

Swyer-James 증후군

국군수도통합병원 방사선과

전 광 석 · 장 기 현

—Abstract—

Swyer-James Syndrome

Kwang Suck Jeon, M. D. Kee Hyun Chang, M. D.

Department of Radiology, Capital Armed Forces General Hospital.

It is well known that Swyer-James syndrome (Idiopathic unilateral hyperlucent lung) is a peripheral form of obstructive emphysema caused by a sequelae of severe unilateral bronchiolitis or pneumonia, showing radiographically unilateral radiolucency and diminished pulmonary vascularity.

During the period from January 1976 through July 1976 three cases of Swyer-James syndrome were observed at the Capital Armed Forces General Hospital.

The diagnosis was based on the simple chest P-A view, bronchography and lung scanning in 3 patients and pulmonary angiography was additionally performed in only one patient. History of acute severe pulmonary illness in childhood was remembered by all of them.

Radiological manifestations were also all classical. Therefore, these cases are presented with brief review of the literatures.

I. 서 론

Swyer-James 증후군은 일명 “Unilateral pulmonary emphysema”, “Abnormal translucency of one lung”, “Idiopathic unilateral hyperlucent lung”이라고도 불리워 지고 있으며 이물질이나 종괴 때문에 발생하는 폐쇄성 폐기종과는 다르게 특별한 원인없이 흉부단순촬영에서 환측폐가 건측폐에 비하여 방사선 투과도의 증가를 보이며 또한 폐혈관 및 폐문음영의 현저한 감소를 나타낸다¹²⁾.

이 증후군은 처음에는 선천성 질환으로 생각되었으나 현재는 후천적인 질환에 의하여 2차적으로 발생된다고 생각되며 특히 어릴때부터 반복적인 기관지염 혹은 기관지폐염을 경험한 후에 나타나는 경우가 많으며 호발연령은 20~40세 사이의 남자에서 그 빈도가 높은 것으로 알려져 있다⁸⁾. 임상증상으로는 평소에는 별 자각증

상을 느끼지 못하지만 심한 운동이나 과로시에는 호흡곤란 및 전신피로감 등을 호소한다. 진단방법으로는 흉부단순촬영, 투시소견, 기관지조영술, 폐혈관조영술 및 방사성 동위원소를 이용한 폐주사등이 이용된다. 본 저자들은 최근에 3예의 전형적인 Swyer-James 증후군을 경험 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

증 례 1

환자: 방○○, 25세, 남자

주 소 및 현병력: 심한 운동이나 과로시에 호흡곤란, 전신쇠약감등을 호소 하였다.

과거력: 6세부터 반복적인 기관지염을 경험했으며 중학교와 고등학교 시절에는 자각증상을 느끼지 못하였다.

이학적소견: 특기사항 없음.

검사소견: 특기사항 없음.

X선소견 : 흉부단순촬영상 좌측폐 방사선 투과도는 우측에 비하여 현저히 증가 되었으며 좌측폐혈관 및 폐문맥영은 우측에 비하여 심히 감소 되었다 (Fig 1-A).

투시소견에서는 호흡때는 종격동이 약간 왼쪽으로 이동되었으며 호기시에는 종격동은 원래 위치로 되돌아왔다. 기관지조영술에서는 경한 말초기관지확장이 좌측 하엽기관지에 나타났으며 특히 하엽 상분절기관지에서 는 낭포모양의 확장을 볼 수 있으며 조영제가 폐포에 충만이 잘 안되었다 (Fig. 1-B).

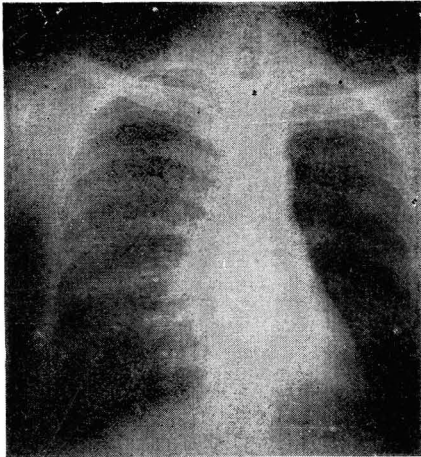


Fig. 1. (25 yrs. old male)
Fig. 1-A. The chest P-A view reveals increased hyperlucency and decreased vascular markings & hilum of left lung.

