

기관지원성 낭종 - 한 기관에서의 10년간의 경험

정민정

고신대학교 의과대학 병리학교실

Bronchogenic Cyst - Experience of One Hospital for Ten Years

Min-Jung Jung

Department of Pathology, Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

Background : Bronchogenic cyst is rare malformation of primitive foregut. It is usually located in lung and mediastinum, but rarely presented in unusual locations, such as diaphragm, abdomen, retroperitoneum, esophagus, neck, soft tissue and skin. Their histologic finding shows cystic mass lined by ciliated columnar epithelium and supporting fibrous tissue containing glands, hyaline cartilage, smooth muscle, nerve bundle or alveolar units.

Methods : We have reviewed medical records and corresponding slides of last ten years about each histologic component; cartilage, submucosal gland, smooth muscle, nerve bundle, alveolar units and epithelial metaplasia, particularly.

Results : Ten cases of bronchogenic cyst is collected for ten years. The distribution of age is wide from 2 to 80 years old, and mean age is 42.4 years old, median age is 43 years old. The ratio of male relation to female is 2:8. They are presented in lung (2 cases) and mediastinum (5 cases), in addition anterior neck (1 case), hypopharynx (1 case) and retroperitoneum (1 case). All bronchogenic cyst are lined by pseudostratified ciliated columnar epithelium. There are focal squamous immature metaplasia (30%), hyaline cartilage (30%), submucosal glands (70%), smooth muscle (70%), nerve bundle (40%) and alveolar units (10%).

Conclusion : Bronchogenic cyst is rare malformation. Pathologic diagnosis is made with some distinctive component seen in normal bronchus. But some case should be differentiated from cystic mass with pseudostratified ciliated columnar epithelium. So we search helpful findings for differential diagnosis.

Key words : bronchogenic cyst, foregut, respiratory epithelium

서 론

기관지원성 낭종은 드문 선천성 기형으로써, 주로 폐 실질과 종격동에서 관찰되나, 드물게는 흉곽 외에서 관찰되는 경우도 있다. 기관지원성 낭종은 임상적 그리고 방사선학적으로는 다양한 질환과의 감별진단이 필요하지만, 병리학적으로는 호흡상피, 점막하선, 유리연골, 평활근 그리고 폐포등이 관찰되면 진단이 가능하다. 국내 외에서 다수의 기관지원성 낭종이 보고되었으나, 증례보

고의 형식이 대부분이고 다수의 증례에 관한 보고도 다른 문헌의 내용을 포함한 경우가 대부분이며 조직학적 소견은 간략히 다루고 있다. 본 연구에서는 10년간 한 기관에서 진단된 기관지원성 낭종의 임상병리학적 특성 및 감별진단을 살펴보고자 한다.

연구대상과 방법

1999년 1월부터 2008년 7월까지 고신대학교 복음병원 병리과에서 기관지원성 낭종으로 진단받은 환자를 대상으로 하였으며 환자의 임상정보 및 병리학적 소견은 환자의 의료기록 및 조직슬라이드를 토대로 살펴보았다.

교신저자 : 정민정

주소 : 602-702, 부산광역시 서구 압남동 34번지

고신대학교 의과대학 병리학 교실

TEL : 051-990-6325

FAX : 051-240-7420

E-mail : mj2smile@hanmail.net

조직 슬라이드에서는 피복상피의 종류와 화생의 여부를 살펴보고 그 외에 점막하 장액선이나 점액선, 유리연골, 평활근 그리고 폐포의 유무와 낭벽의 두께를 살펴보았다.

결 과

관찰기간 중 기관지원성 낭종으로 진단된 환자는 총 10례였다. 환자의 연령은 2세에서 80세까지 다양하였으나, 평균값은 42.4세, 중앙값은 43세이었다. 남자:여자의 비율이 2:8이었다. 발생위치는 폐가 2례, 종격동이 5례, 그 외에 전경부, 후복막, 하인두가 각각 1례씩 관찰되었다. 증상의 유무와 기간에 관하여서는 6례의 기록을 확인할 수 있었고, 3례는 특별한 증상 없이 우연히 관찰되었으나, 흉통이 2례, 가래를 동반한 기침이 1례에서 단기간 선행되었다.

