

# 선천성 기관 석회화와 조롱박 구멍 협착 (Nasal Pyriform Aperture Stenosis)에 의한 호흡 곤란증 1례

부산대학교 의과대학 소아과학교실, 이비인후과학교실\*, 방사선과학교실<sup>†</sup>

김규태 · 김영미 · 박수은 · 박재홍 · 노환중\* · 김학진<sup>†</sup>

## A Case of Respiratory Difficulty Due to Congenital Tracheal Calcification and Nasal Pyriform Aperture Stenosis

Kyu Tae Kim, M.D., Young Mi Kim, M.D., Su Eun Park, M.D.  
Jae Hong Park, M.D., Hawn Jung Noh, M.D.\* and Hak Jin Kim, M.D.<sup>†</sup>

*Department of Pediatrics, Otolaryngology\*, and Radiology<sup>†</sup>,  
College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea*

Nasal obstruction is a cause of respiratory distress in newborns. The congenital nasal airway obstructive abnormalities are classified into three forms according to the location: posterior choanal atresia, nasal cavity stenosis and congenital nasal pyriform aperture stenosis(CNPAS). CNPAS is located at the anterior part of the nasal fossa. CT is the study of choice to make the diagnosis of CNPAS and rule out other causes of nasal obstruction. Though conservative management of CNPAS is recommended, in cases of severe CNPAS surgical treatment should be considered. Calcification of cartilage in the larynx, trachea and bronchi is extremely rare in children. Such calcifications are generally discovered in young children with congenital stridor. The clinical course is favorable. No case with CNPAS and tracheal calcification is reported in newborn. We report a one-day-old girl with CNPAS and tracheal calcification who presented with respiratory difficulty immediately after birth. (*J Korean Pediatr Soc* 2002;45:669-672)

**Key Words :** Congenital tracheal calcification, Nasal pyriform aperture stenosis

### 서 론

후두, 기도 그리고 기관지 등 상부 기도에 발생하는 특발성 후두기관지 석회화는 60세 이상의 성인에서는 그리 드물지 않으나 소아에서는 매우 희귀하여 아직 전세계적으로 40여례만이 보고되고 있다. 이러한 석회화는 대개 선천성 천명음으로 우연히 발견되며 예후는

비교적 양호한 편이다. 또한 신생아에서 비강의 폐쇄를 유발하는 기형 또한 희귀하며 위치에 따라 비강 후방의 후비강 협착, 비강 중간부의 비강 협착, 그리고 비강 전방부의 조롱박 구멍 협착증으로 분류된다. 신생아에서 발생한 비강 폐쇄를 유발하는 기형들은 출생 후 심한 호흡 곤란이나 청색증, 무호흡 등을 동반한다.

저자들은 출생후 수시간만에 무호흡과 청색증을 동반한 조롱박 구멍 협착증과 우연히 발견된 선천성 기관 석회화를 함께 보인 증례에 대한 국내외 보고가 없기에 보고하는 바이다.

접수 : 2001년 1월 11일, 승인 : 2002년 1월 31일  
책임저자 : 박재홍, 부산대학교병원 소아과  
Tel : 051)240-7298 Fax : 051)248-6205  
E-mail : pedkkt@hanmail.net

증 례

환 아 : 1일, 여아, 구○화 애기

주 소 : 생후 수시간 이후의 잦은 무호흡, 흉부 함몰 그리고 전신 청색증

출생력 및 현병력 : 출생 체중 2,650 g, 재태 기간 38<sup>+3</sup>주, 제왕 절개술로 출생한 환아로 출생 직후에는 특별한 문제가 없었으나 생후 수 시간 후부터 무호흡, 흉부 함몰, 전신 청색증이 발생하여 본원 신생아 중환자실으로 전원 되었다.

가족력 : 특이 소견 없음.

진찰 소견 : 전반적으로 급성 병색 소견과 내원시 체중 2,600 g(3-10 백분위수), 신장 47 cm(3-10 백분위수)이었다. 심박수는 140회/분, 호흡수 46회/분, 체온 36.5℃이었고 신체 검사상 흉벽 함몰, 무호흡 그리고 전신의 청색증 소견을 보였다. 비강 호흡은 거의 없었고 무호흡이 지속되다가 환아가 울면 청색증이 사라지는 양상을 보였으나 그 외 신경학적 이상이나 기형은 관찰되지 않았다.

