

헤모필루스 인플루엔자 기관염이 확인되면서 진단된 혈관륜 1례

한양대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실*

김수현 · 정윤숙 · 오성희 · 김남수 · 김 혁*

A Case of Vascular Ring Associated with Tracheitis Due to Type b *Haemophilus influenzae*

Su Hyun Kim, M.D., Yoon Sook Chung, M.D., Sung Hee Oh, M.D.
Nam Su Kim, M.D. and Hyuck Kim, M.D.*

Department of Pediatrics and Department of Thoracic Cardiovascular Surgery*,
College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

Vascular ring, originating from abnormal regression of the aortic arch during fetal life, can cause prolonged and recurrent respiratory symptoms and dysphagia when the diagnosis is delayed. We report a 4 month old girl with vascular ring, who had been treated for persistent respiratory symptoms including stridor, wheezing, and dyspnea soon after birth. Initially her respiratory symptoms were thought to be due to bronchiolitis, for which respiratory syncytial virus was confirmed by immunofluorescent staining. Her clinical course was again complicated with tracheitis and pneumonia due to *Haemophilus influenzae* type b. The possibility of anatomical anomaly was investigated when it was felt to be difficult to insert a suction catheter deep down through a endotracheal tube which was placed for adequate ventilatory management. A three-dimensional chest CT revealed a vascular ring consisting of a double aortic arch. For 5 months following surgery, her respiratory symptoms have slowly been improving. She developed another episode of pneumonia which was milder than the one which occurred before the surgery. (**J Korean Pediatr Soc 2002;45:261-266**)

Key Words : Vascular ring, Recurrent respiratory symptoms

서 론

호흡기 및 소화기 증상은 영아 및 소아에서 매우 흔히 관찰되지만, 반복적 또는 지속적인 호흡기 증상 및 연하곤란은 드물게 대동맥궁의 선천성 기형으로 인한 기도나 식도 압박에 기인한다¹⁾. 대동맥궁 기형은 태생기에 아가미궁의 퇴행 이상으로 생기며 기도나 식

도를 둘러싸는 혈관륜을 형성하면 기도 및 식도를 압박하여 호흡곤란 및 연하곤란 등의 증상을 유발시킬 수 있다²⁾. 그러나 혈관륜을 가진 환아에서 나타나는 임상양상은 호흡곤란, 기침, 흡기성 협착음, 반복적인 호흡기 감염, 연하곤란 등과 같이 비특이적이어서 혈관륜의 진단이 간과되거나 늦어질 수 있다^{1, 2)}. 국내에서의 혈관륜에 대한 보고는 지금까지 약 15례 정도가 있으며 호흡곤란 및 연하곤란 등의 증상이 반복 및 악화되는 경과를 밝은 경우들이다³⁻⁷⁾. 저자들은 respiratory syncytial virus에 의한 세기관지염에 이환된 병력이 있는 4개월 된 환아에서, b형 헤모필루스 인플루

접수 : 2001년 8월 23일, 승인 : 2001년 10월 8일
책임저자 : 오성희, 한양대학교병원 소아과
Tel : 02)2290-8388, 8380 Fax : 02)2297-2380
E-mail : sungheeo@hanyang.ac.kr

엔자균에 의한 기관염이 진단되면서 발견된 혈관류를 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김O현, 여아, 4개월
주 소 : 한달 전부터 시작되어 입원 당일 오전부터 심해진 호흡곤란

현병력 : 환아는 출생 후 한달이 안 되어 기침과 거친 숨소리가 시작되었고 수유시 심해지는 흡기성 협착음이 있었으나 별다른 치료 없이 지내다가 증상이 심해지자 생후 2개월부터 약 1달간 개인병원에서 치료받았다. 그러던 중 환아의 호흡곤란 등의 증상이 심해졌으며 세기관지염 의심하에 생후 3개월에 본원으로 전원되었고, 입원 후 비인강 흡인물에서 시행한 면역형광검사에서 respiratory syncytial(RS) 바이러스가 확인되었다. 또한 지속적인 흡기성 협착음에 대해 후두연화증이 의심되어 이비인후과에 협진을 의뢰하여 직접후두경으로 관찰하였으나 특이소견은 없었다. 환아는 호흡곤란 등의 증상이 다소 호전되어 외래 진료로 추적하기로 하고 퇴원하였으나, 퇴원한지 약 한 달 후 다시 거친 숨소리와 함께 발작적인 기침이 있고 설사를 하며 천명, 호흡곤란이 심해져 재입원 하였다.

