

嬰兒에 發生한 巨大 氣囊性肺氣腫 2例 報告

金周佖* · 崔秀承* · 李正浩* · 柳英善* · 柳會性* · 朴文香** · 朴孝淑**

==Abstract==

2 Cases Report of Bullous Emphysema in Infancy. Treated by Surgery

J. E. Kim, * M. D., S. S. Choi, * M. D., J. H. Lee, * M. D., Y. S. Yoo, * M. D.,
H. S. Yu, * M. D. M. H. Park, M. D., ** H. S. Park, ** M. D.

Bullous emphysema is usually associated with extensive chronic obliterative pulmonary disease. It is the disease of old age but rare in children or infancy. The bulla in this disease is acquired one. In general the symptoms are due to not the mere presence of the bulla but the extent of underlying lung pathology as emphysema or bronchitis. Occassionally giant bulla of great size may cause symptoms and in this occassion it should be differentiated from other diseases. Especially in children or infancy pneumothorax, congenital pulmonary cyst of lobar obstructive-emphysema should be excluded.

Recently we experienced 2 cases of bullous emphysema in infancy with severe respiratory symptoms because of bullae of great size. We felt difficultie in differentiating with other conditions.

The purpose of this report is to review our cases thoroughly and enhance considerations of this disease.

緒 論

氣囊性肺氣腫(Bullous emphysema)은 주로 年長한 層에 있어서 慢性 肺疾患과 同伴하여 發生하는 것으로서 小兒에 있어서는 發生頻도가 낮을뿐 아니라 症狀 및 疾病進行上 布異가 많다^{5, 11)}.

成人에 있어서는 대개 症狀의 發現이 殊餘 肺組織에 存在하는 病變의 輕重에 比하여 나타나며 氣囊 自體에 依한 症狀은 形成된 氣囊이 正常肺組織을 壓迫하여 無

氣肺를 만들 정도로 巨大한 경우에 限한다. 이러한 경우 巨大한 氣囊은 氣胸과의 鑑別을 要하게 되며 특히 小兒에 있어서는 氣胸, 先天性囊胞 및 葉性 閉鎖性肺氣腫과의 鑑別診斷이 필요할 때가 많다⁶⁾.

本院 胸部外科에서는 小兒에 發生하여 鑑別診斷上 難點이 있었던 肺壓迫症狀을 同伴한 巨大한 氣囊性肺氣腫 2例를 治驗하였기에 文獻考察과 아울러 報告하는 바이다.

症 例 1

患者: 이 ○○, 男, 生後 3個月

主訴: 呼吸困難

期間: 1個月

過去歷: 28歲의 健康한 母의 初産兒로서 病院에서 自

* 國立醫療院 胸部外科

** 國立醫療院 病理科

* Department of Thoracic Surgery, National Medical Center

** Department of Clinical Pathology, National Medical Center

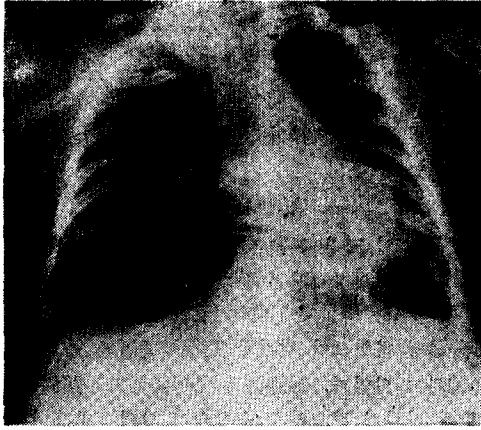


圖 1. 本院入院直後の單純胸部 X-線像, 縱隔洞의 심한 左側移動 및 右側의 增加된 空氣陰影을 볼 수 있다. 胸管이 插入되어 있고 增加된 空氣陰影 內部가 通常의 氣胸과는 符合되지 않는다.

然分娩하였으며 分娩時別 異常이 없었고 發育, 成長도 良好하였음.

