Tuberculosis and Respiratory Diseases 결핵 및 호흡기질환, Vol. 50, No. 2, Feb, 2001

□증 례□

Swyer-James 증후군에 병발한 기관지원성 편평 상피세포암 1예

전북대학교 의과대학 내과학교실, 임상의학연구소*

박성주, 진흥용, 최보금, 최광호
이흥범*, 이용철*, 이양근*

= Abstract =

A Case of Bronchogenic Squamous Cell Carcinoma in Patient with Swyer-James Syndrome

Seoung Ju Park, M.D., Heung Yong Jin, M.D., Bo Geum Choi, M.D., Koang Ho Choi, M.D., Heung Bum Lee, M.D.*, Yong Chul Lee, M.D.*, and Yang Keun Rhee, M.D.

Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical School and Research Institute of Clinical Medicine, Chonju, Korea*

Swyer-James syndrome is a rare disease with patients presenting with unilateral hyperlucent lungs due to hypoplasia of the pulmonary artery and bronchiolitis obliterans. A unilateral hyperlucent lung generally develops after a lower respiratory tract infection during early childhood. In extremely rare cases, an association of bronchogenic carcinoma with Swyer-James syndrome has been reported. Here we report a case of bronchogenic squamous cell carcinoma associated with Swyer-James syndrome with a relevant literature review. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 50 : 000-000)

Key words : Swyer-James syndrome, Bronchogenic squamous cell carcinoma.

Address for correspondence :
Heung Bum Lee, M.D.
Department of Internal Medicine, Chonbuk National University Medical School
634-18 Keum-Am Dong, Chonju, Chonbuk, 561-712
Phone : 063-250-1660 Fax : 063-254-1609 E-mail : lhbmd@moak.chonbuk.ac.kr

서 론

Swyer-James 증후군은 1953년 처음으로 보고된 질환으로[1], 일반적으로 유아 혹은 소아기에 발병한 바이러스성 호흡기 감염 후 발생하는 후천성 폐질환으로서[2], 폐쇄성 세기관지염(bronchiolitis obliterans)의 한 종류에 속한다. 방사선학적으로 흉부 단순 사진상 한쪽 폐의 크기가 작고 감소된 음영(hyperlucency)을 특징적으로 보이며, 침범된 폐는 관류의 감소나 결핍을 보임으로서 환기장애를 나타낸다[3]. 본 질환은 아주 드문 것으로 알려져 있으며, Swyer-James 증후군에 기관지원성 암종이 병발하는 경우는 거의 보고되지 않았다. 최근 저자들은 Swyer-James 증후군에 병발한 기관지원성 편평 상피세포암의 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Fig. 1. Chest X-ray shows marked hyper-lucency in the left lung and relatively reduced size of the left hilum and a consolidation in the right upper lung field.