과거력 및 가족력 : 재태연령 39주, 출생체중 3.4 kg, 제왕절개술로 분만된 여아로서 BCG, DTaP, 폴리오와 간염(2회) 예방접종을 받았으며, b형 헤모필루스 백신도 1회 접종 받았다. 환아의 가족력상 특이한 질병은 없었다.

이학적 소견 : 입원시 체온 36.2℃, 맥박 136회/분, 호흡수 40회/분이었다. 환아의 체중은 9.65 kg(50-75 percentile), 키는 64 cm(50-75 percentile)이었다. 환아는 아파 보였으나 영양상태와 발달정도는 양호하였고 의식이 명료하였으며 활동성은 양호하였다. 피부는 따뜻하고 건조했으며 피부긴장도는 양호하였고, 피부에 비정상적인 발진이나 착색은 없었다. 결막은 창백하지 않았고 공막은 착색되지 않았으며, 인후부 발적과 편도 비대는 없었고 입술과 구강점막은 탈수된 소견 보이고 있지 않았으며 고막의 충혈이나 발적은 보이지 않았다. 경부는 부드러웠으며 경부림프절은 촉진되지 않았다. 흉곽은 대칭적 팽창을 보였으나 쇄골상, 흉골하 및 늑간 함몰이 있었고, 흡기성 및 호기성 협착음과 수포음이 들렸다. 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 들리지 않았다. 복부는 부드러웠고 편평하였으며 비정상적인 종물은 만져지지 않았고 장음이 정상적으로 들리고 있었다. 사지기형은 없었고 신경학적 검사상 이상 소견은 보이지 않았다.

검사 소견 : 입원 당시 단순 흉부촬영상 과도통기 외에는 이상소견이 없었고 전혈구계산치는 백혈구 13,200/mm³(다핵구 37%, 림프구 49%), 혈색소 10.3 g/dL, 헤마토크리트 30.1%, 혈소판 469,000/mm³이었고, 소변, 간기능검사 및 혈액배양검사 소견은 정상이었으나 대변에서 로타바이러스가 확인되었다. 비인강 흡인물에서 시행한 호흡기 바이러스에 대한 검사는 음성하였고, 잦은 상기도 감염 및 모세기관지염의 병력으로 면역결핍을 의심하여 검사한 면역글로불린은 IgG 640 mg/dL, IgA 75.6 mg/dL, IgM 259 mg/dL, IgE 9.1 IU/mL로 정상이었다.

치료 및 경과 : 입원 후 산소 공급, 수액 요법, 기관지 확장제 투여 등의 대증 치료를 하였으나 환아의 증세는 호전되지 않았으며, 입원 10일째부터 첫소리 나는 기침, 천명음과 흉부 함몰이 악화되었고 청색증이 간헐적으로 나타났다. Cefuroxime 등의 선행적 항생제 치료에도 불구하고 백혈구가 21,900/mm³(다핵구 73%, 림프구 18%)으로 증가되었고 발열이 지속되었으며 입원 14일째 심한 호흡곤란과 청색증이 나타나기도 삼관을 실시하여 인공호흡기 치료 및 분비물 흡인을 시작하였다. 분비물을 흡인하고자 기관내 튜브에 도관을 삽입할 때 하부 기도에서 저항감이 느껴졌고, 흡인한 객담은 진한 농이었다. 객담 배양 검사 결과 b



Fig. 1. Chest anteroposterior view film shows the peribronchovascular cuffing(2 days after intubation).

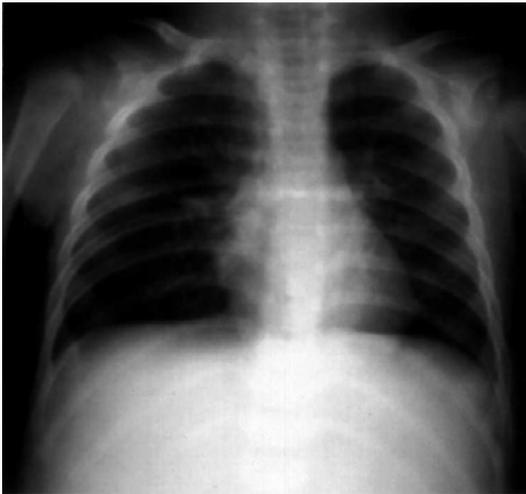


Fig. 2. Peribronchovascular and pulmonary infiltrations appear on both lung field 5 days after intubation.



