

기관지 확장증을 동반한 소아 비용종 환자 1례

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 소아청소년과학교실²

김상준¹ · 김대연¹ · 배우용¹ · 정진아²

A Child who has Nasal Polyposis Combined with Bronchiectasis

Sangjun Kim, MD¹, Daeyeon Kim, MD¹, Woo Yong Bae, MD, PhD¹, and Jin-A Jung, MD, PhD²

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Dong-A University, Busan,

²Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University, Busan, Korea

Nasal polyps are inflammatory lesions of sinonasal tissue that are associated with chronic rhinosinusitis, allergic reaction, and other diseases. Although it is the most common cause of nasal polyps, chronic inflammation of the nasal cavity is not common in children. When nasal polyps are found in childhood, it is important to investigate the cause, such as immunodeficiency disease, cystic fibrosis, primary ciliary dyskinesia, and other syndromes such as Woakes' syndrome. We report a child who presented with nasal polyps combined with bronchiectasis with a review of related literature.

KEY WORDS: Nasal polyp · Bronchiectasis · Woakes' syndrome · Cystic fibrosis · Primary ciliary dyskinesia.

서 론

비용종은 비 점막에 만성적인 염증소견이 있을 시 발생하는 병리학적 특징으로, 정확한 발생 기전은 아직 밝혀지지 않았다.¹⁾ 비용종의 원인은 주로 만성 부비동염(Chronic rhinosinusitis)에 의한 만성 염증에 의해 발생하며, 천식, 알레르기 비염, 아스피린 과민성 호흡기 질환(Aspirin-exacerbated respiratory disease)에 의한 호산구성 비용종에 의해서도 발생할 수 있다.²⁾ 비용종은 주로 50~60대에 호발하며, 소아에서는 드물게 발생한다. 만일 소아에서 비용종이 발생한 경우 낭성 섬유증(Cystic fibrosis), 원발성 섬모운동 이상증(Primary ciliary dyskinesia), 원발성 면역결핍증(Primary immunodeficiency), Woakes' 증후군과 같은 다른 전신적인 증상을 감별해야 한다.³⁾

저자들은 비용종과 동반된 기관지 확장증을 가진 7세 소

아를 치험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

7세 남자 환자로 3년 전부터 반복된 비 폐색 및 비루를 주소로 타 병원 들러 비용종 의심되어 본원 내원하였다. 과거력상 천식, 아토피를 포함한 다른 질환은 없었으며, 정상 신체 발달을 보였다. 비 폐색, 비루 외에 만성적인 기침, 가래 등은 호소하지 않았다. 내시경 소견에서 양측 비강에 비용종과 점액성 비루가 관찰되었다(Fig. 1).

본원에서 촬영한 전산화단층촬영에서 외비의 확장이 관찰되었으며(Fig. 2), 양측 사골동(Ethmoid sinus)과 상악동(Maxillary sinus) 및 개구비도단위(ostiomeatal unit)에서 연조직 음영이 관찰되었으며, 전두동(Frontal sinus)와 접형동(Sphenoid sinus)의 발달 저하가 관찰되었다(Fig. 2). 내시

논문접수일: 2020년 2월 26일 / 수정완료일: 2020년 3월 16일 / 심사완료일: 2020년 3월 18일

교신저자: 배우용, 49201 부산광역시 서구 대신공원로 26 동아대학교 의과대학 이비인후과학교실

Tel: +82-51-240-5428, Fax: +82-51-253-0712, E-mail: doncamel@dau.ac.kr

경적 부비동 수술을 위해 시행한 폐 방사선 촬영 검사에서 양측 폐 기관지 전 벽이 늘어나 있는 소견을 관찰하였다(Fig. 3).

소아청소년과 협진 후 촬영한 폐 전산화단층촬영 소견에서 양측 폐 모든 엽에 간유리 음영(Ground-glass opacity) 증

가 및 기관지의 확장 및 점액이 기관지에 차있는 소견을 보여 기관지 확장증으로 진단되었다(Fig. 3). 소아청소년과와 협의하에 Macrolide 3주 사용 후 폐 상태가 호전되어 전신 마취 하에 부비동 내시경 수술 및 비용종 제거술을 시행하

