

유아 대엽성 폐기종 1례

순천향대학교 의과대학 흉부외과학교실, 병리학교실¹

이석열 · 이승진 · 이철세 · 이길노 · 오미혜¹

서 론

유아 대엽성 폐기종은 드문 질환으로 진행성 호흡곤란과 사망에 까지 이를 수 있는 있어 적절한 치료를 요한다. 발생부위는 좌상엽 폐가 제일 많고 남자에게서 호발한다. 본원에서는 출생 4주후에 증세없이 우연히 우상엽 폐에 유아 대엽성 폐기종이 발견된 여아를 개흉술로 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

생후 4주된 여자 환아가 황달이 지속되어 본원 신생아실에 입원을 하고 있었다. 본원에서 출생 후 2일째부터 황달이 발생되었다. 환아는 재태기간 37주 4일째 제왕절개로 출생하였으며 출생 시 체중은 3.8 Kg, APGAR score는 10점 중 8점이었다. 가족력상 어머니가 임신 중 일시적인 임신성 당뇨와 양수 과다증 소견을 보인것 외에는 특이 소견이

없었다. 생체징후상 체온은 37°C, 맥박은 분당 150회, 호흡수는 분당 50회였다. 청진상 우측에서 호흡음이 감소되어 있었으며 심박동은 규칙적이었고 심잡음은 없었다. 혈액검사상 총 빌리루빈 16.4mg/dl, 직접 빌리루빈 0.8mg/dl로 증가된 소견이었으며 그 외 특이소견은 없었다. 지연되는 생리적 황달의 원인을 알기 위해서 선천성 대사검사를 하였으나 모두 정상으로 판명되었다. 출생 후 2주째 생후 처음으로 시행된 흉부 방사선 촬영상 우측 폐 상엽부위에 과투과성과 우측 폐 중엽에 무기폐 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 우측 상엽의 대엽성 폐기종이 의심되어 흉부 컴퓨터 단층촬영을 하였다. 컴퓨터 단층 촬영상 우측 상엽에 폐기종 소견과 함께 폐기종으로 인하여 중엽의 무기폐 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 따라서 유아 대엽성 폐기종으로 진단을 하였다. 이어 심초음파를 시행하였으며 이상소견은 없었다. 수술은 환아를 좌측와위로 누인 상태에서 우측 후측방 개흉술을 실시하여 제 5번 늑간으로 접근을 하였다. 우측 상엽이 폐기종의 형태를 보였다. 우상엽의 폐동맥과 폐정맥을 결찰 분리 후에 우상엽기관지를 TA30으로 처리 후 절제하였다. 흉강에 16Fr 흉관을 삽입

접수일: 06/9/13 게재승인일: 06/12/1
교신저자: 이석열, 330-721 충남 천안시 봉명동 23
순천향대학교 천안병원 흉부외과
Tel : (041)570-2193, Fax : (041)575-9674
E-mail: csdoctor@sch.ac.kr



Fig. 1. Pre-operative chest radiogram, showing hyperlucent area on the right upper lung field

후 창상부를 봉합하였다. 병리소견상 육안적으로 절제된 우측 폐의 상엽은 6.2×5.5×2.5 cm 크기로 팽창되어 있었으며 흉막은 울혈로 짙은 갈색을 띠고 있었고 상엽 기관지는 매우 가늘고 폐실질 단면은 전반적으로 작은 기포들을 형성하고 있었다(Fig. 1). 현미경적 소견으로는 폐포가 심하게 늘어나 있거나 또는 폐포 중격이 파괴되어 다소 크기가 큰 폐포강을 형성하는 폐기종의 소견과 함께 기관지 주변에서는 미성숙한 기관지연골들이 흔하게 발견되어(Fig. 2) 유아 대엽성 폐기종으로 진단되었다. 수술 후 환아는 신생아실에서 치료를 받았으며 수술 5일째

