

# 미숙아에서의 선천성 대엽성 폐기종 수술치험 1례

최 비 오\* · 류 완 준\* · 구 본 일\* · 이 흥 섭\* · 김 창 호\* · 박 용 원\*\* · 김 상 우\*\*

=Abstract=

## Congenital Lobar Emphysema in Premature Infant

Bio Choi, M.D.\*, Wan Joon Ryu, M.D.\*, Bon Il Ku, M.D.\*, Hong Sup Lee, M.D.\*,  
Chang Ho Kim, M.D.\*, Yong Won Park, M.D.\*\*, Sang Woo Kim, M.D.\*\*

Congenital lobar emphysema is an uncommon disease affecting newborns and infants with respiratory distress. This report describes a 1.9 kg premature baby of 31 weeks gestation who developed respiratory distress symptoms of congenital lobar emphysema involved left upper lobe. Left upper lobe lobectomy was carried out and good result was obtained. So, we present one case report with literature review.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1995; 28: 193-5)

**Key words :** 1. Emphysema, congenital

### 중 례

환아는 재태기간 31주, 체중 1.9kg로 태어난 미숙아로서 출생직후는 비교적 특별한 문제없이 지내다 생후 2~3일째부터 호흡곤란과 경한 청색증, 늑골함몰 등이 보여 O<sub>2</sub> 흡입, 항생제 사용, 흉부물리요법 등의 보존적 요법으로 치료하였으나 계속 호흡곤란이 지속되며 늑골함몰이 더욱 더 심해지는 양상을 보여 생후 16일째 제주도 모 종합병원에서 본원으로 전원되었다.

전원당시 이학적소견상 청색증은 심하지 않았으나 울 때는 심하게 보였으며 늑골함몰은 심하게 관찰되었다. 맥박은 분당 140회~160회, 호흡수는 분당 50회~60회로 빈 호흡을 보였으며 혈압과 체온은 정상이었다. 체중은 1.9kg로 출생시와 같았다. 청진상 좌측흉 상부의 호흡음이 감소되어 있고 타진시 과다공명을 들을 수 있었다. 그밖에는

특기할 소견은 없었다.

검사실 소견은 동맥혈 가스분석상 2L/min의 산소흡입 상태에서 PH 7.26, PO<sub>2</sub> 85mmHg, PCO<sub>2</sub> 70mmHg, Actual Base Excess 1.9mM/L로 호흡성산증을 보이는 것 외에는 다른 검사상 이상소견은 없었다.

출생당시 제주도에서 촬영한 흉부단순 X-선상 특별한 이상소견은 보이지 않았으나(그림 1) 본원 전원시 촬영한 흉부단순 X-선상 좌측폐 상부의 투과도가 매우 증가되어 있었으나 그쪽부위의 폐혈관음영은 관찰되었으며 종격동이 우측으로 상당히 밀려있는 소견 또한 볼 수 있었다(그림 2). 심초음파검사를 시행하여 심혈관이상 유무를 조사하였으나 이상소견은 없었다.

입원경과중 환아는 보존적 요법 및 인공호흡기 치료에도 불구하고 빈호흡, 호흡곤란과 심한 늑골함몰이 계속 관찰되었고 동맥혈 가스분석도 PH 7.2~7.3, PCO<sub>2</sub> 50~

\* 인제대학교 의과대학 부속 서울백병원 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, Inje University