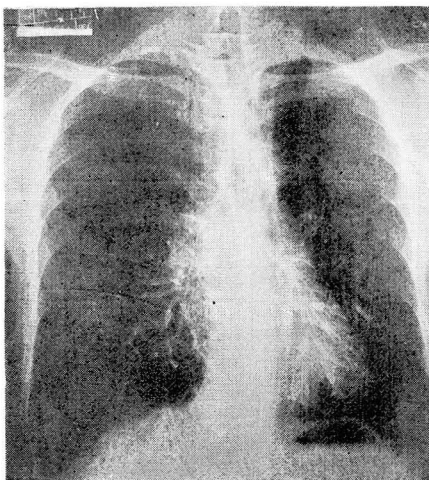


Fig. 1-B. On bronchogram no evidence of central bronchial obstruction is shown, but mild bronchiectatic changes are shown, especially in lower lobe.

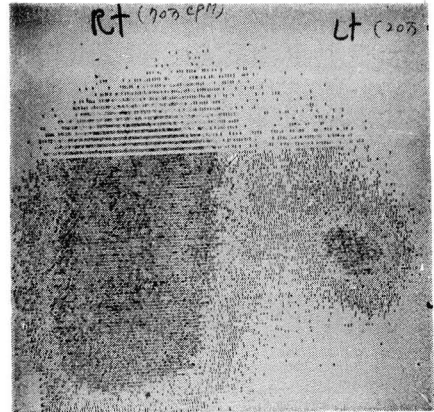


Fig. 1-C. Perfusion scan of lungs shows marked decrease of radioactivity in left lung, indicating poor perfusion.

폐동맥조영소견은 좌측폐혈관의 혈류감소와 폐동맥직경이 우측에 비하여 현저한 감소를 보였다.

폐주사소견 : 좌측폐 방사선동위원소집적이 우측에 비하여 현저한 감소를 보였다 (Fig 1-C).

증 례 2

환자 : 최○○, 28세, 남자.

주소 및 현병력 : 과도한 운동이나 구보시에 심한 호흡곤란 및 전신피로감을 느껴 낙오되는 때가 많았다.

이학적소견 : 특기사항 없음.

검사소견 : 특기사항 없음.

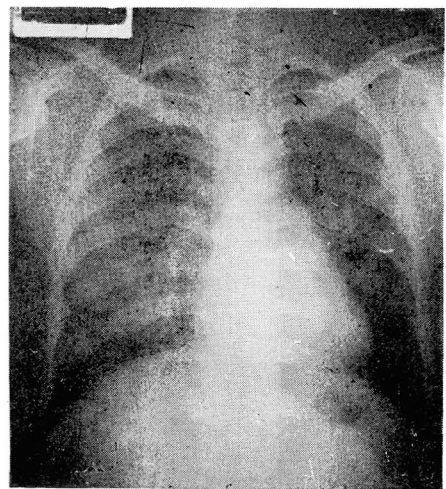


Fig. 2. (29yrs. old male)
Fig. 2-A. There is noted asymmetrical radiolucency, more hyperlucent in left lung than in right one, on chest P-A view.

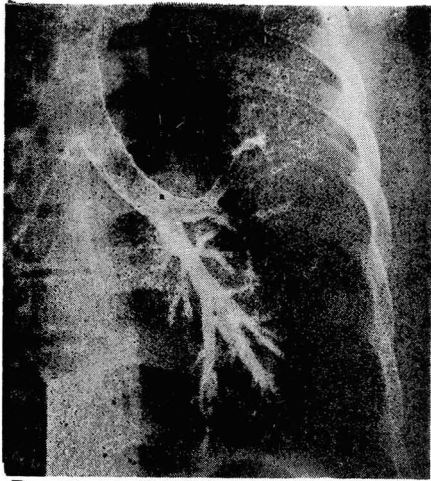


Fig. 2-B: The bronchogram discloses chronic bronchitis and mild degree of bronchiectasis but no central obstruction in left side.