증 례

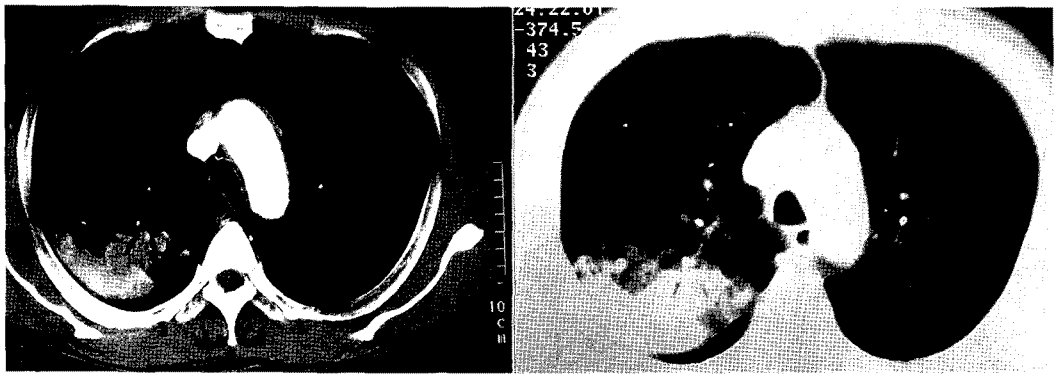
환 자 : 김○현, 61세 남자

주 소 : 객담을 동반한 기침, 호흡곤란

현병력 : 환자는 1997년 건강검진시 촬영한 흉부 단순 사진상 좌측 폐의 전반적인 투과성 증가 소견을 보여 방사선 동위원소를 이용한 폐 환기/관류 주사 검사 등을 통하여 Swyer-James 증후군으로 진단되었다. 이후 외래에서 고혈압의 조절과 정기적 추적검사 중, 가래를 동반한 기침과 노작성 호흡곤란이 2주간 지속되고 흉부 X-선 촬영 결과 우상엽의 폐렴이 의심되는 경화 소견이 있어 정밀검사를 시행하기 위해 입원하였다.

과거력 : 알콜성 지방간, 고혈압이 있었고, 40갑년의 흡연력이 있었다.

가족력 : 특이소견이 없었다.



A B

Fig. 2. Chest CT shows emphysematous changes in the left lung and a mildly narrowed bronchus of the right upper lobe. A : Mediastinal setting. B : Lung setting.

