

□ 증 례 □

자발성 종격동기흉과 심낭기종을 동반한 특발성 폐섬유증의 급성 악화 1예

단국대학교 의과대학 내과학교실, 호흡기내과, 진단방사선과교실*, 병리학교실**

윤세영, 김용호, 최은경, 홍석균, 지영구, 이계영, 최영희*, 명나혜**, 박재석

= Abstract =

**A Case of Spontaneous Pneumomediastinum and Pneumopericardium
in a Patient with Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis**

**Se Young Yun, M.D., Yong Ho Kim, M.D., Eun Kyoung Choi, M.D.,
Seuk Kyun Hong, M.D., Young Ku Ji, M.D., Kye Young Lee, M.D.,
Young Hi Choi, M.D.*, Na Hye Myong, M.D.** , Jae Seuk Park, M.D.**

*Department of Internal Medicine, Radiology*and Pathology**
Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea*

Background : Spontaneous pneumopericardium is a very rare condition. Spontaneous pneumothorax and pneumomediastinum have been reported to be associated with an idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). However, spontaneous pneumopericardium has not yet been reported in association with IPF. Here we report a case of spontaneous pneumomediastinum and pneumopericardium in a patient with acute exacerbation of IPF with a review of the relevant literature. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 2001, 50 : 704-709)

Key words : Pneumopericardium, Pneumomediastinum, Idiopathic pulmonary fibrosis.

서 론

심낭기종(pneumopericardium)은 심낭 내부로 공기

의 유입으로 발생하게 되며, 대부분 종격동기흉(pneumomediastinum)을 동반한다. 대부분의 심낭기종은 식도나 위와 같은 인접장기의 질환이나 기구조

Address for correspondence :

Jae Seuk Park, M.D.

Division of Pulmonary Medicine, Dankook University Medical center

16-5, Anseo-dong, Cheonan, 330-714, Korea

Phone : 041-550-3055 Fax : 041-556-3256 E-mail : jspark@anseo.dankook.ac.kr

작(instrumentation)으로 인한 누관(fistula)의 형성, 둔상(blunt trauma)이나 자상(penetrating injury)과 같은 외상, 양압호흡(positive pressure ventilation) 등이 원인이 되며^{1,2}, 임상적으로 외부 요인 없이 발생하는 자발성(spontaneous) 심낭기종은 매우 드문 것으로 알려져있다³.

특발성 폐섬유화증(idiopathic pulmonary fibrosis)은 원인불명의 만성질환으로 폐실질 내 염증세포의 침윤과 섬유모세포들의 증식과 교원질의 침착으로 폐조직의 구조가 완전히 교란되며, 이형화(metaplastic)된 상피세포로 싸인 낭포들로 이루어진 봉와양 소견(honeycombing)을 보이기도 한다⁴. 특발성 폐섬유화증의 합병증으로 기흉과 종격동기흉이 발생했다는 보고들은 많이 있지만 심낭기종이 발생했다는 보고는 아직 없는 실정이다⁴⁻⁷.

저자들은 특발성 폐섬유화증의 급성악화로 입원한 환자에서 자발성 종격동기흉을 동반한 심낭기종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중 례

환 자 : 조○철, 남자, 64세

주 소 : 1개월 전부터 생긴 노력성 호흡곤란과 기침

현병력 : 평소 건강하던 환자는 1개월 전부터 발생한 노력성 호흡곤란과 기침으로 내원 1주일 전 개인의원 방문하여 치료받던 중 호흡곤란과 기침의 증세가 심해져서 응급실을 통해서 입원하였다.

과거력 : 특이 사항 없음

사회력 : 전직 교사였으며, 흡연력은 30갑년이었다.

