

선천성 엽성 폐기종

-1 례 보고-

손제문* · 안광수* · 문광덕* · 양수호* · 정원상* · 김영학* · 강정호* · 지행옥*

=Abstract=

Congenital Lobar Emphysema

-Report of A Case-

Jeh Moon Sohn, M.D.*, Kwang Soo Ahn, M.D.*, Kwang Duk Moon, M.D.*, Soo Ho Yang, M.D.*

Won Sang Chung, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*, Jung Ho Kang, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*

Congenital lobar emphysema is one of the abnormal development of pulmonary parenchyme which may cause respiratory distress in infant. This disease is an unusual condition barely mentioned before 1949, and only 166 cases were reported till 1967 in English literature. This report describes a 13 months old girl who had a congenital left upper lobar emphysema. The left upper lobectomy was the operation for this case and the postoperative course was not eventful, and have been in good condition upto now.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:882-4)

Key words : 1. Emphysema, Congenital

증 례

생후 13개월된 여아가 호흡곤란을 주소로 1992년 9월 23일 입원하였다. 이 환아는 출생 직후부터 지속적인 기침, 객담과 고열로 본원 소아과에 두차례 입원한 바 있으며 그때 선천성 좌측 폐엽성 폐기종을 진단받았다. 수술을 권유받았으나 대중적인 치료만 하다가 호흡곤란과 기침, 객담 등 증상이 심해져 수술 받기위해 입원하였다.

입원시 이학적 소견상 중등도의 누두흉이 동반되어 있었으며 호흡시 흉벽함몰은 없었다. 맥박은 분당 130~140회였고 호흡수는 분당 40~50회였으며 체온은 정상이었다. 청진상 좌측폐의 호흡음이 매우 감소되어 있었고 심잡음은 없었다. 또한 타진상 좌측폐의 공명이 매우 증가되어 있었고 그의 특기할 소견은 없었다.

흉부 단순 X선 소견상 좌측폐의 대부분이 X선 투과도가 매우 증가되어 있었고 심장은 우측으로 밀려 있었다. 좌측의 투과도가 증가된 부분이 종격동 앞으로 이탈되어 있었고 종격동의 우측 이동으로 인하여 우측폐가 압박당하고 있었다(Fig. 1).

검사실 소견상 백혈구 증가증(21,500)이 있었고 그의 특기할 소견은 없었다.

투약 등 대증요법으로 혈중 백혈구 수가 정상화된 후 1992년 9월 30일 선천성 엽성 폐기종이라는 진단하에 개흉술을 시행하였다. 수술 소견은 좌측폐 상엽이 매우 팽배하여 개흉하자마자 흉강밖으로 돌출되었으며 좌측하엽은 거의 무기폐 상태였다. 대조적으로 창백한 색깔의 상엽은 전반적으로 고르게 팽창되어 있었고 호기와 흡기에 따른 부피의 변화가 거의 없었다. 또한 상엽기관지 주위의 림프

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

통신저자: 손제문, (133-792) 서울시 성동구 행당동 17, Tel. (02) 293-3111, 2111(교. 3230~3232), Fax. (02) 296-6236



Fig. 1. Preoperative chest PA

질이 커져있음을 관찰할 수 있었다. 수술은 좌측 상엽절제술을 시행하였고 상엽절제 후 압박되어 있던 하엽이 많이 팽창됨을 볼 수 있었다. 술후 경과는 양호하였고 X선 소견상 심장 및 종격동이 정상 위치로 돌아와 있었고 좌측하엽이 팽창하여 좌측 흉강을 다 채우고 있었다(Fig. 2). 환아는 양호한 상태로 술후 13일에 퇴원하였으며 외래 추적 관찰시 아무런 이상도 볼 수 없었다.

고 찰

폐실질의 발육이상은 유아성 폐엽성 폐기종(infantile lobar emphysema), 폐의 선천성 낭종증, 선천성 낭종성 선종양기형(congenital cystic adenomatoid malformation), 간질성 폐기종(interstitial pulmonary emphysema) 및 기관지성 낭종 등으로 분류하는데 가장 흔한것은 유아성 폐엽성 폐기종으로 폐의 선천성기형의 50%를 차지한다. 성인의 폐기종과는 달리 폐실질의 파괴는 심하지 않으면서 폐엽 또는 폐구역으로 들어간 공기가 빠져나가지 못하여(check-valve mechanism) 생기는 것이다¹⁾. 선천성 폐엽성 폐기종은 수술치료의 대상이 되는 신생아의 급성호흡부전 증으로서 1938년 Royes에 의해 처음으로 보고되었으며, 1945년 Gross와 Lewis에 의해 처음으로 폐엽절제술을 실시하여 성공적으로 치료하였다.

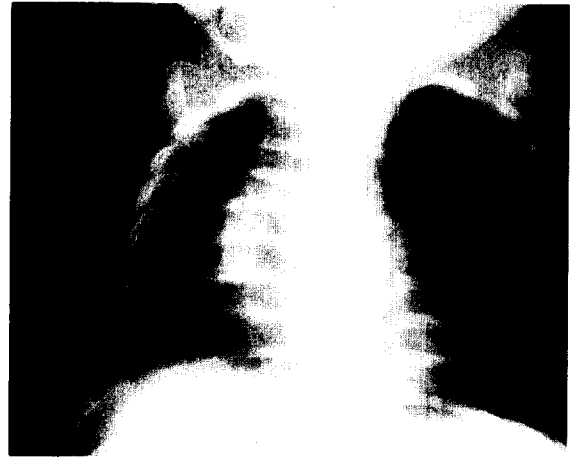


Fig. 2. Postoperative chest PA

병인으로는 아직도 확실하지는 않지만 기도의 폐쇄 혹은 폐포자체의 이상이 이 병의 원인이 아닌가 생각된다. 이 가운데 기관지 내부의 이상이나 기관지외의 압박등으로 협착을 일으켜서 들어간 공기가 빠져나오지 못하는 check-valve 현상 때문인 것은 25% 정도이고 심장기형으로 커진 혈관의 압박때문인 것이 15% 정도이다(Table 1). Leape와 Longino가 이 질환의 병인으로 생각되는 것들을 정리한 것은 아래와 같다²⁾.

