

Swyer-James(Macleod)증후군 —수술치험 1례—

이 헌 재* · 김 창 회* · 손 영 상* · 최 영 호* · 김 학 제* · 김 형 목*

— Abstract —

Swyer-James (Macleod's) Syndrome — One case report —

H. J. Lee, M.D.*, C.W. Kim, M.D.*, Y.S. Sohn, M.D.*
Y.H. Choi, M.D.*, H.J. Kim, M.D.*, H.M. Kim, M.D.*

The Swyer-James syndrome is rare abnormality that may be encountered on routine chest X-ray examination and frequently presents a diagnostic problem. Recently, we experienced a case of Swyer-James syndrome which was accompanied with ipsilateral uncontrolled pneumothorax. We performed exploratory thoracotomy because of failure of re-expansion of the lung. Right pneumonectomy was performed and postoperative course was uneventful.

서 론

Swyer-James 증후군은 흉부 X-선상 방사선 투과성의 증가와 폐혈관 음영의 감소를 보이는 증후군으로서 1953년 Swyer와 James¹⁾에 의해 처음 기술된 이래 매우 드물게 보고되어 왔으며 국내에선 아직 보고된 문헌을 찾아보지 못하였다.

본 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 기흉이 합병된 Swyer-James 증후군 1례를 수술치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 33세된 남자로 5일전부터 발생한 우측 흉통

및 호흡곤란을 주소로 내원하였다가 기흉 진단하에 입원하였다. 환자는 2년전에 흉통 및 흉부불쾌감을 주소로 내원하였다가 단순 흉부 X-선 검사상 우측폐의 음영 감소가 발견되어, 폐환류주사 및 폐동맥 조영술을 실시하여 Swyer-James 증후군으로 진단받았다 (Fig.1,2). 과거력상 13년전에 폐결핵으로 인해 6개월간 투약한 경력이 있으며, 가족력상 특기할 만한 소견은 없었다.

환자는 건강해 보였으며 혈압 및 맥박수는 정상이었고 호흡수 24/분, 체온 37.2℃였다. 청진상 우측흉부에서 호흡음이 심하게 감소되어 있었고 타진상 공명음이 들렸다. 그외의 다른 이학적 검사상 이상 소견은 보이지 않았다.

입원후 실시한 말초 혈액 도말검사에서 백혈구 1,400/mm³, Hb 15.2 gm%, Hct 41.7 %로 나타났으며 기타 전해질, 소변검사, 간기능 검사, 심전도 등은 모두 정상이었다.

입원후 즉시 폐쇄식 흉강 삽관술을 실시하여 허탈된 우측폐를 재팽창시키려 하였으나 입원후 10일까지도

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University
1989년 3월 22일 접수



Fig. 1. Preop. chest X-ray; severely hyperlucent right lung and diminished right hilum.

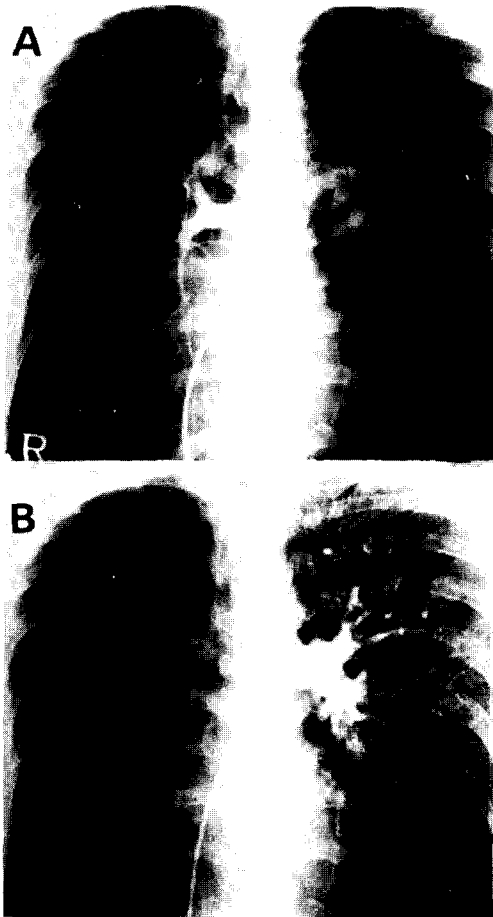


Fig. 2. (A) Selective right pulmonary arteriogram; small and hypoplastic right pulmonary artery. (B) Selective left pulmonary arteriogram; normal left pulmonary artery.

재팽창 안되고 심한 공기 누출이 계속되어 시험적 개흉을 실시하였다. 우측 측후흉강절개로 개흉시 우측 폐는 심하게 허탈되어 위축되어 있었고, 폐실질은 폐기종화되었으며 표면에는 다양한 크기의 기낭들이 있었다. 폐동맥은 발육부전의 상태로 섬유화되었으며 폐정맥은 비교적 잘 발달되어 있었다. 이상의 수술 소견에서 기낭 절제술은 불가로 판단되어 우전폐 절제술을 시행하였다.

