

선천성 엽성 폐기종

—수술치험 1례—

이 계 영* · 안 병 희*

—Abstract—

Congenital Lobar Emphysema of Right Lower Lobe

G.Y. Lee, M.D.* , B.H. Ahn, M.D.*

In a 14-days-old boy chest roentgenogram examination because of dyspnea and cyanosis revealed hyperlucency of entire right lung field with herniation of mediastinum into the left hemithorax, Surgical exploration showed the right lower lobe to be site of congenital lobar emphysema, while the right upper and middle lobe were collapsed. Right lower lobectomy was successfully performed.

서 론

영아기에 호흡곤란증을 야기하는 질환중의 하나인 선천성 엽성 폐기종은 흔하지는 않으나 폐에 발생하는 선천성 기형의 약 절반가량을 차지한다¹⁾. 발생원인이 정확하게 규명되어 있지는 않지만, 어떤 원인에 의해 폐엽이나 분절의 기관지가 흡기시에는 공기가 들어갈 수는 있으나 호기시에는 공기가 빠져나가지 못하는 Check valve로 작용하여 발생하는 것으로 알려져 있으며, 좌폐상엽이나 우폐중엽에 호발하고, 양측폐의 하엽에는 극히 드물게 발생하는 질환으로 이는 조기에 발견하여 폐기종을 일으킨 폐엽을 절제함으로써 완치될 수 있다^{2,3,4)}.

전남의대 흉부외과학교실에서는 우측폐하엽에 발생한 선천성 엽성 폐기종 1례를 외과적으로 치료하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

생후 14일된 남아가 호흡곤란과 청색증을 주소로 1992년 1월 14일 본원 응급실로 내원하였다. 환아는 생후 3일째부터 호흡곤란과 울때에 청색증이 나타났으며 내원 3일전부터는 증상이 더욱 심하였고 응급실 내원 당시에는 호흡곤란이 아주 심하여지고 울지 않을 때에도 청색증을 보이고 있었다.

내원시 이학적 소견상 일견하여 심한 호흡곤란과 청색증을 알 수 있었는데 울면 청색증이 더욱 심하여지고 호흡시 심한 늑연골과 흉골의 retraction을 볼 수 있었다. 맥박은 분당 120-130회이었고, 호흡수는 분당 45-55회이었으며 체온은 36.0°C로 약간 낮았다. 청진상 우측폐야 전체에서 호흡음이 심하게 감소되어 있었고 좌측폐야에서도 호흡음이 약간 감소되어 있었으며, 심잡음은 청취되지 않았고, 타진상 우측폐야에서 공명이 증가되어 있었다.

흉부단순촬영사진상 우측폐야 전체에서 방사선 투과도가 증가되어 있고 일부는 좌측 흉곽쪽으로 이탈되어 있었으나 우측폐 중앙부에서는 폐혈관영을 보이

*전남대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chonnam National University

고 있었다. 횡격막은 하방으로 눌러있었고, 종격동과 심장은 좌측으로 밀려서 좌측폐가 압박을 당하고 있었다(Fig. 1). 호흡근관과 청색증이 심하여 산소를 투여하고 시행한 동맥혈 가스검사상 pH 7.21, PCO₂ 57mmHg, PO₂ 97mmHg, BE -6.1 mmol/l 이었으며 혈액 및 요검사 소견은 정상범위내이었다.

위와 같은 병력, 이학적 소견 및 흉부단순촬영사진상 선천성 엽성 폐기종이라는 진단하에 응급개흉술을 시행하였다. 수술소견은 우폐 하엽이 팽대되어 우측 흉강 거의 대부분을 차지하고 있어서 상엽과 중엽이 심하게 위축되어 있었고, 하엽 상분절과 기저 분절들의 일부는 정상조직으로 보였으나 대부분 심하게 팽대되어 있었다. 수술은 하엽절제술을 시행하였는데 기관지와 폐동맥은 정상 구조였고, 하엽기관지는 외견상 이상이 없었으며, 기관지에 외적인 압박을 가하는 심혈관기형이나 다른 요인은 발견할 수 없었다.

하엽의 조직검사소견을 보면 폐세엽과 폐포의 불규칙한 낭성 확장, 간질혈관의 충혈, 그리고 경도의 염증등 폐기종 소견이외의 기관지연골이상이나 기관지점막이상과 같은 기관지 자체의 이상소견은 찾아볼 수 없었다.

