

Swyer-James (MacLeod) 증후군에 병발한 기관지원성 편평 상피세포암 1예

김경화* · 서연호* · 구자홍* · 김민호*

Bronchogenic Squamous Cell Carcinoma in Patient with Swyer-James Syndrome

— One Case Report —

Kyung Hwa Kim, M.D.*, Yeon Ho Seo M.D.*, Ja Hong Kuh, M.D.*, Min Ho Kim, M.D.*

Swyer-James syndrome is a rare disease with patients presenting with unilateral hyperlucent lungs and hypoperfusion due to hypoplasia of the pulmonary artery and bronchiolitis obliterans. A unilateral hyperlucent lung generally develops after a lower respiratory tract infection during early childhood. In extremely rare cases, an association of bronchogenic carcinoma with Swyer-James syndrome has been reported. We report a case of bronchogenic squamous cell carcinoma associated with Swyer-James syndrome that performed right upper lobectomy and lymph node dissection with a relevant literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:784-788)

Key words: 1. Swyer-James-Macleod's syndrome
2. Carcinoma, bronchogenic
3. Bronchial neoplasms

증례

61세 남자 환자는 2주 전부터 생긴 객담을 동반한 기침과 운동성 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자의 과거력상 4년 전에 실시한 건강검진 시 촬영한 흉부 단순 사진상 좌측 폐의 전반적인 투과성 증가소견을 보여 방사선동위원소를 이용한 폐 환기-관류 주사검사 등을 통하여 Swyer-James 증후군으로 진단되었으며, 이후 본원 호흡기내과 외래에서 고혈압의 조절 및 정기적인 추적검사 중이었다. 또한 환자는 약 40년갑의 흡연력과 알콜성 지방간의 개인력 및 환자 아버지가 폐암에 의한 사망한 가족력이 있었다.

내원 당시 환자의 전신상태는 양호하였으며, 혈압은 140/100 mmHg 외에 맥박수 및 호흡수는 정상이었으며, 간헐적인 발열을 보였다. 본원 내원 후 실시한 흉부 단순 사진상 우상엽의 폐렴이 의심되는 음영이 증가한 경화(consolidation)소견 및 좌측 폐의 전반적인 투과성의 증가(hyperlucent) 및 좌측 폐문의 크기 감소와 함께 말초혈관의 크기와 수가 감소된 소견을 보였다(Fig. 1). 흉부 진찰 소견상 청진 시 좌측 폐야의 전반적인 호흡음의 감소와 우측 폐상엽의 악설음(crackling sound)이 들렸으며, 타진시 좌측 폐야의 과도공명음을 들리는 것 외에는 특이소견은 없었다. 동맥혈 가스분석상 산소투여 없이 PH 7.263, PO2 87.1 mmHg, PCO2 40.2 mmHg이었으며, 폐기능 검사상

*전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk National University, Medical School, Chonju, Korea

논문접수일 : 2003년 5월 26일, 심사통과일 : 2003년 7월 25일

책임저자 : 김민호 (561-805) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과

(Tel) 063-250-1489, (Fax) 063-250-1480, E-mail: tcskim@lycos.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

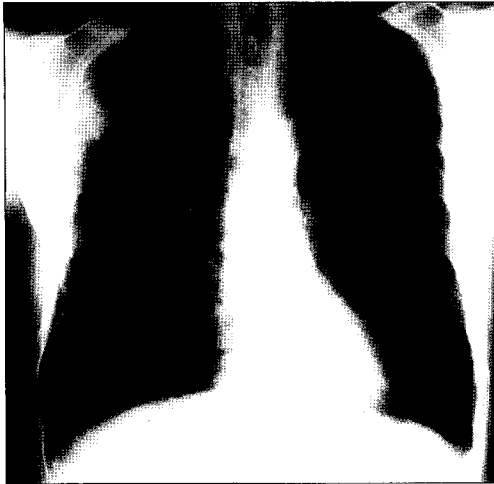


Fig. 1. The pre-operative chest PA shows consolidation at right upper lobe & relatively increased right hilum and the hyperlucent, decreased hilum & peripheral vascularity at left lung.