종괴의 크기는 0.7cm부터 6.0cm으로 관찰되었으며, 평균크기는 3.2cm이었고, 낭벽의 두께는 0.2mm에서 5.5mm까지 다양하였다. (Table 1)

Table 1. Clinical manifestation of bronchogenic cyst

Case	Age	Sex	Location	Size	Symptom	Duration
case 1	2	F	anterior neck	1.8cm	not available	not available
case 2	37	F	lung	2.2cm	cough, sputum	2 weeks
case 3	41	F	lung	2.5cm	not available	not available
case 4	41	F	retroperitoneum	4.8cm	no	incidental
case 5	42	F	mediastinum	4.0cm	not available	not available
case 6	44	F	mediastinum	3.0cm	chest pain	3 weeks
case 7	45	M	mediastinum	6.0cm	chest pain	3 weeks
case 8	46	F	mediastinum	0.7cm	no	incidental
case 9	46	M	mediastinum	3.3cm	not available	not available
case 10	80	F	hypopharynx	1.7cm	no	incidental

Table 2. Histologic findings of bronchogenic cyst

Case	Respiratory epithelium	Squamous metaplasia	Submucosal gland	Cartilage	Smooth muscle	Nerve	Alveoli	Another findings
Case 1	+	-	-	-	-	-	-	
Case 2	+	+	+seromucous	-	+	-	-	
Case 3	+	-	+seromucous	+	+	+	-	
Case 4	+	+	+seromucous	+	+	+	-	
Case 5	+	-	+seromucous	+	+	+	+	
Case 6	+	+	+seromucous	-	+	-	-	
Case 7	+	-	+serous	-	+	+	-	extensive hemorrhage, fibrosis, calcification
Case 8	+	-	-	-	-	-	-	
Case 9	+	-	+serous	-	+	-	-	
Case 10	+	+	-	-	-	-	-	

(+: present, -: absent)

모든 예에서 호흡상피인 가중충섬모원주상피를 관찰할 수 있었고, 상피화생(30%), 유리연골(30%), 점막하선(70%), 평활근(70%), 신경(40%) 그리고 폐포(10%)는 다양한 비율로 관찰되었다. (Table 2)

고 찰

기관지원성 낭종은 드문 선천성 기형으로써, 태생 4주에서 6주 사이에 전정이 복부와 배부에서 각각 기도와 식도로 분리되는 과정 중에 비정상적인 아형성이 일어나서 생긴다. 따라서 기관지원성 낭종은 폐실질과 종격동에서 가장 흔히 관찰되나, 횡경막, 복부, 후복막, 척수, 식도, 경부, 피부나 피하조직 등에서 관찰되는 경우도 있다. 기관지원성 낭종은 이전에는 유소아에게서 흔히 나타나고, 성인에게서는 거의 발병하지 않는다고 알려졌으나, 이후 많은 연구에서 발생부위에 따라 호발연령의 차이가

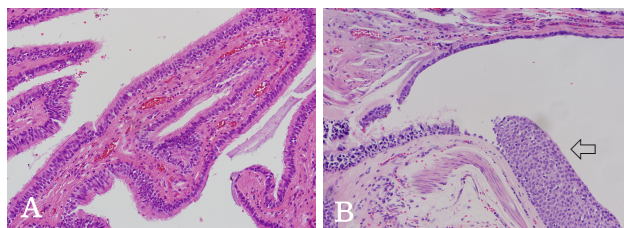


Fig. 1. Bronchogenic cyst lined by pseudostratified ciliated columnar cells(A) and focal squamous immature metaplasia (arrow) (B) (H-E stain)

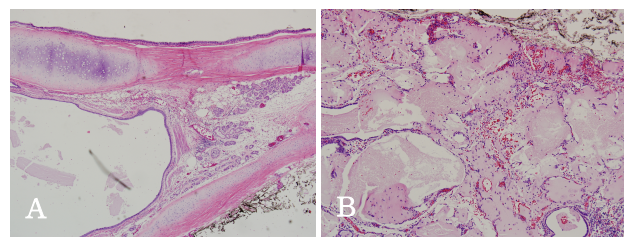


Fig. 2. Bronchogenic cyst composed of variable component, such as hyaline cartilage, submucosal glands, smooth muscle (A) and alveolar units (B), which resemble normal lung parenchymal components. (H-E stain)

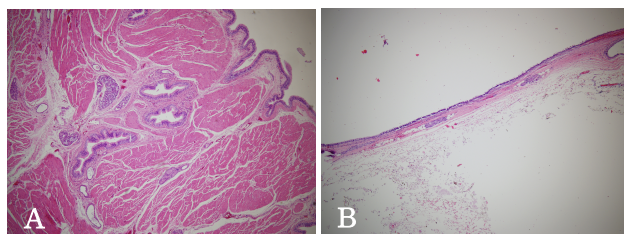


Fig. 3. Variable thickness of smooth muscle bundle of bronchogenic cyst (H-E stain)