하엽 절제 직후에는 상엽과 중엽이 충분히 팽창되지 않아 우측 흉강 전체를 채울 수 없었으나 술후 4일째에 촬영한 흉부단순촬영사진상 상엽과 중엽이 잘 팽창되어 있음을 확인할 수 있었다. 술후 7일째에 흉관을 발관하고 술후 14일째에 건강한 상태로 퇴원하였다. 퇴원 9개월후 내원하였을 때 촬영한 흉부단순촬영사진에서 이상소견을 발견할 수 없었으며, 건강하게 생

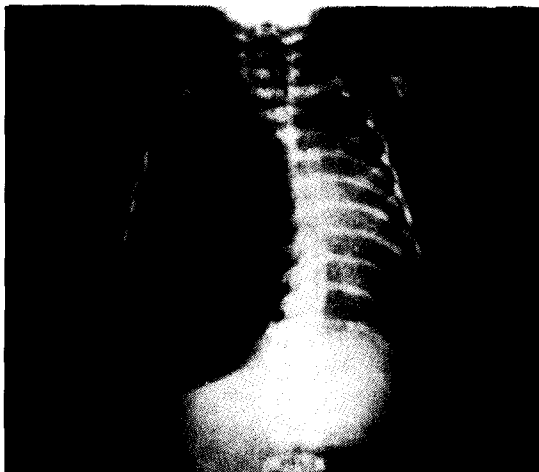


Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram

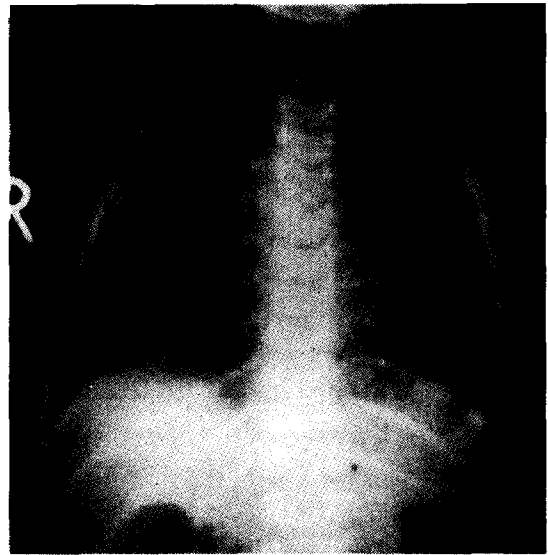


Fig. 2. Chest roentgenogram at 9 months after discharge

활하고 있음을 알 수 있었다(Fig. 2).

고 찰

선천성 엽성 폐기종은 대부분 신생아기나 영아기에 증상이 나타나며, 영아 엽성 폐기종, 선천성 분절기관지 연화증, 영유아기 폐기종 등의 다양한 이름이 보여 주듯이 선천적 원인으로 인해 흡기시에는 공기가 기관지를 통과하여 폐로 들어가지만 호기시에는 공기가 나갈 수가 없게 되어 폐엽이나 분절의 폐낭포 air space 들이 과도하게 확장되어 발생하는 기종으로 성인에서 발생하는 폐기종과는 달리 폐실질의 파괴가 거의 없다.

이 질환을 일으키는 원인은 다양한 것으로 알려져 있으며, 선천성 원인이 아니면서도 영아기 엽성 폐기종을 일으킬 수도 있다⁵⁾. 기관지 폐쇄에 의한 경우에는 기관지내적 원인과 기관지외적 원인으로 구분할 수 있는데 기관지내성 폐쇄로서는 기관지연골 연화증, 과도한 기관지점막, 점액의 이상, 기관지 육아종, 기관지 협착등이 있으며, Haller등은⁶⁾ 선천성 기관지 폐쇄가 엽성 폐기종을 일으키는 예를 보고하였다. 기관지외성 폐쇄로는 동맥관개존증, 고혈압성 폐동맥확장, 폐정맥 환류이상 등의 폐동정맥의 이상, 대혈관의 동맥류성 확장, 선천성 심기형에 의한 cardiac chambers의 종대등이 있고 그외에 기관지 낭종, 종격동 임파선종대,

종격동 중앙도 기관지 압박을 일으킬 수 있다^{4,5)}. Hislop나⁷⁾ Tapper는⁸⁾ 기관지의 분지수는 정상이나 각 폐세엽 acinus에 폐포수가 비정상적으로 증가되어 있는 polyalveolar lobe에서 엽성 폐기종이 발생함을 보고하였다. 하지만 50% 이상에서는 원인이 분명히 밝혀지지 않고 있다^{4,9,10)}.

Hendren등이²⁾ 폐엽에 따른 발생빈도를 조사하였는데 좌폐상엽 42%, 우폐중엽 35%, 우폐상엽 21%, 양측폐의 하엽에 발생한 경우는 각각 1% 이하이고 양측성으로 발생한 경우에는 대부분 좌폐상엽과 우폐중엽에 동시에 발생한다고 보고하였다. 즉 이 질환은 주로 상엽과 중엽에 호발한다는 것을 알 수 있다. 남녀비는 3:1로 주로 남아에 호발한다. 하지만 저자들이 치험한 예는 발생빈도가 매우 낮은 것으로 알려진 우폐하엽에 발생한 엽성 폐기종이었다.