Fig. 3. Chest CT scan, showing double aortic arch with tracheal and esophageal stenosis above the carina.

형 헤모필루스 인플루엔자균이 분리되어 항생제를 ceftotaxime으로 바꾸었고 분비물 흡인 및 호흡 물리 요법을 시행하여 환아는 점차 호전되었으며, 입원 21일째 호흡기 보조 치료를 중지하였다. 입원 당시 과도통기 외에 이상소견이 없었던 단순 흉부촬영 소견은 삽관 후 2일 기관지주위의 울혈(Fig. 1)에 이어 삽관 후 5일에는 폐침윤(Fig. 2)이 관찰되었다.

환아의 반복되는 호흡기 감염 및 분비물 흡인시 는

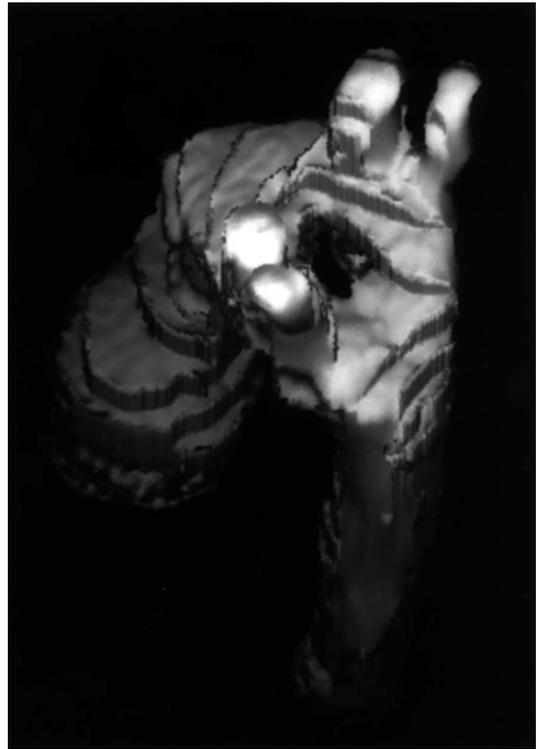


Fig. 4. Three dimensional reconstruction image of trachea showing marked stenosis. Double aortic arch from one ascending aorta encircle the trachea and esophagus. Right subclavian and common carotid arteries originate from right posterior arch and the left subclavian and common carotid arteries from left anterior arch.

겨졌던 기도 저항감의 원인으로 선천성 기도기형을 의심하였고, 이를 찾기 위한 검사를 시행하였다. 경부와 흉부의 전산화단층촬영상 기관분기부 상방에서 기관과 식도의 협착소견(Fig. 3)을 보였으며, 3차원적 재구성 영상으로 갑상선 위치부터 횡경막까지의 종격동을 촬영한 결과 1개의 상행 대동맥에서 기관과 식도를 에워싸면서 2개의 동맥궁이 뻗어 나왔고, 우측 후방 대동맥궁에서 우측 쇄골하동맥 및 우측 총경동맥이, 좌측 전방 대동맥궁에서 좌측 쇄골하 동맥 및 좌측 총경동맥이 기시함을 확인하였다. 양쪽 동맥궁은 다시 중앙에서 만나 1개의 하행 대동맥을 형성하여 이로 인해 내부의 기도가 확연히 좁아져 있었다(Fig. 4). 심전도 검사는 우각차단의 소견을 보였고, 심에코도상 동맥관 개존증, 난원공 및 좌측 대동맥궁과 우측 대동맥궁이 각각 하행 대동맥으로 연결된 이중 대동맥궁이 관찰되었다.

환아는 입원 35일째 좌측 4번째 늑간을 통한 개흉술을 시행받았으며, 수술 조건에서 기관 및 식도 하부가 이중 대동맥궁 사이에서 압박받고 있어 우선 동맥관 개존증을 결찰 후 절단하였고, 이중대동맥궁의 좌측 전방궁(Lt. ant. arch)을 좌측 쇄골하동맥이 분지된 바로 원위부에서 검자(clamp)로 문 후 분리하였다.