\*\* 인제대학교 의과대학 부속 서울백병원 소아과학교실

\*\* Department of Pediatrics, Seoul Paik Hospital, Inje University

통신저자: 최비오, (100-032) 서울시 중구 저동 2가 85, Tel. (02) 270-0039, Fax. (02) 278-0929

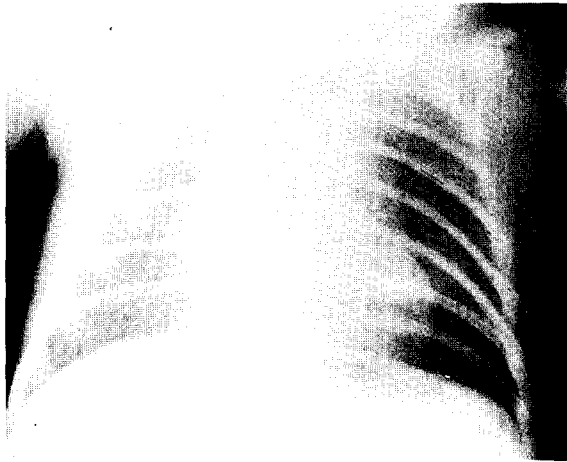


그림 1. 출생직후 흉부사진. 특별한 이상없이 정상소견을 보임

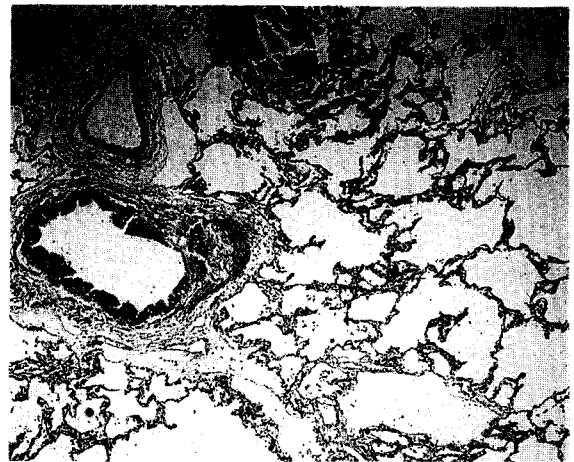


그림 3. 병리사진

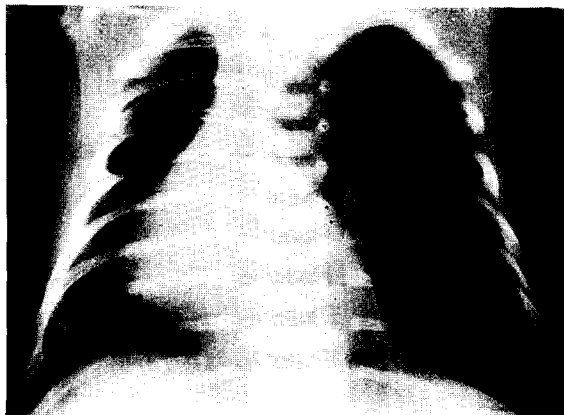


그림 2. 출전 흉부사진. 좌측폐 상부에 투과도가 매우 증가되어 있고 종격동이 우측으로 전위된 소견이 관찰됨

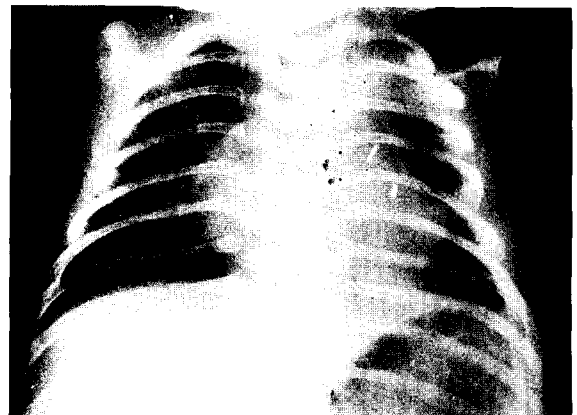


그림 4. 출후 흉부사진. 정상화된 소견보임

70mmHg로 CO<sub>2</sub> 정체가 지속되었으며 추적(follow-up)흉부단순 X-선상에서도 종격동이 우측으로 밀린소견과 좌측 폐상엽의 폐기종소견의 호전이 없었다.

그리하여 위에 기술한 병력과 이학적 소견, 흉부단순 X-선소견 등으로 선천성 대엽성 폐기종 진단하에 입원 5일째 전신마취 하에서 좌측개흉술을 실시하였다. 개흉 하자마자 상당히 팽배된 좌측상엽이 흉강 밖으로 돌출되었으며 표면은 스펀지 양상으로 부드러웠고 색조는 상대적으로 창백해 보였다. 폐상엽으로 공급되는 폐동맥 분지들은 매우 작아 보였으며 상폐정맥은 없었고 작은 폐정맥들이 좌심방으로 연결되어 있었다. 현미경소견상 폐상엽 기관지는 내강이 좁아져 있고 기관지연골의 발달이 불량하였

다. 폐실질에는 폐포 및 세기관지들이 확장된 소견을 보여 폐기종의 양상을 보였다(그림 3). 폐절제술 후 환아는 호흡곤란없이, 증가된 수유량 및 정상화된 흉부단순 X-선소견(그림 4) 등의 양호한 경과를 보여 수술후 24일째(재태 연령: 37주) 2.5kg으로 순조로운 체중증가를 보이는 상태에서 퇴원하였다.

### 고 찰

선천성 대엽성 폐기종은 신생아에서 드물게 발생하는 질환으로 이환된 폐엽이 팽창되면서 인접한 폐엽이나 종격동을 압박하여 증상을 유발하는 임상적 증후군으로

1932년 Nelson이 처음으로 보고 하였고 1945년 Gross 및 Lewis가 처음으로 폐엽절제술로 치료를 한바 있다.

원인을 모르는 경우가 대부분으로 50% 정도이고 기관지연골 형성장애가 25%, 기관지내 폐쇄로 인한 경우가 13%, 기관지외 폐쇄가 8%, 그리고 미만성 연골이상을 보이는 경우가 4% 정도이다<sup>1-3)</sup>. 기관지내 폐쇄에 의한 경우는 기관지연골의 발육결손으로 기관지강의 탄력성이 저하됨으로써 혹은 기관지점막의 과다증식으로 기관지점막에 주름(folding)이 잡히면서 check-valve 기전을 야기하여, 혹은 기관지 협착 등에 의해 발생할 수 있다. 기관지의 폐쇄에 의한 경우는 심폐혈관의 기형 혹은 비정상적인 주행으로 인하여 기관지를 압박하는 양상을 보이는 경우가 많고 기관지낭, 림프절의 종창 등이 이에 해당된다. 그리고 말초기관지의 벽이 상당히 두꺼워진 소견을 보인 미만성 연골이상이 원인이 된 한 레를 Hendren<sup>3)</sup> 등이 보고하였다.

