

## 폐섬유증에 동반된 기관거대증과 재발성 종격동기종 1예

순천향대학교 의과대학 내과학교실

전성란, 어수택, 김기엽, 이영목, 김양기, 정은정, 김지연, 박의주

### A Case of Tracheomegaly and Recurrent Pneumomediastinum Combined with Pulmonary Fibrosis

Seong-Ran Jeon, M.D., Soo-Taek Uh, M.D., Ki-Up Kim, M.D., Young-Mok Lee, M.D., Yang-Ki Kim, M.D., Eun-Jung Jung, M.D., Ji-Yon Kim, M.D., Eui-Ju Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Soonchunhyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Tracheomegaly is a distinctive condition that presents with marked dilation of the trachea. Spontaneous pneumomediastinum is the result of alveolar rupture with dissection of the airway along the bronchus and into the mediastinum. Tracheomegaly and recurrent spontaneous pneumomediastinum are rare complications of pulmonary fibrosis when combined with rheumatoid arthritis. We present a case of tracheomegaly and recurrent spontaneous pneumomediastinum that was precipitated by repeated respiratory infection and chronic cough in a patient with pulmonary fibrosis that was associated with rheumatoid arthritis. (*Tuberc Respir Dis* 2008;64:144-148)

**Key Words:** Tracheomegaly, Recurrent pneumomediastinum, Pulmonary fibrosis

#### 서 론

기관거대증(tracheomegaly)은 방사선학적으로, 기관 직경이 정상 범위보다 클 때를 말하며 기관-기관지거대증(Mounier-Kuhn syndrome), 엘러스-단로스 증후군(Ehlers-Danlos syndrome) 및 장기 흡연, 만성 기관지염, 폐기종, 낭성 섬유증, 다발성 연골염과 관련된 미만성 이차성 기관연화증(diffuse acquired tracheomalacia), 폐섬유증에서 발생할 수 있다<sup>1,2</sup>.

자발성 종격동기종은 재발이 드물고 외부 요인 없이 천식발작, 심한 기침, 구토, 마리화나 흡연, 폐렴, 당뇨병성 케톤산증, 미만성 간질성 폐질환, 피부근염이나 전신성 홍반성 루푸스 등의 전신성 자가면역질환이 있을 때 발생할 수 있다<sup>3,4</sup>. 그러나 기관거대증과 종격동기종은 폐섬유증이 동반된 전신성 자가면역질환에서 매우 드문 합병증이며, 아직까지 기관거대증과 자발성 종격동기종이 함께 발

생했다는 보고는 없는 실정이다.

이에 저자들은 류마티스 관절염에 동반된 폐섬유증을 진단받은 환자에서 기관거대증과 자발성 종격동기종이 재발되는 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례

**환 자:** 76세 남자

**주 소:** 호흡곤란 및 전신 쇠약

**현병력:** 내원 4개월 전부터 있어오던 호흡곤란이 최근 수일 전부터 더 악화되어 내원하였다. 평소에도 운동시 호흡곤란이 있었고, 최근에는 10 kg의 체중감소와 전신쇠약감이 있어 내원하였다.

**과거력:** 환자는 17년 전 1시간 이상 지속되는 조조경직, 3관절 이상의 대칭성 관절염, 혈청 류마티스유사인자(rheumatoid factor, RF)의 상승이 6주 이상 지속되어 류마티스 관절염 진단받고, 내원 7년 전부터 약물치료 중으로 prednisolone 30 mg/일, methotrexate 7.5 mg/주, hydroxychloroquine 400 mg/일, aceclofenac 200 mg/일 복용중이었다. 내원 10년 전 왼쪽 무릎의 류마티스 관절염 및 퇴행성 관절염으로 왼쪽 슬관절 전치환술(total knee replacement arthroplasty), 내원 4년 전 오른쪽 무릎

Address for correspondence: Soo-Taek Uh, M.D.