이 때, 우측 후방 대동맥궁과 하행 흉부 대동맥 사이의 압력차는 없었다. 중복 대동맥의 분리 후 식도가 압박에서 풀려지는 것이 보였으며, 기관과 식도 주위에 부착성 섬유조직(adhesive bands)은 반회후두신경을 보존하면서 제거하였다. 수술 후 상태 양호하여 11일 후 퇴원하였다.

이후 환아는 폐렴으로 1차례 더 입원하였으나 청진 소견 및 단순 흉부촬영 소견은 많이 호전되었고, 현재 생후 8개월째로 상기도 감염으로 호흡기 증상이 심해지면 협착음이 들리나 건강할 때는 흡기성 협착음이 거의 들리지 않을 정도로 호전되었으며 체중 증가도 지속적으로 잘 되고 있다.

고 찰

태생기 동안 아가미궁은 6쌍의 원시 대동맥궁을 형성하고 대동맥궁과 그 분지, 폐혈관계로 발달한다. 혈관류는 원시 아가미궁이 비정상적으로 퇴행한 결과로¹⁾ 다양한 형태로 나타나며, 기관과 식도를 둘러싸는 룬을 형성하여 기관 협착과 호흡 장애, 연하곤란을 유발한다²⁾.

대동맥궁 기형의 분류는 좌측 동맥관 인대(ligamentum arteriosum)를 동반한 우측 대동맥궁, 이중 대동맥궁, 폐혈관 슬링, 무명 동맥이나 우측 쇄골하 동맥의 이상 기시를 보이는 궁동맥 기형, Kommerell씨 계실로 나눈다^{2, 8)}. 대동맥궁 기형 중 가장 흔한 것은 좌측 동맥관 인대를 동반한 우측 대동맥궁과 이중 대동맥궁이며^{2, 9)}, 본 환자의 경우는 이중 대동맥궁으로 형성된 혈관류이었다.

임상 증상으로는 진단시 기도 협착 정도에 따라 다양한 증상과 징후로 발현하나 주된 증상은 호흡기 증상이다. 협착음이 가장 흔하며 그 외 호흡 곤란, 기침, 청색증 등이 있다. 흡기성 협착음은 흉강내 폐쇄의 전형적인 징후지만 항상 뚜렷이 들리는 것은 아니며, 우측 대동맥궁을 가진 일부 환자들에선 흡기성 협착음이 들리지 않을 수도 있다. 환아들은 또한, 기도 협착

으로 인해 분비물 배출이 어려워짐에 따라 반복적인 호흡기 감염으로 치료받기도 한다¹⁰⁾. 본 증례도 출생 후 지속적인 호흡기 증상을 호소하였으며, RS 바이러스로 인한 세기관지염과 b형 헤모필루스 인플루엔자균으로 인한 기관염 및 폐렴에 이환되었다. 이러한 사실은 반복적이거나 지속적인 호흡기 증상 및 연하곤란이 동반되면 RS 바이러스나 b형 헤모필루스 인플루엔자균과 같은 원인 미생물이 밝혀지더라도 혈관류의 존재 가능성을 배제해서는 안 된다는 것을 말해 주고 있다.

식도가 혈관류으로 둘러싸여 나타나는 위장관계 증상으로는 연하 곤란, 위식도 역류, 구토, 성장 부진 등이 있으며, 우쇄골하 동맥의 이상 기시인 경우 주된 증상이 연하 곤란이다¹⁾.

상기 증상 및 증세가 나타나는 시기는 기도 및 식도의 협착 정도에 따라, 그리고 동반 심기형의 유무에 따라 출생시부터 시작되기도 하고, 수개월 혹은 수년 후에 유발되기도 하며, 다수의 경우에서 출생 후 수개월 내에 유발된다^{4, 10)}. 그러므로 대개 증상이 있는 혈관류는 영아기 초기에 진단되나 증상이 처음 나타나는 시기와 진단 시기 사이엔 상당한 지연을 보이거나 진단이 간과될 수 있는데, 그 이유는 혈관류 증상이 비특이적일 뿐 아니라 다른 질환에서도 흔히 관찰되는 것들이고 혈관류의 발생 빈도가 낮기 때문이다. Kocis 등²⁾은 58명의 환아에서 혈관류으로 인한 증상이 나타나기 시작된 나이가 평균 4.6±14.0개월이고 진단 및 수술적 교정이 이루어진 나이는 18±34개월이었다고 보고하였으며, Bakker 등¹⁾은 38명의 환아에서 혈관류의 진단이 증상 개시일로부터 1-84개월 후에 이루어졌음을 보고한 바 있다.