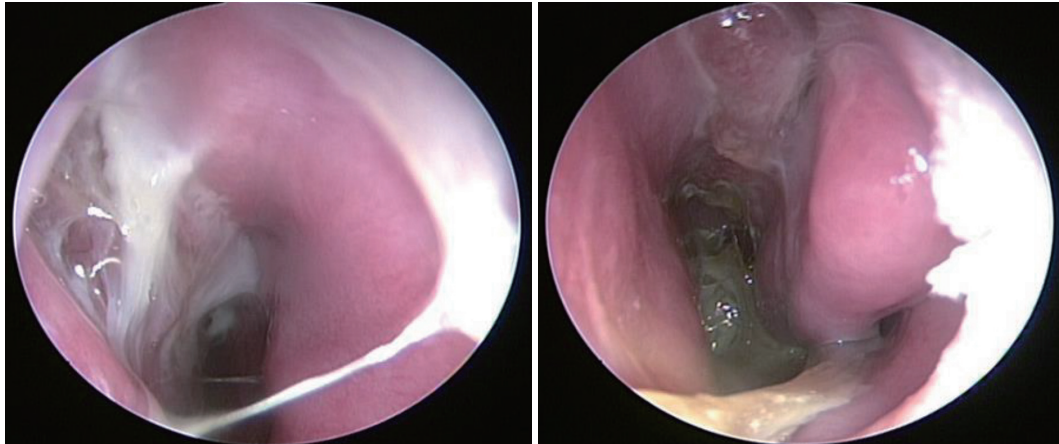


Fig. 1. Endoscopic finding shows nasal polyps with thick viscous discharge of the both nasal cavity.

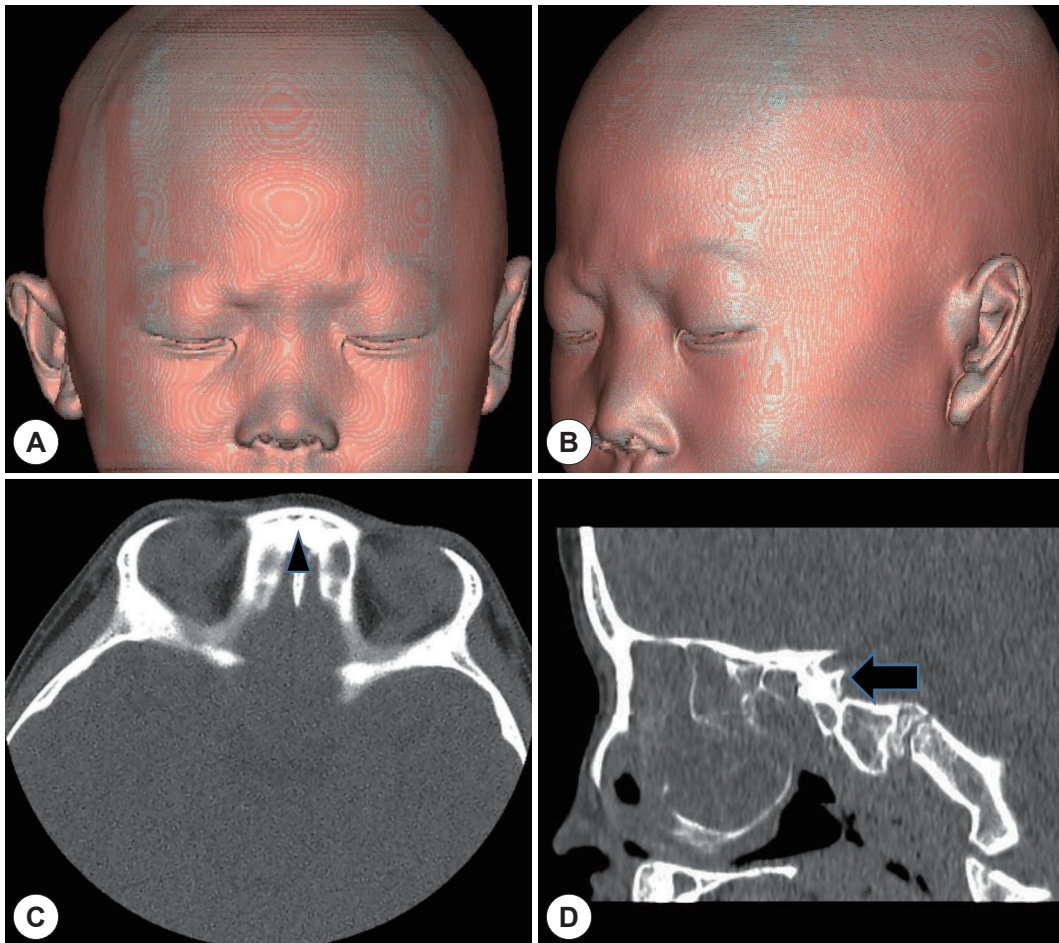


Fig. 2. Radiologic findings. A, B: Three dimensional reconstruction of CT showing widened and low nasal dorsum. C: Axial view of computer tomography showing the hypoplasia of the frontal sinus (arrowhead). D: Sagittal view of computer tomography showing the hypoplasia of the sphenoid sinus (arrow).