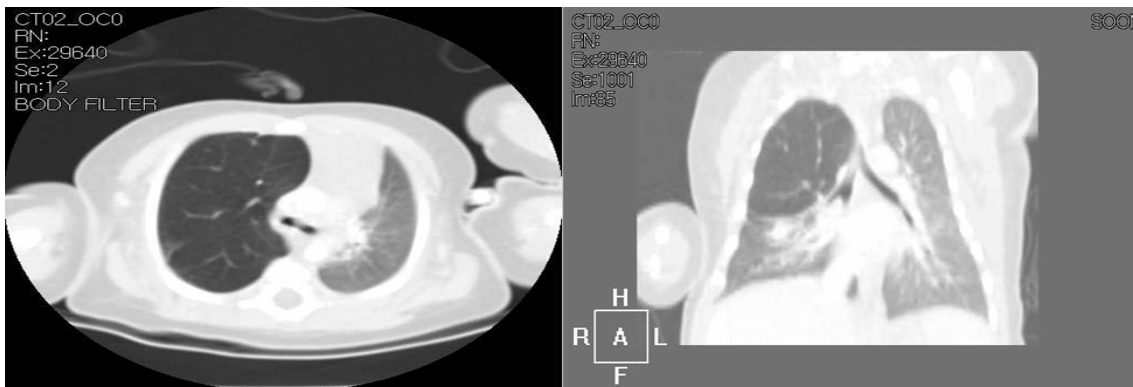


Fig. 2. Chest CT, demonstrating emphysematous change of right upper lobe of the lung

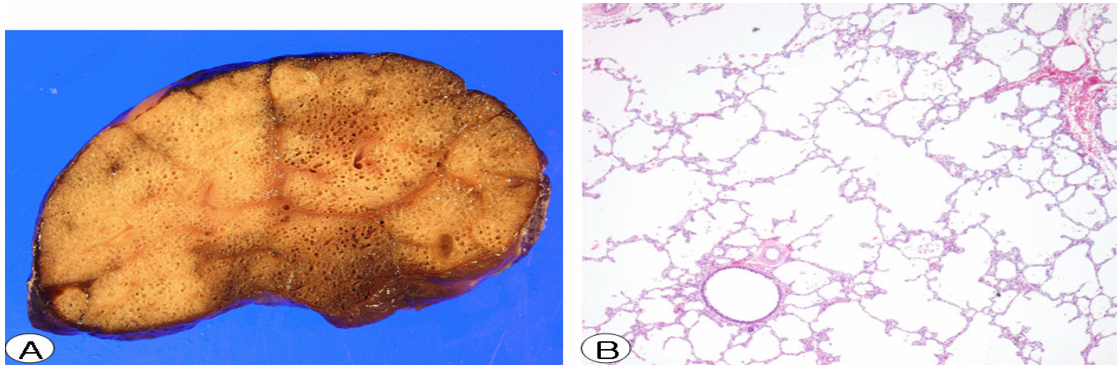


Fig. 3. Pathology: Gross picture of resected lung shows diffusely congested pleural surface, emphysematous and focally hemorrhagic pattern: A, microscopic findings show emphysematous lung change and immature bronchial cartilage on peribronchial area; B, H&E stain, ×40.

흉관을 제거하였다. 수술 21일째 별다른 합병증 없이 퇴원하였으며 현재 외래추적중이다.