육안소견상, 절제한 폐의 상엽에는 12 X 5 cm 정도의 커다란 기낭이 존재하였고 중엽 및 하엽에는 여러 개의 작은 기낭들이 산재하였으며 국소적 울혈소견을 볼 수 있었다(Fig.3). 조직 단면상 중엽과 하엽은 심한 폐기종변화를 보여 정상적인 폐실질을 찾아보기 힘들었다(Fig.4). 현미경하에서는, 전체적으로 미만성 폐기종변화와 폐포내의 출혈이 보였으며 기관지내의 출혈이 보였으며 기관지는 중등도 이상 확장되어 있고 그 위에는 다양한 염증세포의 침착이 있었다(Fig.5).

수술후 환자는 특별한 합병증 없이 경쾌 퇴원하였다 (Fig.6).

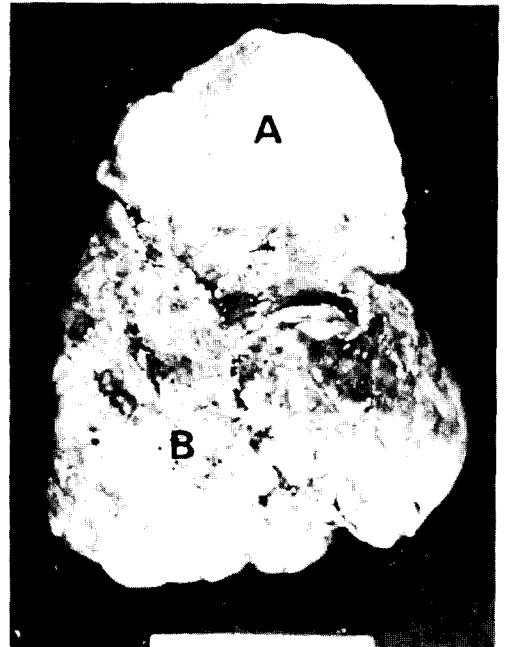


Fig. 3. Pneumonectomized right lung; (A) huge bulla in upper lobe (B) tiny small bullae in middle and lower lobe

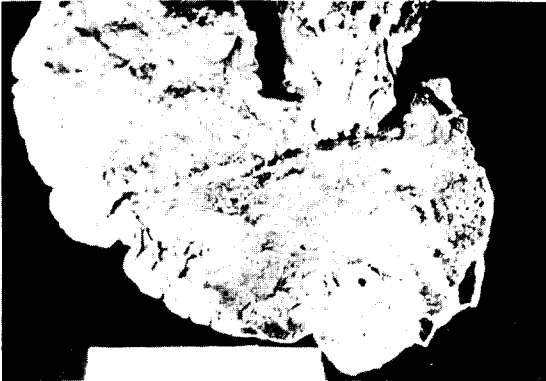


Fig. 4. Cut surface; two bullae and emphysematous changes are noted.

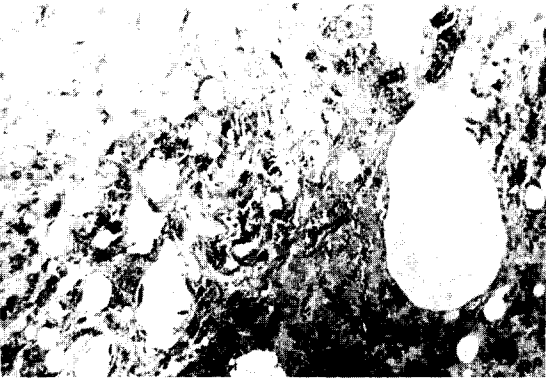


Fig. 5. Microscopic finding; diffuse emphysematous change and intraalveolar hemorrhage are found. H-E stain (X40)



Fig. 6. Chest PA: postop. 4 months.

Swyer-James 증후군은 1953년 Swyer와 James¹⁾가 재발성 기관지염을 호소하는 9세 소년에 대해 기술함으로써 처음 알려지게 되었다. 또, 1954년 Macleod²⁾가 한쪽 폐의 비정상적인 방사선 투과성을 보이는 9세에 대한 보고를 한 바 있으며 그후에도 드물지만 계속 보고되고 있다.

이 증후군의 발생원인에 대해서는 아직 확실하게 정립된 학설이 없으나 다음 2가지의 학설로 집약할 수 있다.

그 첫째는 영·유아기의 성장과정중 반복되는 감염에 의해 말단 기관지에 이상변화가 나타나며 이에 따른 이차적인 변화로 폐동맥의 형성부전등이 초래된다는 학설이다³⁾. 또, 둘째 학설은 일차적으로 생긴 폐혈관 이상으로 인해 기관지와 주위 폐포에 이차적인 변화가 온다는 것이다⁴⁾.

