

# 유아 엽성 폐기종

-1례 보고-

신재승\*·조성준\*·손영상\*·최영호\*·김학제\*

=Abstract=

## Infantile Lobar Emphysema

-A case report-

Jae Seung Shin, M.D.\*, Seong Joon Cho, M.D.\*, Young Sang Sohn, M.D.\*,  
Young Ho Choi, M.D.\*, Hark Jei Kim, M.D.\*

Infantile lobar emphysema is a pulmonary hyperinflation state that has the clinical features of an air block syndrome characterized by bronchial cartilaginous abnormalities or unknown origin. Left upper lobe was affected in most of the reported infantile lobar emphysema. Infantile lobar emphysema is divided into two categories. e. g., congenital and acquired.

We have experienced a case of left lower lobe involved infantile lobar emphysema which had undergone left pneumonectomy. She had progressive signs of tension accompanied by mediastinal displacement, ventilatory and circulatory failure in infant period. Because of the combined left upper lobe hypoplasia, left pneumonectomy was performed. And there was no cartilaginous abnormality in pathologic finding. This is the first domestic case which was affected in the lower lobe and successful surgical repaired.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:965-9)

**Key words :** 1. Emphysema, Congenital  
2. Infant  
3. Lung surgery

## 증 례

생후 2개월된 여자 환아로서 내원 10일 전부터 자극과 민성, 호흡곤란, 청색증 및 흉벽퇴축 등의 소견을 보여 인근병원에 입원중 전원되었다.

환아는 제태기간 36주에 제왕절개로 출생하였으며 출생시 체중은 2.5kg이었다. 출생 직후 유아호흡증후군의 소견이 보여 기관내 삽관 및 인공호흡기 치료를 받은 경력이 있었다(Fig. 1). 인공호흡기는 3일 후에 제거하였으나 지

속적인 보육기 치료가 필요하였으며 생후 6주에 시행한 흉부 방사선 촬영상 과투과 부위가 좌폐 하엽에 관찰되었다. 전원되기 2일 전의 흉부단순촬영상 이전에 관찰되던 과투과 부위가 커지며 종격동 및 좌측 횡격막의 전위가 나타났다(Fig. 2). 이와 동시에 호흡곤란, 청색증 및 흉벽퇴축이 심해져 본원으로 전원되었다.

가족력상 어머니가 선천성 청각장애를 가지고 있었다.

입원당시 이학적 소견으로는 체온 37℃, 맥박 분당 145회, 호흡수 분당 40회의 양상을 보였고 체중은 3.5kg이었

\* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

통신저자: 신재승, (152-050) 서울시 구로구 구로동 80번지, Tel. (02) 864-5111, Fax. (02) 866-6377

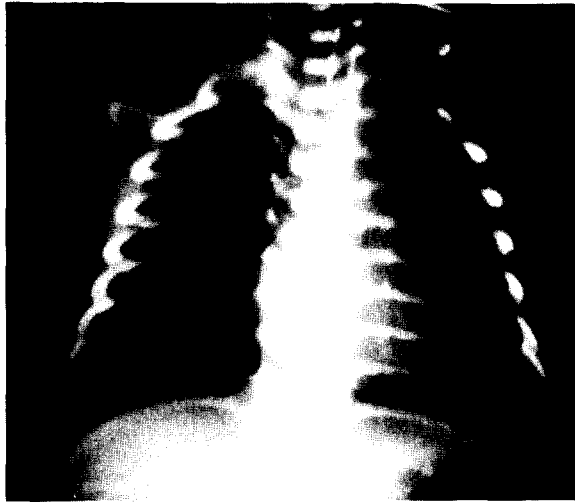


Fig. 1. Chest AP in neonatal period. This film shows a endotracheal intubation tube and pneumonic infiltration on the both upper lobe.