대부분 환아들은 출생시에는 정상으로 보이나 반수 이상에서 생후 수일내에 증상이 나타나고 90% 이상에서 생후 6개월 이내에 증상이 나타난다. 주요 증상으로는 심한 호흡곤란, 청색증, 천명 wheezing 그리고 기침과 같은 증상들을 나타내며 호흡곤란과 청색증이 가장 흔한 증상이고 졸도를 일으키는 경우도 있다^{3,4,5)}.

이학적 소견으로는 호흡이 힘들어 보이고 흡기시에 늑연골의 retraction을 보이며 청진상 침범된 폐야에서 호흡음이 감소되고 타진상 공명이 증가되어 있다. 흉부단순촬영사진상 병변이 있는 폐엽의 방사선 투과도가 저명하게 증가되어 있고 반대측 흉곽으로 돌출되며, 종격동이 반대쪽으로 밀리고, 동측의 정상 폐엽은 압박을 받아 음영이 증가되며 횡격막도 하방으로 눌러 있음을 볼 수 있다^{3,4,10)}. 이와 같은 임상소견과 흉부단순촬영사진소견만으로도 쉽게 진단을 내릴 수 있으며 상태가 나쁜 소아에서는 더 이상 진단을 위한 검사로 시간을 낭비해서는 안된다. 기관이물이 의심될 때는 기관지경 검사, 폐동맥 이상이 의심될 때는 혈관조영술이 필요하다. 그외 흉부단순촬영이나 동위원소검사가 진단에 도움이 되는 경우도 있다. 이 질환과 감별해야 할 질환들은 영아에서 빈번한 호흡곤란의 원인이 되는 질환으로 선천성 기관지 낭종, 폐기포 pneumatocele, 자연기흉, 폐형성부전, 횡격막탈장, 선천성 청색성 심장질환, 무기폐, 기관이물, 간질성 폐기종 interstitial emphysema, 초자막 질환 hyaline membrane disease 등이 있으며 이중 선천성 낭성 폐질환과 폐기포는 감별하기가 어려운 경우도 있다. 흉부단

순촬영사진상 이들에서는 선천성 엽성 폐기종과는 달리 폐혈관 음영이 없고 환상음영이 나타난다는 차이점이 있으나 조직검사를 요하는 경우도 있다.

이 질환에 동반될 수 있는 질환은 선천성 심기형이 적게는 10%에서⁴⁾ 많게는 40%까지¹⁰⁾ 보고되었으며 그외에 늑골이나 흉곽의 기형이 동반되기도 한다.

이 질환의 치료로는 점액덩어리나 기관지 이물이 있는 경우에는 기관지경을 이용한 흡인술이 완치법이 될 수도 있으나 증상이 점차 악화되는 경우에는 기종을 일으킨 폐엽을 절제하여야 한다^{2,3,4)}. 폐엽절제술을 받은 환자의 수술후 폐기능회복은 남은 폐조직의 보상성과 성장에 의해 이루어져 성인이 되어 시행한 폐기능검사에서 정상예상치의 90% 이상을 보이며 기능적 장애가 없이 정상생활을 영위하고 있다¹¹⁾.

결 론

본원 흉부외과에서는 우폐하엽에 발생한 선천성 엽성 폐기종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR. *Infantile lobar emphysema*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 106
2. Hendren WH, and McKee DM. *Lobar emphysema of infancy*. *J Pediatr Surg* 1966; 1: 24
3. Murray GF: *Congenital lobar emphysema: Collective review*. *Surg Gynecol Obstet* 1967; 124: 611
4. Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. *Lobar emphysema of infancy: Diagnosis, treatment and etiological aspects. A collective review*. *Ann Thorac Surg* 1967; 4: 374
5. DeLorimer AA. *Congenital malformations and neonatal problems of the respiratory tract*. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, eds. *Pediatric Surgery*. 4th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1986; 1: 631
6. Haller JA, Golladay ES, Pickard LR, et al. *Surgical management of lung bud anomalies: Lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration*. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 33

7. Hislop A, Reid L. *New pathologic findings in emphysema of childhood. Polyalveolar lobe with emphysema. Thorax 1970 ; 25 : 682*
8. Tapper D, Schuster S, McBride J, et al. *polyalveolar lobe : Anatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg 1980 ; 15 : 931*
9. Kruse RL, Lynn HB. *Lobar emphysema in infants. Mayo Cli Proc 1969 ; 44 : 525*
10. Adeyemo AO, Omole CO, Oyedeji GA. *Congenital lobar emphysema. Scand J Thor Cardiovasc Surg 1983 ; 17 : 57*
11. Frenckner B, Freyschuss U. *Pulmonary function after lobectomy for congenital lobar emphysema and congenital cystic adenomatoid malformation. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1982 ; 16 : 293*