병리조직학상, Swyer-James 증후군은 다양한 크기의 낭포성 공간과 기종성 폐포벽 주위에 존재하는 말초 혈관의 폐쇄 및 기관지와 모세 기관의 염증소견을 보이며 육안상 정상보다 작은 폐 및 폐정맥을 보인다¹⁾.

임상적으로는 청진시 호흡음의 감소와 단순 흉부 X-선 사진상 방사선 투과성의 증가 및 폐혈관 음영 감소 그리고 한쪽폐가 작아진 소견등을 보인다. Rakower와 Moran⁵⁾은 한쪽폐엽에만 국한되어 발생하는 경우를 보고한 바도 있다.

그리고 대부분의 환자에선 증상이 없지만 호흡곤란 및 반복적인 기관지염, 각혈 등이 주증상으로 나타날 수 있다.

Swyer-James 증후군의 진단방법은 단순 흉부 X-선, 기관지 조영술, 폐환류 주사 등이 있으며 폐동맥 및 기관지동맥 조영술로 확진할 수 있다. 단순 흉부 X-선상 한쪽 폐의 투과성 증가와 말단기관지의 확장, 폐문 음영 감소 소견이 보이고 호기시 종격동이 건축으로 이동하는 것을 확인할 수 있다. 기관지 조영술소견상 주기관지는 정상이나 그 이하의 분지에서 급격한 기관지 확장의 소견을 보인다. 또한 폐포내로의 조영제 주입이 전혀 이루어지지 않아 기관지 확장 병변부위와 흉벽사이에 경계가 뚜렷한 영역이 깨끗하게 나타나게 된다. 이것은 말단 기관지에 생긴 check-valve 폐쇄 작용으로 인한 것으로 설명된다⁹⁾. 혈관 조영술상

환측 폐동맥은 작아져 발육부전 소견을 보이고 반면에 기관지 동맥은 과증식과 심한 분지 소견을 보인다. 그러나 실제 개흉시 폐동맥이 조영술상 예측된 것보다 큰 경우도 보고된 바 있으며^{1,5)}, 이것은 폐동맥과 기관지 동맥 사이에 생긴 문합으로 인해 기관지 동맥혈이 폐동맥으로 역행해가는 혈액학적 변화로 설명된다^{6, 10)}.

한쪽 폐의 방사선 투과성을 증가시키는 조건에는 많은 질환들이 있다. 그중 급성 폐색전증은 감별이 어려워 불필요한 항응고제를 오랜 기간 사용하는 경우도 있다. 또 선천성 폐동맥 무형성증이나 형성부전증도 감별을 요하며 상기 진단 방법에 의해 감별이 가능하다.

Swyer-James 증후군의 많은 환자에서 증상이 없을 것으로 생각된다. 그러나 증상이 있는 환자에서는 그 정도에 따라 적절한 치료방법을 선택한다. 기관지 확장에 동반되는 급성 염증의 경우엔 항생제를 포함한 보존적 방법으로 치료가 가능하나, 반복되는 감염 및 각혈이 수반되는 중증의 기관지 확장증, 그리고 본 증례에서와 같이 기흉 등의 합병증이 동반되는 경우에는 수술적 방법으로 치료한다.

결 론

고려대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 국내에선 아직 보고된 바 없는 Swyer-James 증후군 환자에서 기흉이 합병된 1례를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Swyer PR, James GCW: *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. Reid L, Simon G, Zorab PA: *The development of unilateral hypertransradiancy of the lung. Br. J. Dis. Chest* 61:190-192, 1967
4. Kent D: *Physiologic aspects of unilateral hyperlucent lung. Am Rev Respir Dis.* 90:202-212, 1964
5. Rakower J, Moran E: *Unilateral hyperlucent lung (Swyer James syndrome). Am. Med.* 33:864-872, 1962
6. Roosenburg J. G. and Deenstra, H: *Bronchial pulmonary vascular shunts in chronic pulmonary affections. Dis. Chest* 26:664, 1954.
7. Dornhorst AC, Heaf PV, Semple SVG: *Unilateral "emphysema." Lancet* 2:873-875, 1957
8. Darke CS, Chrispin AR, Snowden GS: *Unilateral lung transradiancy: A physiological study. Thorax* 15:74-81, 1960
9. Margolin HN, Rosenberg LS, Felson B, et al: *Idiopathic unilateral hyperlucent lung A roentgenologic syndrome. Am J Roentgenol* 82:63-75, 1959
10. Gilroy, J. C., Wilson, V.H. and Marchand, P. *Observations on the haemodynamics of pulmonary and lobar atelectasis. Thorax,* 6:137, 1951.