Fig. 3. The pre-operative bronchoscopic finding revealed a protruding mass on the right upper lobe bronchus.

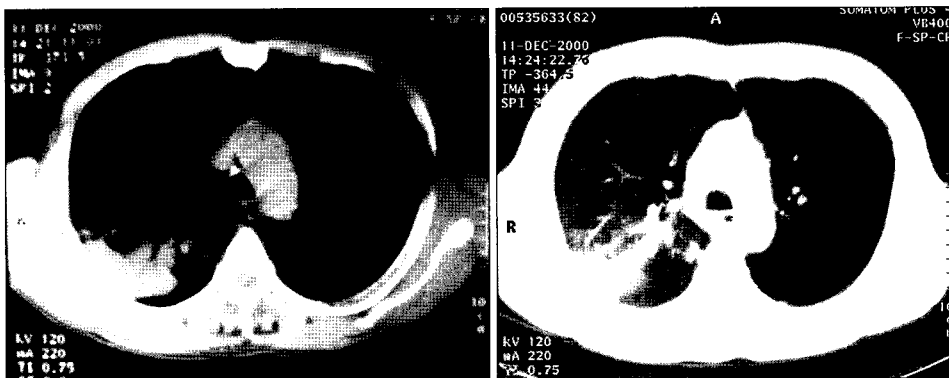


Fig. 2. The pre-operative chest CT shows the emphysematous change of the entire left lung and revealed the consolidation & mild endobronchial stenosis below the right upper lobe bronchus and the right lower paratracheal lymph node is enlarged.

FVC 1.87 L (예측치의 44%), FEV1 1.34 L (예측치의 44%), FEV1/FVC 96%로 심한 제한성 소견과 경도의 폐쇄성 소견을 보였으며, DLCO는 15.2 ml/min/mmHg (기대치의 77%)였으며 기관지 확장제에 대한 반응은 음성이었다. 흉부 전산화 단층촬영에서는 좌측 폐에서 전반적인 폐기종의 소견을 보였으며, 우상엽 부위에 주기관지 아래쪽으로 약간의 협착 소견과 그 이하 부위로 경화양상이 있었으며, 종격동 내에 우측 하부 기관주위 임파절이 커져 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 이후에 실시한 기관지 내시경 소견상 좌측 기관지 내에는 특이소견이 없었으나 우측 상엽의 입구 부위에 기관지 내강으로 돌출한 종괴가 관찰되어(Fig. 3) 생검을 실시하였으며, 이 종괴는 병리 조직학적 소견상 편평 상피세포암으로 진단되었다. 이에 실시한 폐 환기-관류 주사 검사상 좌측 폐에 혈액 관류와 환기는 거

의 되지 않는 편측성 환기-관류 장애 소견 및 우상엽의 역시 약간의 환기-관류 장애를 보였다(Fig. 4). 그 외의 간 초음파 및 골 방사선 동위 원소 주사검사 결과상 원격 전이를 나타내는 소견은 관찰되지 않았다. 이에 저자들은 우상엽의 폐암은 흉부 전산화 단층 촬영과 기타 소견으로 병기IIIa (T2N2M0)이었으며 우상엽 절제 시 FEV1이 약 1.2 L의 기능이 기대되어, 우폐상엽 절제술을 계획하였다. 수술은 전신마취 하에 우측 후측방 개흉 절개를 시행하였으며, 4번째 늑간을 통해 흉강으로 접근하였다. 흉강 상부에 흉막의 유착이 있었으며, 종괴는 우상엽에 위치하였고, 우측 폐동맥은 대동맥의 크기에 비견할 정도(1 : 1)로 커져 있었다. 또한 기관 주위 임파절, 기관 분지하 임파절, 폐인대 임파절, 엽간 임파절 및 우측 하부 기관주위 임파절이 커져 있었다. 우폐상엽 절제술 및 종격동 임파절 광

