

Kartagener's Syndrome ; 2예 보고

(Kartagener 症候群의 氣管支擴張症의 外科的 治療)

郭 相 竜*·盧 浚 亮**

—Abstract—

Kartagener's Syndrome; A Report of Two Cases (Surgical treatment of bronchiectasis in Kartagener's syndrome.)

Sang Ryong Kwack, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.**

* Department of Thoracic Surgery, Capital Armed Forces General Hospital.

** Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

Kartagener's syndrome is a clinical entity comprising a combination of situs inversus, bronchiectasis, and sinusitis or nasal polyposis.

This syndrome is rare and is usually seen in a young age group.

The syndrome is punctuated by recurrent upper respiratory tract infection and pneumonia.

This is a report of Kartagener's syndrome found in 18 years old male and 21 years old female patients who were received surgical treatment of bronchiectasis.

The male patient was performed right transposed lingular segmentectomy and lower lobectomy and female patient was performed left transposed middle lobectomy and lower lobectomy. Both patients were discharged with good results.

序 論

Kartagener 症候群은 內臟位, 氣管支擴張症 및 副鼻洞炎 혹은 鼻竇等이 併合하여 나타나는 臨床 증후군이다. 본 증후군은 보통 젊은 층에서 보이며, 再發性上氣道炎 및 肺炎을 일으키는 것이 그 주증상이다¹⁾.

1904年 Siewert가 內臟位와 수반된 氣管支擴張症 患者의 첫 報告가 있었으며 1909年 Oeri에 의하여 두 번째의 患者가 報告되었다¹⁾.

1933年에 Kartagener는 內臟位, 氣管支擴張症 및 副鼻洞炎을 가진 11名의 患者를 研究報告하였으며²⁾ 氣管支擴張症의 病因은 先天性이라고 發表하였다¹⁾. 하지

만 1935年 Behrman은 結核의 家族病歷이 있는 21세 된 男子患者에서 肺炎과 結核의 感染에 의하여 氣管支擴張症이 後天的으로 發生되었음을 報告하였다¹⁾. 그 후 많은 學者들에 의하여 原因發生病理에 대하여 多數의 報告가 있으나 그 議論이 紛紛하다.

Adams와 Churchill(1937)¹⁾ 등의 報告에 依하면 內臟位患者에서 氣管支擴張症과 副鼻洞炎이 合併하는 率은 16%이고 人口의 0.2%에서 온다고 했으나, Logan(1965)等에 依하면 各各 25%와 0.5%에서 온다고 했다¹⁾.

最近 抗生劑의 發達로 細菌感染의 回数 및 重症度가 減小되긴 했으나 氣管支擴張症이 非可逆的인 變化이므로 手術的 處置가 最善의 治療方法이며, 著者는 1977年度와 1979年度에 手術을 받고 完快한 2名의 患者를 모아 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

* 國軍首都 統合病院 胸部外科學教室

** 서울大學校 附屬病院 胸部外科學教室

症 例 I

患者는 17歲의 男子로 기침 및 객담을 主訴로 入院하였으나 이환 때부터 氣道感炎과 多量の 痰을 患患한 状態을 入院時까지 變하였다. 入院 1年前에 같은 状態으로 다른 病院에 入院하여 各種 検査結果 Kartagener's syndrome 이란 診斷을 받았다. 家族歴에서 特記할 事項을 없으며 過去歴上 入院 2年前에 副鼻洞炎으로 手術을 받았다.

理學的 所見 : 患者는 入院當時 意識은 明瞭하였으나 比較的 健康해 보였다. 血壓는 130/90mmHg, 脈搏은 分當 100回로 規則的이며 體溫은 37.3℃였다. 外見上 右側 胸壁에 陥沒기형이 있었으며 胸部聽診上 右側 呼吸音과 同時에 濕性雜音이 右側 肺에서 들렸고 心音은 右側 鎖骨 中央線을 따라 6번째 肋間으로 左지 規則的으로 들렸으며 心雜音은 聴리지 않았다. 腹部所見上 肝鈍濁音은 左側에서 叩졌으며 기타 理學的 所見은 모두 正常이었다.

検査所見 ; 血液學的 検査上 血色素은 13.1 gm%, 血球量은 40%, 白血球 7900/cmm으로 正常範圍에 屬했으며, 尿検査 및 肝機能検査等은 모두 正常範圍였다. 痰培養에서 結核菌은 보이지 않았다. 心電圖 検査에서는 心臟依位를 보였으며, 肺機能検査는 Restrictive type 이었다.

胸部単純 X-線撮影上 右側 肺下部에서 氣管支擴張症



Fig. 1. Bronchographic in case 1.



Fig. 2. P. N. S. view in case 1.