Division of Respiration and Allergy, Soonchunhyang University Hospital, 22, Daesagwan-gil, Yongsan-gu, Seoul 140-743, Korea

Phone: 82-2-709-9114, Fax: 82-2-709-3687

E-mail: uhs@hosp.sch.ac.kr

Received: Nov. 22, 2007

Accepted: Jan. 28, 2008

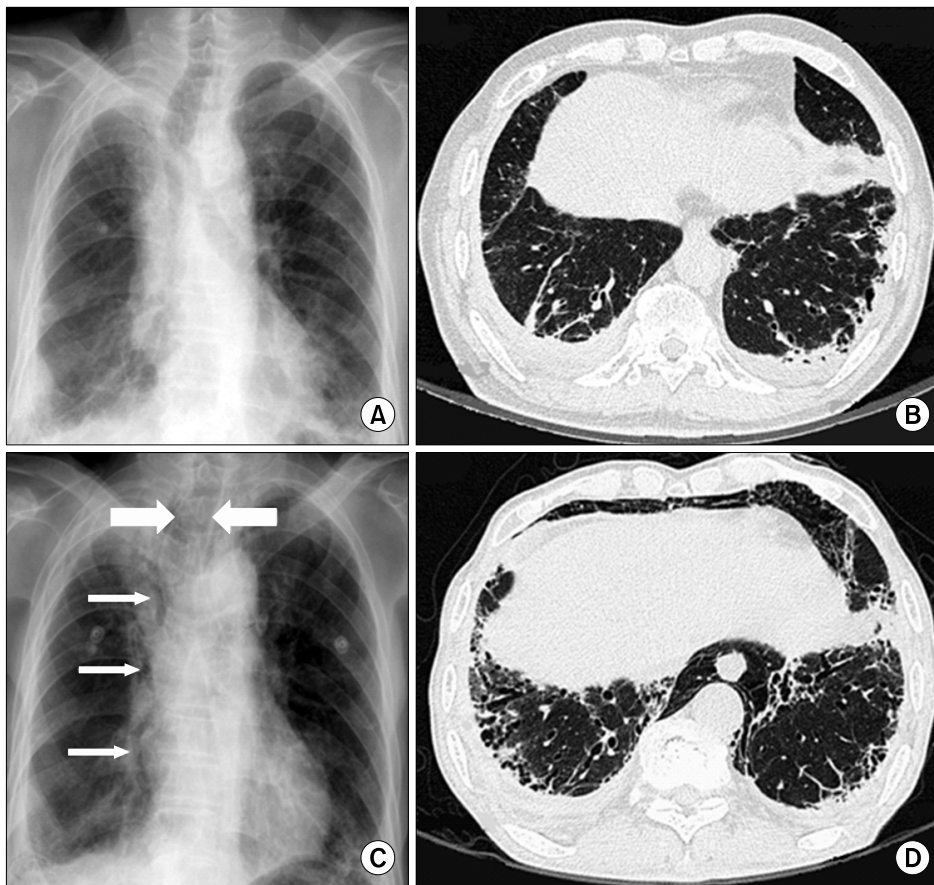
의 류마티스 관절염 및 퇴행성 관절염으로 오른쪽 슬관절 전치환술 시행받았고 당시 류마티스 관절염으로 인한 간질성 폐섬유증 및 고혈압을 진단받고 항고혈압제를 규칙적으로 복용하고 있었다. 내원 1년 전 시행한 객담과 기관지내시경 세척 검사에서 항산균 도말 양성 소견 보여 표준 4제 요법으로 항결핵 치료를 시행하였다. 치료 도중 *M. tuberculosis*가 배양되어 6개월간 치료하였다. 당시에는 종격동 기종이나 기관지대증의 소견은 없었다(Figure 1A, B). 내원 4개월 전 호흡곤란이 있어 시행한 추적 흉부 전산화단층촬영에서 종격동기종 소견 보였으나 보존적 치료를 하였다. 이후 외래에서 시행한 단순흉부촬영에서 종격동기종은 관찰되지 않았고 환자는 특별한 증상 호소 없었다.

