□ 증 례 □

심장의 우측변위를 동반한 선천성 일측폐발육 부전증(우측) 1예 보고

이화여자대학교 의과대학 내과학교실
이은령 · 한경숙 · 신길자 · 이우형

방 사 선 과
서 정 수
흉 부 의 과
이 두 연

=Abstract=

A Case of Congenital Agenesis of the Right Lung with Dextrorotation of Heart

Eun Lyoung Lee, M.D., Kyung Suk Han, M.D., Gil Ja Shin, M.D. and Woo Hyung Lee, M.D.
Department of Internal Medicine, College of Medicine, Ewha Womans University

Jeong Soo Suh, M.D.
Department of Radiology

Doo Yun Lee, M.D.
Department of Thoracic Surgery

A case of congenital agenesis of the right lung of a 16 year-old male is presented in detail with some review on literature.

He had been well until 1 year ago, when mild exertional dyspnea developed. But he neglected. From 1 month earlier, productive coughing and fever were associated. So he visited local clinic and was transferred to our hospital under the impression of pleurisy of right chest.

His past history and family history were not contributory.

Physical examination revealed asymmetrical development of thoracic cage and slight limitation of respiratory movement on the right. There were dullness on percussion and absence of breathing sounds over entire lung field, except upper portion of the right chest. The cardiac dullness was shifted to the right and the heart sounds were heard at the right 3rd intercostal space, mid clavicular line.

A roentgenogram of the chest revealed shifting to the right of trachea and mediastinum, dense homogeneous densities on entire right chest and hyperlucency on the left lung with herniation to the upper portion of the right chest.

Bronchoscopy revealed total obstruction of right main bronchus with granulation tissue.

Bronchogram revealed the right main bronchus was ended with a blind pouch 0.5 cm below the carina, but left main bronchus and its trees were intact.

Pulmonary angiogram showed non-visualization of the right pulmonary artery and 180° counterclockwise rotation of the heart.

Pulmonary function test disclosed decreased vital capacity and maximal breathing capacity.

The patient was treated by antibiotics with good response.

서 론

일측폐의 발육부전증은 폐실질, 폐혈관은 물론 기관 분지 후의 기관지가 완전히 결여되어 있는 선천적인 기형으로서¹⁾ 1673년 처음으로 De pozze²⁾가 성인여자에서 부검으로 우연히 발견하였다. 임상적으로 일측폐의 발육부전증이 진단된 것은 1885년에 Munchmeyer³⁾에 의해서였고, 이후 단순흉부 X선, 기관지조영술, 기관지경검사 및 폐혈관조영술등의 발달과 더불어 진단이 용이해짐에 따라, 현재까지 전세계적으로 약 170예가 보고된 희귀한 질환으로⁴⁾ 우리나라에서는 양등⁵⁾에 의해서 1975년 좌측의 선천성 일측폐발육부전증 1예가 보고되었을 뿐이다. 이에 저자들은 최근 이화여자대학교 의과대학부속병원 내과에 입원하였던 16세 남자환자에서 심장의 우측변위를 동반한 선천성 우측 폐 발육부전증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 심○길, 16세, 남자, 고등학교 1학년 학생

주 소 : 기침 및 객담, 운동시 호흡곤란, 미열

현병력 : 환자는 1년전까지는 건강하였으나 그 이후 운동시에 경도의 호흡곤란을 느껴왔으며, 1개월전부터는 객담을 동반한 기침 및 미열이 발생하였고 이후 운동시 호흡곤란이 더욱 심해졌으나 특별한 치료를 받지 않았다. 입원 1주일전, 학교에서 행한 정기 신체검사에서 흉부 X선상 늑막염 진단하에 정밀검사 및 치료를 받기 위해 본병원 내과에 입원하였다.

과거력 : 특기 사항 없음

기왕력 : 특기 사항 없음

이학적 소견 : 체격은 작은 편이었고 영양상태는 양호하였으며 의식은 명료하였다. 체온은 38.3°C, 맥박은 110회/분, 혈압은 110/70 mmHg 이었다. 피부, 안구, 안면에 이상소견이 없었고 경부의 임파절도 촉진되지 않았다. 흉부시진상 우측 흉곽이 좌측에 비해서 발육이 부진하였으며 호흡시에 우측 흉곽의 운동제한

Fig. 1. Chest P-A: Total haziness of right lung mediastinal shifting to right side.