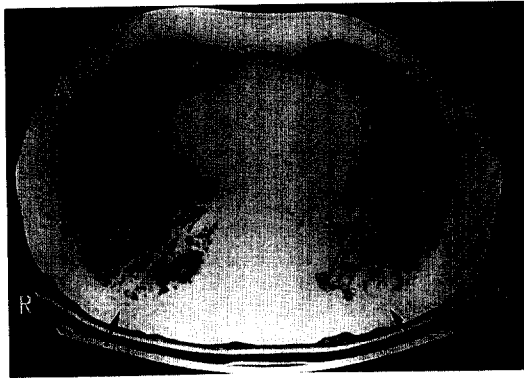
가족력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 내원 당시 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수는 분당 101회, 호흡수는 분당 32회, 체온은 37.7℃였다. 의식은 명료하였으며 흉부 청진상 호흡음은 거칠었고, 양측 폐야에서 흡기시 수포음(velcro rale)이 청진되었다. 심음은 규칙적이었으며, 심잡음은 들리지 않았다. 복부에서 간이나 비장의 종대는 없었고 사지 소견상 부종은 없었다.

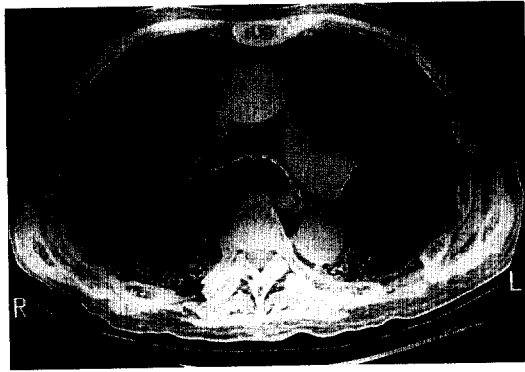


Fig. 1. Chest radiography shows bilateral diffuse reticular opacity predominantly in lower lobes and peripheral lung field.

검사실 소견 : 내원 당시 시행한 일반 혈액검사상 혈색소 13.6 g/dL, 헤마토크릿 39.0%, 백혈구수 12,190/mm³(호중구 86.7%, 림프구 8.1%, 호산구 3.7%), 혈소판수 215,000/mm³이었으며, 일반화학검사상 총단백 7.1 g/dL, 알부민 3.1 g/dL, AST 28 IU/L, ALT 20 IU/L, BUN 15.2 mg/dL, Cr 0.97 mg/dL, CRP 9.56mg/dL, LDH 733 IU/L이었다. 산소 공급없이 시행한 동맥혈가스분석은 pH 7.473, PaCO₂ 35.6 mmHg, PaO₂ 51.0 mmHg, HCO₃⁻ 27.5 mmol/L이었다. 기관지 내시경검사에서 기관지 병변은 관찰되지 않았으며, 기관지폐포세척액 검사에서 암세포는 관찰되지 않았으며 세포들의 감별숫자에서 대식세포가 68%, 임파구가 6%, 중성구가 25%이었다. 객담 검사에서 일반세균과 결핵균은 검출되지 않았다. 심전도 검사 및 심장 초음파검사는 정상이었다. 혈청 검사상 anti-DNA 항체, anti-nuclear 항체는



(A)



(B)

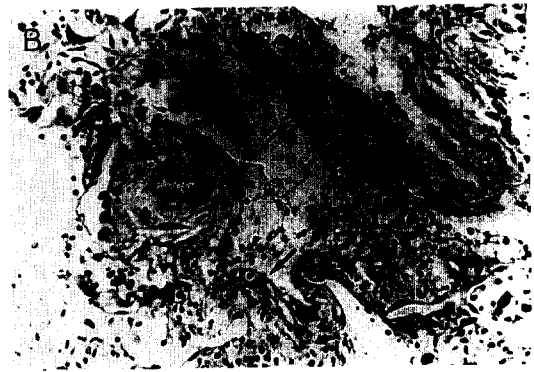
Fig. 2. HRCT scan shows extensive cystic radiolucencies(honeycombing) with adjacent ground glass opacity(arrows) predominantly at subpleural regions of both lower lobes. Pneumopericardium is noted at anterior aspect of the heart (A), and pneumomediastinum is noted around the aorta (B).

음성이었으며, RA factor는 22.3 IU/mL(정상치 < 15.0 IU/ml)로 증가되어 있었으며, 보체는 C3 116 mg/dL, C4 35 mg/mL, CH50 43.9 U/ml로 정상이었다.