검사 소견 : 말초 혈액 검사상 혈색소 17.6 g/dL, 적혈구 용적률 52.0%, 백혈구수 30.1×10<sup>9</sup>/L(호중구 75.8%, 림프구 14.1%), 혈소판수 287×10<sup>9</sup>/L이었다. 혈청 검사상 전해질은 Na 142 mEq/L, K 4.7 mEq/L, Cl 112 mEq/L이었고, 혈당은 62 mg/dL, AST/ALT 37/8 IU/L, BUN/Cr 13/0.7 mg/dL, ALP/LD 348/1194 IU/L, 총단백/알부민 5.8/3.3 g/dL, 총빌리

루빈/직접형 빌리루빈 3.0/1.3 mg/dL, 총칼슘 9.0 mg/dL이었다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.298, pCO<sub>2</sub> 38.3 mmHg, pO<sub>2</sub> 74.7 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 18.9 mmol/L, 산소포화도 93.3%이었다. 인중 부위에 면사를 위치시켜서 비강 호흡이 약함을 확인하였고 부분적 비강 폐쇄를 의심하여 카테타를 비강으로 삽입했을 때 아주 어렵게 통과되었으며 비경 검사상 좌측 하비갑개가 정상보다 커져 있었다. 안면골 컴퓨터 단층 촬영상 양측 조롱박구멍 협착이 진단되었다(Fig. 1). 또한 측면 경부 방사선 검사상 기관 부위에 광범위한 스프링 모양의 석회화가 발견되었다(Fig. 2).

치료 및 경과 : 산소 공급 없이도 산소 포화도가 95% 이상 유지되다가 2-3시간 간격으로 전신 청색증과 무호흡이 발생하였고 산소 포화도가 60-70%로 감소하였다. 자극을 주면 울면서 구강 호흡이 유발되어 산소 포화도나 전신 청색증이 회복되었고, 안면골 컴퓨터 단층 촬영상 확인된 양측 조롱박 구멍 협착에 의해서 호흡 곤란과 청색증이 유발되는 것으로 진단하였다. 이후 비강 내 스텐트를 위치시키는 수술을 시행하고 2주간 유치 후 반대편 비강에도 같은 수술을 번갈아 시행하였다. 이후 스텐트를 제거하였을 때 더 이상 호흡 곤란과 청색증 등 증상이 보이지 않아 퇴원하여 외래로 추적관찰 중이며 정상 발달을 보이고 있다.

고 찰

선천성 비강 기도 폐쇄는 신생아 호흡 곤란증의 한

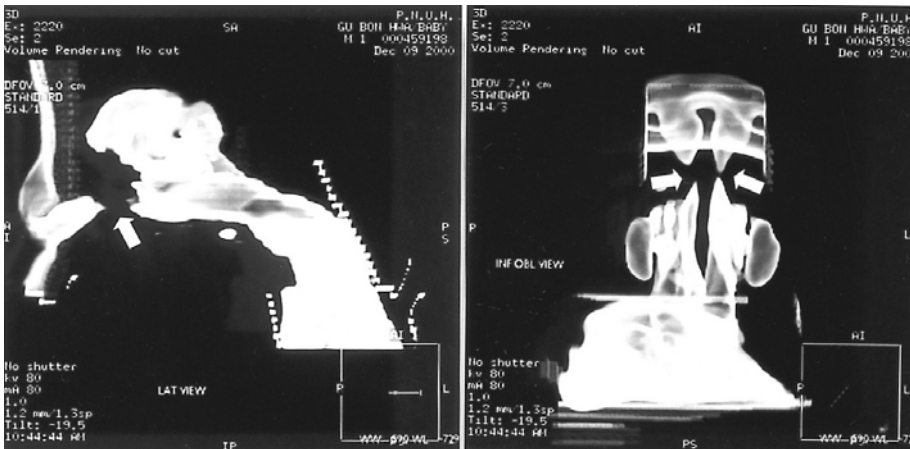
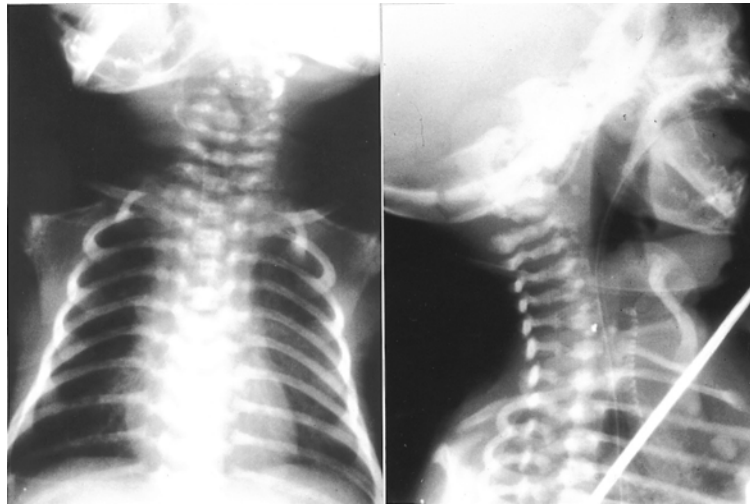