발생빈도는 7만 내지 9만명 출생당 한례정도 발생되는 드문 질환이고<sup>4)</sup> 남녀 성비는 2:1로 남아에서 흔하며 가족력은 없고 산전 산모의 질환이나 출생시 손상과의 연관성도 없으며 계절적 폐질환이나 특별한 염증질환과도 연관성은 없다<sup>1)</sup>.

발생시기는 출생직후 부터 6개월 이내에 많이 발생하며 대부분이 1개월 이내에 발생한다. 그리고 본 증례와 같은 미숙아에 있어서의 발생은 Murray<sup>5)</sup>의 보고에 의하면 166례중 단 3례 밖에 없을 정도로 드물다.

발병부위는 대부분이 좌측상엽이며 다음으로는 우측중엽, 우측상엽의 순으로 발병하며 양측성으로 침범한 예도 있었다<sup>2, 6)</sup>.

증상은 빈호흡, 호흡곤란, 건성기침, 천명 등이 있으며 청색증이 동반되는 경우도 있다. 이런 증상은 영아초기에 갑자기 발생하여 점진적으로 악화되며 어릴수록 더 심하게 나타난다. 이학적소견상 타진시 이환된 부위에 과다공명을 들을 수 있으며 청진하면 호흡음은 감소되어 있고 늑간합몰을 관찰할 수 있다.

단순흉부 전후 X-선촬영에서는 이환된 부위의 폐음영이 과다하게 투과되어 보이고 폐혈관음영은 확실히 보인다. 종격동은 이환된 부위의 반대쪽으로 밀려져 있고 환부측 횡격막은 약간 눌러 보인다. 단순흉부 측면 X-선촬영에서는 흉부전후 직경이 커져있는 소견이 보인다.

진단은 병력, 임상증상, 이학적소견, 단순흉부 X-선촬영 등으로 내려진다. 진단이 불확실할 때 흉부단층촬영과 폐

환기관류스캔도 도움을 줄 수가 있다. 기관지경 검사는 선천성 대엽성 폐기종이 의심이 되는 환아에서는 필요치 않고 실시할 경우 매우 위험하고 치명적이다. 이물질 인지 점막충전물(mucosal plug) 인지 구별하기 위해서 꼭 필요한 경우는 개흉술을 할 준비를 하고 수술방에서 실시해야 한다.

이 질환은 14%에서 심혈관질환을 동반하게 되는데 심실중격결손증, 동맥관개존증이 흔하며 흉부변형 특히, 누두흉이 동반될 수 있으며 선천성 낭성폐질환, 기흉, 폐렴의 합병증인 기포(pneumatocele), 무기폐, 이물질에 의한 폐쇄성 폐기종, 간질성 폐기종, 횡격막탈장 등의 영아에서 호흡곤란을 야기시키는 질환들과 감별해야 한다.

산소흡입, 항생제사용, 기관지확장제의 사용 등 보존적 방법으로는 치료가 어렵고 사망률이 50%나 되므로 진단 즉시 이환된 폐엽의 절제술이 절대적이다. 또한 반복적인 흉막천자는 긴장성기흉과 호흡정지의 유발가능성이 높아 시행치 말아야 한다.

수술전 마취유도시 과다한 양압을 주게되면 폐기종이 있는 폐엽이 과팽창하여 긴박한 심혈관장애를 야기시킬 수 있기 때문에 주의를 기울여 해서는 안된다.

이환된 부위의 폐절제술 후에는 거의 대부분이 양호한 상태로 정상생활을 하며 수술사망률은 심한 선천성 심장병이 동반된 경우나 양측폐를 침범한 경우를 제외하고는 7%로 보고되고 있다<sup>1, 7)</sup>.

## 참고 문헌

1. 김철기, 최도희, 황진복, 한창호, 정혜리, 권영대. 선천성 대엽성 폐기종 1례. 소아과 1994;37:429-33
2. May RL, Meese EH, Timmes JJ. Congenital Lobar Emphysema: Case report of Bilateral Involvement. J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:850-4
3. Hendren WH, McKee DM. Lobar Emphysema of Infancy. J Pediatr Surg 1966;1:24-39
4. Gupta DK, Rohatgi M, Chandna S, Bajpai M. Lobar Emphysema in Infancy. J Indian Pediatr 1988;25:632-5
5. Murray GF. Congenital Lobar Emphysema: Collective Review. Surg Gynecol Obstet 1967;124:611-25
6. Ekkelkamp S, Vos A. Successful Surgical Treatment of a Newborn with Bilateral Congenital Lobar Emphysema. J Pediatr Surg 1987;22:1001-2
7. Michelson E. Clinical Spectrum of Infantile Lobar Emphysema: Collective Review. Ann Thorac Surg 1977;24:182-96