Table 3. Differential diagnosis of bronchogenic cyst

Case	Squamous metaplasia	Submucosal gland	Cartilage	Smooth muscle	Nerve	Alveoli	Diagnostic findings
Bronchogenic cyst	+	+	+	+	+	+	
Enteric duplication cyst	+	-	-	-	+	-	prominent smooth muscle layer, continuity with esophageal wall
Bronchopulmonary sequestration	+	+	+	+	+	+	systemic blood supply, pleural covering
Branchial cleft cyst	+	+	-	-	-	-	prominent lymphocytic infiltration
Thyroglossal duct cyst	+	+	-	-	-	-	thyroid tissue
Endometriotic cyst	+	-	+	+	-	-	endometrial stroma, hemorrhage
Cystic teratoma	+	+	+	+	+	+	ectoderm-derived tissue

(+: present, -: absent)

있으며, 기관지원성 낭종이 성인에서 발병하는 것도 그다지 드물지 않음이 알려지고 있다.^{1, 2, 3, 4)} 48례의 국내 문헌을 통해 연구한 노태훈 등에 의하면 발생연령의 평균연령은 22.4세였다.⁵⁾ 본 연구에서는 2세와 80세의 양극단의 연령대가 있기는 했으나 발생연령의 평균값 42.4세, 중앙값 43세으로 중년에서 가장 흔하였다. 남자:여자의 비율은 이전 연구들에서 58:42, 28:20, 25:19로 남녀의 비율이 거의 비슷하게 관찰되었으나, 본 연구에서는 여자가 남자보다 빈번히 발병되는 양상이었다.^{3, 5, 6)}

기관지원성 낭종은 정상 기관지에서 관찰되는 내배엽과 중배엽 기원 구조물로 이루어지며, 호흡상피인 가중층섬모원주상피로 피복되어 있고 점막하 장액선이나 점액선, 유리연골, 평활근, 신경 그리고 폐포 등이 관찰된다. 이전 연구에 따르면 선, 유리연골, 평활근이 각각 92%, 74%, 71%의 빈도로, 그리고 또 다른 연구들에서는 유리연골이 8%에서 33%으로 다양하게 보고되었다.^{2, 3, 7)}

본 연구에서는 점막하선, 유리연골, 평활근이 각각 70%, 30%, 70%로 관찰되었고, 그 외에 신경과 폐포도 40%와 10%의 비율로 관찰되었다. 또한 호흡상피의 편평상피화생이 30%에서 관찰되었는데, 이들은 미성숙화생의 형태로 병변 일부에서 관찰되었다. 노태훈 등에 의하면 48례의 기관지원성 낭종을 관찰하였을 때 편평상피화생은 관찰할 수 없었다고 하여 본 연구와 상이하였으나, 상피의 일부에서 편평상피화생이 일어날 수 있다는 보고도 있다.^{2, 5, 8)}

원시성 전장은 인두, 하기도, 식도, 위, 소장, 대장의 근위부, 간담도, 췌장 등으로 분화하게 되는데 초기 배아기의 전

장의 발달 장애로 인해서 기관지원성 낭종 이외에 식도낭, 위낭 등의 장관중복낭종이 생길 수 있다. 이들의 발생기전으로는 ① 초기 배아기동안 비정상적인 소포의 형성, ② 고형화단계에서 불완전 융해로 인한 계실의 형성, ③ 중복, ④ 담낭의 Luschka 낭 등의 가설이 있다.⁹⁾ 이러한 질환은 세포분화에 따라 각각 호흡상피, 식도상피, 위상피, 장상피 등으로 피복되며 기관지원성 낭종을 제외한 나머지 병변은 정상적인 위장관의 모습을 연상시키는 뚜렷한 2층의 평활근의 발달이 특징적이며, 섬유성 피막이 있거나 없고, 유리연골은 관찰되지 않는다. 따라서 호흡상피인 가중층섬모원주상피로 피복되면서, 유리연골이 없이 뚜렷한 2층의 평활근을 보이는 병변은 기관지원성 낭종이나 장관 중복낭종으로 분류하기에 충분치 않고 이러한 증례는 전장낭으로 분류하는 것이 적절하다.^{9, 10)} 또한 식도 중복 낭종의 경우, 저자에 따라서는 상피세포가 원주상피세포나 위중층 원주상피세포(섬모성이 아닐 수도 있다)로 덮여있더라도 낭종과 식도벽이 연속적이고 두층의 평활근에 의해 둘러싸이는 세가지 조직학적 진단 기준에 모두 부합된다면 식도 중복 낭종으로 진단을 한다.¹¹⁾ 본 연구 중 4례도 각각 1.5mm, 3mm, 4mm, 5.5mm 두께의 2-3층으로 나뉘는 평활근이 뚜렷이 관찰되었지만 가중층섬모원주상피로 피복되어 있으면서, 유리연골이나 식도와의 연관성을 보이지 않아, 전장낭으로 재분류가 고려되며, 이들은 종격동, 폐, 전정부에서 각각 2례, 1례, 1례가 관찰되었다.