방사선학적 소견: 내원 당시 시행한 단순 흉부촬영 소견상 양측폐에서 폐 기저부에 심한 미만성의 폐침윤을 보였지만 종격동기흉이나 심낭기종의 소견은 뚜렷하게 관찰되지 않았다(Fig. 1). 입원 1일째에 시행한



(A)



(B)

Fig. 3. Open lung biopsy shows honeycombing change with inflammatory fibrosis characteristic to UIP (H&E. ×200) (A), and prominent type II pneumocytes and hyaline membrane(arrows) characteristic to acute lung injury (H&E. ×400) (B).

흉부 고해상 전산화 단층촬영(HRCT)상 양측폐에서 간유리 음영(ground glass opacity)이 관찰되었으며, 주로 폐 기저부의 주변부위, 늑막하 부위에 붕와양 소견(honeycombing)과 함께 심낭기종이 뚜렷이 관찰되었으며(Fig. 2A), 대동맥 주위로 종격동기흉이 관찰되었다(Fig. 2B).

병리학적 소견: 입원 5일째 우중엽 폐에서 개흉폐생검을 시행하였으며 조직학적 소견상 교원질의 침착으로 인한 섬유화와 붕와양 소견을 보이는 전형적인 통

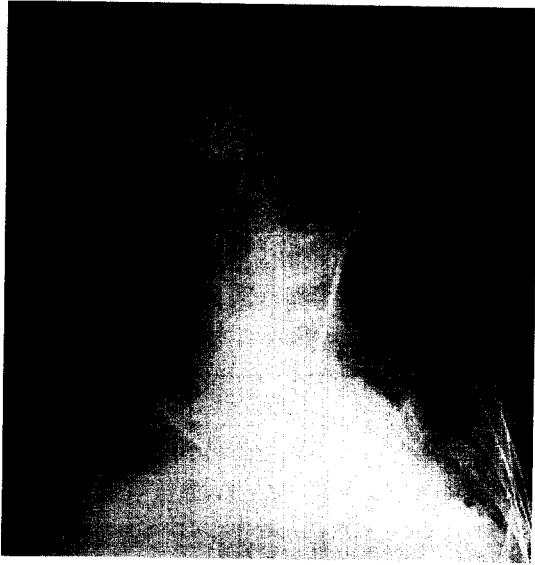


Fig. 4. Chest radiography taken on 28th hospital day reveals increased extent of consolidation without evidence of pneumopericardium.

상성 간질성 폐렴(usual interstitial pneumonia)의 소견을 보이는 곳(Fig. 3A)과 폐간질의 부종, 폐포내 섬유소양 삼출물, 초자막(hyaline membrane)형성 등 급성 폐손상의 소견(Fig. 3B)이 같이 관찰되어 특별한 폐섬유화증의 급성악화에 합당한 소견이었다.

임상경과: 개흉폐생검에서 특발성 폐섬유화증의 급성악화의 소견이 관찰되어 고용량 스테로이드 치료와 호흡부전에 대해 기계적 환기치료를 시행하였다. 심낭기종의 경우 이로 인한 혈액학적 장애와 흉통의 증상이 없어 심낭삼관동의 치료를 시행하지 않았다. 심낭기종이 발견된 후 4주째에 시행한 단순 흉부촬영 소견상 심낭기종의 악화소견이 관찰되지 않았으며(Fig. 4) 혈액학적인 장애가 관찰되지 않았다. 환자는 폐섬유화증의 악화와 패혈증이 합병되어 입원 43일째 사망하였다.

고 찰

자발성 심낭기종의 발생기전을 보면 대부분 폐포의 파

열(alveolar rupture)로 시작하며, 폐포 내 공기가 압력차에 의해 기관지혈관초(bronchovascular sheath)를 따라 종격동으로 유입되어 종격동기종이 발생하고 이어서 심장을 싸고 있는 심막부위 중 약한 부위인 큰 혈관 인접부위가 박리되어 공기가 심낭 내로 유입되어 심낭기종이 발생한다⁸. 그러나 때로는 흉부촬영 소견상 심낭기종이 유일한 폐포 밖의 공기음영으로 보이기도 한다. 심낭기종은 식도나 위와 같은 인접한 장기의 질환이나 기구조작(instrumentation)으로 인한 누관(fistula)의 형성 등으로 발생하기도 하며^{1,2}, 둔상(blunt trauma)이나 자상(penetrating injury) 같은 외상, 개흉 수술이나 흉강내시경 수술(thoracoscopic surgery), 양압호흡(positive pressure ventilation) 등으로 발생하기도 한다². Cummings등¹⁰은 심낭기종이 확인된 252명의 환자를 대상으로 그 원인을 조사하였는데, 외상이 154명(62%)로 가장 많았으며, 인접장기와 심낭과의 사이에 누관이 형성된 예가 62명(25%), 가스형성균에 의한 심낭감염이 10명(4%), 의인성(iatrogenic) 원인이 23명(9%)였다.