現病歷: 入院 1個月前부터 微熱 및 輕度の 咳嗽時 上氣道感染의 症勢가 있어 保存的 治療를 10餘日 받던 중 症狀 및 症勢의 好이 없이 호흡곤란이 發生하여 惡化하는 同時에 腹部的 鼓漲, 경기(Cyanotic spell) 등의 症狀의 發生을 보였다. 發病 2週後 某 病院에 入院 理學的 檢査上 右側 흉부청진에서 심한 呼吸音의 감소 및 打診에서 共鳴音의 증가를 나타내어 單純胸部 X-線撮影을 行한 결과 右側 肺陰影의 소실 및 空氣陰影의 增加, 縱隔洞의 심한 左側移動이 있었고 氣胸의 임상진단下에 胸腔穿刺術을 施行하여 多量의 공기를 뽑아내었으나 症狀이 계속되어 胸管插入術을 施行하였다. 施術後 症狀의 好轉은 어느 정도 있었으며 單純胸部攝影上 縱隔洞의 移動은 약간 고정되었으나 右側肺陰影의 消失은 지속적이었고 插入된 胸管을 통하여 空氣의 漏出은 계속되었다. 入院 10餘日 後에 本院 胸部外科로 轉院하였다.

本院 入院當時의 X-線 所見: 그동안 촬영한 單純胸部 X-線 필름과 比較하여 本 결과 別 차이가 없었으며 男 常空氣陰影의 크기는 長徑 7 cm, 短徑 5 cm 의 右側胸腔 거의 全體를 차지하는 것이었다. 그러나 全 필름에서 共히 1. 肺門中心性殊餘肺의 萎縮의 缺如 2. 증가된 空氣陰影內에 纖細한 細狀의 陰影의 殊存 3. 肺尖部 및 橫隔膜 上部에 相當한 陰影이 남아 있는 點이 通常의 氣胸의 所見과는 符合되지 않는 것이었다. 따라서 이 患者의 狀態는 異常增加된 空氣陰影이 殊餘肺組織을 上下에서 內側으로 壓迫하는 肺組織 自體內의 病變으로 追

理되었고 業性閉鎖性肺氣腫, 先天性囊胞 및 氣囊性肺氣腫 등의 病變으로 추측되었으나 鑑別診斷은 不可能하였다.

當時의 患者狀態는 비교적 안정되어 있었으나 氣管支造影術 等 確診的 檢査方法은 年齡上 施行하기가 부적당하다고 생각되었다.

임상검사 結果: 血色素 10.3gm%, 白血球, 8600/mm³ 中多核球 89%, 血沈速度 23 mm/時 等으로 非特異한 結果를 나타내었다.

手術所見: 入院數日後 全身마취下에 右側中葉切除를 施行하였다. 開胸時까지 插入된 胸管은 除去하지 않았으며 開胸時 囊胞는 中葉의 邊緣部에서 起始하여 上前方 縱隔洞까지 充填하고 있는 얇은 벽의 거대한 氣囊性肺氣腫性囊胞이었고 囊胞의 壁은 縱隔洞肋膜 및 橫隔膜上에 相當히 부착되어 있었으며 이외에도 작은 크기의 數個가 더 存在하였으며 氣管과의 연관은 있어서 陽壓호흡時 肺胞와 더붙어 크기가 增加되었다. 上葉의 發達은 다소 貨弱하였으며 下葉의 肉眼所見은 正常이었다.



圖 2. Photomicrograph of bullous emphysema illustrating marked destruction of septal walls. H. & E. ×30.



圖 3. Alveolar ruptures in same case. H. & E. ×60.

中葉切除術을 施術하였다.

病理所見: 切除된 右中葉을 連續切斷하였다. 肉眼所見上 巨大한 氣囊 1個 주위에 肋膜直下部에서 蜂巢狀의 胞囊性變化(Cystic dilatation of lung)가 數處 더 發見되었다. 현미경下에 관찰된 소견은 底倍率에서 볼 때 氣囊性 肺氣腫에 合致하는 肺腫壁의 廣範圍한 破壞를 보여 주고 있었으며 高倍率에서 볼 때 肺胞들의 破壞가 더욱 확실히 보였다. 細氣管支의 周邊 및 間質內에는 상당한 정도의 염증 반응들이 있었으며 以上의 所見을 볼 때 氣囊性肺氣腫에 合致하는 病理所見이라 할 수 있다.

術後 경과: 아무런 併發症없이 術後 第15日에 退院하였다.

症 例 2

患者: 하 ○○, 女 生後 11個月

主訴: 間歇的 呼吸困難

期間: 1個月

過去歷: 28歲 健強母의 第3兒도 自家分娩한 兒이나 出生時 및 發育上 異狀所見이 없었다 함.

現病歷: 入院 2個月前부터 間歇的인 上氣道感染症狀이 있었으며 入院 1個月前부터는 數次에 걸쳐 咳嗽 및 呼吸困難이 發生하여 보존적 치료를 받고 症勢의 好轉이 있었다. 入院 2週前 심한 호흡곤란의 발생으로 某病院에서 單純胸部 X-線 撮影上 異狀所見을 發見하고 胸胸穿刺術을 施行하였으나 暗赤色의 滲出液을 微量 採取하였을뿐 別所見이 없었으며 계속적인 症勢의 惡化가 있어 本科에 入院하였다.