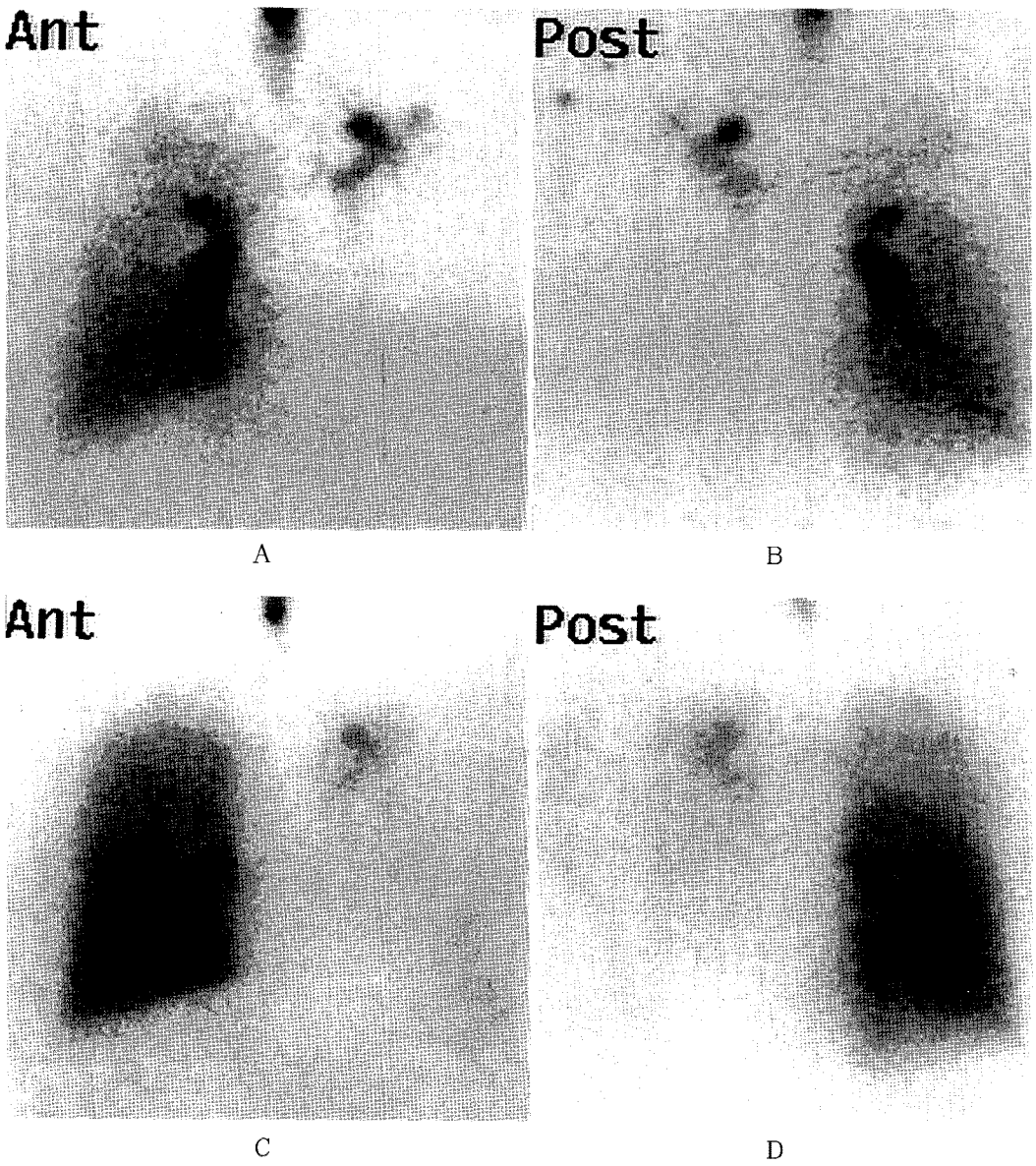


Fig. 3. Ventilation/perfusion scan shows a unilateral matched ventilation and perfusion defect on the left lung and the right upper lung.
A : Ventilation scan- anterior view. B : Ventilation scan- posterior view.
C : Perfusion scan- anterior view. D : Perfusion scan- posterior view.

진찰 소견 : 내원시 혈압 140/100 mmHg, 맥박수 분당 70회, 호흡수 분당 20회, 체온 37℃이었고, 약간의 피로감과 식욕감소를 호소하였다. 흉부 진찰 소견상 청진시 좌측 폐야에서 전반적으로 호흡음이 감소되어 있었고 우측 폐상엽에서 악설음이 들렸으며, 타진시 좌측 폐야에서 공명과도가 나타난 외에 기타 특이

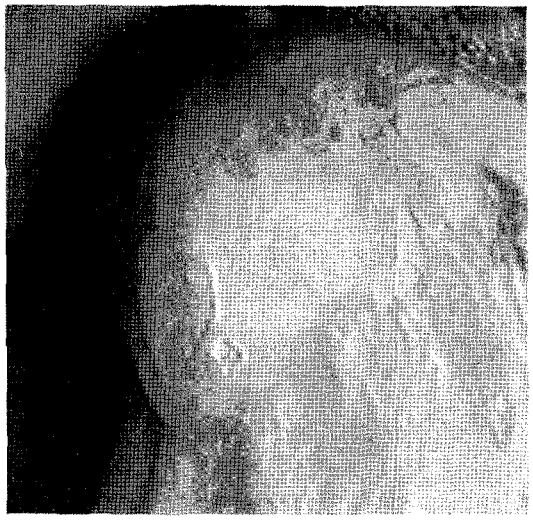
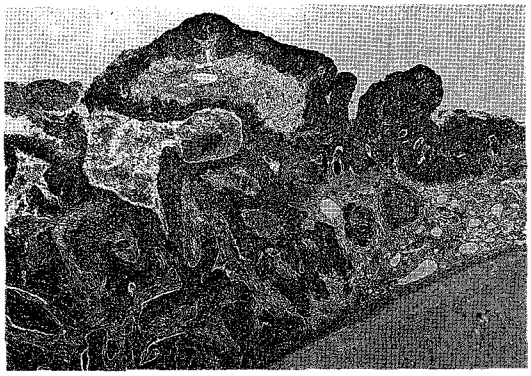


Fig. 4. Bronchoscopic findings revealed a protruding mass on the right upper lobe bronchus.

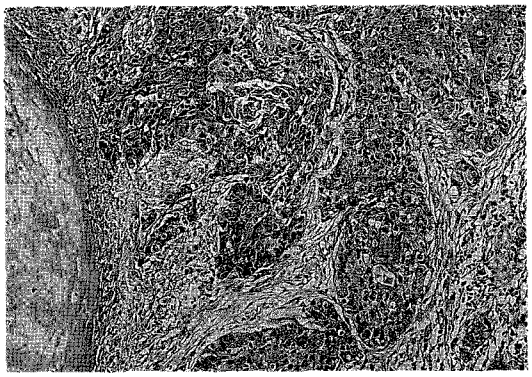
사항은 없었다.