**청진 소견:** 내원 당시 환자는 만성 병색을 보이고 있었

으며 의식은 명료하였다. 혈압은 130/80 mmHg, 맥박수 분당 82회, 체온은 36.6°C이었다. 흉부 청진에서 양하부 폐야에서 호흡음 감소 및 수포음, 심장이 수축할 때 ‘빠지직(crunching)’거리는 소리가 청진되었다.

**검사실 소견:** 말초 혈액 검사에서 백혈구 6,900/mm<sup>3</sup>, 혈색소 11.7 g/dl, 혈소판 124,000/mm<sup>3</sup>이었다. 혈청 생화학 검사에서 나트륨 130 mEq/L, 칼륨 4.0 mEq/L, 총단백 6.5 g/dl, 알부민 3.2 g/dl, BUN 18 mg/dl, creatinine 0.6 mg/dl, LDH 345 IU/L, AST 27 IU/L, ALT 27 IU/L였고 ESR 106 mm/hr, CRP 2.61 mg/dl, RF 220 IU/ml로 증가되어 있었다. 대기중의 동맥혈 가스분석 검사에서 pH 7.4, PaCO<sub>2</sub> 58.5 mmHg, PaO<sub>2</sub> 68.5 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 35.4 mEq/L였고 심전도 검사는 정상이었다.

**방사선 소견:** 내원 당시 시행한 단순흉부촬영에서 미만



**Figure 1.** Chest PA and HRCT (high resolution computerized tomography) of lung at one year ago (A, B) and admission (C, D). At admission, chest PA shows more dilated diameter of trachea (26.5 mm, thick arrow, C) compared to that of chest PA one year ago (19.7 mm, A). Furthermore, linear radiolucent density is observed along with right mediastinum suggesting pneumomediastinum (thin arrow, C) which is not observed at one ago (A), HRCT shows more aggravated diffuse peripheral and lower lung reticulation and honeycombing (B) compared to that of HRCT at one year ago (D).

성 간질성 폐섬유증은 1년 전과 비교하여 악화되었고, 종격동에서 수직의 공기선이 관찰되었다. 1년 전의 기관 직경은 19.7 mm였으며, 내원 당시는 26.5 mm로 현저히 증가되었고 정상보다 확장되어 있었다(Figure 1A, C). 흉부 전산화단층촬영에서 폐의 변연부와 기저부에서 간질성 폐섬유증에 기인한 망상 음영과 봉와양(honeycombing) 폐소견의 악화가 관찰되었다(Figure 1B, D). 4개월 전 시행한 흉부 전산화단층촬영에서 1년 전과 비교하여 기관 확장 및 기관 주변에 소량의 공기가 보였고(Figure 2B), 입원 2일째 시행한 추적 흉부 전산화단층촬영에서 뚜렷한 기관 확장 및 종격동내 다량의 공기가 관찰되었다(Figure 2C).

**임상 경과:** 기관거대증의 치료는 알려진 바 없어 특별한 치료 없이 관찰하였고, 종격동기종의 치료 위해 산소를 공급하였다. 재 시행한 동맥혈 가스분석 검사 결과 PaCO<sub>2</sub>가 72.7 mmHg로 증가되어 있어 속효성 베타교감항진제로 흡입 치료를 시행하였고, 입원 6일째 환자의 호흡곤란이 호전되고 추적 단순흉부촬영에서 종격동기종이 감소되어 퇴원 후 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