을 볼 수 있었고, stomach gas는 右側 橫膈膜 下部에서 보였으며 心臟依位를 보였다. 또한 副鼻洞 撮影上에서는 範圍副鼻洞炎을 보였고, 胃透視上 位置異常을 보였으며 氣管支造影術 結果 右側肺가 2葉으로 되어 있었으며 거의 全體가 円筒形的 氣管支擴張症을 보였다. 肝走査上 大部分이 左側에서 肝의 陰影이 보였다.

手術前 診斷 ; 以上の 所見을 綜合하여 內臟依位, 範圍副鼻洞炎 및 氣管支擴張症 즉 Kartagener syndrome 이라는 診斷下에 手術을 시행하였다.

手術方法 및 手術所見 ; 手術은 全身麻酔下에 右側 第5 肋間을 通하여 開胸한 후 下葉 및 舌狀分節을 切除하였다. 手術所見은 右側 肺는 2葉으로 나뉘어져 있었으며 癒着은 없었고 下葉은 完全히 虛脫되었으며 舌狀分節擴張症을 보였다.

手術經過 : 手術 第一日 患者는 갑자기 意識이 혼미해지면서 脈搏이 不規則的으로 弱하게 만지치고 血壓은 수축기 血壓이 50mmHg 정도였으며 Astrup 結果 7.321-29.1-73이었다. 急性心臟圧填이라는 診斷下에 Aspiration한 結果 약 100cc 가량의 血液이 나왔다. 後 患者는 意識도 明瞭하였고 血壓도 正常으로 回復되었으나, 手術後 14日만에 患者는 健康한 모습으로 退院하였다.

症 例 II

25歲의 女子患者로 기침 및 객담을 主訴로 入院하였

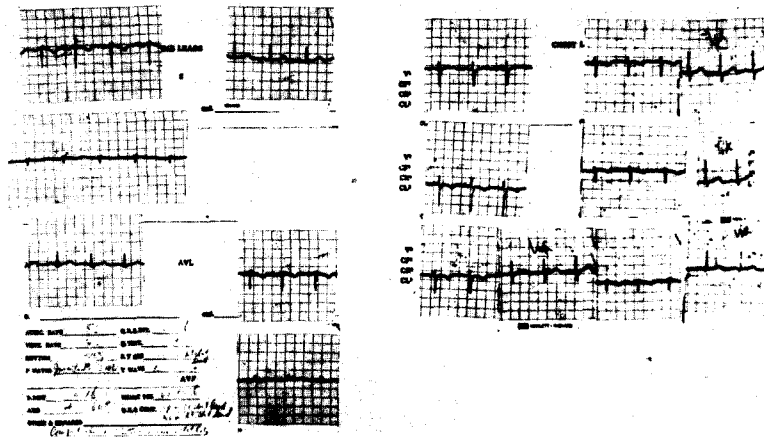


Fig. VI. Electrocardiography in case II.

cyst를 보였고 單純胸部攝影 및 氣管支造影攝影에서 膈內臟位, 舌狀分節의 虛脫 및 左下葉의 氣管支擴張症이 보였고, 객담검사는 結核菌 陰性이었으며 肝走査上 肝 및 비장의 位位를 보였다. 氣管支鏡檢査上 左下葉 氣管支의 反흔상 狹窄을 보였고, 氣管造影術上의 사진 V와 같은 所見을 보였다.

手術前 診斷: 以上の 所見을 綜合하여 Kartageners syndrome 이란 診斷아래 手術을 시행하였다.

手術所見 및 手術方法: 左側의 肺가 3葉으로 되어 있었으며 下葉은 emphysematous 하였고 中葉은 수축되어 있었다. 또한 肺門部의 印과절은 밀집되어 結核性的인 덩이를 이루고 있었으며 minor fissure 가 不完全分離形態로 되어 있었다. 手術은 全身麻酔下에 左側 第五 肋間으로 開胸하였으며 下葉 및 中葉은 切除하였다.

手術後 患者는 양호한 経過를 보였으며 手術後 8日째 退院하였으며 病理組織檢査上 結核의 所見이 있어 抗結核療法을 권하였다. 또한 이비인후과 문의결과 左上 顎洞痰에 鼻竇이 있다고 하여 後에 手術받기를 권하였다.

考 察

Kartageners' syndrome 의 臨床経過는 初期 幼兒時 鼻分泌物, 혼한 感氣 및 慢性氣管支炎이 오는 것이 特徵이다⁹⁾. Bergstrom 等에 依하면 症狀은 14歲 以前에 90%에서 發現한다 했으며³⁾, Borrie 와 Lichter 는 10歲 以前에 2/3에서 症狀이 나타난다고 報告하고 있다⁴⁾.