검사 소견 : 말초 혈액 검사상 백혈구 12,900/mm^3, 혈색소 13.9 g/dℓ, 혈소판 315,000/mm^3, 적혈구 침강속도는 시간당 50mm이었고, 동맥혈 가스분석상 산소투여 없이 pH 7.263, PO_3 87.1 mmHg, PCO_2 40.2 mmHg, HCO_3^- 21.5 mmol/ℓ, SaO_2 95%이었다. 혈액 화학 검사상 AST/ALT 67/69 IU/L, 총단백질 6.8 g/dℓ, 알부민 3.4 g/dℓ, BUN/Creatinine 15/0.9 mg/dℓ, Na^+ 142 mmol/ℓ, K^+ 3.8 mmol/ℓ, Cl^- 105 mmol/ℓ 이었다. 폐기능검사는 FVC 1.87 L (예측치의 44%), FEV_1 1.34L (예측치의 44%), FEV_1/FVC 96%로 심한 제한성 소견과 경미한 폐쇄성 소견을 보였고, DLCO는 15.2 ml/min/mmHg(기대치의 77%) 였으며 기관지 확장제에 대한 반응은 음성이었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 사진상 좌측 폐에서 전반적으로 투과성이 증가되었고, 좌측 폐문 크기의 감소와 함께 말초혈관의 크기와 수가 감소된 소견을 보였고, 우상엽 부위에 음영이 증가되어 있었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층 촬영상 좌측 폐에서 전반적인 폐기종 양상의 소견을 보였고, 우상엽 부위에 주기관지 아래쪽으로 약간의 협착 소견과 그 뒤쪽으로의 경화양상이 있었고, 림프절의 비대는 관찰되지 않았다(Fig. 2). 폐 환기/관류 주사 검사상 좌측 폐에 혈액 관류와 환기가 거의 되지 않는(좌/우 관류비는 전면 9.19, 후면 10.2) 편측성 환기/관류 장애 소견을 보였고, 전면, 우상엽 부위에도 약간의 환기/관류 장애 소견을 보였다(상, 중, 하엽 관류량은 각각 전면 13%, 48



A



B

Fig. 5. Histopathologic finding of an endobronchial mass.
A : Well differentiated keratinizing squamous cell carcinoma with an infiltrative growth around the bronchial cartilage (H & E, ×20).
B : Well differentiated squamous cell carcinoma showing a keratin pearl and a central dyscohesion by keratinizing cells (H & E, ×100).

%, 30%, 후면 11%, 48%, 32%) (Fig. 3). 기타 간 초음파 및 골 방사선 동위 원소 주사 검사 결과 특이 소견은 나타나지 않았다.

기관지 내시경 소견 : 좌측 기관지 내에는 특이소견이 없었고, 우측 상엽의 입구 부위에 기관지 내강으로 돌출한 종괴가 관찰되어 생검을 시행하였다(Fig. 4).

병리 조직학적 소견 : 환자의 기관지 내시경에서 발견된 종괴의 병리 조직학적 소견상 좋은 분화도를 보이는 편평 상피세포암으로 진단되었다(Fig. 5).

치료 및 경과 : 우폐의 폐암은 병기 Ib ($T_2N_0M_0$)이었고, 단순 폐기능 검사와 폐 환기/관류 주사 검사를 이용하여 우폐상엽 절제시 FEV_1이 약 1.2 L 정도의 기능을 갖게 될 것으로 기대하여 우폐상엽 절제술을 시행하였다. 흉부외과로 전과되어 우폐상엽 절제와 주위 임파선 절제술이 시행되었고, 회복 중 수술 제3병일째 갑자기 심정지가 발생하여 심폐소생술을 시행하였으나 사망하였다.