고 찰

유아 대엽성 폐기종은 신생아기나 영아기에 발생하며 진행성 호흡곤란으로 치료하지 않으면 심폐부전으로 사망에 이르는 질환으로 선천적 원인으로 인해 흡기 시에는 공기가 기관지를 통과하여 폐로 들어가지만 호기 시에는 공기가 나갈 수 없게 되어 폐엽이나 분절의 폐낭포(air space)들이 과도하게 확장되어 기종이 발생하는 것이다. 이환된 폐엽이 팽창되면서 기종이 인접한 폐엽 및 종격동을 압박하여 증상을 유발한다¹. 이 질환은 선천성 대엽성 폐기종(congenital lobar emphysema)라고도 불리워지고 있으나 질환의 출현시기가 신생아시기를 지나면서 발생된다고 하여 정확한 용어는 유아 대엽성 폐기종이 합당하다고 한다². 성인에서 발생하는 폐기종과는 달리 폐실질의 파괴가 거의 없으며 출생 직후부터 6개월 이내에 주로 발생하고, 발생빈도는 7만~9만명 출생당 1례 정도 발생하는 드문 질환이다. 남녀 성비는 2 : 1로 남아에 호발하며, 가족력은 없고 산전 산모의 질환이나 출생시 손상과의 연관성도 없다³. 발생부위는 대부분이 좌측상엽이며 다음으로는 우측중엽, 우측상엽의 순으로 발병하며 양측성으로 침범한 예도 있었다^{4,5}. 본 증례의 경우는 여아에서 우측 상엽에 발병한 경우였다. 대부분 환아들은 출생시에는 정상으로 보이나 반수 이상에서 생후 수일 내에 증상이 나타나고 90%

이상에서 생후 6개월 이내에 증상이 나타난다. 증상은 비호흡, 호흡곤란, 건성기침, 천명 등이 있으며 청색증이 동반되는 경우도 있다. 이런 증상은 영아 초기에 갑자기 발생하여 점진적으로 악화되며 어릴수록 더 심하게 나타난다. 이학적 소견상 타진 시 이환된 부위에 고다공명을 들을 수 있으며 청진하면 호흡음은 감소되어 있고 늑간함몰을 관찰할 수 있다. 본 증례의 경우는 이러한 호흡기 증상 없이 유아 대엽성 폐기종이 우연히 발견된 경우였다.

본 질환을 일으키는 원인으로는 기관지 내적요인과 기관지 외적요인으로 나눌 수 있다. 기관지 내적 요인으로는 기관지 내성 폐쇄로 기관지 연골 연화증, 과도한 기관지점막. 점액의 이상, 기관지육아종, 기관지협착 등이 있으며, 기관지내성 폐쇄에 의한 경우 기관지 연골의 발육결손으로 기관지강의 탄력성이 저하됨으로써 혹은 기관지점막의 과다증식으로 기관지점막에 주름(folding)이 잡히면서 check-valve 기전을 야기하거나 기관지 협착 등에 의해 발생될 수 있다⁶. 기관지 외적 요인으로는 동맥관개존증, 고혈압성 폐동맥확장, 폐동정맥 이상, 대혈관의 동맥류성 확장, 선천성 심기형, 좌심실의 확장, 기관지낭종, 종격동 임파선 종대 등을 들 수 있으며 대부분이 특발성으로 약 50%에서 원인을 알 수 없다¹.

진단은 병력, 임상증상, 이학적 소견, 단순흉부 X-선 촬영 등으로 내려진다. 단순흉부 전후 X-선 촬영에서는 이환된 부위에 폐음영이 과다하게 투과되어 보이고 폐혈관음영은 확실히 구분된다. 종격동은 이환된 부위에 반대쪽으로 밀려져 있고 환부측 횡격막

은 약간 눌러 보인다. 단순흉부 측면 X-선 촬영에서는 흉부전후 직경이 커져있는 소견이 보인다. 진단이 불확실할 때 흉부단층촬영과 폐환기관류스캔도 도움을 줄 수가 있다⁷. 기관지경 검사는 유아 대엽성 폐기종의 의심이 되는 환아 에서는 필요치 않고 실시할 경우 호흡곤란이 심해질 수 있기에 매우 위험하고 치명적이다⁶. 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, 횡격막 탈장 등의 영아에서 호흡곤란을 야기시키는 질환들과 감별해야 한다⁸.