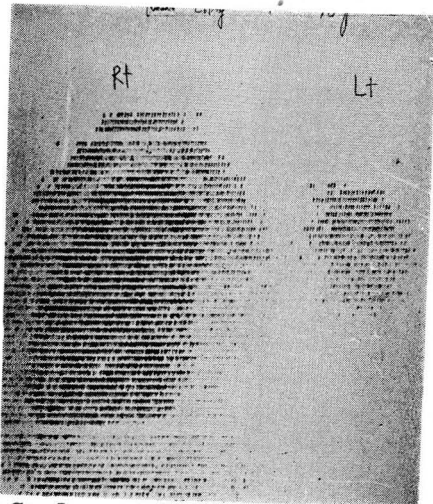


Fig. 2-C: Lung scan also demonstrates poor perfusion of left lung.

X선소견 : 방사선투과도가 우측폐에 비하여 좌측폐가 현저히 증가했으며 좌측폐의 폐혈관 및 폐문음영의 감소를 볼 수 있었다(Fig 2-A). 기관지조영술에서는 좌측 상엽기관지에서 만성기관지염의 특징적인 소견을 보였으며 하엽기관지는 불규칙한 기관지확장을 관찰할 수 있었고 기관지내 폐쇄소견은 볼 수 없었다(Fig 2-B).

폐주사소견 : 방사선동위원소집적이 우측에 비하여 좌측폐가 심한 감소를 보였다(Fig 2-C).

증례 3

환자 : 국○○, 22세, 남자.

주소 및 현병력 : 호흡곤란.

과거력 : 국민학교시에 감기를 자주 경험 하였다.

X선소견 : 단순흉부촬영에서 좌측폐 방사선투과도의 증가와 폐문음영의 심한 감소를 보였으며 기관지조영술에서는 기관지내 점액선의 확장과 낭포모양의 확장이 하엽기관지 특히 좌측 하엽내분절기관지와 하엽의분절기관지에 나타났으며 기관지내 이물질이나 종괴에 기인된 폐쇄소견은 없었다.

폐주사소견 : 방사선 동위원소집적이 우측폐에 비하여 좌측폐가 현저히 감소되었음을 볼 수 있었다.

III. 고 안

Swyer-James 증후군은 확실한 원인이나 그 발생기전은 규명되지는 않았지만 선천적인 질환에 의한다고 보다는 후천적인 질환에 의해 발생된다고 알려져 있으며 특히 어릴때부터 반복적인 기관지염이나 기관지폐염을 앓은 후 그 후유증으로 발생하는 질환으로써 일종의 말초성폐기종이라고 여기고 있다.

1953년 Swyer 및 James 등은 처음으로 본질환을 "Unilateral pulmonary emphysema"라고 발표했으며 그후 1954년 Macled가 "Abnormal trans-lucency of one lung," 9례를 보고 하였다. 또한 Katz, DornHorst, Heaf and Semple 등도 비슷한 증례들을 보고했고 1959년에 Margolin, Rosenberg, Felson and Barm 등은 4례를 보고하면서 "Idiopathic unilateral hyperlucent lung"이라고 명명하였다.

이 증후군은 주로 20~40세 사이의 남자에서 많이 발견되며 임상증상으로는 심한 운동이나 과로시에 호흡곤란을 주소로 하는 경우가 많지만 평소에는 별 자각증상을 느끼지 못한다.

본 질환의 진단은 단순흉부촬영, 투시소견, 기관지조영술, 방사성동위원소를 이용한 폐주사 및 폐혈관조영촬영으로 어렵지 않게 할 수 있다. 흉부단순촬영소견에서 환측폐의 방사선투과도가 심히 증가하여 폐혈관 및 폐문음영도 환측폐가 건측폐에 비하여 현저히 감소된다. 투시소견상 흡기시에 종격동은 환측으로 약간 이동되며 호기시에는 원래의 위치로 돌아온다. 기관지조영소견으로는 기관지 중심부의 폐쇄성 병변을 찾아 볼 수 없고 다만 조영제가 폐포에 충만이 잘 안되며 경한 기관지확장증과 만성기관지염의 특징적인 소견이 환측폐에 나타난다. 따라서 폐쇄성폐기종은 기관지조영술로 쉽게 감별 할 수 있다¹²⁾. 폐동맥조영소견에서는 환측폐 혈관의 혈류감소 및 폐혈관직경과 분지수가 건측폐보다

혈선 적으며 혈관수 또한 건측폐 보다 적게 나타난다.