그 외에도 기관지원성 낭종과 감별되어야 할 질환은 병변의 발생위치에 따라 다양하며 기관폐 분리증, 흉선양 낭종, 경부 임파선의 낭성변형, 갑상선 낭성 유두암, 새원성 낭종, 갑상선관 낭종, 신경종, 수낭종, 지방종, 요로상피 낭종, 기형종, 부신종양, 췌장 낭종 등을 들 수 있다. 이러한 질환은 임상적, 방사선적으로는 감별이 어려울 수 있으나 병리학적인 소견으로 감별할 수 있다. 하지만 호흡상피로 피복된 낭성 종괴로 관찰되는 기관폐 분리증, 새원성 낭종, 갑상선관 낭종, 자궁내막증, 기형종 등과의 감별진단이 어려울 수가 있다. 기관폐 분리증은 폐의 안팎에서 발생할 수 있으며, 흉막에 덮여있는 폐조직과 체동맥과의 연관성을 살펴보아야 한다.¹²⁾ 새원성 낭종이나 갑상선관 낭종의 경우 저명한 림프구의 침윤이나 갑상선조직이 관찰되면 감별 진단할 수 있다. 하지만, 새원성 낭종, 갑상선관 낭종 그리고 기관지원성 낭종의 특징을 같이 보이는 증례의 보고도 있다.^{13, 14)} 자궁내막증은 자궁내막선과 간질로 구성되며 출혈의 소견을 동반하

는 경우가 많은데, 자궁내막선에서 호흡상피처럼 보일 수 있는 섬모원주상피로의 화생이 있을 수 있고, 자궁내막간질에서 평활근으로 화생을 일으킬 수 있으며, 유리연골이 매우 드물게 관찰되었다는 보고가 있다.¹⁵⁾ 자궁내막증은 통상적으로는 자궁내막선, 자궁내막간질, 혈철소를 탐식한 대식세포 중 한 가지만 보여도 진단할 수 있지만, 본 연구 중 45세 남자의 종격동에서 생긴 병변에서도 광범위한 출혈과 섬유화가 동반된 남성 병변이 있어 자궁내막증 낭종과 흡사한 소견이 관찰되었고, 따라서 기관지원성 낭종과의 감별이 필요한 상황이라면 자궁내막간질을 찾는 것이 진단에 도움이 된다. 기형종은 내배엽과 중배엽 외의 외배엽기원 구성성분이 관찰되므로 감별할 수 있다. 하지만 기관지원성 낭종에서도 화생으로 인한 중층상피의 소견이 관찰될 수 있으므로, 피부부속기, 신경계 등의 좀 더 분화된 외배엽의 소견이 관찰되면 기형종으로 확실히 진단할 수 있다. 본 연구 중 1례도 일부에서 중층상피의 소견이 관찰되어 처음에는 기형종으로 진단하였으나, 더 많은 조직을 추가적으로 관찰하였을 때 더 이상의 외배엽기원 구성성분이 관찰되지 않아 기관지원성 낭종으로 진단을 정정하였다.¹⁶⁾

기관지원성 낭종은 증상이 없는 경우도 많으나, 기관지와 연결이 없는 경우 특징적인 백색점액이 배출되지 않아 크기가 점차 커지며 종괴효과를 일으킬 수 있고, 기관지와 연결이 있어도 연결부위가 작으면서 분비물이 차이게 되면 이차적인 감염을 초래해 기침, 흉통, 발열 등을 유발할 수 있다. 또한 압박에 의한 부정맥, 치명적인 공기색전증 뿐만 아니라 선암종, 편평세포암종, 미분화암종, 섬유육종, 태아성 횡문근육종 등으로의 악성변화 등의 합병증이 드물게 보고된 바 있다.^{5, 6, 17)}

기관지원성 낭종의 치료는 흡인법이나 부분적 절제보다는 완전 절제가 권장되며, 이는 정확한 진단과 동시에 증상을 없애고 재발과 합병증을 예방하기 위한 목적이다.^{2, 3)}

결 론

기관지원성 낭종은 드문 선천성 기형으로써, 다양한 질환과의 감별진단이 필요하지만, 병리학적으로는 호흡상피, 점막하 장액선이나 점액선, 유리연골, 평활근 그리고 폐포 등이 관찰되면 진단이 가능하다. 하지만 이러한 증례는 병리학적으로 호흡상피로 피복되는 많은 낭성병

변과의 감별진단이 필요하고 이를 위하여 각 질환의 임상특징과 함께 병리학적 특징을 면밀히 관찰하여야 한다.