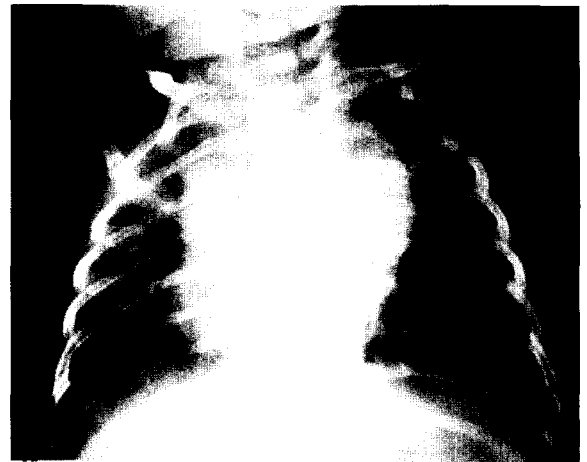


Fig. 3. Chest AP after thoracentesis. The mediastinal structures were returned to the near normal position and the tension cyst was reduced in size.

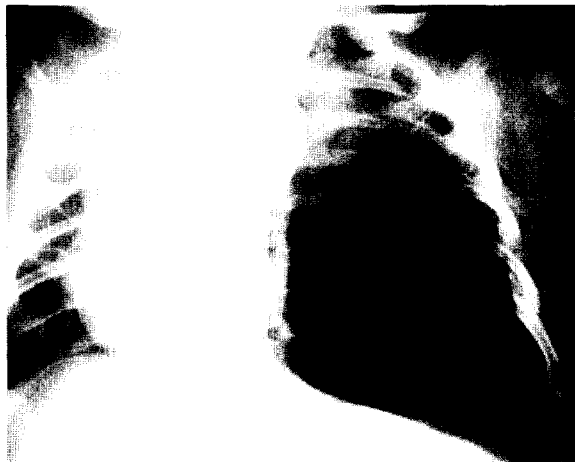


Fig. 2. Chest AP in sixth weeks of life. This film shows a tension cyst in the left lower lung field and accompanied by mediastinal displacement.

다. 청진상 좌측에서 호흡음의 감소를 확인할 수 있었고, 심음이 우측으로 편위되어 있었다. 동맥혈 가스 분석상 산소 분압이 98 mmHg, 이산화탄소 분압이 39 mmHg, pH 7.419의 소견을 보이고 검사실 검사상 혈색소 9.2 gm%의 빈혈소견과 심전도상 양측심실의 비대소견을 나타내었다.

내원시 좌측 하엽의 긴장성 폐낭종 및 동반된 기흉으로 진단하고 폐낭종의 파열에 주의하며 즉시 늑막천자를 시행하여 배기를 시켰다. 그후 흉부 방사선 촬영상 종격동

및 횡격막이 원위치로 돌아왔으며 (Fig. 3), 폐실질내의 낭종도 크기가 줄었음을 볼 수 있다. 늑막천자후 다량의 배기를 보였으나 지속적인 배기는 없었다. 그러나 하루 뒤에 촬영한 흉부사진에서 긴장성 낭종이 다시 발견되며 급속히 커지는 양상을 보여 2일 후에 다시 흉관삽관술을 통한 배기를 시도하였으나, 더이상의 배기는 없었고 낭종이 계속 커지며 종격동 및 횡격막의 심한 전위소견을 보였다 (Fig. 4). 입원 후 4일째 자극과민성, 청색증과 분당 170회의 빈맥을 나타내고 동맥혈 가스분석상 산소분압이 66 mmHg으로 저산소증의 소견을 보여 응급수술을 시행하였다.

수술시 기도내 삽관후 더 이상의 기관지내 공기차단이 일어나지 않게 마취에 주의하며 빠른 시간내에 개흉술을 시행하였다. 개흉술은 후측방개흉술을 시행하였으며 개흉 즉시 낭종을 늑막강내에서 꺼내어 더 이상의 종격동 전위를 예방하였다. 수술소견상 늑막의 유착은 없었고, 좌측폐 하엽의 기저 분획에 직경 8cm 크기의 긴장성 낭종이 위치하였으며 낭종으로 인한 종격동과 횡격막의 전위를 확인할 수 있었다 (Fig. 5). 낭종은 얇은 폐실질로 둘러싸여 있었으며 낭종은 여러개의 중격으로 나뉘어 있었다 (Fig. 6). 또한 하엽의 폐동맥 및 정맥은 크기가 작은 형성부전소견을 보였다. 상엽은 침후분획의 형성부전과 하엽의 낭종으로 인한 압박으로 무기폐의 소견을 보이고 있었다 (Fig. 5, 7). 또한 폐문부 및 식도부의 임파절 비대소견을 보여 제거하였다. 수술은 상엽의 형성부전이 동반되어 전폐절제술