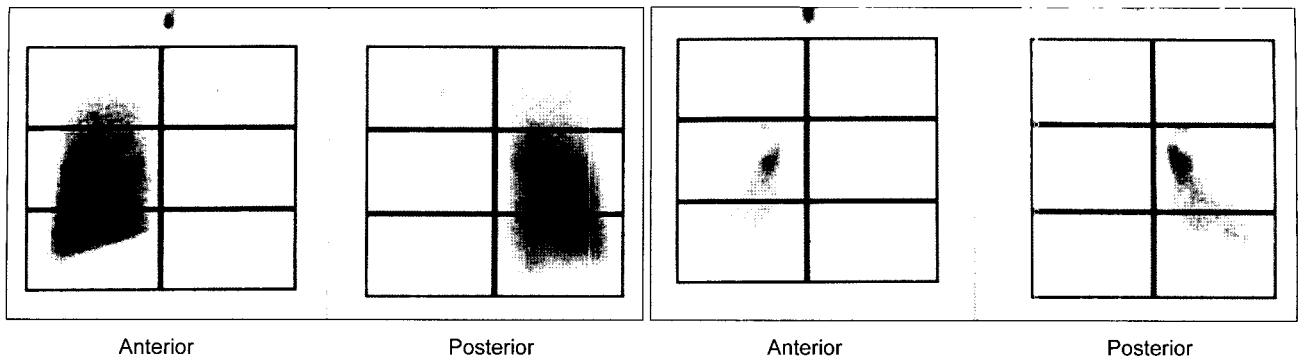


Fig. 4. The ventilation-perfusion scan shows a unilateral matched ventilation and perfusion defect on left lung and right upper lung.

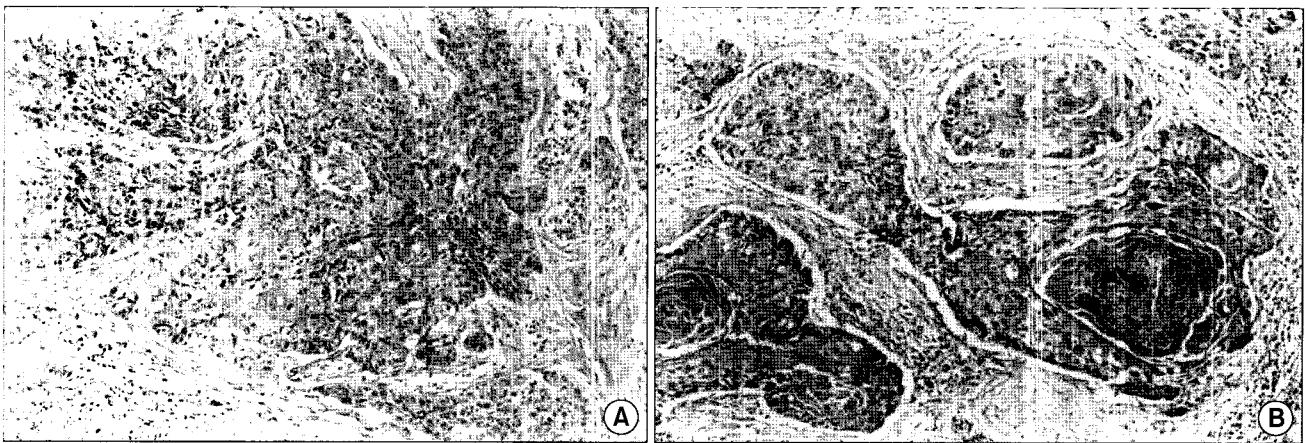


Fig. 5. The Histopathologic finding of an endobronchial mass. A: Well differentiated keratinizing squamous cell carcinoma with an infiltrative growth around the bronchial carcinoma (H&E, $\times 100$). B: Well differentiated squamous cell carcinoma showing a keratin pearl and a central dyscohesion by keratinizing cells (H&E, $\times 400$).