Fig. 2. Electrocardiogram: Normal sinus rhythm at a rate of 96/min No evidence of dextrocardia.

Fig. 3a, 3b. Pulmonary angiogram: Absence of right pulmonary artery 180° Counterclockwise rotation of heart.

이 보였다. 타진상 우측의 중·하부에 탁음이 있었으며 좌측에서는 폐기음이 약간 증가되어 있었다. 청진상 우측 상부에서는 호흡음이 정상으로 들리나 중·하부에서는 호흡음을 들을 수 없었고 수포음이나 건성나음은 없었으며 좌측폐의 호흡음은 정상이었다. 심장진찰상 심박동의 최대강점은 우측 제3늑간 쇄골중양선에 있었고, 심박음계는 우측으로 편위되어 있었으며 심음은 규칙적으로 심잡음은 들리지 않았다.

복부소견, 사지 및 신경학적 소견은 정상이었다.

검사 소견 : 말초혈액 도말검사상 헤모글로빈 13.9 gm/dl, 헤마토크리트는 39.6%, 백혈구 5,000/mm³(중성백혈구 80%, 단핵구 2%, 임파구 18%)이었으며 뇨화학검사와 생화학검사는 정상이었다. 단순 흉부 X선소견상 기관 및 중격동이 우측으로 편위되어 있고, 우측 흉곽 늑간이 좁아져 있었으며, 우측 흉곽은 균일한 강한 음영을 보인 반면, 좌측 폐는 투과성이 증가되어 있고 우측상부로 탈출(herniation)되어 있었다(Fig. 1). 심전도 소견에서는 96회/분의 동성심박동으로 반시계방향으로 회전(counterclockwise rotation)되어 있었고 우심증(dextrocardia) 소견은 보이지 않았다(Fig. 2).

Olympus BF type 4B2 model을 이용한 기관지경 검사상, 기도는 우측으로 편위되어 있었으며 우측기관지는 육아종성 조직으로 보이는 물질로 완전폐쇄되어 있었고 좌측기관지는 편위로 인한 위치변화 이외의 이

Fig. 4. Bronchogram: Blind ended right main bronchus.

상소견은 보이지 않았다(Fig. 3a, 3b).

우측기관지의 육아종성 조직으로 사료되는 곳에서 시행한 조직생검소견상 염증세포의 침윤을 보였다.

기관지조영술상 우측 기관지는 기관분기부에서 우측으로 0.5 cm 지점에서 맹낭(blind pouch)로 형성되어 있었고 좌측기관지는 정상이었다(Fig. 4).

대퇴정맥을 통한 폐동맥 조영술상 우측폐동맥은 완전히 결손되어 있었고 좌측폐동맥은 이상소견이 없었

Fig. 5a, 5b. Bronchoscopic finding: Total obstruction of right main bronchus.

으며, 심장은 우측흉곽으로 편위되어 180°반시계방향으로 회전되어 있었다(Fig. 5a, 5b).

폐기능검사에서는 폐활량은 2,610 cc, 최대환기량은 66 l/min로 정상치보다 감소되어 있었다.

입원후 경과 : 환자는 항생제 투여로 증세가 호전되어 퇴원하였다.

고 찰

일측폐의 발육부전증은 희귀한 질환으로 De pozze²⁾에 의해 1673년 부검상 우연히 발견되었고, 1885년에 Munchmeyer³⁾에 의해 처음 임상적으로 진단된 이후, Hurwitz와 Stephens,⁶⁾ Deweeze와 Howard⁷⁾, Smart²⁾ Wexels⁸⁾, 및 Oyamada⁹⁾등에 의해서 문헌고찰과 함께 보고되었으며, 1955년에 Valle 등¹⁰⁾이 120예를 모아 보고하였고, 1968년에는 Maltz와 Nadus⁴⁾가 문헌고찰에서 얻은 156예와 실제로 경험한 8예를 합쳐서 164예를 보고하였다.