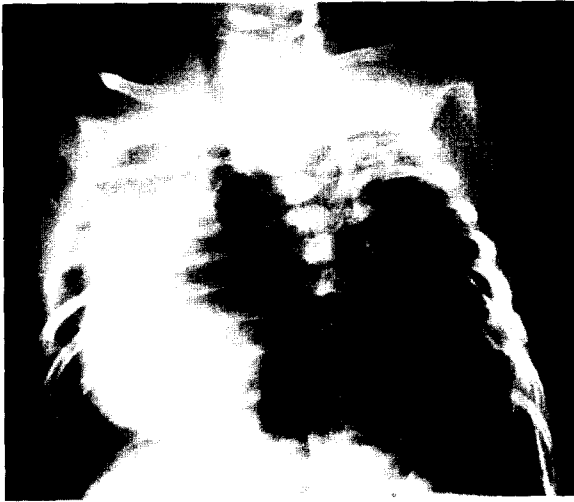


Fig. 4. Chest AP before the emergent operation. This film shows a huge tension cyst and progression of mediastinal displacement.



Fig. 6. The lower lobe tension cyst was thin walled and multiseptated.



Fig. 5. Operative finding. The huge tension cyst of the left lower lobe was delivered from the pleural cavity.



Fig. 7. The hypoplastic left upper lobe was collapsed by tension cyst of the lower lobe.

을 시행하였다. 술후 동맥내 산소분압은 145mmHg로 상승하였다. 술후 2일째 흉관을 제거하였으며 별다른 합병증없이 술후 8일째 퇴원하였다(Fig. 8).

### 고 찰

유아 엽성 폐기종은 발생기전에 따라 선천성과 후천성

으로 나뉜다. 선천성 엽성 폐기종은 폐쇄성 폐기종과 같이 공기차단증후군의 임상양상을 갖는 폐의 과도팽창상태로 정의<sup>1)</sup>되며 임상양상은 과팽창된 폐가 침범되지 않은 폐엽을 누르고, 불안정한 유아의 종격동을 전위시킴으로 호



Fig. 8. Postoperative chest AP.

흡부전, 청색증, 순환부전 등과 같은 환기위기를 초래한다. 환자의 50%는 생후 첫주에, 30%는 3~4주에, 나머지는 유아기에 그 증상이 나타난다<sup>2)</sup>.

침범되는 폐엽으로는 좌측 상엽이 가장 많으며, 우상엽과 우중엽의 순이고 하엽에 생기는 경우는 드물다. 1967년에 Raynor가 보고한 바에 의하면 총 53례중 2례만이 하엽에 발생하였다<sup>3)</sup>. 병리소견으로는 환아가 삼킨 낙설피부상피, 즉 인상세포가 폐포강내에 나타나고 태아 폐액의 체류가 보인다<sup>1)</sup>.

흉부 방사선 이상 소견은 생후 며칠 후에 나타나며 폐혈관 음영이 폐의 말단부위로 퍼져있고 과투과성을 보인다.

감별진단으로는 기흉, 선천성 횡격막탈장, 긴장성 폐기낭 및 유아시기의 이물질 흡인으로 인한 공기차단증후군 등이 있다. 진단과정중 기관지 조영술 및 기관지 내시경은 나이 관계로 시행하지 않는다. 또한 1967년에 Murray 등은 환자의 약 14%가 선천성 심장질환을 동반하고 있다고 보고하였다<sup>4)</sup>.

수술은 긴장성 폐기종에 의해 종격동이 전위되며 늑막강내 긴장이 점차 진행되는 양상일 때, 특히 영아일 때는 응급으로 시행한다. 이때 오진으로 인해 늑막천자나 흉관을 통한 배기를 시행하면서 기흉이 발생할 때는 과국적 양상을 초래할 수 있다.

