

# 先天的葉性肺氣腫

## — 1 例 報 告 —

홍 장 수\* · 박 주 철\* · 김 종 환\*

=Abstract=

### Congenital Lobar Emphysema

#### —Report of A Case—

Jang Soo Hong, M.D., \* Joo Chul Park, M.D.\* and Chong Whan Kim, M.D.\*

Congenital lobar emphysema is one of the many causes of the respiratory distress syndrome in infant and an unusual condition barely mentioned before 1949, and only 166 cases were reported till 1967 in English literature. This report describes a one-month-old boy who had a congenital middle lobar emphysema. The middle lobectomy was the operation for this case with complete cure.

### 1. 서 론

선천적 엽성폐기종은 영아의 호흡 곤란증을 야기하는 여러 질환 중의 하나로, 1949년 이전에는 거의 알려지지 않은 매우 드문 질환이며, 빨리 발견하여 폐기종을 일으킨 폐엽을 절제하므로써 완치될 수 있는 질환이다<sup>1)</sup>.

서울대학병원 흉부의과학 교실에서 선천적 엽성폐기종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례 보고하는 바이다.

### 2. 증례 보고

생후 1개월 된 남아가 심한 호흡곤란을 주소로 1976년 9월 12일 입원하였다. 환자는 출생시부터 울면 청색증과 호흡곤란이 나타났으며, 시간이 지나면서 점점 악화되어 최근에는 평상시에도 위의 증상이 나타나서 입원 5일전부터는 타병원에 입원하여 치료받던 중 본 병원으로 전원되어 응급실을 통하여 입원하였다.

입원시 이학적 소견상 일견하여 청색증을 인지할 수

있었으며, 울면 더욱 심하였고, 호흡시 심한 retraction of costal cartilage 을 볼 수 있었다. 맥박은 분당 150~160이었고, 호흡수는 분당 50~60번이었으며, 체온은 정상이었다. 청진상 우측 폐의 호흡음이 매우 감소되어 있었으며, 심잡음은 없었다. 또한 타진상 우측 폐의 공명이 몹시 증가되어 tympanic 하였다. 그밖에 특기할 소견은 없었다.

흉부 단순 X선 소견상 X선 투과도가 매우 증가(hyperlucent)되었으나, 폐음영(lung marking)이 뚜렷한 부위가 우측폐 중앙부에, 우측폐 영역의 대부분을 차지하고 있었으며, 이에 비해 음영이 대조적으로 증가된 삼각형 모양을 한 부위가 우측폐 상하부 심장연을 따라 존재하고 있었다. 그리고 심장이 우측으로 상당히 이동되어 있었으며, hyperlucent 한 부위가 종격동 앞쪽으로 이탈되어 있었다. 따라서 좌측폐는 종격동 이동으로 인하여 매우 압박당하고 있었다. 즉 우측 중엽이 폐기종을 일으켜 팽대되어서, 우측 상하엽을 압박하고 있는 양상을 띄고 있었다(Fig 1, 2 참조).

그밖에 검사실 소견상에는 특기할 소견은 볼 수 없었다.

위에 기술한 병력, 이학적 소견 및 흉부 X선 소견상 선천적 엽성폐기종이라는 진단하에 1976년 9월 14일 새벽에 응급 개흉을 하였다. 수술소견은 우측 중엽이 매

\*서울대학교 의과대학 흉부의과학교실

\*Department of Thoracic Surgery, College of Medicine  
Seoul National University

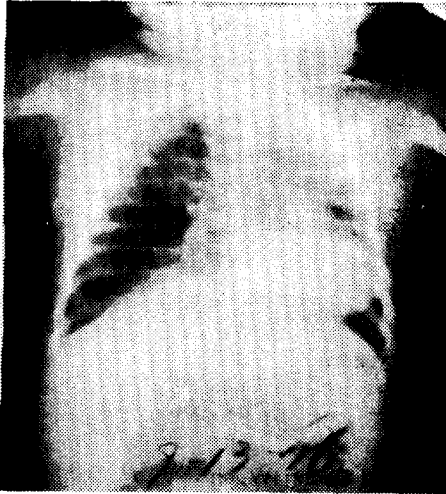


Fig. 1.



Fig. 2.

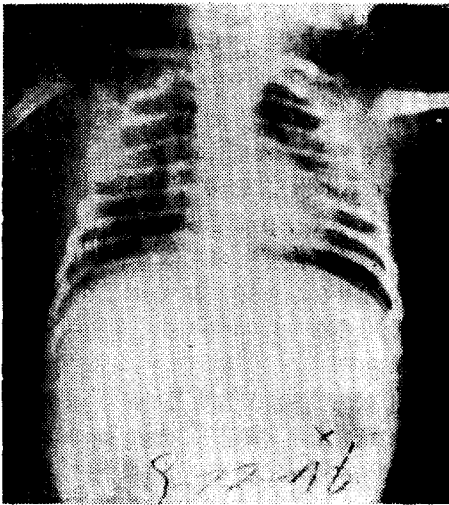


Fig. 3.



Fig. 4.