보통 肺炎이 흔히 合併하며 이들 症狀들이 進行하면 鼻카타르, 후각상실증, 頭痛, 慢性 기침 및 악취가 나는 객담과 각혈등이 오며, 氣管支 攣縮, 肺氣腫, 氣管支擴張症, pulmonary osteoarthropathy 및 cor pulmonaie

가 혼한 合併症이다⁹⁾.

3大 症候群中 副鼻洞炎이 가장 뚜렷하지 못한 증후인데, 아주 경미하던지 또는 하나 혹은 여러개의 副鼻洞의 肥厚 및 鼻竇과 單純副鼻洞炎까지 포함되기 때문이다¹⁰⁾.

內臟位位를 보이는 患者에서 氣管支擴張症과 副鼻洞炎의 合併率은 25%에서 나타나며 人口의 0.5% 以下에서 나타난다(Logan et al, 1965) 했으며⁶⁾, Adams 와 Churchill (1937)은 各各 16%, 0.2%에서 나타난다고 報告했다¹⁾. 內臟位位의 頻度는 1: 8000의 比率로 나타나고 Kartageners syndrome 은 1: 40,000의 比率로 나타난다고 報告하고 있다⁵⁾ (Holmes et al, 1968).

이 疾患에서 氣管支擴張症 및 副鼻洞炎의 原因 病理에 關해서 先天性이나 後天性이나에 關해 많은 논란이 있으며 最近文獻에도 뚜렷한 原因은 제시하지 못하고 있다. 1972年 Miller 와 Divertie 의 報告에 依하면 氣管支擴張症 發生頻度가 일반인에 비하여 內臟位位 患者에서 월등히 많은 것으로 보아 先天性이라 보고 있으며, 完全한 症候群에서는 높은 家族의 頻度를 보이며 性的 好發은 없다고 報告한다⁸⁾. 또한 Logan 等은 이 症候群의 家族關係等에서 一卵性雙生兒에서 發生한 氣管支擴張症이 같은 肺의 같은 部位에 즉 右下葉 및 舌狀分節에 음을 주지하면서 Knox 等의 二次性을 일축 先天性을 주장하고 있다⁶⁾. 하지만 Overholt 等의 報告에 依하면 이 症候群에 依하여 온 氣管支擴張症은 變形보다도 오히려 円筒形이 더 많으며 顯微鏡檢査上 後天的인 形態를 보이며 心臟位位를 가진 死産兒에서 氣管支擴張症이 發見되었다는 報告도 없을 뿐만 아니라 많은 患者들이 兒童期後期나 成人에서도 그 症狀이 나타나지 않고 있다고 많은 學者들이 報告하고 있으며 역시 自身이 報告하는 患者

中에서도 그러한 例가 있는 것으로 미루어 보아 後天性을 主張한다⁹⁾. 하여튼 그 病因이 肺感染이나 外傷, 先天性 細氣管支發育不全 혹은 廣範圍한 氣管支炎等에 依하여 二次적으로 오는 것인지 아닌지는 아직도 論爭의 대상이 되고 있으며 뚜렷한 因子를 제시하지 못하고 있다.

組織病理에 對한 Holmes 等의 報告를 보면 切除한 肺 및 副鼻洞은 兩者 다 偽重層纖毛円柱上皮로 덮여 있으며 非特異性 慢性炎症 變化가 있으며 氣管支擴張症이 存在할 時는 胞狀形을 취하고 있고 역시 肺에 間質肺炎症 및 胞狀性 氣管支擴張症等이 現저하며 이것은 急性 氣道炎에 依해 形成된 幼兒의 肺의 胞狀 氣管支擴張症과 囊狀 氣管支擴張症과의 比較가 힘들며 역시 副鼻洞炎도 마찬가지로 이다^{5, 11)}.

診斷은 單純撮影에 依하여 可能하며 氣管支擴張症의 確證은 氣管支造影術이다. 이때 적절한 體位排出道와 抗生劑의 投藥이 先行되어야 함은 물론이고, 急性 肺炎이 병발한 경우는 4 내지 6個月間은 氣管支 造影術로 氣管支擴張症을 診斷해서는 안된다. 그리고 Kartagener's 症候群에 依한 氣管支擴張症은 다른 경우의 氣管支擴張症과 單純撮影이나 氣管支造影術로는 區別되지 않는다⁶⁾.

거의 모든 報告에 依하면 氣管支擴張症의 가장 흔한 部位는 左下葉인데 이것은 左主氣管支가 右側主 氣管支보다 直徑이 좁으며 縱膈洞에 거의 橫으로 橫斷하기 때문이다. 또 左下葉에 氣管支擴張症이 있을 時 80%의 患者에서 舌狀分節에도 侵犯하며 右中葉도 흔히 侵犯되는 場所이다. 그리고 이 症候群에서 記憶해야 할 것은 左右 位置의 變化이다⁷⁾.