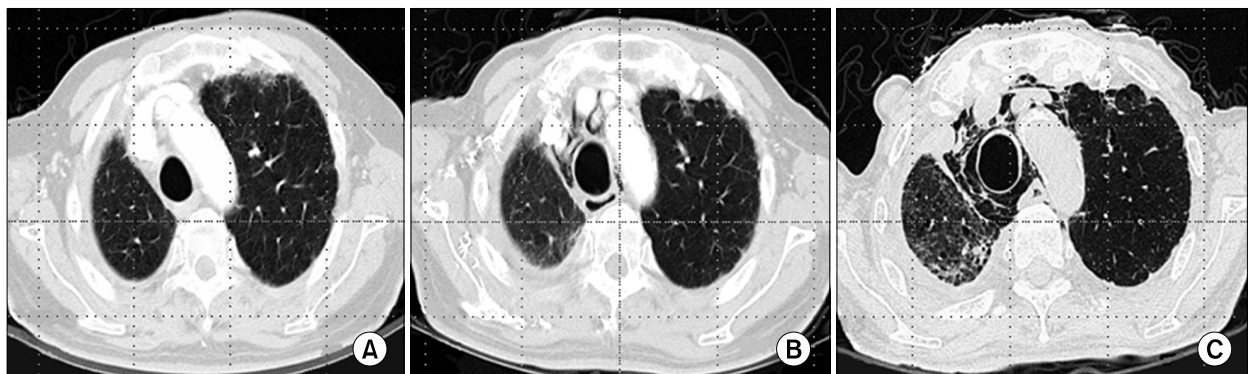
중증 류마티스 관절염 환자의 폐침범은 다양한 형태로 나타나며 그 중 간질성 폐섬유증의 경우, 드물지만 합병증으로 기관거대증이나 종격동기종이 발생할 수 있다<sup>5</sup>. 기관거대증은 1897년 Czyhlarz에 의해 처음으로 기술된 질환으로 국내에서는 1993년 Park 등이 다수의 계실에 동반

된 기관거대증을 최초로 보고하였고<sup>6</sup>, 결체조직질환에 동반된 기관거대증은 2000년 Celenk 등이 류마티스 관절염 환자에서 기관거대증이 동반된 사례를 보고한 것이 최초의 증례이다<sup>7</sup>.

기관거대증은 기관의 가로 직경이 남자에서 25 mm, 여자에서 21 mm 이상일 때로 정의하며, 단순흉부 후전면 사진에서 대동맥궁 꼭대기보다 2 cm 위에서 기관의 가로 직경을 측정한다<sup>2</sup>. 정상적으로 남자에서 가로 13~25 mm, 여자에서 가로 10~21 mm로 측정되며(남자 평균 19.5 mm, 여자 평균 17.5 mm), 본 증례에서는 기관의 가로 직경이 26.5 mm로 정상보다 증가되어 있었다<sup>2,8</sup>.

기관거대증의 발병 기전은 다양하며 기관-기관지거대증, 엘러스-단로스 증후군과 같은 유전적 질환에서는 기관 및 기관지의 연골과 막 조직의 결핍으로 인해 기관 및 기관지가 얇아지고 위축되며 비정상적으로 유연해져 기관이 확장되게 된다<sup>2</sup>. 지속적인 기관 삼관시 압력으로 인한 조직 괴사, 혈액 공급 장애, 감염, 건조한 기관 점막의 마찰로 인해 이차성 기관연화증이 발생할 수 있으며 일부에서는 기관거대증이 발생하기도 한다. 장기 흡연, 만성 기관지염, 폐기종, 낭성 섬유증, 다발성 연골염 등으로 인한 기관 벽의 반복적인 염증과 감염 또한 기관 벽을 비정상적으로 유연하게 만들거나 확장시켜 이차성 기관연화증 및 기관거대증을 유발한다<sup>9</sup>.

기관거대증은 폐섬유증의 유병기간이 길고 제한성 폐기능장애가 중등도 이상일 때 잘 발생한다는 보고가 있으며 미만성 폐섬유증에서 기관거대증 발생의 주 기전은 기관 벽의 견인이다<sup>10</sup>. 기관 견인의 유발 요인은 폐실질에서



**Figure 2.** Chest CT scan at one year ago (A), 4 months ago (B), and at admission (C). Chest CT scan taken one year ago shows normal luminal diameter of the trachea and no pneumomediastinum (A). As compared with A, chest CT scan taken 4 months ago (B) shows more enlarged trachea and small amount of mediastinal air surrounding the trachea. At admission, chest CT scan (C) shows prominent dilatation of trachea and large amount of recurrent pneumomediastinum.

