

# 심실 중격 결손증과 동반된 신생아 대엽성 폐기종

- 1례 보고 -

김 태 호\* · 김 공 수\* · 구 자 홍\* · 김 민 호\*

=Abstract=

## Infantile Lobar Emphysema with Ventricular Septal Defect

-one case report-

Tae Ho Kim, M.D.\*, Kong Soo, Kim M.D.\*, Ja Hong, Kuh M.D.\*, Min Ho Kim, M.D.\*

Infantile lobar emphysema is an uncommon disease affecting newborns and infants with varying degree of respiratory distress, lobar overaeration, mediastinal shift and herniation. Although the etiology of the condition is most commonly idiopathic, there is a clear association with congenital heart disease, particularly in the presence of pulmonary hypertension due to left to right shunt. Sites of predilection are the left main bronchus, the left upper and right middle bronchi. This report describes a two-week-old boy who had right middle lobe emphysema with large ventricular septal defect. At first, patch closure of perimembranous ventricular septal defect was performed. Postoperatively, the patient required continuing assisted ventilation and the lobar emphysema was not improve. One week following the initial operation, right middle lobectomy was successfully performed and the patient was weaned from artificial ventilator on the 5th postoperative day. The patient was discharged with good general condition on the 45th postoperative day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;32:62-5)

**Key word** : 1. Emphysema, congenital  
2. Heart septal defect, ventricular

### 증 례

환아는 생후 2주된 남아로 체중은 3.0 kg이었으며 생후 1주부터 시작된 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 이학적 소견상 호흡수는 분당 50회, 구순의 청색증이 있었고, 흉부 청진 소견상 양측 폐 하엽에서 호흡음이 감소되었고, 좌상엽 폐야에서 수포음이 동반된 거친 호흡음이 청취되었다. 좌측 흉골연을 따라 grade III/IV 정도의 수축기 심잡음이 들렸으며, 맥박 수는 분당 120회로 동성 리듬을 보이고 있었다.

검사실 소견중 혈액검사에서 혈색소치 10.7 gm%, 헤마토크릿 30.9%, 혈소판수 233,000/mL, 백혈구수 7200/mL로 림프구 44% 중성구 50%이었고, 기타 검사는 정상이었다. 단순 흉부 x-선소견에서 우측 폐 중엽의 과팽창으로 우측 폐 중엽이 우측 폐야의 3/4정도를 차지하고 있었으며, 우측 폐야에 과투과성, 우중엽의 종격동을 통한 좌측으로 폐 탈출, 위상엽 및 우하엽은 압박에 의한 무기폐형 변화, 종격동의 좌측 편위 등 영아기 대엽성 폐기종의 전형적인 소견을 보였다. 심전도 검사상 우심실 비대 소견을 보이는 동성리듬이었고,

\*전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and cardiovascular Surgery, Chunbuk University Medical School

논문접수일 : 98년 6월 23일 심사통과일 : 98년 9월 30일

책임저자 : 김공수, (561-712)전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과. (Tel) 0652-250-1486, (Fax) 0652-250-1480

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

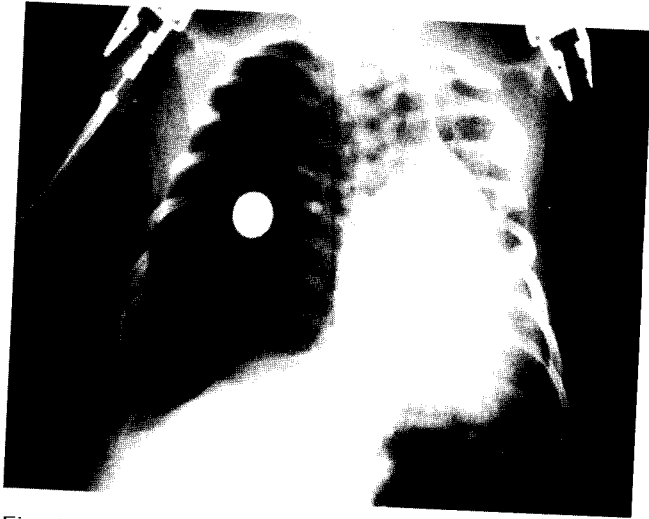


Fig. 1. Preoperative chest x-ray; Infantile lobar emphysema of right middle lobe with herniation of this lobe anteriorly into left hemithorax. Heart and mediastinum are shifted to the left.

