

◆ 증례

Swyer James syndrome환아의 전신마취 하 치아우식 치료: 증례보고

성영제·송지수·현홍근·김영재·김정욱·장기택·이상훈·신태전*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL TREATMENT OF A PATIENT WITH SWYER JAMES UNDER GENERAL ANESTHESIA: A CASE REPORT

Young Jae Sung, Ji Soo Song, Hong-Keun Hyun, Young-Jae Kim,
Jung-Wook Kim, Ki-Taeg Jang, Sang-Hoon Lee, Teo Jeon Shin*

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University, Republic of Korea

Swyer-James syndrome (SJS), also known as Swyer-James-MacLeod syndrome and unilateral hyperlucent lung syndrome, is rare acquired pulmonary disorder develops secondary to infectious etiologies in early childhood. Viral respiratory infection such as adenoviruses or *Mycoplasma pneumoniae* in infancy or early childhood rarely cause Swyer-James syndrome. It is generally characterized on radiographs by a unilateral small lung with hyperlucency and air trapping on expiration. In many cases unaffected lung tissue functions normally, compensating for affected lung portion. Preoperative assessment is needed to determinate individual's pulmonary function.

A 4-year-old boy with Swyer-James syndrome visited Seoul National University Dental Hospital Department of pediatric dentistry for caries treatment. Clinical and radiographic examinations revealed multiple carious lesions on deciduous teeth. Considering patient's underlying disease, age, and level of cooperation, dental treatment under general anesthesia was scheduled. Dental treatment was done with composite resin and stainless-steel crown.

Since ventilation of Swyer-James syndrome patients was diminished because of airway obstruction, close monitoring of ventilation is necessary during dental treatment. Considering pulmonary pathology, general anesthesia rather than sedation is recommended when special behavior management is required for dental treatment. Swyer-James syndrome patients can tolerate general anesthesia and surgery well, according to several reports. [J Korean Dis Oral Health Vol.15, No.1: 60-64, June 2019]

Key words : Swyer James syndrome, General anesthesia

I. 서론

*Corresponding author : Teo Jeon Shin

*Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Korea
Tel: +82-2-2072-2682, Fax: +82-2-744-3599
E-mail: snmc94@snu.ac.kr*

Swyer James 증후군(Swyer James syndrome, SJS)은 단순 흉부 촬영에서 편측 폐의 과투과성(hyperlucency) 소견과 호기 사진에서의 공기 저류(air trapping)가 관찰되는 희귀성 폐질환이

Received: 2019.5.13 / Revised: 2019.5.20 / Accepted: 2019.5.21

다^{1,2}). 매우 드문 폐쇄성 세기관지염(bronchiolitis obliterans)의 형태이며 소아기 및 영아기에 adenovirus, measles virus, influenza virus 등과 Mycoplasma pneumoniae, tuberculosis에 의한 감염 이후에 나타나는 후천적 폐질환이다³). 특별한 증상 없이 단순 흉부 촬영을 통해 발견될 수도 있으며, 심한 경우 지속적인 기침, 가래, 청진상의 이상음, 각혈(hemoptysis), 폐고혈압증이 동반될 수 있다⁴). 병변의 진행 정도에 따라 폐기능의 저하가 발생 가능하며, 협조도 부족으로 인한 진정법 혹은 전신마취를 시행하는 경우 폐기능의 저하에 의한 호흡 관련 합병증의 발생 가능성이 높다.

본 증례는 매우 드물게 발생하는 Swyer James 증후군 환아에서 협조도 부족으로 인해 치아 우식 치료를 전신 마취하에 안전하고 효과적으로 시행하였기에 이를 보고하며, Swyer James 증후군을 가진 환아의 특징과 치료 시 고려사항에 대해 고찰하고자 한다.

II. 증례 보고

환아는 2018년 8월 27일 치아우식증을 주소로 서울대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 4세 11개월 남아로 몸무게는 15.5 kg이었으며, Swyer James 증후군 병력을 가지고 있었다. 생후 19개월에 폐렴, 2016년 5월 세기관지염으로 입원치료 받았으며, 이 때 좌하폐엽(Lower left lobe)에 무기폐(atelectasis) 진단을 받았다. 2016년 11월 11일 흉부방사선 사진상에서 왼쪽 폐의 과투과성이 관찰되었으며, 2016년 11월 29일에 시행한 폐관류스캔(Lung perfusion scan)에서 왼쪽 폐의 심각한 관류 저하가 나타났으며, 우측: 좌측 비율이 91.3 : 8.6 으로 나타났다. 2016년 12월 1일에 시행한 폐환기스캔(Lung ventilation scan)에서 좌측 폐의 심각한 환기 저하가 나타났으며 우측과 좌측의 환기 비율이 93.3 : 6.7 정도로 나타났다. 2017년 6월 20일 분자유전학 검사에서 Human Rhinovirus A/B/C의 양성 반응을 보였으며, Mycoplasma Antibody 혈청 검사에서 양성 반응을 보였다.