감별진단을 요하는 질환으로써는 폐쇄성폐기종, 보상성폐기종, pectoral muscle의 선천성결손, 유방절제를 시술한 환자, 폐동맥혈전증 및 전색, 폐동맥의 선천성 결손 및 결여등이 포함된다.

폐쇄성폐기종은 Swyer-James 증후군에서와 같이 환측폐의 폐용적이 감소하기 보다는 오히려 증가하는 경우가 많으며 기관지조영상 기관지 중심부에 이물질이나 종괴때문에 나타나는 폐쇄소견을 봄으로써 감별이 가능하다. pectoral muscle의 선천성결손 및 유방절제를 시술한 환자에서는 임상소견과 문진에 의하여 쉽게 구별되며 또한 호기 및 흡기시의 투시소견에서 종격동의 이동이 없다. 또한 폐혈관 및 폐문음영의 감소가 동반되지 않으며 특히 환측의 axillary fold가 흉부단순촬영에서 나타나지 않는다. 폐동맥혈전증 및 전색에서는 호기 및 흡기시 종격동의 이동을 볼수 없으며 환측폐의 폐혈관 및 폐문음영이 건측보다 오히려 더 커진다. 폐동맥 혈관의 선천성결손에서는 환측폐의 폐용적이 심히 감소하기 때문에 건측폐가 환측폐 쪽으로 탈장(herniation)되며, 폐동맥조영상 환측폐의 폐혈관이 나타나지 않거나 혹은 굉장히 적으면서 가늘게 나타난다.

IV. 결 론

본 저자들은 1976년 1월부터 7월사이의 7개월 동안에 전형적인 Swyer-James 증후군 3례를 경험 하였다. 이 증후군은 희귀한 질환으로 알려져 있으나 관심을 갖고 보면 비교적 그 빈도가 높은것 같은 인상을 받았다. 문헌고찰과 증례분석을 하여 이들 환자에서 공히 일측성 방사선과투과성폐와 경한 기관지확장증 및 폐순환혈류 감소등의 유의의한 검사소견과 소아시절에 호흡기 감염증이 있었다는 과거력을 확인 할수 있었다.

REFERENCES

1. Alexander, S.C., Fiegiol, S.J., and Class, R.W.: *Congenital absence of left pulmonary artery. Am. Heart J.*, 1955, 50, 465-470.

2. Cottom, D.G., and Myers, N.A.: *Congenital lobar emphysema. Brit. M.J.*, 1957, 1, 1394-1396.
3. Swyer, P.R., and James, G.C.W.: *A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax*, 1953, 8, 133-136.
4. Dornhorst, A.C., Heaf, P.J., and Semple, S. J.G.: *Unilateral emphysema. Lancet*, 1957, 2, 873-875.
5. Elder, J.C., Brofman, B.C, Kohn, P.M., and Charms, B.L.: *Unilateral pulmonary absence or hypoplasia. Radiographic and cardio-pulmonary studies in 5 Pt's. Circulation*, 1958, 17, 557-565.
6. Fischer, H.W., and Lucido, J.L., and Lynxwilers, C.P.: *Lobar emphysema. J.A.M.A.*, 1958, 166, 340-345.
7. Hanelin, J., and Eyler, W.R.: *Pulmonary artery thrombosis: Roentgen manifestation. Radiology*, 1951, 56, 689-703.
8. Macleod, W.M.: *Abnormal transradiancy of onelung. Thorax*, 1954, 9, 147-153.
9. Van Epps, E.F., and Davies, D.M. Lobar emphysema: *Am. J. Roentgenol., Rad. Therapy & Nuclear medicine*, 1957, 7, 375-86.
10. Wyman, S.M.: *Congenital absence of pulmonary artery; Its demonstration by roentgenography. Radiology*, 1954, 62, 321-28.
11. Williams, M.H.: *Localized pulmonary hypertrophic emphysema. J. Thorax surg.*, 1952, 24, 522-529,
12. Katz, I., and Wagner, S.: *Unilateral pulmonary "emphysema". Radiology*, 1959, 73, 362-66.
13. Margolin, H.N., Rosenberg, L.S., Felson, B., and Baum, G.: *Idiopathic unilateral hyperlucent lung. A roentgenologic syndrome. Am. J. Roentgenol., Rad. Therapy & Nuclear medicine*. 1959, 82, 6-75.