대동맥궁 기형에 동반되는 선천성 심질환의 빈도는 32% 및 42%로 보고되고 있으며^{1, 2)} 동반되는 심혈관 기형의 종류는 동맥관 개존증, 심실중격결손증, 활로 4징, 승모판 탈출을 동반한 심방 중격 결손, 폐혈관 협착, 좌상대정맥, 삼첨판 폐쇄, 대동맥 축착 등이다^{1, 2, 6, 11)}. 본 환자의 경우는 심잡음 등 증상은 없었으나 심에코 검사상 동맥관 개존증과 난원공이 확인되었다.

진단 방법으로는 단순 흉부촬영, 상부 위장관 조영술, 심장 초음파 검사, 기관지경, 3차원 단층 촬영 및 자기 공명 영상, 심혈관 조영술 등이 있다. 흉부촬영은 기도압박으로 인한 과도통기, 무기폐 등의 특징적

인 소견을 보일 수 있으나¹²⁾ 보이지 않는 경우가 더 많아 진단적 가치가 낮다. 바륨을 이용한 식도조영술과 기관지경 검사로는 식도, 기관, 기관지의 압흔을 보여, 비정상적인 혈관 구조물이 있음을 간접적으로 알 수 있다. 이들 검사는 침습적으로 진정이나 마취가 필요 없는 장점이 있지만 혈관 이상 자체가 직접 영상화되진 않아 정확한 윤곽을 알 수 없는 단점이 있다. 심혈관 조영술은 침습적인 검사로 진정이나 마취, 때로 입원이 필요하나 정확한 혈관 구조물을 알 수 있고^{7, 11, 13)} 심기형이 동반되어 있을 때 부가적인 혈역학적 정보를 얻을 수 있다. 본 환아에서는 3차원 단층 촬영으로 혈관류가 이미 확인되어 식도 조영술과 심혈관 조영술은 실시하지 않았다.

혈관 촬영이 혈관류의 정확한 해부를 이해하는데 필수적이라 생각되어 왔지만, 최근에는 3차원 단층 촬영으로 자세한 형태학적 진단이 용이해져 침습적인 단층 촬영 및 자기 공명 영상 검사로 대체되고 있는 추세이다¹²⁻¹⁵⁾. 이들 검사로 기관과 식도 등의 비혈관성 구조물까지 자세히 볼 수 있고, 또 이들 구조물과 혈관들과의 관계도 파악할 수 있다^{12, 16)}.

치료는 수술로써 고리 형태를 없애 주는 것으로, 그 목적은 주로 기도 및 식도 폐쇄 증상을 경감시키기 위해서이며 최근 혈관류에 대한 진단 및 수술기법의 발달로 인해 대부분 뛰어난 성적을 보이고 있다. 모든 증상이 있는 혈관류는 수술적 교정이 필요하고¹¹⁾, 혈관류의 수술에는 기관과 식도 뿐 아니라 적절한 혈관 구조물의 완벽한 이해와 절단, 이동 등이 필요하며 횡격막 신경, 부교감 신경, 회귀 신경의 경로도 감안되어야 한다. 기관 연화증이나 기도 협착이 종종 혈관류에 동반되는데, 특히 폐혈관 슬링은 치명적인 기관 협착을 동반하여 기관 수술을 요하고 예후 또한 좋지 않다^{17, 18)}.

수술의 위험성은 비교적 적으며 수술 후 경과도 대개 양호하여, Bekker 등¹⁾은 전체 혈관류 환아의 43%에서 수술 후 즉시 증상 완화를 나타내었다고 보고하였다^{1, 11)}. 본 환아는 수술 후 즉시 거친 숨소리, 호흡곤란 등의 기도 압박 증상이 완화되기 시작하였고, 술후 5개월이 경과하면서 한 차례의 폐렴을 경험하였지만 입원 치료 후 회복되었으며 체중 증가 및 성장도 지속적으로 잘 이루어지고 있고 흡기성 협착음도 점점 감소하고 있다.