폐 발육부전증은 폐실질 및 폐혈관은 물론 기관분지 후 기관지가 결손되어 있는 질환으로 Schneider¹⁾가 1909년에 병리학적으로에 의거하여 다음과 같이 3군으로 나누어 분류하였다. 즉 (1) 기관지, 폐질질과 폐혈관이 완전히 결여된 전성발육부전증(agenesis), (2) 폐실질과 폐혈관이 완전히 결여되고 기관지가 맹낭(blind pouch)으로 끝나는 발육부전증(aplasia)과 (3) 기관지는 정상이고 폐실질이 제대로 형성되지 못하고 폐혈관은 크기가 감소되어 있는 형성부전증(hypoplasia)으로 분류하였다.

폐 발육부전증의 발생기전에 대해서는 아직 확실히 규명되지 않았으나 일란성 쌍생아에서 동시에 발견되는 점으로 미루어 보아 유전적 요소가 관여할 것이라는 설과⁴⁾, Wilson 및 Warkary^{11, 12)}의 동물실험에 의

한 비타민 A결핍증에 기인한다는 설 및 좌상(Crushing injury)으로 인해 정상적으로 태어난 태아에서 주 기관지의 폐쇄가 일어나는 것으로 봐서 기계적 요인이 작용한다는 설¹³⁾등이 있다. 그러나 일측폐 및 폐혈관이 없음에도 흉곽의 불균형이 흔하지 않은 것은 태생기에서 흉벽의 형성이 정상적인 폐발육과는 관계가 없다는 것을 간접적으로 나타내주는 것으로 생각된다¹⁴⁾.

Maltz 및 Nadus⁴⁾는 일측 폐 발육부전증이 있는 환자의 남녀비는 1:1.3, 우측대 좌측의 비는 1:1로, 성별 및 좌·우폐사이에 발생빈도의 현저한 차이는 없었다.

임상적으로는 침범된 일측흉곽이 편평(flattening)하게 보이고 기관지, 종격동 및 심장은 보통 결손된 폐측으로 편위되며 우측폐가 없는 경우 심장은 우측으로 있게 되어 우심증과 혼동되기 쉽다. 이학적 소견으로 청진상 침범된 폐에서 호흡음이 들리지 않으며 타진상 탁음이 증가되어 있고 반대측에서는 폐기음이 증가하며 침범된 폐의 상부는 대상성 팽창 및 탈출(herniation)에 의해 호흡음이 정상으로 들리는 경우도 있다.

진단은 단순 흉부 X선상에서 환측에 균일한 강한음영이 보이며 늑간이 좁아져 있고 횡격막은 상승되어 있으며, 기관과 건측폐는 환측의 흉곽으로 탈출되어 있음을 보여준다. 심장은 강한 음영으로 보이지 않으나 건측 폐 혈관상은 정상·소견을 보인다. 기관지 조영술에 의해서 기관지 분포양상, 기관의 위치 및 탈출(herniation)정도를 잘 알 수 있으며, 환측의 기관지가 결손되어 있는지 또는 맹낭(blind pouch)으로 형성되어 있는지의 여부에 따라서 발육부전증(Agenesis)과 형성부전증(Hypoplasia)의 감별진단에 많은 도움을 준다. 그리고 1939년 Robb와 Steinberg¹⁵⁾에 의한 심혈관조영술의 도입으로 폐순환과 심혈관구조물을 구분할 수 있게 되어 폐 발육부전증에 대한 정확한 진단

이 가능하게 되었으며, 부분 폐발육부전증과의 감별, 그리고 기타 폐 발육부전증과 비슷한 폐질환과의 감별 및 기타 다른 심혈관계형의 병발을 확인할 수 있게 되었다¹⁴⁾. 심전도는 우심증(dextrocardia)이 있을 때에 한해서만 도움을 준다.

감별진단 해야 될 질환으로서는, 부분 또는 폐엽부전증 및 심한 폐섬유화증을 동반한 폐기종, 결핵으로 인한 섬유성흉곽(fibrothorax), 흉곽성형술 또는 폐절제술후 및 기관지암 등이 있다.