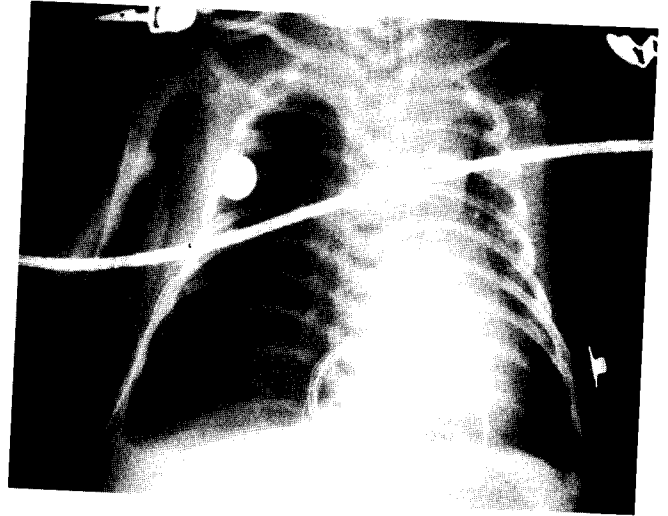


Fig. 3. Chest x-ray after repair of ventricular septal defect.

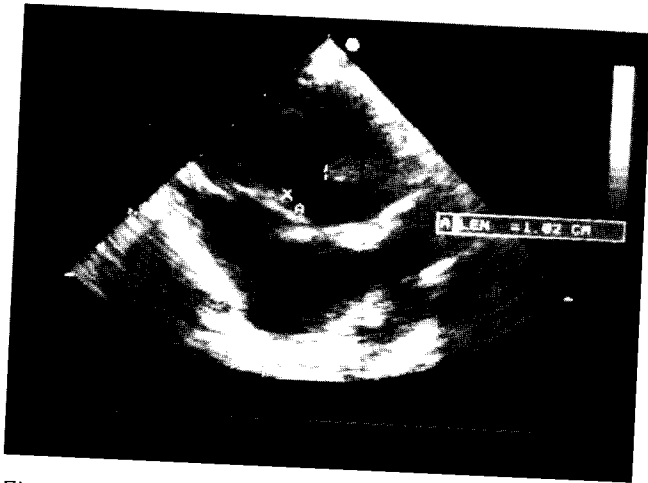


Fig. 2. Preoperative echocardiographic finding showed large ventricular septal defect.

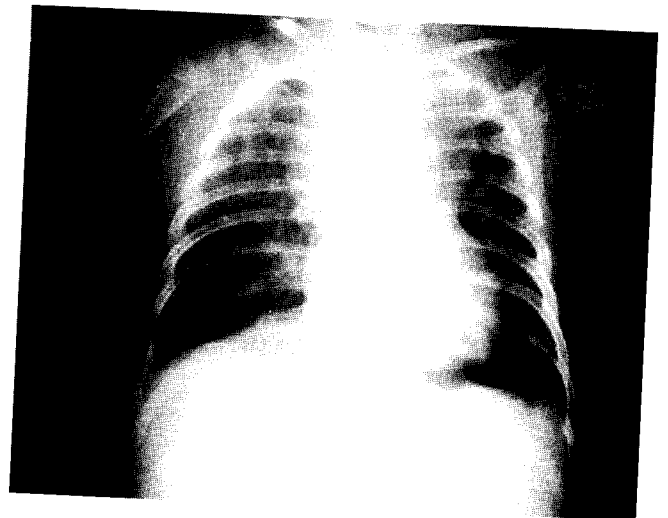


Fig. 4. Chest x-ray at 3 months later after right middle lobe lobectomy.

심초음파 검사상 좌심방 및 좌심실 비대, 거대 심실중격결손(막주위형), 주폐동맥 확장소견을 보였다. 입원 16일째, dacron 침포를 이용한 심실중격결손을 봉합하였으며, 흉골 봉합을 못한 상태로 심장중환자실에 입실하였다. 수술 소견상 막주위형 심실중격결손증으로 크기는 1.2×1.0 cm이었으며, 주폐동맥이 대동맥보다 1.5배 확장된 소견을 보였다. 심실중격결손증 수술 후에도 기계적 인공호흡 보조가 필요하였으며 우측 폐야의 3/4정도를 차지하는 우측 폐기종은 개선되지 않았다. 술후 7일째 개방된 흉골절개부위 통한 우측 폐중엽 절제술을 시행하였으며 흉골 봉합이 가능하였다. 수술 소견상 우폐중엽은 10×8×7 cm 정도의 크기로 비대되어 있었고 폐동맥 확장소견은 없었으며 병리조직학적 검사상 우

측 중엽 기관지의 기관지 연화증 소견은 없었으며 폐엽은 폐기종에 적합한 소견을 보였다. 폐엽 절제술 후 5일째 인공호흡기를 제거하였고, 8일째 발판하였다. 환자는 지속적인 객담 배출 및 폐 염증소견이 있었으나 경과 호전되어 45일째 퇴원하였다.