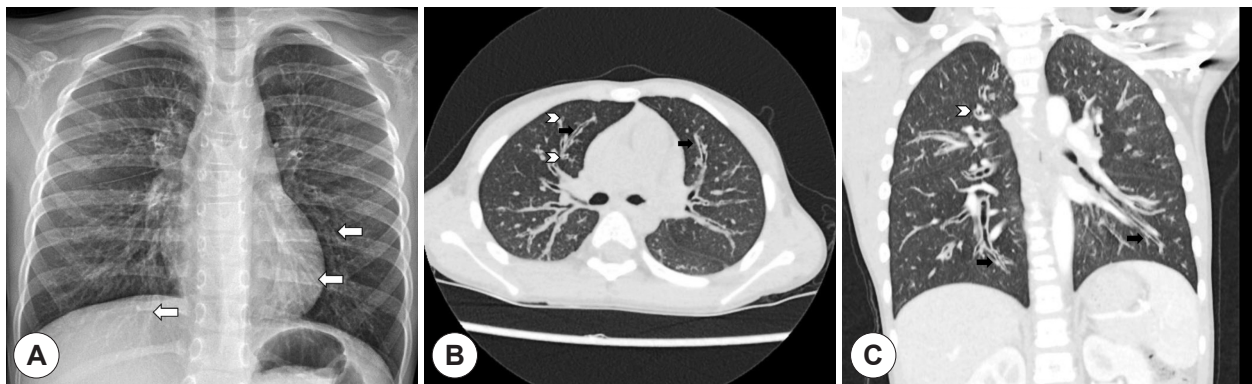


Fig. 3. Radiologic findings. A: Chest radiography showing bronchial dilatation (Tram track sign, arrows) in both lung. B, C: Chest computer tomography showing that increased broncho-arterial ratio (Signet ring sign, arrowheads), bronchial wall thickening, mucus trapping, lack of bronchial tapering (Tram track sign, black arrows) in both lung.

였다.

임상 소견 및 지속적으로 반복되는 감염에 대해 면역 결핍 여부를 확인하기 위해 시행한 면역글로불린 검사 상 IgG, IgA, IgM, 면역글로불린 G 아형인 IgG1-IgG4 모두 정상 수치였다. 보체 검사 상 C3, C4, CH50 역시 정상 수치였다.

환아는 술 후 6개월 현재까지 이비인후과와 소아청소년과에서 정기적인 외래 관찰 중이다.

고 찰

비용종은 비강과 부비동점막에 만성 염증성 질환이 있을 때 흔히 발생하는 것으로, 주로 50~60대에 발생하며, 16세 이하에서 발생은 성인보다 드물고 다른 전신적인 질환과 동반될 가능성이 높아 면밀한 관찰이 요구된다.⁴⁾

본 증례에서 비용종 외 기관지 확장증이 진단되어 전신 질환에 대한 추가적인 확인이 필요하였다. 기관지 확장증은 만성 염증에 의해서 비가역적으로 폐에 발병하는 질환으로, 기관지의 확장을 특징으로 한다. 증상으로는 만성적인 젖은 기침이나 가래가 나타나고, 폐의 CT로 기관지의 확장 소견을 가지고 진단한다. 기관지 확장증의 발생은 논문마다 다르지만, 대체적으로 성인이 될수록 유병률이 높다고 알려져 있으며, 소아의 경우 기저질환이 동반되는 경우가 많은 것으로 알려져 있다.⁵⁾ 소아 기관지확장증의 60% 정도는 기저질환이 있다고 하며, 낭성 섬유증, 원발성 섬모운동 이상증, 원발성 면역 결핍증, Woakes' 증후군 등을 감별해야 한다.⁵⁽⁶⁾

원발성 면역 결핍증은 선천적으로 면역이 결핍되는 병으로, 감염 질환이 발생할 시 재발율이 더 높고, 치료가 어렵다고 알려져 있다. 특히 재발성 만성 부비동염의 20% 정도에서 원발성 면역 결핍증이 관련되었다는 보고도 있다.⁷⁾ 혈액 검사를 통해 면역글로불린 및 아형, 보체, T림프구 수치로

진단이 가능하다. 본 환아는 혈액검사 상 보체 및 면역글로불린 수치는 정상으로 면역 결핍증은 아니었다.

낭성 섬유증은 유전적 질환으로, 선천적으로 cystic fibrosis transmembrane receptor(CFTR) gene 발현의 이상으로 점액이 끈적해지고 점액 수송에 문제가 되어 발생하는 질환이다. 낭성 섬유증은 비용종, 부비동의 발달 저하 뿐만 아니라 기관지 확장증과 같은 하기도 감염, 발육 장애, 당뇨, 췌장염과 같은 다양한 임상 양상을 보이고 있다.⁸⁾ 본 환아에서 비용종, 기관지 확장증 외에 다른 소견을 보이지 않았다.