기계호흡(mechanical ventilation)의 합병증으로 심낭기종의 발생율이 성인에서 신생아에 비해 매우 낮은 것으로 알려져 있는데^{9,10} 그 이유로는 해부학적으로 성장함에 따라 종격동과 심낭의 교통(communication)이 점점 어려워지기 때문으로 설명되고 있다¹¹.

임상적으로 외부 요인 없이 발생하는 자발성 종격동기종이 발생하는 경우에는 천식발작, 심한 기침, 구토, 심한 육체적 운동, 마리화나 흡연, NO 흡입, 폐렴, 당뇨병성 케톤산증, 미만성 간질성 폐질환, 출산 등이 보고 되어있다^{5,8,11,12}. 천식발작이나 심한 기침, 구토 등의 경우 갑작스런 폐포 내 압력상승으로 폐포 파열이 일어나서 종격동기종으로 진행하게 되고 마리화나 흡연의 경우 약의 효과를 높이기 위해 Valsalva maneuver를 환자가 시도함으로써 폐포압력이 상승하여 발생하는 것으로 알려져 있다¹³.

특발성 폐섬유화증은 만성적으로 폐실질의 염증과 섬유화가 일어나는 원인불명의 질환으로 병리소견을 보면, 폐간질내에 염증세포의 침윤과 섬유모세포의 증

식 및 교원질 침착, 제 II 형 폐상피세포의 증식소견등이 관찰되고 말기에는 폐포들의 허탈 등으로 인하여 폐조직의 구조가 완전히 교란되어, 이형화된 상피세포로 싸인 낭포들 및 확장된 소기관들만이 간질 사이로 보이는 붕와양 폐소견이 보인다³. 그러므로 폐포강이 과팽창된 부위와 허탈(collapse)된 부위가 혼재하게 되어 과팽창된 폐포부위에서 파열이 일어나기 쉬워서 간질성 기종(interstitial emphysema)과 종격동기흉이 발생할 수 있다¹⁴. 특발성 폐섬유화증의 급성 악화는 임상적으로 명백한 감염의 증거가 없이 수주내에 악화되는 호흡곤란과 방사선소견상 폐침윤이 증가할 경우 의심할 수 있으며, 병리 소견상 기존의 병변(usual interstitial pneumonia)에 급성 폐손상(acute lung injury)의 소견을 동반하게 된다¹⁴. 본 증례에서도 개흉폐생검 소견상 통상성 간질성 폐렴에 합당한 소견(Fig. 3A)과 함께 급성 폐손상에서 관찰되는 폐간질의 부종과 폐포내 섬유소양 삼출물, 초자막(hyaline membrane)형성등의 미만성폐포손상(diffuse alveolar damage)의 소견을 보였다(Fig. 3B). 본 증례의 경우 특발성 폐섬유화증의 급성악화로 인한 폐손상과 기침 등으로 폐포내 압력의 갑작스런 증가로 폐포 파열이 일어나서 자발성 종격동기흉 및 심낭기종이 생긴 것으로 생각된다.

특발성 폐섬유화증의 합병증으로 기흉과 종격동기종이 발생했다는 보고들은 많이 있지만 심낭기종이 발생했다는 보고는 아직 없는 실정이다⁴⁻⁷. Franquet 등⁴의 보고에 의하면 78명의 특발성 폐섬유화증 환자들에 대해 전산화 단층촬영을 시행하였을 때 9명(11.2%)의 환자에서 폐포 밖의 공기음영(extra-alveolar air)을 관찰할 수 있었는데 이 중에서 기흉이 5명이었고, 종격동기흉이 4명이었다. 전산화 단층촬영에서 폐포 밖 공기음영이 관찰되었던 5명의 기흉환자 중 1명(20%)에서, 3명의 종격동기흉 환자 중에서 2명(67%)에서 단순흉부촬영 소견상 폐포 밖 공기음영이 관찰되지 않았다. 본 증례에서도 단순흉부촬영 소견상으로는 종격동기흉과 심낭기종이 뚜렷이 관찰되지 않았다(Fig. 1). 그러므로 단순 흉부촬영 사진으로 진단

이 어려운 종격동기흉과 심낭기종의 경우 전산화 단층촬영이 진단적 가치가 있을 것으로 사료된다.

