

# 유아 기관지 확장증

-수술치험 1례 보고-

박재희\*·김해균\*·이두연\*·손영모\*\*

=Abstract=

## Bronchiectasis in Infant

- A Case Report -

Jae Hee Park, M.D.\*, Hae Kyun Kim, M.D.\*, Doo Yun Lee, M.D.\*, Young Mo Sohn, M.D.\*\*

Bronchiectasis in infant is very rare. We have experienced an infant who underwent bilobectomy due to bronchiectasis. This patient had immunoglobulin A deficiency, cytomegalovirus infection and recurrent aspiration. We review literatures and present here.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:646-9)

**Key words :** Bronchiectasis, Infant

### 증 례

환아는 1세된 남자로서 IUP 40주에 체중 2.9kg로서 정상 분만으로 태어났다. 환아는 생후 2개월경 모세기관지염, 폐렴, 간염으로 타병원에서 입원치료 받았으며 생후 3개월경에는 객담을 동반한 기침과 발열을 주소로 응급실 통하여 타병원에서 재입원 치료중 간효소치가 지속적으로 증가하면서 폐렴이 악화되어서 본원응급실로 전원되었다. 이학적 검사상 만성병색이었고 성장발달이 떨어져 있었다. 청진소견상 우상폐 부에 호흡음이 감소되어 있으면서 rale이 청진되었다. 전반적으로 양측 폐엽 모두에서 wheezing이 청진되었다. 각막은 상당히 창백하였고 간이 3횡지 축지되었다. 혈액검사상 백혈구 14,000, Hct 20%, Hb 6.6 mg으로 Hb과 Hct가 정상치에 비해 상당히 감소되어 있

었다. 전해질 및 소변검사는 정상범위였으며 간효소치 (SGOT/SGPT)가 65/56으로 증가되어 있었다.

혈청학적 검사상 EBV-VCA IgM, Heterophil Ab, Urine CMV Ag이 양성으로 검출되었다. Immunoglobulin electrophoresis 검사상 Ig G/A/M이 130/3.7/487로서 IgA가 선택적으로 감소되어 있었다. 심전도 소견은 정상이었으며, 단순흉부 X선 촬영에서는 우상폐야의 폐렴성 폐실질 침윤과 폐허탈이 발견되었다(Fig 1). 흉부컴퓨터 단층촬영에서는 우상엽과 우하엽의 기관지가 불규칙적으로 확장되어 있으면서 기관지벽의 비후가 관찰되었다(Fig 2).

1993년 4월 29일 기관삽관 전신마취하에서 수술후 호흡계 관리를 용이하게 하기위해서 muscle sparing thoracotomy을 시행하였다. 다섯번째 늑강을 통해서 우상엽, 우하엽의 양폐엽 절제술을 시행하였다. 수술소견상 우상엽과 우하엽은 거의 허탈상태였으며 우중엽이 흉강의 3/5이상을 차지하고 있었다.

술후 2일째에 큰무리없이 인공호흡기를 제거하였으며, 수술후 환자의 경과는 양호하였으며 혈액계질환과 간염치료를 위하여 소아과로 전과되어서 추적중이다. 술후 병리 조직소견상 기관지벽이 불규칙하게 비후되어 있으면서 폐실질에는 폐렴 침윤이 동반되어 있었다. 기관지벽은 호흡상피인 위중층 원주섬모 세포에서 편평상피화(squamous

\* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

\*\* 연세대학교 의과대학 소아과학교실

\*\* The department of Pediatrics Yonsei University College of Medicine

† 본 논문은 제 148 차 흉부외과 월례집담회에서 구연되었음.

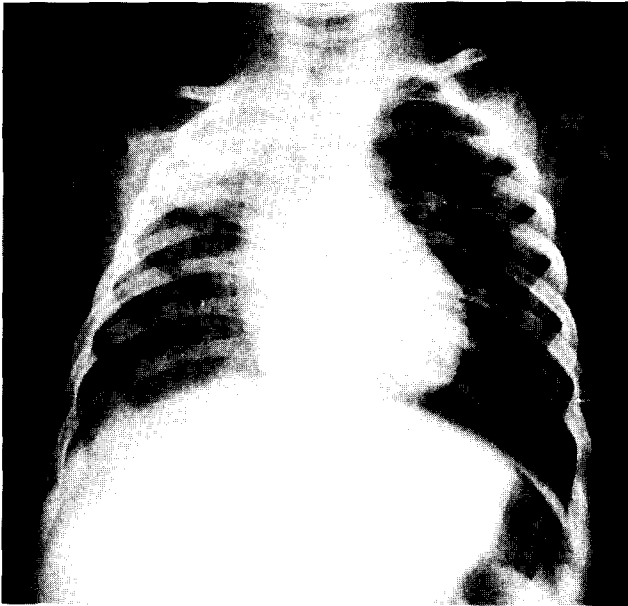


Fig. 1. Chest PA. Chest x-ray showed pneumonic consolidation and lobar collapse in right upper lung field.

metaplasia)되어 있었고, 폐실질내에는 Foreign body giant cell granuloma가 산재되어 있었다. 음식물로 생각되어지는 Homogenous eosinophilic material이 Foreign body giant cell내에 발견되었다. CMV(cytomegalovirus) 감염을 시사하는 inclusion body는 발견되지 않았다(Fig 3, 4, 5, 6).