고 찰

Swyer-James 증후군은 유아 혹은 소아기에 바이러스성 호흡기 감염 후에 발생하는 폐쇄성 기관지염(bronchiolitis obliterans)의 한 종류로[4-5], 침범된 폐의 관류 저하와 폐기종을 나타내어 흉부 단순 사진상 일측성 과투시성(unilateral hyperlucency)을 특징으로 하는 질환이다[6-8]. 경과는 다양한데, 발생 초기부터 반복적인 기도 감염을 보일 수 있으며[9], 일부에서는 별다른 증상이 없다가 성인이 되어 방사선 사진상 우연히 발견되기도 한다. 본 증례에서도 건강검진 시 시행한 흉부 단순 사진상 좌측 폐에서 전반적인 투과성 증가 소견을 보여 우연히 진단되었다. 진찰 소견상 침범 폐의 호흡음이 감소되어 있으며 상대적으로 공명과도와 때로 산재된 수포음과 천명을 나타낸다[10]. 폐기능 검사상 폐활량의 감소, 기류 폐쇄, 잔기량의 증가, 정상 폐확산능을 나타낼 수 있으며, 제한성 소견인 경우가 더 흔하나 폐쇄성 소견인 경우도 있다. 흉부 단순 사진상 한쪽 폐의 크기가 작고 감소된 음영(hyperlucency)을 보이며, 흡기 및 호기시 사진을 비교할 때 공기 포획(air trapping)을 보이는 것이 특징적인 소견이고[11], 침범 폐측 폐문이 매우 작아져 보인다. 폐 환기/관류 주사 검사상 침범 폐로의 관류가 현저하게 감소되어 있고, 지연된 Xenon의 소멸, 기체 저류를 나타내며 부합된 환기/관류 장애를 보인다. 기관지 내시경은 이물질, 종괴, 점액 감입 등의 기관지내 기도 폐쇄의 원인을 증명하는데 의의가 있다. 본 증례에서도 폐 환기/관류 주사 검사상 90%의 관류가 우측 폐로 이루어지고 있었고 좌측 폐의 부합된 환기/관류 장애 소견을 보였으며, 기관지 내시경상 좌측 기관지 내의 폐쇄성 병변을 배제할 수 있었다. 폐동맥 혈관 조영술상 침범 폐의 작은 폐동맥을 나타내며, 폐실질내 말초성 혈관들의 크기와 수가 정상에 비해 많이 감소되어 있고, 흉부 전산화 단층 촬영 소견상 일측 혹은 양측 폐실질의 저감약, 폐실질의 혈관의 감소, 기관지 확장증 등을 관찰할 수 있다[11,12]. 정리하면, 흉부 단순 사진상 Swyer-James 증후군이 의심되는 환자는 폐기능 검사, 폐 환기/관류 주사 검사, 기관지 내시경 검사, 흉부 전산화 단층 촬영 등의 검사를 시행해야 하고, 선택된 환자에서 더욱 관혈적 방법인 폐동맥 혈관 조영술을 시행하여 폐혈류를 확실히 증명할 수도 있다[8]. 본 증례에서도 흉부 단순 사진상 Swyer-James 증후군이 의심되어 폐동맥 혈관 조영술을 제외한 상기 검사들을 시행하였고, 진찰 소견과 여러 검사 소견상 좌폐에서 Swyer-James 증후군에 합당한 소견을 나타내었다.

임상적으로 증상이 없는 환자는 특별한 치료를 요하지 않고, 간헐적인 기도 감염의 예방과 치료이외의 다른 조치는 필요 없다[10]. 적은 양의 항생제를 유지하는 것이 환자의 치료에 도움이 된다는 의견도 있으나, 항생제 치료는 급성 세균성 폐렴이 발생할 때를 위해 아껴두는 것이 권장되고 있다[2,9,13]. 그러나 (1) 반복적이거나 다량의 객혈이 있을 때, (2) 기관지동맥으로부터 폐정맥으로의 단락에 의한 울혈성 심부전이 있을 때, (3) 항생제에 반응하지 않는 반복적 감염이 있을 때 등은 수술적 치료가 필요하다[8]. Swyer-James 증후군은 진행성 질환은 아니고, 일반적인 예후는 좋은 것으로 받아들여지고 있다[14].