Cummings 등¹⁰의 보고에 의하면 심낭기종으로 혈액역동학적으로 장애를 일으키는 경우는 37%였으며 대부분 심한 외상성 심낭기종이 원인이었다. 자발성 심낭기종의 치료는 혈액역동학적으로 안정적인 상태일 때는 보존적(supportive)치료가 원칙이지만 심낭 압전(pericardial tamponade)을 일으킬 수도 있으므로 세심한 관찰이 필요하며, 응급시에는 심낭삽관이 필요하다^{9,10}. 본 증례의 경우 전산화 단층 촬영소견상 심낭기종(Fig. 2A)과 종격동기흉(Fig. 2B)의 소견을 보였지만, 혈압 및 심장 초음파검사상 혈액역동적인 장애가 없었으며 4 주 후에 경과관찰 한 단순 흉부촬영소견(Fig. 4)에서도 종격동기흉과 심낭기종은 관찰되지 않았다.

요 약

저자들은 급성 악화를 보인 특발성 폐섬유화증 환자에서 발생한 종격동기흉을 동반한 자발성 심낭기종 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Miller WL, Osborn MJ, Sinak LJ, Westbrook BM. Pyopneumopericardium attributed to an esophagopericardial fistula : report of a survivor and review of the literature. Mayo Clin Proc 1991;66:1041-5.
2. Pickhardt PJ, Bhalla S. Spontaneous pneumopericardium secondary to penetrating benign gastric ulcer. Clin Radiol 2000;55:798-800.
3. 김동순. 특발성 폐섬유화증과 비특이성 간질성 폐장염. 결핵 및 호흡기 질 환 1997;158:449-69.
4. Franquet T, Gimenez A, Torrubia S, Sabate JM, Radriguez-Arias JM. Spontaneous pneumothorax and pneumomediastinum in IPF. Eur Radiol

- 2000;10:108-13.
5. O'Connor I, Thomas GO : Spontaneous pneumomediastinum in a patient with fibrosing alveolitis. *Respiratory Medicine* 1993;87:313-4.
 6. Fujiwara T. Pneumomediastinum in pulmonary fibrosis. Detection by Computed Tomography. *Chest* 1993;104(1):44-6.
 7. Kobayashi H, Kanoko K. : A case of idiopathic interstitial pneumonia with pneumothorax and pneumomediastinum, accompanied rapid progression of cystic change on CT, *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1990;28(11):1499-1503.
 8. Kusch MM, Orvald TO. Mediastinal and subcutaneous emphysema complicating acute bronchial asthma. *Chest* 1970;57:580-1.
 9. Hurd TE, Novak R, Gallagher TJ : Tension pneumopericardium : A complication of mechanical ventilator. *Crit Care Med* 1984;12:200-1.
 10. Cummings RG, Wesly RLR, Adams DH, et al : Pneumopericardium resulting in cardiac tamponade. *Ann Thorac Surg* 1984;37:511-7.
 11. LiPuma JP, Wellman J, Stern HP, Nitrous oxide abuse : a new cause for pneumomediastinum. *Radiology* 1982;145:602.
 12. Giraud DE, Carlson V, Natelson EA. Pneumomediastinum in diabetic ketoacidosis: comments on mechanism incidence and management. *Chest* 1971;60:455-9.
 13. Miller WE, Spiekerman RE, Hepper NG. Pneumomediastinum resulting from Valsalva maneuver during marijuana smoking. *Chest* 1972;62:233-4.
 14. Kondoh Y, Taniguchi H, Kawabata Y. Acute exacerbation in idiopathic pulmonary fibrosis. Analysis of clinical and pathologic findings in three cases. *Chest* 1993;103:1808-12.
-