### 고 찰

1819년 Laennec은 기관지의 파괴성 변화와 원주형, 낭포형, 그리고 공동성 변화등 기관지확장증에 관하여 처음으로 기술하였다. 이 질환의 원인으로는 Kline, Sauerbruch는 선천성임을 주장하였고, Brauer, Croxatto, Robinson 등은 후천성이라 하였다. 기관지확장증의 발생빈도는 일반인구 1,000에 1.3명 정도의 비율로 추정되지만 유소아의 기관지확장증은 상당히 드문 질환으로 알려져 있다.

기관지 확장증은 기관지벽과 주변 폐실질의 감염을 동반하는 기관지의 확장을 특징으로 하는 폐의 만성질환으로, 일단 기관지가 확장되고 파괴되면 그변화는 비가역적으로 남게된다. 발병원인은 현재까지도 명확하지는 않으나, Kline, Sauerbruch는 선천성임을 주장하고 Brauer, Croxatto, Robinson 등은 후천성이라 하였다. 선천적인 원인으로는 기관 식도루, 폐격리증 등과 같은 해부학적 이상



Fig. 2. Chest CT scan showed that RUL and RLL bronchus was irregularly dilated and thickened.

이나 면역글로불린 결핍증, 저감마 글로불린 혈증 등과 같은 면역 결핍증, Immotile cilia syndrome, Kartagener's syndrome, cystic fibrosis 등과 같은 유전성 질환 등이 있으며 후천적인 원인으로는 빈번한 호흡기감염, 종양이나 육아종, 이물질 등에 의한 기관지의 폐색, 기타 암모니아와 같은 화학물질에 의한 화상 등이 있다. 이 질환의 임상적 증상은 다량의 객담 배출, 만성적 기침, 호흡곤란, 혈담 또는 각혈, 흉통 등이 있으며 이외 흔히 빈번한 상기도감염 또는 폐염의 병력을 갖고 있다. 호발부위는 하엽의 기저구역, 중엽, 설구역이며, 선천성의 범발성 기관지확장증에서 상엽이 침범될 수 있고 상엽의 고립병소는 폐결핵과 흔히 동반된다. 진단은 임상적인 증상, 흉부단순촬영, 기관지내시경 등으로 할 수 있으나, 기관지조영술이 가장 정확하고 완전한 방법이나 고선명 컴퓨터 단층촬영 등으로 수술을 결정할 수 있다".

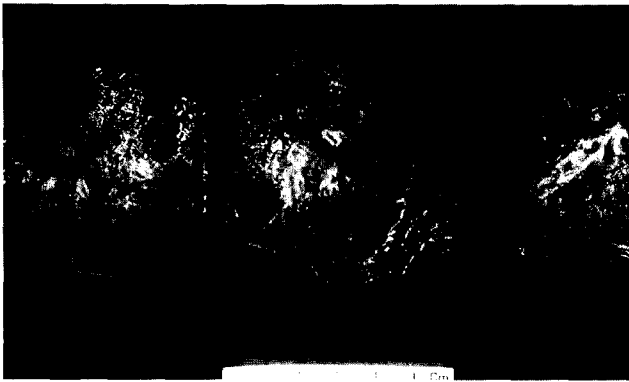


Fig. 3. Pathological findings, gross specimen.

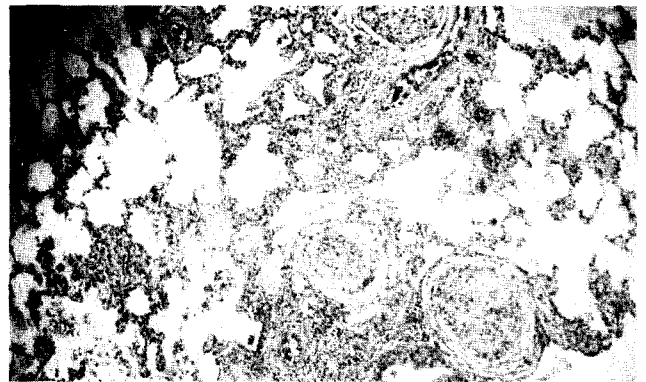


Fig. 5. Foreign body giant cell granuloma in lung parenchyma.

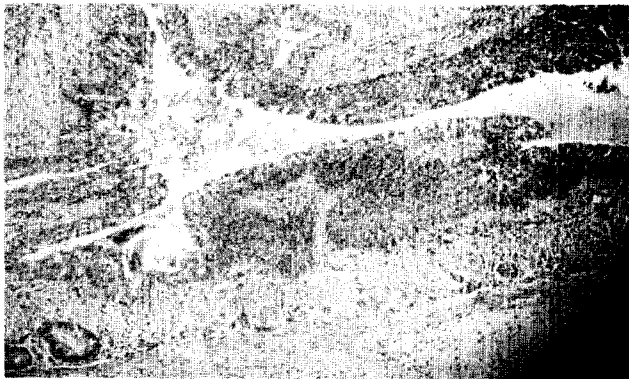


Fig. 4. Squamous metaplasia in respiratory epithelium.