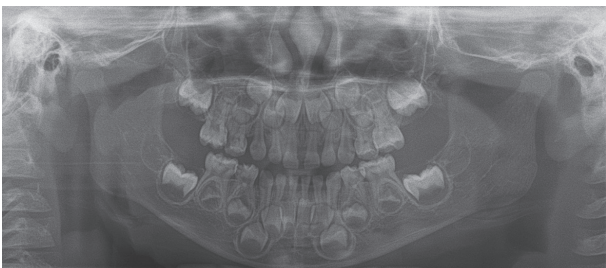


Fig. 1. Standard panorama before treatment.

서울대학교 치과병원 소아치과 내원 당일 구강 검진 시행한 결과, 양측 상하악 구치부의 인접면 우식증 관찰되었으며 특히 상악우측제1유구치, 하악좌우측제1유구치에 cavitation 동반한 우식증 관찰되었다. 상악우측절치와 유견치에서 평활면 우식증 또한 관찰되었다(Figs. 1, 2).

유구치부를 포함한 광범위한 치과치료 계획되었으나 환아의 나이, 협조도와 폐 기저질환으로 인한 환기(ventilation) 저하를 고려하여 전신 마취 하 치과치료를 시행하기로 계획하였다. 전신마취 전 평가를 위해 혈액 검사 시행하였으며, 서울대학교병원 소아청소년과에 Swyer-James 증후군과 관련하여 치과 치료 시 주의사항 및 출혈 경향성, 예방적 항생제 필요성 등을 의뢰하였다. 수술 전후 입원 계획하였으며 출혈 경향성은 없었고, 예방적 항생제 투여는 필요하지 않다는 회신결과를 받아 시행하지 않았다.

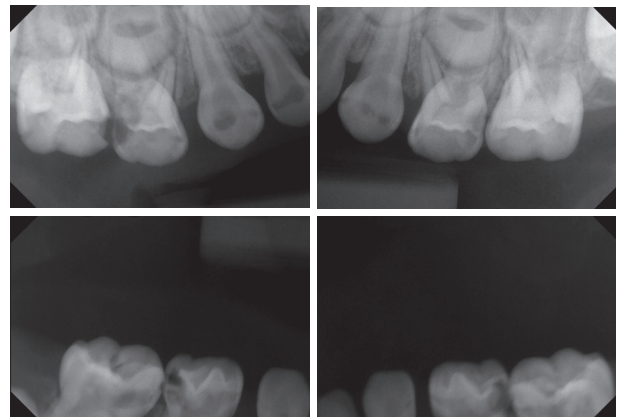


Fig. 2. Intraoral radiograph before treatment.

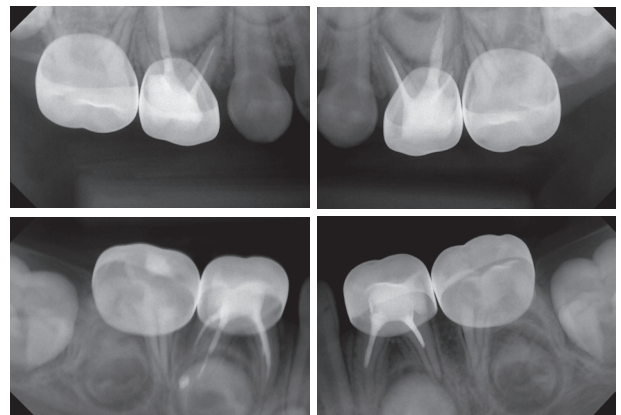


Fig. 3. Intraoral radiograph after treatment.



Fig. 4. Intraoral photo before treatment.



Fig. 5. Intraoral photo after treatment.

2018년 9월 27일 수술 전날 어린이병원 소아청소년과에 입원하였으며, 익일 전신마취 하 치과 치료 진행하였다. 생징 후 관찰을 위한 환자감시장치 부탁하였으며, 흡입 마취제인 sevoflurane(sevofran inhaler 250 ml, 하나제약)을 적용하여 마취를 유도하였고, 정맥로를 확보하여 Robinul(Glycopyrrolate 0.2mg/1ml, 비씨월드제약) 0.3mg을 정맥투여하였다. Thio-pental(Pentotal Sodium 0.5g, 중외제약) 75mg을 정맥로로 투여하여 전신마취를 유도하였다. 근이완제 Rocuronium(Rocuro-nium Bromide 50mg, 한화제약) 15mg 투여 후 기관내 삽관을 시행하였으며 sevoflurane(sevofran inhaler 250 ml, 하나제약)을 이용하여 전신마취를 유지하였다.