우 팽배하여 개흉하자마자 흉강 밖으로 돌출되었으며, 이 중엽은 표면이 부드러웠으며, 팽창이 전체적으로 고르게 일어나 있었다. 그리고 호기와 흡기에 따른 부피의 변화가 거의 없었으며, 이 중엽은 상 하엽에 비해 그 색조가 대조적으로 창백하였다. 중엽의 기관지 외경은 약 4 mm 정도였다. 수술은 중엽절제술을 시행하였으며, 중엽절제후 즉시 압박되었던 상 하엽이 우측 흉강을 거의 채울 수 있을 정도로 잘 팽창되었다.

이 중엽의 현미경 검사소견을 보면, 폐포가 일반적으로 확장되어 있었고, 폐포벽이 파괴되어 있는 것을 볼 수 있었으나, 기관지 자체의 이상소견을 찾아볼 수가

없었다(Fig. 4 참조).

술후 경과는 양호하였고, 술후 흉부 X선소견도 정상으로 돌아왔다(Fig 3 참조). 환자는 술후 9일째 되는날 매우 양호한 상태로 퇴원하였으며, 퇴원 2개월 후 내원하여 진찰을 받았을 때에도 아무 이상을 볼 수 없었다.

### 3. 고 찰

선천적 양성폐기종은 영아의 호흡곤란증을 야기시키는 여러 원인 중의 하나로, 1938년 Royes에 의해 처음으로 보고되었으며, 1945년 Gross와 Lewis에 의해 처

음으로 폐결절체술을 실시하여 성공적인 치료를 하였다<sup>1)</sup>. 그리고 이 질환은 1935년부터 1957년까지 영어로 된 문헌으로는 166예 밖에 보고되지 않은 드문 질환이다<sup>2)</sup>.

선천적 염성폐기종의 병인은 아직도 확실하지는 않지만, 기도의 폐쇄 혹은 폐포 자체의 이상이 이 질환의 병인이 아닌가 생각된다. Leape와 Longino가 이 질환의 병인으로 생각되는 것들을 정리한 것을 보면 아래와 같다<sup>1)</sup>.

1. 기관지 외성 폐쇄 (extrinsic bronchial obstruction)
  - a. 비정상적 혈관 (abnormal vessels)
  - b. 임파결절 비대 (enlarged lymphnodes)
2. 기관지 내성 폐쇄 (intrinsic bronchial obstruction)
  - a. 연골 결핍 (cartilaginous deficiency)
  - b. 기관 협착 (bronchial stenosis)
  - c. 과다한 기관점막 (redundant bronchial mucosa)
3. 비폐쇄성 폐기종 (non-obstructive emphysema)

Raynor<sup>2)</sup> 등이 113예를 조사한 바에 의하면 8%가 기관지 외성 폐쇄로 인하여 발생하였다. 기관지 밖에서 압박을 가하는 혈관으로서는 개방성 동맥관이 가장 많았고, 폐경맥류와 비정상적인 폐동맥도 압박의 원인이 되었으며, 임파결절 비대로 인하여 기관지가 압박당하는 경우는 단지 1예 뿐이었다. 그리고 기관 내성 폐쇄로 인한 경우는 113예에서 38%였으며, 이 중에서 과다한 기관점막이 폐쇄의 원인이었던 경우는 113예의 13%이었다. 나머지 54%는 육안적으로나 현미경소견으로나 기도 폐쇄의 원인을 찾아 볼 수 없었던 예들이었다.

Bolande 등은 그들의 7예 전부가 정상보다 폐포벽이 두꺼운 것을 발견하였고, 이 폐포벽에서 Mallory의 아닐린 불루색소에 파랗게 염색되는 정상인에서는 볼 수 없는 비정상적인 교원성 섬유를 발견하고, 이것이 폐포탄력성 감소의 원인이라고 주장하였다. 그리고 기도 폐쇄의 소견을 7예 전부에서 찾아 볼 수가 없었으므로 그들은 폐포의 탄력성이 감소되므로써 폐기종이 야기되며, 환자들이 전부 영아이고, 병의 발생기간이 짧기 때문에 2차적으로 폐포벽이 두꺼워진 것이 아니라 선천적으로 타고난 것이라고 주장하였다. 폐포탄력성을 감소시킨다고 생각하는 비정상적인 교원성 섬유를 폐포벽에서 다른 학자들에 의해 일률적으로 확인되지 않았기 때문에, 완전히 인정된 주장으로는 받아들일 수는 없지만, 폐포벽 자체의 이상이 선천적 염성폐기종의 원인이 될 수 있다는데는 의견의 일치를 보이고 있다<sup>2)</sup>. 저자가 경험한 예는 육안적으로나, 현미경 검사상으로 기도 폐쇄

의 증거를 볼 수 없었기 때문에 위와 같은 Leape와 Longino의 병인 분류에 따르면 비폐쇄성 폐기종에 속하는 경우였다.

Raynor<sup>2)</sup> 등이 113예와 그들의 7예를 포함하여 120예를 폐업 위치에 따라 조사한 바에 의하면 아래와 같다.