### 고 찰

영아기 대엽성 폐기종은 신생아기나 영아기에 발생하며 진행성 호흡곤란으로 치료하지 않으면 심폐부전으로 사망에 이르는 질환으로 이환된 폐엽이 팽창되면서 인접한 폐엽 및

중격동을 압박하여 증상을 유발하는 임상적 증후군이다<sup>1)</sup>. 1932년 Nelson에 의해 처음 보고 되었고 1945년 Gross와 Lewis에<sup>2)</sup> 의해 처음으로 폐엽절제술이 시행된 이래 많은 수의 증례가 보고되었다.

이 질환을 일으키는 원인으로는 기관지 내성 폐쇄로 기관지 연골 연화증, 과도한 기관점막. 점액의 이상, 기관지육아종, 기관지협착 등이 있으며, 기관지 외성 폐쇄로는 동맥관개존증, 고혈압성 폐동맥확장, 폐동정맥 이상, 대혈관의 동맥류성 확장, 선천성 심기형, 좌심실의 확장, 기관지낭종, 중격동 임파선 종대 등을 들 수 있으며 대부분 특발성으로 약 50%에서 원인을 알 수 없다<sup>3)</sup>.

출생직후부터 6개월 이내에 주로 발생하며, 발생빈도는 7만~9만명 출생당 1례 정도 발생하는 드문 질환이다. 남녀 성비는 2 : 1로 남아에 호발하며, 가족력은 없고 산전 산모의 질환이나 출생시 손상과의 연관성도 없으며, 계절적 폐질환이나 특별한 염증질환과도 연관성은 없다<sup>1)</sup>.

1966년 Murray<sup>3)</sup> 등은 166명의 영아기 대엽성 폐기종 환자에 있어, 14%의 환자가 선천성 심장질환을 동반하는 것으로 보고하였고, 가장 많은 동반 선천성 심장질환은 동맥관개존증과 심실중격결손증이다<sup>4)</sup>. 일반적으로 좌우단락과 폐동맥 고혈압 소견을 보이며 기타 다른 심기형과의 동반은 드물다.

폐동맥과 기관지의 해부학적 관계에서 좌폐동맥은 좌측 주기관지 상방을 지나 좌상엽 기관지의 뒤쪽을 돌아 좌하엽에 혈류공급을 하는데 확장된 좌폐동맥이 좌측 주기관지의 상방과 좌상엽기관지의 후방을 압박하게 된다. 또한 우측 폐동맥은 Right bronchus intermedius위를 지나 우중엽 기관지 후방을 타고 우측 하엽으로 주행하는데 확장된 폐동맥이 Right bronchus intermedius 와 우중엽 기관지 상방을 압박한다. 더불어 좌심방 확장이 있는 경우는 좌측 기관지 압박이 더욱 심해진다<sup>5)</sup>. 혈관이 기관지를 압박하면 segmental bronchial malacia을 유발하고 check valve mechanism이 형성되면 영아기 대엽성 폐기종이 된다. 많은 경우에 기관지 이상을 발견할 수 없으며 폐포의 supporting stroma trapping을 증가시킨다<sup>6)</sup>. 다른 폐포의 이상으로 polyalveolarlobe로 폐포의 수가 정상 3~5배이며, 다른 부위의 기도는 정상이다. 본 증례에서는 생후 7일에 심한 호흡곤란이 있고, 호흡시 우측 흉벽의 운동저하와 돌출을 볼 수 있었으며, 우측 폐야의 호흡음 감소와 좌측 전흉벽에서 수축기잡음을 청진할 수 있었다. 영아기 대엽성 폐기종과 거대심실중격결손이 공존한 경우로, 영아기 대엽성 폐기종이 심실중격결손에 의한 폐동맥 확장으로 기관지압박에 의한 것인지 또는 기관지 자체의 병변에 의한 것인지는 알 수 없었으나 심실중격결손만을 먼저 수술하여 영아기 대엽성 폐기종의 소실을 기대하였다. 그러나, 수술후에도 영아기 대엽성 폐기종은 개선되지 않았고 술