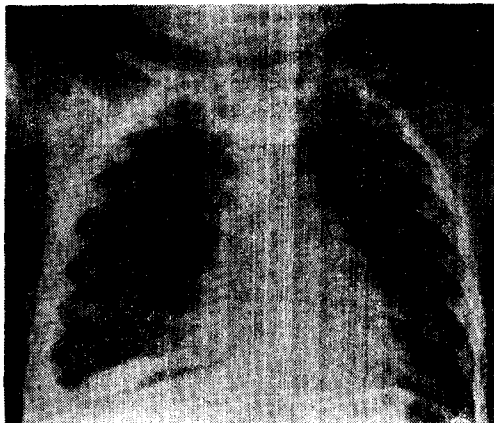


圖 4. 症例 2의 術前單純胸部 X-線像, 縱隔洞의 左側移動이 약간 있으며 右側 거의 全體에 增加된 空氣陰影을 볼 수 있다. 正常肺組織으로 추정되는 것이 內下方으로 심하게 壓迫되고 있다.

入院當時 X-線 所見: 右側 胸部에 空氣陰影의 증가 및 肺陰影의 減少 및 縱隔洞의 심한 左側移動이 있어 前記症例에서와 같이 通常의 氣胸과는 符合하지 않는 點이 관찰되었다. 이 경우도 肺實質內의 巨大한 含氣性 病變으로 因하여 殘餘肺組織이 下側 및 內側으로 壓迫되는 인상을 받았다.

인상생화학 검사상 別 特異所見이 없었다.

手術所見: 이 경우 囊胞(Cyst)는 開胸時 陽壓吸에 依하여 그다지 팽창되지는 않았다. 囊胞는 右側肺의 後外方에서 下葉後面全體에 걸쳐 발달되어 있었고 起始部位는 불분명 하였으며 건전한 殘餘肺實質을 前·內側으로 壓迫하고 있었다. 囊胞壁은 투명하였고 壁側 및 內腸肋膜에 상당히 견고하게 유착되어 있어 내장 누막에 붙어 있는 囊胞壁은 手技上 완전제거가 곤란하였다.

囊胞의 內部에는 滲出液이 전혀 없었으며 약간의 血塊가 基底部에 있었으나 이는 肋膜穿刺時形成된 것으로 추정되었다.

病理所見: 切除된 氣囊은 9.5 cm×4.5 cm의 크기에 두께는 0.4 cm 이었다. 內面은 潤澤하였고 全體의 半透明하였으며 表面에 黃色반점이 散在하여 있는 點의 에 別 특징은 없었다. 현미경 所見上 胞囊의 壁은 두터운 組織狀組織이 外側을 구성하고 있었으며 多少의 炎症細胞들이 散在하여 있었고 細血管의 發達도 관찰되었다. 內側은 광범위한 炎症狀을 나타내었으며 肺胞細胞의 散在로 因하여 肺胞性 氣囊(Alveola originated bula)임을 알 수 있었다.

術後 경과: 術後 第6日 挿入된 胸管을 除去하였으며 以後 併發症의 發生없이 完治되어 退院하였다.

拷 按

氣囊性肺氣腫(Bullous emphysema)는 肋膜下 肺實質組織에 直徑 1 cm 以上の 氣囊을 同伴하는 肺氣腫이다²⁾. 이 氣囊의 形成過程은 廣範圍한 肺氣腫의 疾病進行에서 일어나는 肺胞의 破壞 및 融合過程에 起因하는 것으로 알려져 있다^{1, 13)}.

主로 肋膜直下에 發生하는 氣囊은 흔히 肋膜의 範圍를 넘어서며 直徑이 15 cm 까지 커지는 경우도 있다⁹⁾.