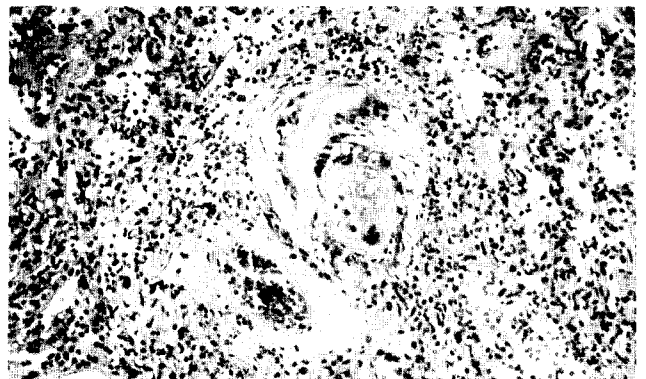


Fig. 6. Homogenous eosinophilic material in foreign body giant cells.

기관지확장증은 심한 재발성의 각혈을 제외하고는 거의가 성급히 수술을 요하는 질환은 아니나 계속적인 감염으로 합병증이 있는 경우는 수술을 고려할 수 있다<sup>2)</sup>. 치료는 대부분 먼저 적절한 항생제와 체위성 배농으로 염증을 제거하며 객담과 각혈을 줄이고, 완전한 양측기관지 조영술이나 HRCT를 시행하여 그 범위와 정도를 정확히 판단한 후 수술을 결정하여야 한다. 최근 항생제의 발달로 이 질환의 빈도가 감소되고 있으며 수술적 치료를 요하는 경우도 감소되고 있으나, 적절히 선택된 환자에서 수술적 절제가 내과적 치료보다 우수한 결과를 보인다는 것은 이미 확인된바 있다<sup>3)</sup>.

1974년 Sanderson 등은 393례의 기관지확장증 환자에서 내과적 치료와 외과적 치료를 비교하여 수술군에서 성적이 우수함을 보고하였다<sup>4)</sup>. Wilson 등은 96례의 소아기관지 확장증의 수술적 치료를 보고하면서 수술적응증을 4가지로 정리하였다<sup>5)</sup>. (1) 심한증상(다량의 객담, 심한기침)

을 동반하는 국소병변이거나 정상적인 생활을 방해하는 증상이 있을때, (2) 심한출혈을 일으키는 국소병변의 기관지확장증, (3) 정상발달을 방해하는(failure to thrive) 절제 가능한 병변, (4) 재발성, 급성 하기도감염을 동반하는 절제 가능한 병변 등으로 기술했다. 그는 또 수술목적으로 세가지로 분류하였는데 첫째는 치료목적의 절제(curative resection)로서 이 범주에 드는 환자들은 병변이 일측성이고 국한된 병변을 나타내며 심한증상을 일으키는 경우인데, 한번의 수술로 모든 증상을 제거하는 것이 목적이다.

둘째는 Intermediate resection으로 병변이 덜 국한되어 있으나 대부분 병소를 큰 위험 부담없이 제거할 수 있다. 수술목적은 증상을 호전시키는데에 있다. 셋째는 Salvage resecton으로 심한 양측성의 병변이나 때로는 미만성의 병변을 가진환자에서 집중적인 내과치료에 반응할 정도까지 증상을 줄이려는 시도로서 생명을 위협하는 증상을 수술적으로 제거함을 목적으로 하고 있다.

본 보고의 경우, 발생원인으로는 foreign body aspiration이나 심한 바이러스성 폐렴에 의한 후천적 요인이나 selective IgA deficiency<sup>6)</sup>에 의한 선천적 원인을 구분할 수 없지만 재발성, 급성 하기도 감염을 동반하면서, 성장 발달을 방해하는 절제가능한 병변을 수술을 경험하였기에 보고하는 바이다.

### References

1. 송명은. 기관지 확장증의 외과적 치료. 대흉외지 1987;11:461-7
2. 권영무, 최세영, 박창권, 이광숙, 유영선. 기관지 확장증의 외과적 치료. 대흉외지 1990;23:683-90
3. Annet LS, Kratz JM, and Crawford FA. *Current results of treatment of bronchiectasis.* J Thoracic Cardiovasc Surg 1982;83:546-8
4. Sanderson JM, Kennedy MCS, Jonhson MF et al. *Bronchiectasis, Results of surgical and conservative management, A review of 393 cases.* Thorax 1974;29:407-16.
5. Wilson JF, Decker AM. *The surgical management of childhood bronchiectasis, A review of 96 consecutive pulmonary resections in children; nontuberculous bronchiectasis.* Ann Surg 1982;195:354-7
6. Chipps BE, Talamo RC, Winkelstein JA. *IgA deficiency, recurrent pneumonia, and bronchiectasis.* Chest 1978;73:519-26