청술을 시행하였다. 절제된 우상엽은 주기관지 절제연으로부터 약 1 cm 떨어진 기관지 내강으로 약 1×0.7 cm 크기의 돌출성 종괴의 병변이 관찰되었으며, 병리 조직학적으로 기관지원성 편평 상피세포암이었으며 또한 절제된 임파절에서의 전이소견은 보이지 않았다(Fig. 5). 환자는 수술실에서 기도삽관 발관 후 회복실 관찰 중 심한 빈호흡과 저산소혈증 및 고이산화탄소혈증이 지속되어 기도삽관 후 인공호흡기의 치료를 시작하였다. 인공호흡기 치료 직후 저산소혈증 및 고이산화탄소혈증은 호전소견 보였으나, 술 후 5일째부터 우측 폐야에서 폐렴소견 관찰된 후 강력한 항생제 치료하였으며, 술 후 13일째 갑작스런 부정맥의 발생 후 심정지로 심폐소생술을 시행하였으나 사망하였다.

고 찰

Swyer-James 증후군은 1953년 Swyer와 James가 처음으로 보고한 질환으로, 유아 혹은 소아기에 바이러스성 호흡기 감염 후에 발생하는 폐쇄성 기관지염(bronchiolitis obliterans)의 한 종류로서, 침범된 한쪽 폐의 관류 저하와 폐기종 및 흉부 단순 사진상 일측성 과투시성(unilateral hyperlucency)을 특징으로 하는 질환이다[1]. Swyer 등이 처음 보고한 후 1954년 MacLeod에 의한 일측 폐의 비정상적인 방사선 과투과성을 보이는 9예에 대한 증례보고로 알려지기 시작하였으나[2,3], 이런 드문 질환인 Swyer-James 증후군에 대해 우리나라에서도 보고된 바 있으나[4], 폐암이 동반된 경우는 아직 우리나라에서는 보고된

바가 없으며, 다만 1993년 좌측 폐에 Swyer-James 증후군이 있었고, 침범 폐측이 아닌 우측 폐에 암종이 발생하였음을 일본에서 처음 보고되었으며, 이런 예는 현재까지 3예만이 보고되어 있다[5].

Swyer-James 증후군은 영·유아기에 반복되는 호흡기 감염에 의해 말단 기관지의 변화로 인해 폐동맥의 형성부전이 이차적인 원인으로 초래되거나 선천적으로 생긴 폐혈관의 이상으로 기관지 및 주위 폐포의 이차적인 변화로 생기는 것으로 알려졌다[6,7]. 이 증후군의 경과는 다양하며, 발생 초기부터 반복적인 기도 감염을 보일 수도 있으며, 별다른 증상이 없다가 성인이 되어 방사선 사진상 우연히 발견되기도 한다. 본 증례 역시 건강검진상 우연히 발견되었다. 임상적으로 침범 폐의 호흡음이 감소되어 있으며 상대적으로 과도공명파와 산재된 수포음과 천명을 나타낸다. 폐기능 검사상 폐활량의 감소, 잔기량의 증가, 정상 폐확산능을 보일 수 있고 제한성 폐질환의 소견이 흔하다. 흉부 단순 사진상 한쪽 폐의 크기가 작고 투과성의 증가(hyperlucent)을 보이며, 흡기 및 호기 시 사진을 비교할 경우 공기 포획(air trapping)의 소견을 보이며, 침범 폐측의 폐문 음영이 감소 및 말단 기관지의 확장을 관찰할 수 있다. 폐 환기-관류 주사 검사상 침범 폐의 관류가 현저히 감소되어 있고, 지연된 Xenon의 소멸, 기체 저류를 나타내며 부합된 환기-관류 장애를 보인다. 폐동맥 혈관 조영술에서는 침범 폐동맥은 작아져 발육부전 소견을 보이며, 기관지 동맥은 과증식 및 심한 분지 소견을 보인다[8]. 또한 흉부 전산화 단층 촬영상 일측 또는 양측 폐실질의 감소, 폐실질의 혈관의 감소, 기관지 확장증의 소견을 보인다. 이외에 기관지 내시경을 통해 이물질, 종괴, 점액 감입 등의 일측 폐의 기도 폐쇄 원인을 감별하는데 의의가 있다. 따라서 Swyer-James 증후군은 이상과 같이 흉부 단순 사진, 폐 환기-관류 주사 검사, 흉부 전산화 단층 촬영 및 폐동맥 혈관 촬영술을 통해 진단할 수 있다. 본 증례에서도 이상과 같은 방법으로 좌폐의 Swyer-James 증후군에 합당한 소견을 보이고 있다. 임상적으로 증상이 없는 경우는 특별한 치료가 필요 없으며, 다만 반복적이거나 다량의 객혈이 동반된 중증의 기관지 확장증이 있을 때, 기관지 동맥으로부터 폐정맥의 단락에 의한 울혈성 심부전이 있을 때, 항생제에 반응하지 않는 반복적인 감염이 있을 때, 반복적인 기흉이 있을 경우에 폐엽절제술이나 전폐적출술의 적극적인 수술적 방법이 추천되고 있