疾病發生: Amberson 等¹⁾에 依하면 最初의 病變은 細氣管支의 閉鎖이며 이로 因한 空氣의 持續的 捕捉이 閉鎖된 細氣管支 末梢에서 일어나 末梢 肺組織은 彈力性을 消失케 되며 肺胞壁은 破壞融合과정을 되풀이함으로써 囊胞가 形成된다는 것이나 Spain 等¹³⁾의 詳述에 依하면 慢性的 細氣管支炎, 細氣管支周圍炎 等 末梢氣管支炎은 纖維化(Fibrosis)를 誘發하고 氣管支壁의 筋



圖 5. Photomicrograph of Cubpleural bulla wall. H. & E. ×30

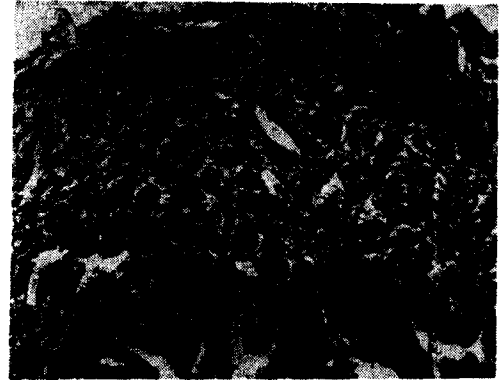


圖 6. Higher magnification of 1), showing advanced fibrosis. H. & E. ×60.

層 및 壁自體의 單力度를 淸少케 하며 細氣管支 內徑을 좁히며 침범된 細氣管支의 技能上的 장애를 초래함으로써 呼吸에는 이상과 같은 病變을 가진 細氣管支가 어느 정도 擴張되어 空氣의 流入이 可能하나 呼期에는 內徑이 더욱 萎縮되며 따라서 肺胞內의 空氣量이 증가된다고 하였다. (Check valve mechanigm) 이러한 病變의 반복과 지속은 肺實質에 영구적 肺胞의 과대팽창을 유발하고 이렇게 팽창되어 있는 細胞壁에는 순환 및 산소 공급에 있어서 장애를 받게 되고 萎縮과 破壞過程의 반복에서 상당한 크기의 氣囊을 形所한다고 주장하였다.

McLean¹²⁾은 Cohn氏細孔(Alveolar pore of Cohn)의 技能上的 장애가 질병進行에 가장 큰 역할을 하며 따라서 가장 심한 肺氣腫의 病變은 組織의 이러한 Cohn氏細孔을 통한 유통이 제한을 받기 쉬운 肋膜直下部나 癍痕이 存在하는곳 周圍組織에 好發하는 點을 설명하고 있다.

頻度: 前述한 바와 같이 氣囊은 대개의 경우는 肺疾患의 광범위한 病變의 一端으로 形成되는 것이므로 自然히 年長한 層에 頻發하며 嬰少兒의 경우는 드문 것으로 되어 있다. Benjamin³⁾ 등은 少兒에 있어서의 發生例 21例를 報告하고 있는데 이 경우 肺炎의 症狀發發後 形成된 局所의 氣囊의 發生이 대부분이며 著者 등이 報告하고자 하는 類의 例는 없었다.

臨床症勢: 대부분의 症例에서 呼吸症狀이 主症狀이다. 廣範圍한 肺實質의 病變을 同伴하는 경우 이에 준하여 症狀의 發生이 있으며 巨大한 氣囊이 있는 경우 이에 의하여 殘餘肺實質이 壓迫됨으로써 無氣肺化하고 심한 경우 反側肺쪽으로 縱隔洞을 壓迫하여 症狀을 유발하기도 한다⁹⁾. 氣囊自體는 氣管支와 直接的인 連關을 갖는 경우는 흔하지 않으며 대개 間接적으로 連關을 가진 터^{7, 11)}. 이러한 點에서 형성된 氣囊自體의 感染은 아주

드문 것으로 알려져 있다.

診斷: 單純 X-線 撮影像에 나타나는 異狀空氣陰影으로 完全한 鑑別은 不可能하나 상당한 도움이 되며 실제이 방법만으로 治療를 위한 診斷方法에 充分한 경우가 대부분이다. 氣管支造影術을 施行하면 壓迫된 肺葉의 氣管支를 증명할 수 있으나 肺技能上的 장애가 있는 경우는 氣管支內에 異物의 注入에 따르는 부담을 주는 點에서 少兒나 肺技能上 장애가 심한 경우에는 적절한 방법이 될 수 없다. 肺動脈造影術¹³⁾은 이에 비하여 肺技能上的 장애를 유발함이 없이 수행될 수 있을뿐 아니라 肺氣腫과 氣囊의 鑑別確診이 可能한 唯一한 方法이다. 肺氣腫의 肺動脈造影像은 內徑이 急速히 萎縮되는 肺動脈像이 單純胸部 X-線 Film上的 增加된 空氣陰影에 해당하는 部位에 一致하여 나타나나(Winter tree appearance) 氣囊의 경우는 전혀 血管陰影이 缺如되어 있는 점이 鑑別點이다. 특히 嬰少兒에 있어서의 葉性閉鎖性肺氣腫과의 鑑別診斷에는 이 方法이 유효하다.^{8, 12)}. 單純胸部 X-線撮影上 氣胸과의 鑑別點은 肺門部 心性으로 殘餘肺가 萎縮되는지 如否가 특히 肋膜유착이 없는 경우는 要點이 된 것이며 肺氣腫이나 氣囊의 경우 증가된 空氣陰影內의 網狀陰影의 殘餘는 單純한 空氣陰影이 나타나는 氣胸에서와 의 差別과 하겠다.