전신 마취하에 모든 제1유구치의 Vitapex(Neodental)를 이용한 치수절제술(pulpectomy)을 시행하였고, 기성금속관으로 수복해주었다. 모든 제 2유구치는 TheraCal LC(Resin-modified calcium silicate, Bisco)를 이용한 간접치수복조술 이후에 기성금속관 수복해주었으며, 상악 좌우측 유견치의 복합레진 수복 진행하였다(Figs. 1 - 3). 치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었으며 생징후도 안정적으로 유지되었다. 전신마취 도중 저산소증은 보이지 않았으며 이산화탄소 호기말 분압 상 기도폐쇄 소견은 관찰되지 않았다. 전신마취 종료 후 환자는 추가적으로 하루 입원하였으며 Ventolin(Salbutamol, GSK), Budecort nebulize(Budesonide, Cipla) 흡입을 시행하였으며 수술 다음날 안정적으로 회복하여 퇴원하였다.

Ⅲ. 고 찰

Swyer와 James가 1954년에 재발성 폐렴 증상을 보이며, 단순 흉부 촬영에서 과투과성을 보인 6세 남아의 편측 전폐절제술(pneumonectomy) 시행한 증례를 보고하였다¹⁾. Swyer-James-Macleod 증후군 또는 편측성 과투과성 폐 증후군(unilateral hyperlucent lung syndrome) 이라고도 불린다. 이 증후군은 특징적으로 흉부 촬영에서 감소된 폐 혈관으로 인하여, 한쪽 폐의 과투과성을 보이며 말단 기도에서의 공기 저류가 관찰된다. SJS의 발병률은 0.01% 라고 알려져 있으나, 특별한 증상이 없어 확진을 받지 않은 환자를 포함하면 이 수치 보다 높을 수 있다.^{3,5)}

SJS의 발병 원인에 대해 아직 명확하게 밝혀진 바는 없으나, 영아기 및 소아기 시기에 Mycoplasma pneumonia, Bordetella pertussis, Mycobacterium tuberculosis 등의 호흡기 감염 이후에 나타나는 후천적 형태의 폐쇄성 기관지염(bronchiolitis obliterans) 인 것으로 알려져 있다. 말단 기도 폐쇄가 영향을 받은 폐 부위의 기종성 변화(emphysematous change)를 유발한다. 염증성 반응으로 세기관지와 폐포 중격(inter-alveolar septum)의 섬유화가 나타나며, 이로 인해 폐의 모세혈관계의 폐쇄, 폐혈류의 감소, 폐동맥의 형성 부전(hypoplasia) 로 이어진다.^{6,7)} 결과적으로 폐혈관조영 검사에서 과투과성과 이상 소견이 관찰될 수 있다. 전형적으로 편측성의 폐에 이환되며, 양측성 폐

에 이환된 경우는 거의 보고되지 않고 있다⁴⁾.

SJS는 우연히 발견되는 경우도 있으나, 지속적인 기침, 가래, 청진 상의 이상 호흡음, 재발성 폐 감염, 객혈, 폐고혈압 등을 보이며, 심한 경우에는 성장 장애를 일으키기도 한다. 예후가 매우 나쁜 경우 기관지 확장증이나 폐기종을 동반할 수 있으며, 특히 기관지 확장증은 반복적인 폐 감염 및 농양의 원인이 되어 수술적인 치료의 적응증이 될 수 있다. 대부분의 환자에서 보존적인 치료가 이루어 지나, 재발성 감염이나 기흉(pneumothoraces)이 발견될 경우 폐 절제술의 적응증으로 보고 있다^{8,9)}. 스테로이드에 대한 효과는 아직도 논란이 있다¹⁰⁾.

수술을 진행한 SJS 환자에서 특이한 합병증은 보고되지 않았으며, 수술 후 입원 기간이 5일에서 30일까지로 보고되었으나, 명확한 수술 후 입원 사유에 대해서는 보고되지 않았다^{5,6)}. 폐의 이환 정도가 다양하기 때문에, 전신 마취 전에 상세한 병력 청취 및 신체 검사와 진단 검사를 통해 각 개인의 폐 기능에 대한 평가가 필수적이다. 하지만, 많은 경우에서 영향을 받지 않은 폐조직이 정상적으로 기능하여 이환된 폐의 기능을 보상하는 것으로 알려져 있다. SJS 환자에 적용된 다양한 마취 방법들이 보고되었으며, 폐의 기저 질환에도 불구하고 Mark Smith 등은, SJS 환자에서 전신마취가 성공적으로 진행될 수 있다고 주장하였다¹¹⁾.