다[6]. 다만 본 증례의 경우와 Swyer-James 증후군과 폐암이 동반된 경우는 매우 드문 경우이며, 보고된 폐암은 모두 정상측 폐에 발생하였다[4]. 이것은 정상측 폐의 기관지 상피세포가 Swyer-James 증후군에 침범되어 환기장애가 있는 병측 폐에 비해 외인성 발암원에 더 많이 노출되기 때문에, 정상측 폐가 기관지원성 암종 발생의 위험이 더 높기 때문이라고 사료된다[5]. 폐암의 발암 원인은 다양하지만 그 중 흡연이 가장 중요한 발암인자이며, 본 증례의 경우 40갑년의 흡연력이 있었고, 환기량에 따라 발암원에 노출량이 달랐을 것이며, 상대적으로 정상측 폐가 Swyer-James 증후군의 침범측 폐보다 발암원에 대한 노출량이 많았으리라 추측된다.

현재까지 Swyer-James 증후군 환자에서 실제로 폐암의 발병률이 일반인에 비해서 높은지는 확실히 밝혀진 바는 없지만, 폐암의 발병 원인에 노출되어 위험성이 있는 환자는 증상이 없더라도 Swyer-James 증후군 환자는 정기적인 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

저자들은 Swyer-James 증후군에 침범되지 않은 정상 폐측에 발생한 기관지원성 편평 상피세포암의 수술적 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Swyer PR, James GW. *A case of unilateral pulmonary emphysema*. Thorax 1953;8:133-43.
2. MacLeod WM. *Abnormal transradiancy of one lung*. Thorax 1954;8:133-6.
3. Vaidta SS, Hegde A, Apte NV. *MacLeod's syndrome*. J Asso Physicain India 1987;35:458-60.
4. Lee MH, Kim CW, Sohn YS, Choi YH, Kim HJ, Kim HM. *Swyer-James (MacLeod's) syndrome-one case report*. Korean J Cardiothorac Surg 1985;22:321-4.
5. Okada M, Yoshimura K, Tai H, et al. *A case of bronchogenic squamous cell carcinoma associated with Swyer-James syndrome*. Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1993; 31(9):1170-5.
6. Reid L, Simon G, Zorab PA. *The development of unilateral hypertransradiancy of the lung*. Br J Dis Chest 1967;61: 190-2.
7. Kent D. *Physiologic aspects of unilateral hyperlucent lung*. Am Rev Respir Dis 1964;90:202-12.
8. John AZ, Peter S. *A case report of unilateral hyperlucent lung syndrome*. J Asthma 1991;28(4):291-5.

=국문 초록=

Swyer-James 증후군은 침범된 폐의 폐동맥의 발육부전과 폐기종을 나타내어 흉부 단순 사진상 일측성 과투시성을 특징으로 하는 드문 폐쇄성 세기관기염의 한 종류이다. 저자들은 Swyer-James 증후군에 침범되지 않은 정상 폐측에 병발한 기관지원성 편평 상피세포암의 임파절 광침술과 함께 위상열 절제술을 시행, 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. Swyer-James-Macleod's 증후군
2. 기관지원성 세포암
3. 기관지 종양