

소아기의 만성 육아종성 질환의 폐감염시 시행한 폐엽절제술

- 1례 보고 -

한 재 열* · 원 태 희* · 원 용 순* · 최 수 승*

=Abstract=

Lobectomy in Pulmonary Infections in Chronic Granulomatous Disease of Childhood

- A Case Report -

Jae Youl Han, M.D. *, Tae Hee Won, M.D. *, Yong Soon Won, M.D. *, Soo Seung Choi, M.D. *

Chronic granulomatous disease in childhood is a rare inheritable disorder of phagocytic cells in which defective production of the reactive intermediates of oxygen predisposes the patient to severe recurring pyogenic infections. The lung is the most common site of infection and pulmonary disease is the primary cause of death for greater than 50% of children with chronic granulomatous disease. Although the role of surgery in management of this disease remains undefined, rapid diagnosis of the underlying pulmonary problem is crucial to determine the most appropriate antimicrobial therapy and surgical techniques such as lobectomy of involved areas lead to more rapid recovery and thus allow the antibiotics to be more efficacious in these cases. We have treated a one month old male baby who had the chronic granulomatous disease with pulmonary infection. Wide surgical resection of the affected lobe and use of antibiotics and antifungals were carried out with good clinical results. He was well after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:1102-5)

Key word : 1. Granulomatous Disease, Chronic
2. Lobectomy

증 례

1개월된 남자환아가 출생후 지속적으로 반복되는 발열과 기침을 주소로 내원하였다. 환아는 상기증세로 개인병원에 내원하여 치료를 받았으나 증세호전이 없었고 단순흉부촬영상 좌측 폐에 음영 증가된 소견을 보여(Fig. 1) 기질화 폐렴,

폐종괴 의증 진단하에 항생제와 대증적 치료를 하였으나 단순흉부촬영 추적검사상에서도 호전되는 양상을 보이지 않아 좌측 폐종양진단하에 입원하였다. 환아의 출생력상 특이 소견은 없었다. 이학적 소견상 체온 36.6°C 맥박수가 분당 140회 호흡수는 분당 42회였다. 청진소견상 좌측 폐에서 호흡음이 감소되어 있고 거친 호흡음이 들렸으며 심장에서는 수축

* 이화여자대학교 동대문병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ewha Womans University, Tongdaemoon Hospital.

논문접수일 : 98년 4월 20일 심사통과일 7월 14일

책임저자 : 원용순, (110-126) 서울특별시 종로구 종로6가 70, 이화여자대학교 동대문병원 흉부외과. (Tel) 02-760-5134, (Fax) 02-765-1296
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