Swyer-James 증후군은 드문 질환으로 폐암이 같이 동반된 경우는 3예만이 보고되어 있으며, 모든 보

고에서 폐암은 정상측 폐에 발생하였다[15]. 본 증례에서도 좌측 폐에 Swyer-James 증후군이 있었고, Swyer-James 증후군의 침범 폐가 아닌 우측 폐에 기관지원성 암종이 발생했는데, 이와 같은 경우는 1993년 일본에서 처음으로 보고되었다[15]. 이것은 정상측 폐의 기관지 상피세포가 Swyer-James 증후군에 침범되어 환기 장애가 있는 병측 폐에 비해 외인성 발암원에 더 많이 노출되기 때문에, 정상측 폐가 기관지원성 암종 발생의 위험성이 더 높기 때문이라고 사료된다[15]. 폐암의 발암 원인으로는 담배, 석면, 비소, 라돈, 클로로메틸 에테르, 방사선 조사, 니켈, 비닐 클로라이드 등이 있으며, 이 중 흡연이 가장 중요한 발암인자이다. 본 증례의 경우 40갑년의 흡연력이 있었고, 환기량에 따라 발암원에 노출되는 양이 달랐을 것이므로, 상대적으로 정상측 폐가 Swyer-James 증후군의 침범측 폐보다 발암원에 대한 노출양이 많았으리라 예측할 수 있다.

본 증례의 환자는 고혈압이 동반되어 있어 외래에서 지속적인 추적검사를 하고 있었으므로 폐렴의 초기 증상으로 입원하여 폐암이 초기에 발견될 수 있었다. 현재까지 Swyer- James 증후군 환자에서 실제로 폐암의 발병율이 일반인에 비해서 높은지에 대해서는 확실히 밝혀진 바 없으나, 폐암의 다른 발병 원인에 노출되어 위험성을 가진 환자라면, Swyer-James 증후군 환자가 증상이 없더라도 규칙적으로 외래에서 추적검사해 주는 것이 필요하리라 사료된다.

요 약

저자들은 Swyer-James 증후군에 침범되지 않은 정상 폐측에 병발한 기관지원성 편평 상피세포암의 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Swyer PR, James GW. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953;8:133-43.
2. Danial TL, Woodring JH, Vandiviere MH, Wilson HD. Swyer-James syndrome-Unilateral hyperlucent lung syndrome. Clin Pediatr 1984;23:393-7.
3. O'Dell CW, Taylor A, Higgins CB. Ventilation-perfusion lung images of the Swyer-James syndrome. Radiology 1976;121:423-6.
4. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1953;8:133-6.
5. Vaidya SS, Hegde A, Apte NV. MacLeod's syndrome. J Assod Physicians India 1987;35:458-60.
6. Wiseman DH. Unilateral pseudoemphysema-case report. Pediatrics 1980;35:300-8.
7. 최광호, 문치영, 이홍범, 이용철, 이양근. 일측성 과투시성 폐 증후군 3례. 전북의대 논문집 1997;21(2):331-7.
8. John AZ, Peter S. A case report of unilateral hyperlucent lung syndrome. Journal of asthma 1991;28(4):291-5.
9. Weg JG, Krumholz RA, Hackleroad LE. Unilateral hyperlucent lung-A physiologic syndrome. Ann Int Med 1965;62:675-84.
10. 온준상, 서지영, 박미란, 유남수, 조동일. 일측성 방사선 과투시성을 보인 폐질환. 결핵 및 호흡기질환 1996;43(6):1042-7.
11. 오유환, 김정혁, 정규병, 서원혁. Swyer-James 증후군의 고해상 CT소견. 대한방사선의학회지 1994;31(5):857-62.
12. Rakower J, Moran E. Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome). Am J Med 1962;33:864-72.
13. Kogutt MS, Swischuk LE, Goldblum R. Swyer-James syndrome(Unilateral hyperlucent lung) in children. Am J Dis Child 1973;125:614-8.
14. Benzarti M, Jerry M, Mezghenni S, Klabi N, Hassayoun H. Unilateral hyperlucent lung. Rev Mal Respir 1997;14(6):485-8.
15. Okada M, Yoshimura K, Tai H, Tokuda T, Okano H. A case of bronchogenic squamous cell carcinoma associated with Swyer-James syndrome. Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1993;31(9):1170-5.