전과 같이 산소와 보조호흡을 필요로 하였다. 7일후 우중엽을 절제하였고 증상은 바로 호전되었다. 만약 심실중격결손이 유인이었다면 영아기 대엽성 폐기종은 호전이 있었을 것이다. 호전이 없는 경우는 폐동맥확장에 의한 기관지압박으로 기관지의 기질적 변화가 초래되었거나 기관지 자체의 병변 또는 폐포자체의 병변으로 생각할 수 있다. 폐엽절제술시 주위에서 기관지의 압박이나 기관지자체의 병변은 없었으며 폐포가 확장된 것으로 보아 유인이 미상인 영아기 대엽성 폐기종으로 간주함이 타당할 것으로 생각된다. Berlinger<sup>5)</sup>는 영아기 대엽성 폐기종의 50%에서는 유인을 찾을 수 없다고 하였다. 호발 부위는 좌상엽 43%, 우중엽 32%, 우상엽 20%, 양측 20%이며, 반 이상이 생후 4주 이내에 나타난다. 본 증례는 우측 중엽에 발생하였고, 생후 7일에 증상이 출현하였다. 이는 영아기 대엽성 폐기종에 의한 폐환기 장애와 심실중격결손에 의한 폐혈류 증가 및 우심실부하의 심한 증가로 증상이 심하고 조기에 출현하였다고 생각된다. 치료는 영아기 대엽성 폐기종의 유인에 따라 치료하는 것이 원칙이나 유인을 발견하지 못하는 경우가 많고 폐절제를 필요로 한 경우가 많다. Rayner<sup>7)</sup>에 의하면 폐기종 105례의 환아에서 폐엽절제술을 받은 94례중 4명이 사망하였고 대증요법을 시행한 11례중 8명이 사망하였다고 보고하였다. 술전 인공호흡기 치료는 폐기종을 악화시키므로 진단이 내려지면 즉시 폐기종을 일으킨 폐엽은 절제하여야 하며<sup>8)</sup>, 심실중격결손이 동반된 경우 어느 병변을 먼저 하여야 할 것인지 또는 동시에 시행하여야 할 것인지를 선택하여야 한다. 심실중격결손이 영아기 대엽성 폐기종의 유인인 경우는 심실중격결손 교정만으로 해결이 가능하나, 대부분 유인이 미상인 경우가 많고 이미 기관지에 병변이 초래된 경우는 가능하면 동시에 수술하는 것이 증상의 개선이나 다시 수술하여야 한다는 부담을 제거할 수 있어 좋은 방법이다. 이는 환자의 상태, 병변의 정도, 증상이나 병태생리에 관여도, 유인에 따라 선택하여야 할 것이다.

## 참 고 문 헌

1. 김철기, 최도희, 황진복, 한창호, 정혜미, 권영대. 선천성 대엽성 폐기종 1례. 소아과 1994;37:429-33.
2. Gross RE, Lewis JF. Defects of the anterior mediastinum; successful surgical repair. Surg Gynecol Obst 1945;80: 549-52.
3. Murray GF. Congenital lobar emphysema: Collective review. Surg Gynecol Obstet 1967;124:611-25.
4. Stanger P, Lucas RV, Edwards JE. Anatomic factors causing respiratory distress in acyanotic congenital heart disease. Pediatrics 1969;43:760-9.
5. Berlinger NT, Long CH, Foker J, Lucas RV. Tracheobronchial compression in acyanotic congenital heart

- disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983;92:387-90.
6. Lacquet LK, Lacquet AM. *Congenital lobar emphysema*. *Prog Pediatr Surg* 1977;10:307-20.
7. Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. *Lobar emphysema of infancy. Diagnosis, treatment and etiological aspects*. *Ann Thorac Surg* 1961;4:374-84.
8. Gordon MD, Dempsey JE. *Infantile Lobar Emphysema in Association with Congenital Heart Disease*. *Clin Radiol* 1990;41:48-52.

**=국문초록=**

영아기 대엽성 폐기종은 다양한 정도의 호흡장애, 폐엽의 과팽창, 종격동의 이동, 폐 탈출 등을 야기하는 신생아기 및 영아기에 발생하는 드문 질환이다. 원인은 대부분 특발성 이지만, 선천성 심장질환과도 관계가 있으며, 특히 좌우단락에 의한 폐동맥 고혈압과 밀접한 관계가 있다. 주로 호발하는 부위는 좌측 주 기관지, 좌측 상엽기관지, 우측 중엽 기관지이다. 본 증례는 우측 중엽 폐기종과 심실중격결손증이 동반된 2 주된 신생아로 심장수술 후에도 기계적인 호흡보조가 필요하였고, 우측 중엽 폐기종은 개선되지 않았다. 술후 7일째 우측 중엽 절제술을 시행하고 5일후 인공호흡기를 제거하였다. 환자는 술후 45 일째 좋은 상태로 퇴원하였다.

- 중심단어:** 1. 영아기 대엽성 폐기종  
2. 심실중격결손