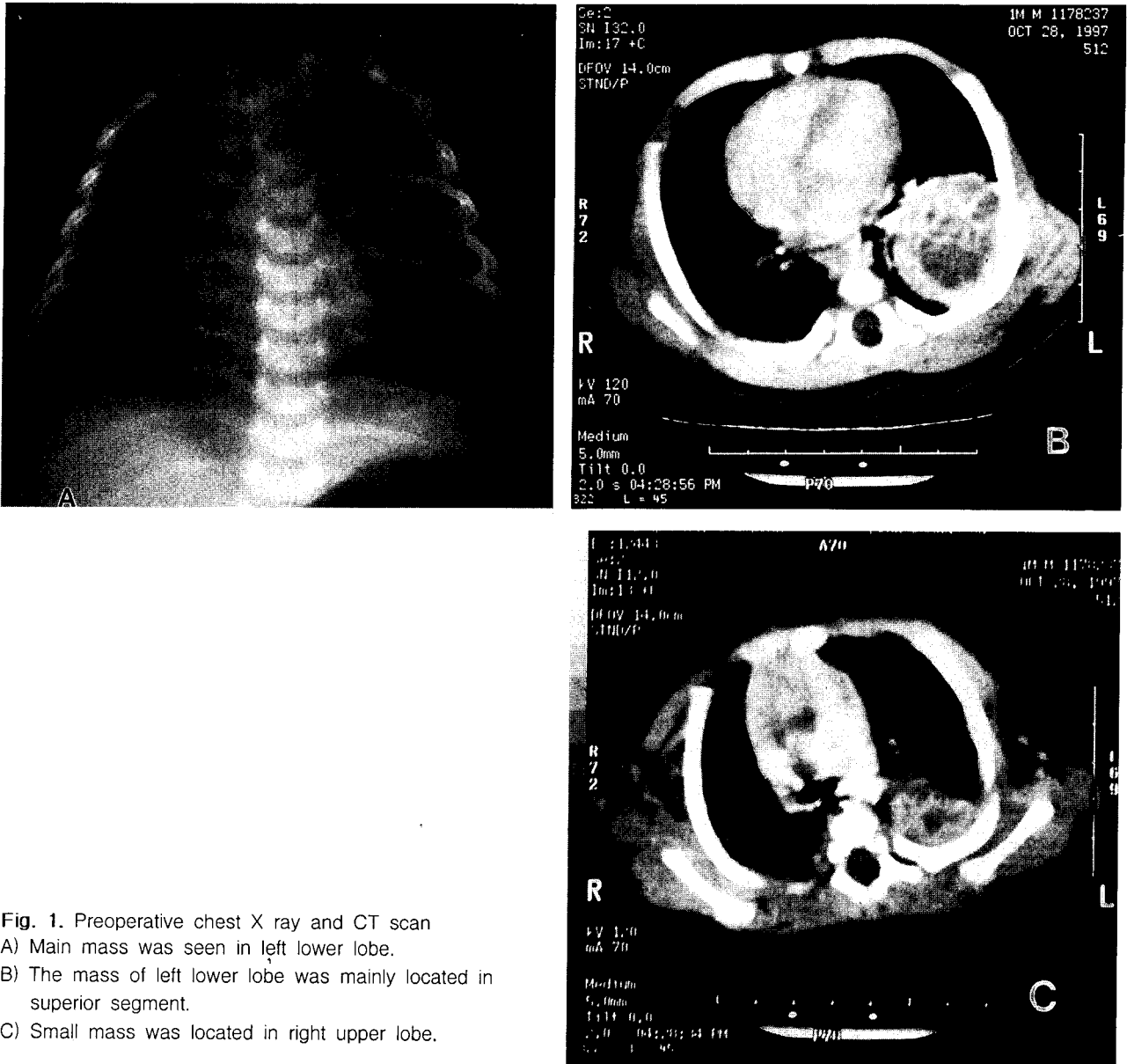


Fig. 1. Preoperative chest X ray and CT scan
A) Main mass was seen in left lower lobe.
B) The mass of left lower lobe was mainly located in superior segment.
C) Small mass was located in right upper lobe.

기 잡음이 들렸으며 그 외에는 특이 소견은 없었다. 입원시 시행한 혈액검사상 혈색소와 적혈구 용적율이 각각 10.5 mg/dl, 31.0%였고 백혈구수는 $17000/\text{mm}^3$, 혈소판수는 $410,000/\text{mm}^3$ 였고 CRP가 3.27 mg/dl였다. 내원후 시행한 흉부 전산화 단층촬영상 좌측폐 하엽에 $3.5 \times 3.5 \times 3.5$ cm 크기의 종괴 소견을 보이고(Fig 1) 우측폐상엽에도 $1 \times 1 \times 1$ cm의 종괴가 관찰되었다(Fig 1). 환아는 내원후에도 항생제치료를 하였으나 호전되는 소견을 보이지 않고 경피세침천자상 비특이성 만성 염증 이외엔 다른 소견 보이지 않아 선천성 낭종성 선종양 기형(CCAM)의증 진단하에 내원 14일째 진단과 치료를 겸해 좌폐하엽절제술을 시행하였다. 수술조건상 $3.3 \times 3.5 \times 4$ cm 정도 크기의 종괴가 좌하엽의 상부 구역에 존재

하였고 폐엽을 넘어 상엽까지 침범하였으나 박리가 가능하였다. 종괴 자체는 결절성의 표면을 가졌고 주위 폐실질과의 유착이 심해 하엽과의 분리는 불가능하였다. 수술 도중 시행한 동결조직검사상 악성 소견은 보이지 않고 만성 염증 소견만 보였고 수술후 공기 누출이나 농흉등의 별 다른 합병증 없이 술후 2일째 흉관을 제거하였다. 수술후 환아는 별 증세 없이 지내다 수술후 12일째에 발열과 함께 백혈구 수가 $29,400/\text{mm}^3$, CRP가 3.31 mg/dL로 증가하여 면역 장애 질환 의심 하에 시행한 NBT test상 양성 소견을 보였고 Respiratory burst activity chemiluminescence test (Western/Northern blot test)에서도 대조 군에 비해 환아는 0%, 환아의 모친은 50%로 감소되어 X 염색체 의존성 만성 육아 증성 질환으로 진단되었다.