참고문헌

- 1) Maier HC : Bronchogenic cysts of the mediastinum. Ann Surg 127:476-502, 1948
- 2) Regent St-Georges, Jean Deslauriers, Andre Duranceau, Rosaire Vaillancourt, Claude Deschamps, Gilles Beauchamp, Arthur Page, Jacques Brisson : Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. Ann Thorac Surg 52:6-13, 1991
- 3) Mike K. Liang, Herman T.Yee, Jae W. Song, Jenifer L. Marks : Subdiaphragmatic bronchogenic cysts: A comprehensive review of the literature. The american surgeon Dec 71(12):1034-1041, 2005
- 4) Mazin F. Al-kaspoles, Ronal A. Alberico, Wade G. Douglas, Alan M Litwin, Sam M. Wiseman, Nestor R. Rigual, Thom R. Loree, Wesley L. Hicks, Jr : Bronchogenic cysts presenting as a symptomatic neck mass in an adult: Case report and review of the literature. Laryngoscope 114:2214-2217, 2004
- 5) 노태훈, 공현우, 김범식, 조순걸, 진재권, 조규석, 박주철, 유세영 : 기관지원성 낭종의 임상적 고찰. 경희의학 9(9):45-49, 1985
- 6) Shin-E Wang, Yi-Fang tsai, Cheng-Hsi Su, Yi-Ming Shyr, Rheun-Chuan Lee, Wan-Chen Tsai, Fen-Yau Li, Tien-Hua Chen, Chew-Wun Wu, Wing-Yiu Lui : Retroperitoneal bronchogenic cyst mimicking pancreatic cystic lesion. J Chin Med Assoc 69(11):538-542, 2006
- 7) A. Turkyilmaz, A. Eroglu, M. Subasi, G. Findik : Intramural esophageal bronchogenic cysts: A review of the literature. Diseases of the esophagus 20:461-465, 2007
- 8) Bauer, S : Carcinoma arising in a congenital lung cyst: Report of a case. Dis. chest 40: 552, 1961
- 9) Mohammed T.Idress, Michelle Reid-Nicholson, Pam Unger, Shabnam Jaffer : Subhepatic ciliated foregut cyst. Annals of Diagnostic Pathology 9:54-56, 2005
- 10) Hisao Wakabayashi, Keiichi Okano, Naoki Yamamoto, Yasuyuki Suzuki, Hideyuki Inoue, Kyuichi Kadota, Reiji Haba : Laparoscopically Resected Foregut Duplication cyst (Bronchogenic) of the Stomach. Dig Dis Sci 52:1767-1770, 2007
- 11) Arbona JL, Fazzi JCF, Mayoral J : Congenital esophageal cysts: case report and review of the literature. Am J Gastroenterol 79:177-182, 1984
- 12) 박경식, 황기태, 도재태, 박도중, 장명철, 노동영, 윤여규, 오승근 : 후복막 기관지원성낭종. 대한외과학회지 Jan 64(1):89-92, 2003
- 13) Corso Bocciolini, Danilo Dall'Olio, Elio Cunsolo, Gino Latini, Paolo Gradoni, Pasquale Laudadio : Cervical bronchogenic cyst: asymptomatic neck mass in an adult male. Acta Oto-Laryngologica 126:553-556, 2006

- 14) Tyson RW, Groff DB : An unusual lateral neck cyst with the combined features of a bronchogenic, thyroglossal, and branchial cleft origin. *Pediatr Pathol* Sep-Oct;13(5):567-572, 1993
- 15) Jirasek JE, Henzl MR, Uher J : Periovarian peritoneal adhesions in woman with endometriosis. Structural patterns. *J Reprod Med* Mar;43(3 suppl):276-280, 1998
- 16) Jae Min Chung, Min Jung Jung, Wan Lee, Seong Choi : Retroperitoneal bronchogenic cyst presenting as adrenal tumor in adult successfully treated with retroperitoneal laparoscopic surgery. *J Urol* 169:1078-1079, 2008
- 17) Zaugg M : Fetal air embolism in an airplane passenger with a giant intrapulmonary bronchogenic cyst. *Am J Respir Crit Care Med* 157:1686-1689, 1998