섬유화 조직의 양이 비정상적으로 증가됨으로써 발생하는 탄력반동압(elastic recoil pressure)의 증가이다. 폐섬유증은 기도 자체를 침범하지 않으나 양 폐의 탄력반동압을 증가시킴으로써 기도를 잡아당겨 기관저대증을 유발한다<sup>2</sup>. 또한, 기관의 유착도 기관 견인의 유발 요인으로 탄력반동압 증가와 더불어 기관저대증을 발생시키는 역할을 한다<sup>10</sup>.

기관저대증 환자의 기관지내시경에서, 기침할 때 심한 기관의 협착 또는 폐쇄가 관찰되며 이러한 비정상적인 기관 수축은 분비물 제거를 방해하여 감염의 위험성을 높일 수 있다<sup>10</sup>. 따라서 비정상적인 기관 견인과 더불어 만성적인 기침과 감염이 이차적인 요인으로 작용하여 기관에 더 큰 손상을 가져온다<sup>2</sup>. 본 증례에서는 기침으로 인한 비정상적인 기관 수축과 반복적인 감염 및 폐섬유증으로 인한 기관 견인이 기관저대증 발생의 요인으로 작용한 것으로 생각되며, 기관저대증의 치료는 알려진 바 없어 추적 관찰하였다.

외부 원인 없이 발생하는 자발성 종격동기종은 입원 환자 12,000~30,000명 중 1명 정도 발생하는 드문 질환이다<sup>11</sup>. 폐섬유증 말기의 병리소견을 보면, 폐포강이 과팽창된 부위와 허탈된 부위가 혼재하게 되어 과팽창된 폐포부위에서 파열이 일어나기 쉬워지며<sup>3</sup>, 천식발작이나 심한 기침, 구토, valsalva maneuver 등의 경우 갑작스런 폐포내압력 상승으로 폐포 파열이 발생한다<sup>12</sup>. 폐포에서 나온 공기는 기관지혈관초(bronchovascular sheath)를 따라 폐간질기종을 일으키는데, 종격동내의 압력은 폐실질의 압력보다 낮고 호흡운동이 펌프작용을 하므로 공기는 종격동으로 이동하여 종격동기종을 일으키게 된다<sup>13</sup>. 본 증례의 경우 류마티스 관절염에 동반된 폐섬유증으로 인한 폐손상과 기침 및 반복적인 감염 등으로 폐포내압력이 갑작스럽게 증가되어 폐포 파열이 발생하고 이로 인해 자발성 종격동기종이 유발된 것으로 여겨진다.

종격동기종의 증상으로는 흉통이 제일 흔하다. 이는 공기에 의해 종격동내의 조직이 당겨져 일어나며 호흡곤란, 청색증, 경부정맥팽창이 관찰될 수 있고 심장이 수축할 때 들리는 '빠지직'거리는 소리인 Hamman's sign은 종격동기종의 특징적 소견이다<sup>14</sup>. 하지만 진단은 주로 방사선 소견으로 이루어지며 심장경계를 따라 보이는 가는 수직의 공기선이 가장 특징적이다<sup>13</sup>. 본 증례의 경우 종격동기종을 처음 진단하였을 때 흉부 전산화단층촬영에서 보이는 종격동기종을 단순흉부촬영에서는 확인할 수 없었지만, 종격동 내부의 공기가 상당량 증가한 후 단순흉부촬영

에서 종격동기종을 확인할 수 있었다. 따라서 단순흉부촬영으로 진단이 어려운 종격동기종에서 흉부 전산화단층촬영이 진단적 가치가 있다.