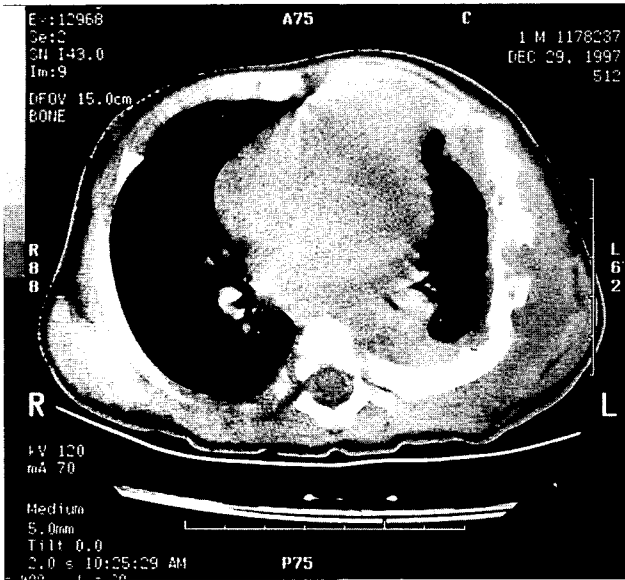


Fig. 2. Postoperative chest CT scan
Massive left pleural thickening and bony destruction of left 5,6 th rib were noted.

수술검체의 병리 소견상 국균증이 의심되어 소아과로 전과 후 항진균제, 항생제, 면역글로블린과 Interferon-gamma등을 투여 받았다. 수술후 55일째 흉부전산화 단층촬영상 좌측 5,6늑골에 골수염 소견을 보였으나(Fig. 2), 보존적 치료를 하였고 수술후 74일째 세기관지염에 의한 합병증으로 좌측기흉이 발생하여 흉관삽관후 호전되었다. 환아는 이후에 임상증세가 호전되어 수술후 101일째 퇴원하였고 비교적 건강한 상태로 외래 추적관찰중이다.

고 찰

만성 육아 종성 질환은 드문 유전성 질환으로 세포내 nicotinamide adenine dinucleotide phosphatase oxidase 계의 장애로 인해 superoxide나 hydrogen peroxide의 생성에 장애가 있어 탐식 세포내로 탐식된 미생물을 제거하지 못하는 질병으로 catalase-positive organism과 진균에 의한 중증의 감염이 자주 발생한다^{1,2)}. 유전 양상은 60%가 X염색체 의존성이고 35%가 상염색체 열성으로, 1%는 상염색체 우성으로 나타난다고 한다. 이 질환과 연관되어 나타나는 감염은 폐가 가장 흔히 침범되는 장기이고 만성 육아종성 질환을 가진 환자의 사망의 절반 이상이 폐감염에 의한¹⁾. 이러한 폐감염은 초기 소아기에 시작하지만 진단은 몇 년 후에 내리지는 경우도 많다²⁾. 이 질환의 기전이 알려져 항생제의 예방적 투여를 하기 전에는 만성적이고 반복적인 감염으로 결국 10대전에 사망하는 것이 이 질환의 경과였으나 Weening등³⁾ 과

Margolis등⁴⁾ 이 trimethoprim-sulfamethoxazole로 예방적 투여를 제안한 이래 세균성 감염에 의한 사망은 줄어들었다. 그러나 Mouy등²⁾은 진균에 대한 예방적 효과는 항진균제를 투여해도 별 차이가 없었다고 한다. 폐장 감염의 원인균 중 세균은 녹농균이 진균은 국균이 가장 많은 빈도를 나타내었고 대개는 그 진단이 늦어져 오랜 입원이 필요한 합병증을 앓게 된다^{2,5)}. 예방적 항생제 투여로 이 질환에 이환된 환자의 평균 생존률은 높아졌으나 급성 혹은 만성감염의 빈도는 여전히 높다. 환자의 임상양상은 두가지로 뚜렷하게 구분되는데 하나는 중독한 증상을 보이는 경우이고 나머지는 미미한 증상만을 가진 경우이다. 폐감염의 방사선 소견은 Pogrebnik등¹⁾이 3개의 방사선학적인 소견을 기술하였는데, 첫째 일측 폐의 국소침윤, 둘째 양측 폐의 국소침윤, 셋째 양측 폐의 미만성 침윤이다. 국소침윤은 일반적으로 폐의 한 개의 구역이나 한 개의 폐엽을 침범한 경우를 말한다. 만성 육아종성 질환의 진단은 NBT(Nitro Blue Tetrazolium) test나 Western/Northern blot test를 시행하여 알수 있다. 폐감염의 정확한 원인균을 아는 것이 적절한 항생제나 항진균제를 선택하는데 중요한데 반침습적인 진단 방법 즉, 기관지경 검사나 경피세침천자, 기관지폐포세척등과 같은 방법은 진단율이 낮기 때문에 개흉에 의해 감염된 조직 절제와 채취를 하는 것이 올바른 치료를 위해 중요하다. 치료는 일차적으로 내과적인 치료를 한다. 계속적인 보존적인 치료에도 반응하지 않는 경우에는 수술적인 접근을 고려해야 한다. Roback⁶⁾등이 보존적 치료에 반응하지 않는 국소침윤에 대해 수술적 치료를 제안하였다. Pogrebnik¹⁾등도 폐침윤이 계속 지속될 때에는 수술적인 접근이 필요하다고 하였다. 이들은 폐구역절제술, 폐양구역절제술, 폐엽절제술과 전폐절제술등을 시행하였고 진단만을 위한 썬치 절제술도 시행하였는데, 이들은 단순히 감염된 폐실질을 제거하기 때문에 환자가 회복이 빨라졌다고 할 수는 없었지만 항생제만으로 감염을 제거한 경우는 흉부촬영상 폐침윤이 있는 환자군에서는 거의 없었다고 한다. 중증의 패혈증상이 있는 경우에 수술후 사망률이 높는데 수술후 예후에 관한 유일한 예측 인자는 수술 당시 패혈증세의 존재 유무이다. 때문에 증세가 심해지기전 감염된 조직을 얻어 감수성이 있는 항생제나 항진균제를 가능한 빨리 투여하는 것이 중요하다. 수술후 배양 검사나 감수성 결과에 따라 항생제나 항진균제의 사용도 필수적이다^{1,7)}. Interferon-gamma의 투여도⁸⁾ 중증의 감염을 예방하여 생존율을 높이는 데 효과가 있다고 한다. 결론적으로 만성 육아종성 질환은 신생아에서 흔치 않은 폐감염의 양상으로 나타나며 소아 연령의 환자군에 대해 흉부외과사의 주의가 요망되는 질환으로 내과적 치료에 반응하지 않는 국소적인 폐감염은 그 진단과 치료에 있어서 적극적인 수술적 접근도 고려해 볼수