원발성 섬모운동 이상증은 유전적 질환으로, 섬모의 기능이나 구조의 이상이 발생하여 점액섬모 청소율(Mucociliary clearance)이 떨어져 발생하는 질환이다. 원발성 섬모운동 이상증 역시 비용종, 부비동의 발달 저하, 기관지 확장증과 같은 하기도 감염, 만성 중이염등이 발생할 수 있으며 50%에서 좌우 바뀔증(Situs inversus)가 동반 될 수 있다.⁹⁾ 본 환아에서 비용종, 만성 부비동염, 기관지 확장증은 있었으나, 동반된 다른 증상들이 없었다.

Woakes' 증후군은 부비동의 발달 저하, 재발성 비용종, 고 점도의 비루, 기관지확장증의 4가지의 질환 군을 가진 환자를 의미한다. 외국에서는 1885년 Edward Woakes'에 의해 보고되었으며,¹⁰⁾ 한국에서는 환자 2명 정도만 보고된 희귀질환이다.¹¹⁾ 임상증상으로는 코막힘, 콧물, 코피, 후각저하 등이 있을 수 있으며, 신체 진찰 시에는 비삼각의 확장 및 양안과 다 격리증 등이 나타날 수 있다. 내시경상 비용종 및 점액성 콧물, 비강 및 부비동의 폐색 등이 관찰된다.¹⁰⁽¹¹⁾ Woakes' syndrome의 유병률은 매우 낮으며, 이 질환의 정확한 분자 생물학적기전 및 유전자 변이에 대해서는 알려지지 않았으며, 형제에서 발생하는 케이스가 발표되어 유전적 질환에 가능성을 두고 있다.¹²⁾ Woakes' 증후군을 진단할 시 비슷한 임상양상을 지니고 있는 원발성 섬모운동 이상증 및 낭성 섬

유증을 염두에 두어야 한다.¹⁰⁾

본 환자에서는 비용종, 외비의 확장, 기관지 확장증 등의 소견을 보여 Woakes' syndrome을 의심할 수 있었다. 다만 추후 재발성 비용종 여부와 다른 유전적 질환에 대한 감별은 필요하다고 생각되며, 정확한 진단을 위한 추가적인 연구가 필요할 것으로 사료된다.

중심 단어 : 비용종 · 기관지 확장증 · Woakes' 증후군 · 남성 섬유증 · 원발성 섬모운동 이상증.

REFERENCES

- 1) Fokkens WJ, Lund VJ, Mullol J, Bachert C, Alobid I, Baroody F, et al. EPOS 2012: European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2012. A summary for otorhinolaryngologists. *Rhinology* 2012; 50(1):1-12.
- 2) Heath J, Hartzell L, Putt C, Kennedy JL. Chronic Rhinosinusitis in Children: Pathophysiology, Evaluation, and Medical Management. *Curr Allergy Asthma Rep* 2018;18(7):37.
- 3) Stevens WW, Schleimer RP, Kern RC. Chronic Rhinosinusitis with Nasal Polyps. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2016;4(4):565-72.
- 4) Virgin FW, Rowe SM, Wade MB, Gaggar A, Leon KJ, Young KR, et al. Extensive surgical and comprehensive postoperative medical management of chronic rhinosinusitis. *Am J Rhinol Allergy* 2012;26: 70-5.
- 5) Goyal V, Grimwood K, Marchant J, Masters IB, Chang AB. Pediatric bronchiectasis: No longer an orphan disease. *Pediatr Pulmonol* 2016;51(5):450-69.
- 6) Lee E, Shim JY, Kim HY, Suh DI, Choi YJ, Han MY, et al. Clinical characteristics and etiologies of bronchiectasis in Korean children: A multicenter retrospective study. *Respir Med* 2019;150:8-14.
- 7) Chiarella SE, Grammer LC. Immune deficiency in chronic rhinosinusitis: screening and treatment. *Expert Rev Clin Immunol* 2017;13(2): 117-23.
- 8) Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet* 2016;388(10059):2519-31.
- 9) Zariwala MA, Knowles MR, Leigh MW. Primary Ciliary Dyskinesia. *Clin Chest Med* 2016;37(3):449-61.
- 10) Kellerhals B, de Uthemann B. Woakes' syndrome: the problems of infantile nasal polyps. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1979;1(1):79-85.
- 11) Lee CB, Jung NY, Loh YJ, Bae WY. Two Cases of Recurrent Nasal Polyps in Siblings-Woakes' syndrome. *Korean J Otolaryngol* 2019; 62(4):250-4.
- 12) Groman JD, Bolger W, Brass-Ernst L, Macek M Jr, Zeitlin P, Cutting G. Recurrent and destructive nasal polyposis in 2 siblings: a possible case of Woakes' syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131(6):1009-11.