결론적으로, 협착음, 호흡곤란 등의 호흡기 증상 및 연하곤란 등의 위장관계 증상이 반복적이거나 지속적으로 나타나면 기관염 및 폐렴 등 호흡기 감염의 원인균이나 바이러스가 확인된다 하더라도 혈관류 등 해부학적 기형의 가능성을 고려해야 하며, 적절한 수술을 시행하면 합병증의 발생을 방지할 수 있을 뿐 아니라 기관의 정상 성장을 가능케 할 수 있을 것이다¹⁾.

요 약

저자들은 출생 후 호흡기 증상이 지속되어 오던 여아가 respiratory syncytial virus와 b형 헤모필루스 인플루엔자균에 의한 하기도 감염에 이환되면서 생후 4개월에 혈관류으로 진단된 1예를 보고하는 바이다.

환아는 출생 후 협착음과 천명음 등의 잦은 호흡기 증상을 보였고, 3개월에 호흡 곤란을 주소로 입원하였으며 respiratory syncytial virus에 의한 세기관지염으로 치료받고 호전되었다. 퇴원 후 증상이 다시 악화되어 재입원 하였으며 b형 헤모필루스 인플루엔자균에 의한 기관염 및 폐렴이 확인되었고, 치료를 위해 기관내 튜브에 도관 삽입을 시도하였을 때 하부 기도에서 저항감이 감지되어 기도 부위의 해부학적 기형을 의심하게 되었다. 3차원 흉부 단층 촬영에서 이중 대동맥궁으로 인한 혈관류가 확인되었고, 교정 수술을 시행한 후 좋은 경과를 보이고 있다.

참 고 문 헌

- 1) Bakker DA, Berger RM, Witsenburg M, Bogers AJ. Vascular rings : a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Paediatr* 1999;88:947-52.
- 2) Kocis KC, Midgley FM, Ruckman RN. Aortic arch complex anomalies : 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair. *Pediatric cardiology* 1997;18: 127-32.
- 3) 김지숙, 조용명, 고경희, 김은령, 지제근 : 중북 대동맥궁 부검 1례. *소아과* 1996;39:727-31.
- 4) 최준철, 김동수, 설준희, 이승규, 진동식 : 혈관류 2례. *소아과* 1986;29:80-5.
- 5) 최용식, 김덕준, 손영탁, 송달원 : 이중대동맥궁으로 인한 호흡곤란 1례. *대한기관식도과학회지* 1995;1: 159-63.
- 6) 김원곤, 김용진, 노준량, 서경필 : 혈관류의 수술 체험. *대한 흉부외과학회지* 1984;17:205-11.
- 7) 양기민. 혈관류-수술 1례 보고. *대한의학협회지* 1975;

- 18:264.
- 8) Walters HL 3rd, Mavroudis C, Tchervenkov CI, Jacobs JP, Lacour-Gayet F, Jacobs ML. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project : double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(Suppl 4):249-63.
 - 9) Richardson J, Doty D, Rossi N, Ehrenhaft J. Operation for aortic arch anomalies. *Ann Thorac Surg* 1981;31:426-32.
 - 10) Brockes C, Vogt PR, Rothe TB, Arbenz U, Turina J. Double aortic arch : clinical aspects, diagnosis and therapy in children and adults. *Z Kardiol* 2001;90:127-32.
 - 11) Van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, Pairolero PC, Puga FJ, et al. Surgical treatment of vascular rings : the Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc* 1993;68:1056-63.
 - 12) Van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, Puga FJ, Schaff HV, et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994;57:604-10.
 - 13) Azarow KS, Pearl RH, Hoffman MA, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Vascular ring : does magnetic resonance imaging replace angiography? *Ann Thorac Surg* 1992;53:882-5.
 - 14) Van Son JA, Starr A. Demonstration of vascular ring anatomy with ultrafast computed tomography. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995;43:120-1.
 - 15) Task force report. The clinical role of magnetic resonance in cardiovascular disease. *Eur Heart J* 1998;19:19-39.
 - 16) Beekman RP, Hazekamp MG, Sobotka MA, Meijboom EJ, de Roos A, Staalman CR, et al. A new diagnostic approach to vascular rings and pulmonary slings : the role of MRI. *Magn Reson Imaging* 1998;16:136-45.
 - 17) Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Repair of tracheal stenosis with free tracheal autograft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:869-74.
 - 18) Kessler RM, Wernly JA, Katz RW, Berman W Jr. Pulmonary artery sling with severe tracheobronchial stenosis : repair in infancy by tracheal resection and pulmonary artery reimplantation. *J Card Surg* 1992;7:5-8.