臨床症狀으로는 慢性 기침, 쉼은 냄새가 나는 객담, 鼻分泌物 및 각혈 등이 흔한 症狀이며 副鼻洞炎 및 肺炎의 흔한 侵襲도 典型的인 臨床症狀이다. 再發性 上氣道炎 및 鼻咽腔 感染은 免疫學的 防禦機轉의 缺乏에 依한 것이라 論하는 경우도 있으나 그렇지 않은 경우도 있다²⁾ 此外 症狀으로 위 症狀이 進行되면 앞에서 언급한 進行性 合併症이 오며 二次 症狀들 즉 全身衰弱, 成長阻害 食慾不振, 消化障礙, 體重減少 및 輕症의 貧血 등이 올 수 있다.

治療는 初期發見 및 迅速한 治療를 原則으로 하는데⁹⁾ 비록 抗生劑의 發達과 體位排膿으로 細菌感染에 依한 合併症의 回数 및 重症度를 減少시킬 수 있으나 手術은 때때로 必要하다⁷⁾ Logan (1965)⁶⁾, Miller 와 Divertie (1972)⁸⁾ 等에 依하면 Kartagener 症候群 患者의 30%에서 外科的 治療가 必要했다고 한다. 각혈 및 廣範圍한 氣管支擴張이 있는 患者 특히 氣管支擴張이 下葉에 있을 時는 切除術을 실시하는데 반드시 兩側 氣管造影術을 실시한 後 實行하여야 하며 肺切除의 範圍는 肺機能檢査 실시 結果 여하에 따라서 결정하여야 한다. 最

近에는 좀 더 심한 疾患이 있는 分節들의 反復되는 外科的 切除가 더 좋은 結果를 얻었다고 한다. 물론 이들을 실시하기 前에 bronchial toilet 및 體位排膿 등의 準備가 必要하다⁷⁾.

이 疾患의 豫後는 좋은 것으로 되어 있다. 1974年 Amjad 等은 88歲된 男子 患者를 報告하면서 약간의 medical care 만 해주면 full life span을 살 수 있다고²⁾ 한다. 1972年 Miller 等도 72歲의 女子 患者를 報告하면서 같은 말을 했다⁸⁾.

結 論

著者들은 서울대학교病院 胸部外科에서 1977年과 1979年에 手術治療를 받고 退院하였던 2例의 Kartagener 症候群을 治驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Adams, R.A., and Churchill, E.D. : *Situs inversus, sinusitis, bronchiectasis; A report of five cases, including frequency statistics. J. Thoracic Surg.*, 7:206, 1937.
2. Amjad, H. et al. : *Kartagener's syndrome; Case report in an elderly man. J.A.M.A.*, 227:1420, 1937.
3. Bergstroom, W.H. et al. : *Situs inversus, bronchiectasis, sinusitis; Report of family with 2 cases of Kartagener's triad and 2 additional cases of bronchiectasis among 6 siblings. Pediatrics*, 6:573, 1950.
4. Borrie, J., and Lichter, I. : *Surgical treatment of bronchiectasis; ten year survey. Br. Med. J.*, 2, 908-912, 1965.
5. Holmes, L.B., Blennerhassett, J.B., and Austent, K.F. : *A reappraisal of Kartagener's syndrome. American J. Med. Sciences*, 1: 13-29, 1968.
6. Logan, W.D., Abbott, O.A., and Hatcher, C.R. : *Kartagener's Triad. Chest*, 48:613-616, 1965.
7. Michel, L., and Vandepierre, J. : *Surgical treatment of bronchiectasis in Kartagener's syndrome. Br. J. Surg.*, 63:494-496, 1976.
8. Miller, R.D., and Divertie, M.B. : *Kartagener's syndrome. Chest* 62, 130-134, 1972.
9. Overholt, E.L., and Bauman, D.F. : *Variation of Kartagener's syndrome in the same family. Ann. Intern. Med.*, 48:574-579, 1958.
10. Whitwell, F.A. : *A study of the pathology and*

- pathogenesis of bronchiectasis. Thorax, 7:213, 1952.*
11. Safian, L.S., and Mandeville, F.A. : *Kartagener's syndrome in identical male twins and a female sibling; report of cases with comments on pathology, and familial manifestations. J. Florida Med. Assoc., 45: 1143-1148, 1959.*
 12. 김동환외 2명 : Sino-bronchiectasis 의 임상적 고찰 대한흉부외과학회지, 6 : 151, 1973.
 13. 송명준 : 기관지 확장증의 외과적 치료, 대한흉부외과학회지, 11 : 461, 1978.
 14. 이동준외 1명 : 기관지 확장증의 외과적치료, 대한흉부외과학회지, 11 : 260, 1978.
-