Fig. 1. 3D volume rendering image of the nasal and pharyngeal airway. Airway of the anterior nasal cavity is not patent bilaterally(arrow).



**Fig. 2.** Chest AP and neck lateral radiographs show tracheal ring calcification with coil-spring appearance at C6-T3 levels.

원인이며 신생아에서 생명을 위태롭게 할 수 있다<sup>1-3)</sup>. 선천성 비강 폐쇄의 빈도는 신생아 5,000명 내지 7,000명당 1명 정도로 보고되고 있고<sup>4)</sup> 이러한 선천성 비강 내 기형은 임상적 관찰과 컴퓨터 단층 촬영 검사상 크게 후비강 협착증, 비강 협착증, 그리고 조롱박 구멍 협착증으로 분류된다. 후비강 협착증과 비강 협착증은 주로 비강의 후방과 중간부에 위치하고 조롱박 구멍 협착증은 비강의 전방에 위치함으로써 조그만한 단면적의 변화에도 비강 내 공기 저장이 크게 변화한다<sup>5)</sup>. 선천성 조롱박 구멍 협착증은 흔치 않는 기형으로 1988년 Brown 등<sup>6)</sup>이 신생아에서 처음으로 기술하였다.

증상은 비강 호흡을 어렵게 함으로써 호흡과 수유를 힘들게 하고 주기적인 청색증, 무호흡 등의 비특이적인 호흡 곤란 증상을 야기한다<sup>7)</sup>. 본 증례에서도 95% 이상의 산소 포화도를 유지하다가 2-3시간 간격으로 전신의 청색증과 무호흡이 발생하였고 면사를 비강 전방에 위치시켜서 비강 호흡이 힘들음을 확인하였다.

진단은 비경 검사상 양측 비강이 좁고 탄력 카테타를 비강 내 진입시 진행이 어렵고 안면골 컴퓨터 단층 촬영상 비강 전방부의 협착을 증명함으로써 이루어진다<sup>1)</sup>.

치료는 경한 비강 폐쇄의 경우 비강 흡입, 비강의 가습화, 국부 비강 충혈 완화제를 사용한다. 신생아에서 주기적인 청색증과 무호흡은 수술의 적응증으로

비강 내 골격 부위를 적절히 수술로서 제거한 후 3.5 mm 기관 내 튜브를 2-4주간 유치하는 치료를 시행한다<sup>8)</sup>. 본 증례에서도 환자의 무호흡과 비호흡의 어려움은 수술에 의하여 비강 내 스텐트를 번갈아 위치시키고 나서 호흡 곤란 등의 문제들이 해결되었다.

특발성 후두기관지관지 석회화는 소아에서는 매우 드물어 전세계적으로 약 40례가 문헌에 보고되고 있고 남아에서 약 3:1로 여아보다 빈도가 높았다<sup>9, 10)</sup>.

Taybi와 Capitanio 등<sup>11)</sup>은 소아에서 이러한 후두, 기관, 기관지의 석회화의 원인을 선천성과 후천성으로 분류하였다. 선천성에는 특발성, 선천성 심혈관 기형과 동반된 경우, Keutel syndrome<sup>12, 13)</sup>, 점상연골형성 장애(chondrodysplasia punctata), Hydrops-ectopic calcification moth-eaten skeletal dysplasia<sup>14, 15)</sup>, 부신성기 증후군과 diastrophic dwarfism 등이 있고 후천적으로는 warfarin 배아병증<sup>16)</sup>, 승모판 대치술 이후 warfarin 치료 도중에 발생한 경우<sup>17)</sup>, 특발성 고칼슘혈증 등이 있다<sup>9)</sup>. 본 증례는 우연히 동반된 조롱박 구멍 협착증이외 다른 골격계나 순환계통 등의 동반 기형은 없어 선천성 특발성 기관 석회화로 진단되었다.