SJS 환자의 마취시에 영향을 받은 폐 부위의 세기관지의 폐색(bronchiolar obstruction)으로 인해 양압 환기(positive-pressure ventilation) 시 기흉의 위험이 높아질 수 있기 때문에 특별한 고려가 필요하다. 또한 아산화질소(nitrous oxide)의 사용이 공기 저류 부분의 폐포 파열(alveolar rupture)의 위험성을 높일 수 있으며, 기흉을 악화시킬 수 있다¹²⁾.

현재까지 문헌고찰 상 SJS와 관련된 치과적 문제는 보고된 바는 없다. 하지만 치과치료에 협조가 잘 이루어지지 않는 소아에서 치료를 위해 전신마취를 시행하는 경우 호흡 관련 합병증이 발생하지 않도록 많은 주의를 기울일 필요가 있다. 실제로, 전신 마취를 시행한 환자에서 폐 환기 저하로 인해 저산소증을 나타낸 보고가 있다¹³⁾. 본 환자의 경우, 환자의 연령과 협조도를 고려하여 아산화질소를 이용한 진정법 하 치과치료나 전신 마취하 치과치료를 계획하였으나, 협조도가 매우 부족하여 아산화질소 진정법 보다는 전신마취가 보다 적절할 것으로 판단하였고, 또한 환기 저하 문제와 아산화질소에 의한 폐포 파열 위험성을 고려하여 전신 마취로 진행하기로 하였다. SJS 환자의 경우 수술 중 환자상태 감시를 통해 적절하게 환기가 유지되는지 저산소증이 발생하지는 않는지에 대해 면밀히 살펴볼 필요가 있다. 본 환자의 경우 전신마취 과정에서 특이할 만한 합병증이 나타나지 않았고, 수술 후에도 호흡이 잘 유지되었다.

SJS 환자의 행동조절의 방법으로 진정법을 시행하는 경우 특히 환자의 자발호흡에 의존해야 하므로 깊은 진정으로 인

한 호흡저하는 환자에게 매우 치명적인 부작용을 유발할 수 있다. 따라서, 진정을 시행하는 동안 환자의 호흡 상태 환기 및 산소화가 적절하게 이루어지는 지에 대해 매우 주의 깊은 감시가 필요하다.

IV. 요 약

Swyer James 증후군은 영아기 및 소아기의 호흡기 감염으로 인한 폐쇄성 기관지염의 형태로, 단순 흉부 촬영에서 한쪽 폐의 과투과성을 특징으로 한다. 특별한 증상이 없어 우연히 발견되기도 하나, 반복적인 호흡기 감염 등을 유발할 수 있다. 아산화질소가 폐포 파열을 유발할 수 있고, 기흉을 악화시킬 수 있기 때문에 협조도가 필요한 환자의 경우 전신마취가 권장된다. 전신 마취시에 폐 환기의 저하로 인한 저산소증이 보고된 바 있기 때문에, 면밀한 호흡과 관련한 환자감시가 필요하다.

REFERENCES

1. Swyer PR, James GC : A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*, 8:133-136, 1953.
2. MacLeod WM : Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*, 9:147-153, 1954.
3. Kim CK, Koh JY, Koh YY, et al. : Swyer-James Syndrome with finger clubbing after severe measles infection. *Pediatr Int*, 50:413-415, 2008.
4. da Silva PS, Lopes R, Neto HM : Swyer-James-MacLeod syndrome in surgically treated child: a case report and brief literature review. *J Pediatr Surg*, 47:e17-e22, 2012.
5. Fregonese L, Girosi D, Rossi GA, et al. : Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*, 34:412-416, 2002.
6. Ohri SK, Ruddy G, Fountain SW : Acquired segmental emphysema: the enlarging spectrum of Swyer-James/Macleod's syndrome. *Ann Thorac Surg*, 56:120-124, 1993.
7. Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, Tiffet O : Swyer-James-Macleod syndrome: repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 8:482-484, 2009.
8. Koyama T, Osada H, Hiekata T, et al. : Surgically treated Swyer-James syndrome. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 49:671-674, 2001.
9. Yekeler E : A rare case of Swyer-James-Macleod syndrome and a new clinical presentation, acquired lobar emphysema. *Ann Thorac Surg*, 93:e123-125, 2012.

10. Zhang L, Irion K, Abreu e Silva FA, et al. : Clinical course of postinfectious bronchiolitis obliterans. *Pediatr Pulmonol*, 29:341-350, 2000.
11. Smith MM, Barbara DW, Weingarten TN, et al. : Anesthetic implications for patients with Swyer-James syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 28:925-930, 2014.
12. Eger EI 2nd, Saidman LJ : Hazards of nitrous oxide anesthesia in bowel obstruction and pneumothorax. *Anesthesiology*, 26:61-66, 1965.
13. Inoue M, Nakagawa K, Yasumitsu T, et al. : Video-assisted thoroscopic bullectomy for spontaneous pneumothorax in a Swyer-James syndrome patient. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 50:439-442, 2002.