있다고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Pogrebniak HW, Gallin JI, Malech HL et al. *Surgical Management of Pulmonary Infections in Chronic Granulomatous Disease of Childhood*. Ann Thorac Surg 1993;55:844-9.
2. Mouy R, Fischer A, Vilmer E, Seger R, Griscelli C. *Incidence, severity, and prevention of infections in chronic granulomatous disease*. J Pediatr 1989;114:555-60.
3. Weening RS, Kabel P, Fijman P, Roos D. *Continuous therapy with sulfamethoxazole-trimethoprim in chronic granulomatous disease*. J Pediatr 1983;103:127-30.
4. Margolis DM, Melnick DA, Alling DW, Gallin JI. *Trimethoprim-sulfamethoxazole prophylaxis in the management of chronic granulomatous disease*. J Infect Dis 1990;162:723-6.
5. Altman AR. *Thoracic wall invasion secondary to pulmonary aspergillosis : a complication of chronic granulomatous disease of childhood*. Am J Roentgenol 1977;129:140-2.
6. Roback SA, Weintraub WH, Good RA. *Chronic granulomatous disease of childhood: surgical considerations*. J Pediatr Surg 1971;6:601-11.
7. Eckert JW, Abramsin SL, Starke J, Brandt ML. *The surgical implications of chronic granulomatous disease*. Am J Surg 1995;169:320-3.
8. The International Chronic Granulomatous Disease Cooperative Study Group. *A controlled trial of interferon gamma to prevent infection in chronic granulomatous disease*. N Eng J Med 1991;324:509-16.

=국문초록=

소아기의 만성 육아종성 질환은 탐식세포의 선천적인 장애로 탐식된 세균이나 진균류를 살상하는 기능이 상실되고 따라서 반복적으로 화농성 질환이 재발하는 병이다. 폐는 만성 육아종성 질환에서 가장 흔히 침범되는 장기이며 폐감염은 이 질환에 의한 사망률의 약 절반을 차지한다. 만성 육아종성 질환에서 수술적 치료는 그 역할이 아직 명확하게 알려져 있지 않지만 폐감염의 원인 균에 대한 빠르고 정확한 진단이 적절한 항생제 선택에 매우 중요하기 때문에 폐엽절제술과 같은 수술적 접근법이 정확하고 빠른 진단을 통해 환자회복을 더 빠르게 하고 항생제의 침투를 더 쉽게 하여 환자에게 도움을 준다. 본 환아는 1개월된 남자환아로 만성 육아종성 질환으로 인한 폐감염으로 좌하엽절제술과 수술후 항생제, 항진균제와 면역글로불린, Interferon-gamma를 투여 받고 감염조절이 되었고 퇴원후 외래 추적관찰중이다.

- 중심단어: 1. 만성 육아종성 질환
2. 폐엽절제술