자발성 종격동기종은 일반적으로 특별한 치료 없이 1~2주 내에 흡수되며 매우 드물게 재발되지만<sup>11</sup>, 본 증례에서는 5개월 뒤 시행한 흉부 전산화단층촬영에서 종격동기종의 재발 및 악화를 관찰할 수 있었다. 재발성 종격동기종은 결체조직질환을 가진 환자들에서 좀 더 흔하며 Matsuda 등은 피부근염과 관련된 종격동기종 환자 21명 중 11명이 사망하였다고 보고하였다<sup>15</sup>. Patel 등은 지속적이며 증상이 동반된 종격동기종을 가진 류마티스성 폐질환 환자에서 고농도 산소로 치료한 예를 제시하였다<sup>4</sup>.

류마티스 관절염에 동반된 폐섬유증으로 인해 기관 견인 및 폐손상이 발생하게 되고 만성 기침 및 반복적인 감염이 이차적으로 작용하여, 드물지만 기관저대증과 함께 자발성 종격동기종이 재발될 수 있으므로 고위험군 환자들에서 좀 더 적극적인 진단 및 추적관찰이 필요할 것이다.

## 요 약

저자들은 류마티스 관절염에 동반된 폐섬유증을 진단받은 환자에서 기관저대증과 자발성 종격동기종이 재발되는 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG. Dimensions of the normal human trachea. *AJR Am J Roentgenol* 1984; 142:903-6.
2. Woodring JH, Barrett PA, Rehm SR, Nurenberg P. Acquired tracheomegaly in adults as a complication of diffuse pulmonary fibrosis. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152:743-7.
3. Yun SY, Kim YH, Choi EK, Hong SK, Ji YK, Lee KY, et al. A case of spontaneous pneumomediastinum and pneumopericardium in a patient with acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Tuberc Respir Dis* 2001;50:704-9.
4. Patel A, Kesler B, Wise RA. Persistent pneumomediastinum in interstitial fibrosis associated with rheumatoid arthritis: treatment with high-concentration oxygen. *Chest* 2000;117:1809-13.
5. Scherthner G, Scherak O, Kolarz G, Kummer F. Seropositive rheumatoid arthritis associated with de-

- creased diffusion capacity of the lung. *Ann Rheum Dis* 1976;35:258-62.
6. Park CS, Kim JS. Tracheobronchomegaly with multiple diverticula: a case report. *J Korean Radiol Soc* 1993; 29:99-103.
  7. Celenk C, Celenk P, Selçuk MB, Ozyazici B, Kuru O. Tracheomegaly in association with rheumatoid arthritis. *Eur Radiol* 2000;10:1792-4.
  8. Fraser RG. Measurements of the calibre of human bronchi in three phases of respiration by cinebronchography. *J Can Assoc Radiol* 1961;12:102-12.
  9. Griscom NT, Vawter GF, Stigol LC. Radiologic and pathologic abnormalities of the trachea in older patients with cystic fibrosis. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 148:691-3.
  10. Feist JH, Johnson TH, Wilson RJ. Acquired tracheomalacia: etiology and differential diagnosis. *Chest* 1975;68: 340-5.
  11. Abolnik I, Lossos IS, Breuer R. Spontaneous pneumomediastinum. A report of 25 cases. *Chest* 1991;100: 93-5.
  12. Miller WE, Spiekerman RE, Hepper NG. Pneumomediastinum resulting from performing Valsalva maneuvers during marijuana smoking. *Chest* 1972;62:233-4.
  13. Susan MD. Chapter 37. Spontaneous pneumothorax and pneumomediastinum. In: Wolfson AB, Hendery GW, Gregory W, Hendry PL, Linden CH, Rosen CL, et al, editors. *Harsood-Nuss's clinical practice of emergency medicine*. 4th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 231-2.
  14. Lee CT. Mediastinal disease. In: Ann CM, editor. *Respiratory diseases*. 1st ed. Seoul: Koonja Publishing Inc.; 2004. p. 685-91.
  15. Matsuda Y, Tomii M, Kashiwazaki S. Fatal pneumomediastinum in dermatomyositis without creatine kinase elevation. *Intern Med* 1993;32:643-7.