1. 기관지 외성 폐쇄(extrinsic bronchial obstruction)

- 1) 비정상적 혈관(abnormal vessels)
- 2) 림프절의 비대(enlarged lymph nodes)

2. 기관지 내성 폐쇄(intrinsic bronchial obstruction)

- 1) 연골 결핍(cartilaginous deficiency)
- 2) 기관 협착(bronchial stenosis)
- 3) 과다한 기관점막(redundant bronchial mucosa)

3. 비폐쇄성 폐기종(nonobstructive emphysema)

국내에서는 1977년 홍장수 등³⁾이 비폐쇄성 폐기종 1례를 보고한 바있고 저자가 경험한 예는 육안적으로 기관지 주위의 림프절의 비대를 볼 수 있었으므로 기관지 외성 폐쇄에 의한 폐엽성 폐기종으로 생각된다.

발생하는 부위는 좌상엽이 42%로 가장 많고, 우중엽 35%, 우상엽 21%이고 좌우하엽은 1% 이내이다. Raynor 등⁴⁾이 120례를 폐엽 위치에 따라 조사한 바에 의하면 좌측 상엽이 52례, 우측 중엽이 38례, 우측 상엽이 25례, 좌우 하엽이 각각 1례 있었고 좌측 상엽 및 우측 중엽에 동시에

Table 1.

Intrinsic
Hypoplastic, deficient, or dysplastic bronchial cartilages
Redundant bronchial mucosal folds
Inspirated mucous plugs or inflammatory exudates
Bronchial atresia or stenosis
Kinked bronchus
Bronchial granulations
Extrinsic
CARDIOVASCULAR
Patent ductus arteriosus
Pulmonary artery sling
Hypertensive, dilated pulmonary arteries
Pulmonic stenosis
Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve
Dilated superior vena cava in anomalous pulmonary venous return
OTHERS
Bronchogenic cyst
Esophageal duplication cyst
Mediastinal adenopathy
Mediastinal teratoma or neuroblastoma
Accessory diaphragm

* Modified from Berlinger, N.T., Porto, D.P., and Thompson, T.R.: Infantile lobar emphysema. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 96: 106, 1987

발생한 경우도 3례가 있었다.

증상으로는 출생때는 정상이나 며칠이 지나면서 호흡이 빨라지고 숨소리가 거칠어지면서 심하면 청색증을 보인다. 청진상 숨소리가 약하고 타진으로 북소리(hyperresonance)가 들리는게 특징이지만 확진은 흉부 X선사진을 보면 침범부위가 과도투과성(radiolucency)을 보이면서 종격동이 반대쪽으로 밀려있고 같은쪽 횡격막은 내리눌린다. 차츰 진행되어 6개월쯤 지난 다음에는 80%에서 증상

을 보인다. 14%에서 선천성 심장기형이 동반되는데 Raynor 등⁴⁾이 120례를 조사한 바에 따르면 심실중격결손증이 7명, 동맥관 개존증이 4명, 대동맥 교약증이 1명, 폐동맥 협착증이 1명이었다.

진단은 임상 및 흉부 X선 소견 만으로 거의 확진을 내릴 수 있으나 간혹 단층 X선 사진, 기관지경, 기관지 촬영, 그리고 동위원소검사(lung scan) 등이 도움이 될 수도 있다. 감별할 질환들은 영아에게 호흡곤란증을 야기하는 질환들로서 선천성 낭성 폐질환, 기포(pneumatocele), 자연 기흉, 기관지염 때문에 발생한 점착성 가래로 인한 엽성 폐기종, 폐형성부전, 선천성 청색성 심장질환, 횡격막 탈장, 무기폐, 기관이물, 하이알린막 질환, 간질성 폐기종 등이 있으며, 이중 선천성 낭성 폐기종과 기포는 이질환과 감별이 어려운 경우도 있다.

치료는 침범된 폐엽을 절제하는 것이 생명을 구하는 방법이며, Raynor 등⁴⁾이 105례를 조사한 바에 따르면 폐엽 절제술을 받은 94례중 4례가 사망하였고 대증요법만 받은 11례에서는 8례가 사망하였다.

한양대학교 흉부외과학 교실에서는 좌측 상엽에 발생한 선천성 폐기종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. 서경필, 김형목, 손광현, 조범구. 폐의 선천성병변과 폐기종. 최신 흉부외과학 1판. 서울: 고려의학. 1992;307-8
2. Murray GF. *Congenital lobar emphysema: Collective review.* Surg Gynecol Obstet 1967;124:611-9
3. 홍장수, 박주철, 김종환. 선천적 엽성 폐기종. 대흉외지 1977;10:49-52
4. Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. *Lobar emphysema of infancy. Diagnosis, treatment and etiological aspect.* Ann Thorac Surg 1961;4:374-82