법으로는 침범된 폐를 완전히 제거하는 것이며, III형의 경우에 적출술과 폐분절제술 및 국소제거술을 시행하여 보고하기도 하였으나 여전히 추천되지는 않으며, 부분적인 폐엽제거술은 수술후 감염과 같은 심각한 합병증을 유발할 수 있다¹⁴⁾.

요 약

저자들은 14세 여아에서 호흡곤란과 흉통이 발생하였으나, 긴장성 기흉등으로 잘못 인식되었던 선천성 낭종성 선종성 기형(CCAM)을 진단하여 수술적 방법으로 치료한 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Hulnick DH, Naidich DP, McCauley DI, Feiner HD, Avitable AM, Alba Greco M, Genicsner NB : Late presentation of congenital adenomatoid malformation of the lung. *Radiology*

- 151 : 569-573, 1984.
- 2) Avitabile AM, Hulnick DH, Greco MA, Feiner HD : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. Am J Surg Pathol* **8(3)** : 193-202, 1984.
 - 3) Esposito G, De Luca U, Cigliano B, Ascione G, Di Tuoro A : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Chirurgie Pediatrique.* **26(6)** : 321-7, 1985.
 - 4) Pulpeiro JR, Lopez I, Sotelo T, Ruiz JC, Garcia-Hidalgo E : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in a young adult. British Journal of Radiology.* **60(719)** : 1128-30, 1987.
 - 5) Kitagawa Y, Nakahara K, Ohno K, Fujii Y, Monden Y, Kawashima Y : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung--a case report in a 14-year-old patient and a review of the literature dealing with features in older cases. Journal of the Japanese Association for Thoracic Surgery.* **34(6)** : 908-13, 1986.
 - 6) Patz EF Jr, Muller NL, Swesen SJ, Dodd LG : *Congenital cystic adenomatoid malformation in adults : CT findings. Journal of Computer Assisted Tomography.* **19(3)** : 361-4, 1995.
 - 7) Han YM, Lee DK, Lee SY, Chung KH, Kim MH, Sohn MH, Kim CS, Choi KC : *Adults presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : a case report. Journal of Korean Medical Science.* **9(1)** : 86-91, 1994.
 - 8) Akiba T, Yamajaki Y, Yasukawa S, Yuno S, Yoshida T, Sakurai K : *A case of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in 18-year-old male. Journal of Japanese Association for Thoracic Surgery.* **40(1)** : 161-4, 1992.
 - 9) Chen KT : *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and pulmonary tumorlets in an adult. Journal of Surgical oncology.* **30(2)** : 106-8, 1985.
 - 10) Greenfield, L, J., and Stirling, M. C. : *Benign tumors of the Lung and bronchial adenomas. Surgery of the Chest. 5th ed,* 1990.
 - 11) Giroux JD, Sizun J, Jehannin B, Collet M, Mondine P, Le Guern H, Volant A, Brettes JP, Alix D, de Parscau L : *Prenatal diagnosis of Congenital cystic adenomatoid malformation of Lung : perinatal management. Archives de Pediatrie* **1(9)** : 787-94, 1994.
 - 12) Kwittken J, Reiner L : *Congenital cystic malformation of the lung. Pediatrics* 1962 ; **30** : 759-768.
 - 13) Van Dijk C, Wagenvoort CA : *Various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. J Pathol* 110 ; 131-134, 1973.
 - 14) Stocker JT, Drake RH, Madwell JE : *Cystic congenital lung disease in the newborn in perspectives in pediatric pathology, Vol. 4, Rosenberg HS, Bolande RP : Year book medical publishers, Chicago, 1978. pp* 93-148.