病理所見⁷⁾: 前述한 바와 같이 疾病形成上 感染의 所見이 있는 동시에 多樣한 形態의 肺氣腫이 있는 경우가 보통이다. 氣囊自體는 外面이 肋膜으로 包이 되어 있고 內面은 破壞된 肺胞細胞 및 血管의 殘存組織을 發見할 수 있다.

治療 및 예후: 肺症狀을 일으킨 경우 手術의 적응^{4, 10)}은 殊餘肺組織의 病變의 輕重에 따르며 예후 또한 그러하다 하겠다. 年長한 層에서는 殘餘肺組織에 광범위한 肺氣腫이 進行된 경우가 많아서 手術이 不可能한 경우

도 흔하다. 年少한 層에 있어서는 病變이 구역 (Segment) 또는 肺葉으로 局限되는 경우가 대부분이어서 手術의 적응 및 그 预后가 良好하다 하겠다. 手術로 病變이 있는 部位를 구역 또는 葉單位로 切除함으로써 完治된다.

結 論

氣囊性肺氣腫은 주로 年長한 層에서 發生되는 疾患이나 드물게는 年少한 層에서도 發生한다. 특히 年少한 경우는 手術의 적응 및 预后가 좋은 편이며 完治가 가능한 경우가 대부분이다. 氣囊은 그 크기가 至大할 경우에는 殘餘肺組織을 壓迫하며 이 경우 응급한 監別진단 및 治療가 要할 수도 있다¹³⁾.

本院 胸部外科에서 治驗한 2例의 氣囊性肺氣腫 例의 報告를 마치는 바이다.

REFERENCES

1. Amberson, J. B., and Spain, D. M.: *Mechanism explaining chronic progressive bellous emphysema. Tr. A. Am. Physicians*, 40:92, 1927.
2. American Thoracic Society Committee on Diagnostic Standards for Nontuberculous Respiratory Disease. Definitions and classification of chronic bronchitis, asthma and pulmonary emphysema.: *Am. Rev. Resp. Dis.* 85:762, 1962.
3. Benjamin, B., and Child, A. E.: *Localized bullous emphysema associated with pneumonia in children. J. Pediat.* 15:621, 1939.
4. Brantingen, O. C., and Mueller, E.: *Surgical treatment of pulmonary emphysema. Am. Surgeon*, 23:789, 1957.
5. Burke, R. M.: *Vanishing lung: A case report of bullous emphysema. Radiology*, 28:367, 1957.
6. Caffey, J.: *Ped. X-ray Dx. 4th ed. Chicago, Year book Med. Pub.* 1961.
7. Ebert, R. V., and Pierce, J. A.: *Pathogenesis of pulmonary emphysema. Arch. Int. Med.*, 111:34, 1963.
8. Jensen, K. M., and Miscall, L., and Steinberg, I.: *Angiography in bullous emphysema: Its role in the selection of the case suitable for surgery. Am. J. Roentgenol.*, 85:229, 1961.
9. Křeinerman, J., and Boren, H. G.: *Morphologic basis of chronic obstructive lung disease. Textbook of Pulm. Dis. 2nd ed. Edited by Baum, Boston, Little and Brown Co.* 1974.
10. Knudson, R. J., and Gaensler, E. A.: *Surgery for emphysema: Collective review. Ann. Thor. Surg.*, 1:332, 1965.
11. Laurenzi, G. A., Turino, G. M., and Fishman, A. P.: *Bullous disease of the lung. An. J. Med.*, 32:361, 1962.
12. Mclean, K. H.: *Pathogenesis of Pulm. emphysema. Am. J. Med.*, 25:62, 1958.
13. Sloan, H.: *Loban obstructive emphysema treated by lobectomy, J. Thor. Surg.*, 26:1, 1953.
14. Spain, D. M., and Kanfman, G.: *Basic lesion in chronic Pulm. emphysema Am. Rev. Tuberc.*, 68:24, 1953.