- |             |                    |
|-------------|--------------------|
| 좌측 상엽 : 52. | 우측 하엽 : 1.         |
| 우측 상엽 : 25. | 좌측 하엽 : 1.         |
| 우측 하엽 : 38. | 좌측 상엽 및 우측 중엽 : 3. |

즉 이 질환이 주로 상엽 및 중엽에 국한된다는 것을 알 수 있다. Fischer 등은 횡격막 거상과 아래쪽 늑골이 호흡시 더 강력하게 움직인다는 점을 들이 이를 추측 설명하였다<sup>1,2)</sup>.

역시 Raynor<sup>2)</sup> 등이 120예의 증상 발현시기를 조사한 바에 의하면, 33예가 출생시 증상이 발현하였고, 17예가 1~7일 사이, 23예가 1~4주 사이, 31예가 1~6개월 사이, 8예가 6개월 이후에 발생하였다. 즉 거의가 6개월 이내에 발생하였음을 보여 주고 있다.

선천적 염성폐기종을 앓고 있는 환자들은 심한 호흡곤란, 청색증, wheezing, grunting, 그리고 기침과 같은 증상들을 나타내며, 호흡곤란과 청색증이 가장 많이 나타나는 증상이다. 그리고 때때로 졸도를 일으키는 경우도 볼 수 있다<sup>1,2)</sup>.

이학적 소견상, 일견하여 호흡이 매우 힘들어 보이고, retraction of costal cartilage를 볼 수 있다. 청진상, 폐기종이 있는 쪽의 호흡음이 감소되고, 타진상, 공명이 증가됨을 알 수가 있다<sup>1,2)</sup>.

흉부 X선소견을 보면, 폐기종이 생긴 부위의 X선 투과도가 증가되어 있지만, 폐음영 (lung marking)을 확실히 볼 수 있으며, 종격동이 반대쪽으로 이동되고, 환부쪽 횡격막이 하방으로 눌러 있는 것을 볼 수 있다. 또한 폐기종을 일으킨 폐엽에 압박되어, 같은 쪽의 정상 폐엽이 심장연을 따라 대조적으로 음영이 증가된 조그만 삼각형 모양으로 나타나는 것을 볼 수도 있다<sup>1,2)</sup>.

이의 진단은 호흡기 감염의 병력만 없다면 상기한 임상 및 흉부 X선소견만으로 거의 확진을 내릴 수 있으나, 간혹 단층 X선사진, 기관지경검사 및 기관지 촬영, 그리고 동위원소검사 (lung scan) 등이 도움이 될 수도 있다<sup>2)</sup>.

이 질환과 감별할 질환들은 영아에게 호흡곤란증을 야기하는 질환들이다. 즉 선천적 낭성 폐질환, 기포 (pneumatocele), 자연기흉, 기관지염 때문에 발생한 점막성 가래로 인한 염성 폐기종, 폐형성부전, 선천적 청색성 심장질환, 횡격막탈장, 무기폐, 기관이물, 하이얼린막 질환 (Hyaline membrane disease), 간질성 폐기종 (interstitial emphysema) 등이 감별할 질환이다. 이

중 선천적 낭성 폐질환과 기포(pneumatocele) 이외의 다른 질환들은 감별진단에 별 어려움이 없으나, 상기한 두 질환과 선천적 엽성 폐기종의 감별은 쉽지 않다. 이들과 선천적 엽성 폐기종의 X선상 차이점은 전자는 폐 음영(lungmarking)이 없고 환상 음영(ring shadow)이 나타난다는 점이다. 그러나 현미경검사를 하지 않으면 감별이 어려운 경우도 있다<sup>1,2)</sup>.

선천적 엽성 폐기종과 선천적 심장질환이 동반되는 경우를 Raynor 등이 120예를 조사하였더니 심실중격 결손증이 7명, 개방성 동맥관이 4명, 대동맥 교약증이 1명, 폐동맥 협착증이 1명이었다.

이 질환의 치료방법으로는 진단이 내리면 즉시 폐기종을 일으킨 폐엽을 절제하는 것이 절대적이다<sup>1,2)</sup>. Raynor<sup>2)</sup> 등이 치료를 받은 105예를 조사한 바에 의하면 94에서 폐엽 절제술을 받았으며, 이 중 4예가 사망하였고, 산소호흡, 천자, 항생제투여 등 대증요법만 받은 11예에서는 8예가 사망하였다. 외과적 치료로 생존한 예들을 수술 후 원격조사한 바에 의하면 거의 전부가 정

상생활을 영위하고 있었다.

#### 4. 결 론

본 원 흉부외과에서는 우측 중엽에 선천적 폐기종이 발생한 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하였다.

#### REFERENCES

1. Murray, G. F.: *Congenital lobar emphysema: Collective review. Surg. Gynecol. Obstet.* 124:611, 1967.
2. Raynor, A. C., Capp, M. P., and Sealy, W. C.: *Lobar emphysema of infancy. Diagnosis, treatment and etiological aspects. Ann. Thorac. Surg.* 4:374, 1961.