산소흡입, 항생제 사용, 기관지확장제의 사용 등 보존적 방법으로는 치료가 어렵고 사망률이 50%나 되므로 진단 즉시 이환된 폐엽의 절제술이 절대적이다⁶. 또한 반복적인 흉막천자는 긴장성 기흉과 호흡정지의 유발 가능성이 높아 시행치 말아야 한다⁶. 특히 영아에서 긴장성 폐기종에 의해 중격동이 전위되며 늑막강내 긴장이 점차 진행하는 양상일 때는 응급수술을 시행한다⁸. 수술시에는 개흉 후 과팽창된 폐엽을 빨리 노출시켜 늑막강 내의 긴장을 완화시켜야 한다. 또한 마취 개시때 과도한 양압호흡을 피하여 기종의 팽창을 예방하는 데 주의하여야 한다⁸. 근래에 유아 대엽성 폐기종 수술의 적응증에 대하여는 증세의 유무에 관계없이 흉부 컴퓨터 촬영등으로 이환된 폐엽이 생후 2개월 이내에 발견된 경우와 심한 호흡 곤란과 같은 호흡기 증세가 있으면서 환아가 2개월 이상의 경우는 폐엽절제술이

필요하다고 하였으며 환아가 2개월 이상이 되었으면서 증세가 거의 없는 경우는 질병의 심각성을 가족들이 항상 주지하고 있는 가운데 보존적 치료를 시도해 볼만하다고 하나 보존적 치료의 결과 등은 장기 추적이 필요하다고 하였다⁹.

참 고 문 헌

1. Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF: *The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema*. *Pediatr Pulmonol* 14:160-70, 1992
2. Warner JO, Rubin S, Heard BE: *Congenital lobar emphysema: a case with bronchial atresia and abnormal bronchial cartilages*. *Br J Dis Chest* 76:177-84, 1982
3. Michelson E: *Clinical spectrum of infantile lobar emphysema*. *Ann Thorac Surg* 24:182-96, 1977
4. Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D: *Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed?* *Pediatr Surg Int* 21:659-61, 2005
5. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ: *Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases*. *Pediatr Surg Int* 17:88-91, 2001
6. Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR: *Infantile lobar emphysema*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 96:106-11, 1987
7. Mani H, Suarez E, Stocker JT: *The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases*. *Paediatr Respir Rev* 5:S313-20, 2004
8. Tander B, Yalcin M, Yilmaz B, Ali Karadag C, Bulut M: *Congenital lobar emphysema: a clinicopathologic evaluation of 14 cases*. *Eur J Pediatr Surg* 13:108-

11, 2003
9. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO,
Buyukpamukcu N: *Congenital lobar em-*

physema: diagnostic and therapeutic con-
siderations. J Pediatr Surg 34:1347-51,
1999

A Case of Infantile Lobar Emphysema

Seock Yeol Lee, M.D., Seung Jin Lee, M.D., Cheol Sae Lee, M.D.,
Kihl Rho Lee, M.D., Mee Hye Oh, M.D.¹

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, and Department
of Anatomic Pathology¹, Soonchunhyang University College of
Medicine, Chunan, Korea*

An 1-month old female newborn was admitted to our hospital because of jaundice which occurred at 2 days after birth. Plain chest X-ray and chest CT revealed a collapsed right middle lobe and lobar emphysema was suspected. Right upper lobectomy of the lung was done and pathologic findings showed an infantile lobar emphysema. After the operation, the newborn was discharged without complication and was followed up through the out patient clinic. Infantile lobar emphysema is rare and male dominant. Left upper lobe of the lung is the most prevalent site. Patients with infantile lobar emphysema complain of respiratory symptoms. We report one case of infantile lobar emphysema on right upper lobe of lung, in a female with no respiratory symptoms.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(1):87~92), 2007.

Index Words : *Emphysema, Infant*

Correspondence : *Seock Yeol Lee, M.D., Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery, Soonchunhyang University College of Medicine 23, Bong-Myung Dong, Chunan, Chungcheongnam-do 330-721, Korea*

Tel : 041)570-2193, Fax : 041)575-9674

E-mail: csdoctor@sch.ac.kr