증상은 출생시 천명음이나 반복되는 호흡기 감염 등에 의하여 우연히 발견되는데 본 증례에서는 천명음 없이 조롱박 구멍 협착에 의한 호흡 곤란으로 내원하여 시행한 측면 경부 촬영상 우연히 기관 연골의 광범위한 스프링 모양의 미만성 석회화가 발견되었다.

임상적 경과나 예후는 양호한 편으로 다른 동반된

기형 등이 없는 경우에는 정상적인 발달을 보이고 수년 후 추적 관찰시에 점차 천명음이나 후두, 기관, 기관지 등의 석회화가 사라지는 양상을 보인다고 한다<sup>9)</sup>.

## 요 약

저자들은 출생 후 수 시간 뒤에 발생한 호흡 곤란을 주소로 내원한 환자에서 우연히 발견된 기관의 석회화와 양측 조롱박 구멍 협착증을 진단하고 비강 내에 스텐트를 위치시키는 수술로서 호흡 곤란 등의 증상 호전된 환자를 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- 1) Castillo M. Congenital abnormalities of the nose : CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1994;162:1211-7.
- 2) Stankiewicz JA. The endoscopic repair of choanal atresia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 103:931-7.
- 3) Grundfast KM, Thomsen JR, Barber CS. An improved stent method for choanal atresia repair. *Laryngoscope* 1990;100(10 Pt 1):1132-3.
- 4) Hengerer A, Newburg J. Congenital malformations of the nose and paranasal sinuses. In Bluestone CD, Stool SE, eds. *Pediatric otolaryngology*. 2nd ed. Philadelphia : WB Saunders, 1990:718.
- 5) Rombaux P, Hamoir M, Francois G, Eloy P, Daele J, Bertrand B. Congenital nasal pyriform aperture stenosis in newborn : report on three cases. *Rhinology* 2000;38:39-42.
- 6) Brown OE, Myer CM 3rd, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope* 1989;99:86-91.
- 7) Ramadan HH, Ortiz O. Congenital nasal pyriform aperture(bony inlet) stenosis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:286-9.
- 8) Fornelli RA, Ramadan HH. Congenital nasal pyriform aperture stenosis : clinical review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;122:113-4.
- 9) Haddad MC, Sharif HS, Jared MS, Sammak BM, al Shahed MS. Premature tracheobronchial, laryngeal and costochondral cartilage calcification in children. *Clin Radiol* 1993;47:52-5.
- 10) Goldbloom RB, Dunbar JS. Calcification of cartilage in the trachea and larynx in infancy associated with congenital stridor. *Pediatr* 1960;26: 669-73.
- 11) Taybi H, Capitanio MA. Tracheobronchial calcification : an observation in three children after mitral valve replacement and warfarin sodium therapy. *Radiology* 1990;176:728-30.
- 12) Cormode EJ, Dawson M, Lowry RB. Keutel syndrome : clinical report and literature review. *Am J Med Genet* 1986;24:289-94.
- 13) Khosroshahi HE, Uluoglu O, Olgunturk R, Basaklar C. Keutel syndrome : a report of four cases. *Eur J Pediatr* 1989;149:188-91.
- 14) Kaufmann HJ, Mahboubi S, Spackman TJ, Capitanio MA, Kirkpatrick J. Tracheal stenosis as a complication of chondrodysplasia punctata. *Ann Radiol* 1976;19:203-9.
- 15) Greenberg CR, Rimoin DL, Grubert HE, DeSa DJ, Reed M, Lachman RS. A new autosomal recessive lethal chondrodystrophy with congenital hydrops. *Am J Med Genet* 1988;29:623-32.
- 16) Abbott A, Sibert JR, Weaver JB. Chondrodysplasia punctata and maternal warfarin treatment. *BMJ* 1977;1:1639-40.
- 17) Rifkin MD, Pritzker HA. Tracheobronchial cartilage calcification in children. Case reports and review of the literature. *Br J Radiol* 1984;57:293-6.