그리고 폐 발육부전증에 많이 동반되는 선천적 기형¹⁵⁾으로서는, 등맥관 개존증, 난원공 개존증, 심실중격 결손증등의 심혈관 기형이 제일 많고 이외에 위장관, 골격계 및 비뇨생식계 기형도 많이 동반된다.

예후는 Valle 등¹⁰⁾에 의하면 80%정도가 10세 이전에 사망하였으며, 사망의 원인으로는 동반된 선천적 기형 및 감소된 폐기능 등으로 인한 호흡기 감염이 많았다. 이후 1966년 Maltz 등⁴⁾이 보고한 예중 1954년 이후 보고된 36명중 24명이 생존했다고 하며 Oyamada 등⁷⁾과 Schaffer와 Rider⁹⁾에 의하면 우측결손의 사망율이 좌측에 비해서 높다고 하였고, Maltz와 Nadius⁴⁾는 항생제 이용으로 사망율이 감소되어 이들 사이에 특별한 차이가 없게되었다고 하였다.

따라서 다른 장기의 선천성 기형과 동반되지 않은 경우와 적절한 항생제 이용으로 호흡기 감염을 잘 조절해 주면 예후는 좋으리라고 보아진다.

저자들의 경우에서는 다른 장기의 선천성 기형을 동반하지 않았고, 항생제 투여로 증상이 호전되었으므로 예후는 좋을 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 이화여자대학교 의과대학 부속병원 내과에서 Schneider에 의한 분류 제2형에 속하는 심장의 우측변위를 동반한 우측의 선천성 폐 발육부전증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Schneider P, cited by Oyamada A, Gasul BM, Holinger PH: Agenesis of the lung. Report of a case with review of all previously recorded cases, Amer J Dis Child 85:182, 1953
- 2) De pozze S, cited by Brescia MA, Anerman EE, Sharma KK: Agenesis of the left lung.

- Arch Pediat 77:485, 1960
- 3) Munchmeyer, cited by Welch K: Ein Fall von Mangel du Rechten Lunge. Frankfurt Ztscher. G Path 36:192, 1928, cited by Ferguson C, Neuhauser EBD: Congenital absence of the lung(agenesis) and other anomalies of the tracheobronchial tree, Amer J Roentgen 52:459, 1944
- 4) Maltz DL, Nadius AS: Agenesis of the lung; Presentation of eight new cases and review of the literature. Pediatrics 42:175, 1968
- 5) 梁珠錫, 李明哲, 梁起敏, 李榮, 韓萬青, 韓鏞徹: 선천성 일측폐발육부전증(좌측)의 1예 보고. 대한 내과학회잡지, 18:653, 1975
- 6) Hurwitz S, Stephens HB: Agenesis of lung; review of literature and report of case. Amer IM Sc 193:81, 1937
- 7) Dewees ER, Howard JC, Jr: Congenital absence of lung before death. Radiology 42:389, 1944
- 8) Wexels P: Agenesis of lung. Thorax 6:171, 1951
- 9) Oyamada A, Gasul BM, Holinger PH: Agenesis of lung; Report of a case with review of all previously recorded cases. Amer J Dis Child 85:182, 1953
- 10) Valle AR: Agenesis of lung. Amer J Surg 89: 90, 1955
- 11) Warkany J: Congenital anomalies. Pediatrics 7:607, 1951
- 12) wilson JG, Warkany J: Aortic arch and cardiac anomalies in offspring of vitamin A deficient rats. Amer J Anat 85:133, 1949
- 13) Mirowski M, Neill C, Bahnson HT, Taussig HR: Negative P wave in lead I in dextroversion. Differential diagnosis from mirror-image dextrocardia. Circulation 26:413, 1962
- 14) Steinberg L, Stein HL: Angiocardiography in diagnosis of agenesis of lung. Amer J Roentgen 96:991, 1966
- 15) Robb GP, Steinberg I: Visualization of chambers of heart, pulmonary circulation, and great vessels in man, Am J Roengenol and Rad Therapy 1:17, 1939