수술은 1945년 Gross와 Lewis가 처음으로 성공<sup>5)</sup>한 이래 지속적인 발전을 하였다. 수술시에는 전측방개흉후 과팽창된 폐엽을 빨리 노출시켜 늑막강 내의 긴장을 완화시켜야 한다. 또한 마취 개시때 과다한 양압호흡을 피하여 기종의 팽창을 예방하는데 주의하여야 한다.

수술한 환자의 경과를 Sloan<sup>6)</sup>과 Tapper<sup>7)</sup> 등에의해 연구된 바 있는데 만성기관지염이나 천식이 병발한 경우와 폐

기능 검사상 기도전도도와 강제호기량의 감소를 관찰할 수 있었다.

발생기전에 대해서는 많은 연구가 진행되었음에도 불구하고 확실한 원인은 알려져 있지 않다. Overstreet는 1939년 기관지 연골의 결손이나 결핍에 의한 경우를 보고<sup>8)</sup>하였으며 Hendren과 McKee<sup>2)</sup> 등은 1967년 113례의 환아를 검토한 결과 50%에서는 그 원인을 찾을 수 없으나 37%에서 이상혈관이나 섬유화조직에 의해 기관지가 압박되거나 전반적인 기관지조직의 결손을 발견하였다. 또 나머지 13%에서는 ball-valve 구실을하는 점액전에 의해 기관지내 폐쇄의 소견을 보였다. 또한 1971년에는 Lincoln<sup>9)</sup> 등이 기관지연골의 형성부전을 보고하였다. 결국 기관지연골의 결손이 기관지를 약화시켜 호기시 기관지 폐쇄를 유발하고 공기차단으로 폐의 과도팽창을 초래한다. 그러나 대다수의 경우에는 그 원인을 알 수 없다.

병리조직상 특징으로는 환자의 약 10% 경우에서 정상보다 3배 내지 5배 많은 폐포를 관찰할 수 있다. 이는 침범된 폐엽 폐포의 일차성 증식을 의미한다<sup>10)</sup>.

또한 후천성으로 발생하는 엽성 폐기종의 경우는 미숙아에서 나타나는 유아호흡증후군의 합병증으로 어떤 폐엽이나 침범될 수 있다. 주로 양압 인공호흡이나 산소치료 및 기관내 흡인에 의해 발생하는 것으로 알려져 있다. 대부분 2개 이상의 폐엽을 침범하며 전반적인 폐실질의 기종을 보인다. 병리학적으로 폐기관지의 형성장애와 폐쇄성 폐포내 기종을 보이며 혈관 주위의 거대세포 체류를 볼 수 있다.

## References

1. Robert JT. *Developmental Abnormalities of the Airways and Lungs-Thoracic Surgery in Childhood*. In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunhein KS. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 5th ed. London: Appleton & Lange Co. 1991;183-5
2. Hendren WH, McKee DM. *Lobar emphysema of infancy*. J Pediatr Surg 1967;1:24-31
3. Raynor AC, Capp MP, Sealy WC. *Lobar emphysema of infancy. Diagnosis, treatment and etiologic aspects. A collective review*. Ann Thorac Surg 1967;4:374-85
4. Murray GF. *Collective review. Congenital lobar emphysema*. Surg Gynecol Obstet 1967;124:611-21
5. Gross RE, Lewis JE. *Defect of the anterior mediastinum: Successful surgical repair*. Surg Gynecol Obstet 1945;80:549-56
6. Sloan H. *Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy*. J Thorac Surg 1953;26:1-9
7. Tapper D, Schuster S, McBride J. *Polyalveolar lobe: Anatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital*

- emphysema*. J Pediatr Surg 1980;5:931-9
8. Overstreet RM. *Emphysema of a portion of the lung in the early months*. Am J Dis Child 1939;57:861-77
9. Lincoln JCR, Stark J, Subramanian S. *Congenital lobar emphysema*. Ann Surg 1971;173:55-67
10. Hislop A, Reid L. *New pathological findings in emphysema of childhood: Polyalveolar lobe with emphysema*. Thorax 1970;25:682-91
-