Tuberculosis and Respiratory Disease 결핵 및 호흡기질환, Vol. 41, No. 5, October 1994

□ 증 례 □

비 외상성 기관지 협착증 1예

국립의료원 흉부내과

김경호 · 박문환 · 이영실 · 온준상
이 명 선 · 조 동 일 · 유 남 수

= Abstract =

A Case of Non-Traumatic Tracheal Stenosis

Kyeong Ho Kim, M.D., Moon Hwan Park, M.D., Yeong Sil Lee, M.D., Jun Sang Ohn, M.D., Myeong Seon Lee, M.D., Dong Il Cho, M.D. and Nam Soo Rhu, M.D.

Department of Chest Medicine, National Medical Center, Seoul, Korea

A 41-year-old female was admitted to our hospital for self-audible wheezing sound and dyspnea. On past history, she has been suffered from chest discomfort, and treated recurrently by other hospitals. But, there was no symptomatic improvement. A stridor and mixed wheezing sound was auscultated on whole lung field. PFT revealed fixed type or variable intra- & extra-thoracic air way obstructive pattern. By bronchoscopy & bronchogram, we found web-like structure on the distal trachea. A bronchoplasty was performed and the post-operative PFT showed slight improvement & she had no more complaints.

Key Words: Stridor, Fixed type flow-volume curve, Congenital Tracheal stenosis

서 론

선천성 기관 협착은 다른 원인의 기관 협착에 비해 상당히 낮은 빈도를 보이고 있으며, 대부분의 경우 생후 1년 이내에 발견하게 된다. 병변 부위의 벽은 정상보다 작고 단단하며, 잘 휘어지지 않고, 기관 후벽의 막성조직이 소실된다[1]. 임상적 양상은 다양하나, 대개 천명음, 호흡부전 등을 보여 기관지 천식과 감별 진단을 요하며, 종종 분비물이나 염증성 부종으로 병변 부위에 심한 협착을 일으키는 경우 치명적인 결과를 초래하기도 한다[2]. 본 예는 20년간 천식으로 치료하였던 환자로 천식의 치료에도 불구하고 악화된 증상으로 내원하여, 폐기능 검사상 고정형 협착소견을 보여 기관지 조영술과 내시경을 실시한 결과, 특별한 원인을 발견할 수 없어, 선천성으로 생각되어지는 비 외상성 기관지 협착 1예를 발견하였기에 이에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 나 ○ 자, 41세, 여자.

주 소 : 호흡곤란과 흉통. 기간 20년.

과거력 : 기관 삽관이나 외상의 경험은 없었으며, 평소 있던 호흡곤란으로 수차례 개인병원을 방문하여 기관지 천식의 의심하에 치료를 받아왔음.

가족력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 약 20년 지속된 호흡곤란으로 여러차례 천식의 치료를 받아왔으며, 근래에 2개월 전 부터 발생한 흉통을 주소로 내원.

이학적 소견 : 입원 당시 약간의 호흡 곤란과 함께 노력성 호흡 양상을 보이고 있었으며, 혈압 90/60mmHg, 맥박 75회/min, 호흡횟수 17회/min, 체온 36.8℃ 였다. 촉지되는 임파선은 없었으며, 청진상 stridor와 함께 앞쪽 흉부에서 지속적으로 호기성 그리고 흡기성 천명음이 들리고 있었다. 복부와 사지 검사상 특이 소견을 발견할 수 없었다.

검사실 소견 : 내원 당시의 말초 혈액 소견상 백혈구수 4800/mm^3(호중구 52%, 임파구 39%, 단핵구 6%, 호산구 3%), 혈색소 11.6gm/dl, 적혈구 용적 35.1%, 호산구수 44/mm^3, 혈소판수 206,000/mm^3, 적혈구 침강속도는 7mm/hr였다.

혈액화학 검사상, BUN 10.2mg/dl, 크레아티닌 0.6 mg/dl, Na 139mEq/L, K 3.7mEq/L, Cl 107mEq/L, 총 단백 7.3g/dl, 알부민 4.5g/dl, SGOT 15U, SGPT 14U, 총 빌리루빈 0.7mg/dl이었으며, 공복시 혈당은 113mg/dl로서 정상소견이었다. 소변검사상 pH는 6.5이었고, 단백이나 당은 검출되지 않았으며, 현미경적 검사는 정상이었다. 가래의 객담 도말검사와 배양검사는 모두 음성이었다. 폐기능 검사는 FVC; 2.4L(예측치의 77%), FEV1; 1.8L(69%), FEV1/FVC; 76%로 경미한 폐쇄성 환기장애를 보이고 있었고, 기류-용적 곡선상 Variable intra- & extra-thoracic, 혹은 고정형 기도 폐쇄 소견이 보였다(Fig. 1). 단순 흉부의 방사선소견은 정상이었다

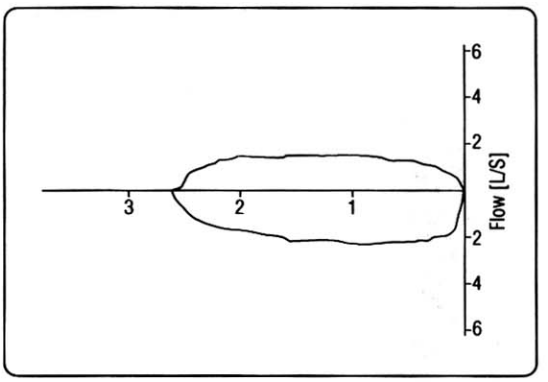

Fig. 1. Initial flow-volume curve shows variable intra- & extra-thoracic or fixed air way obstructive pattern.

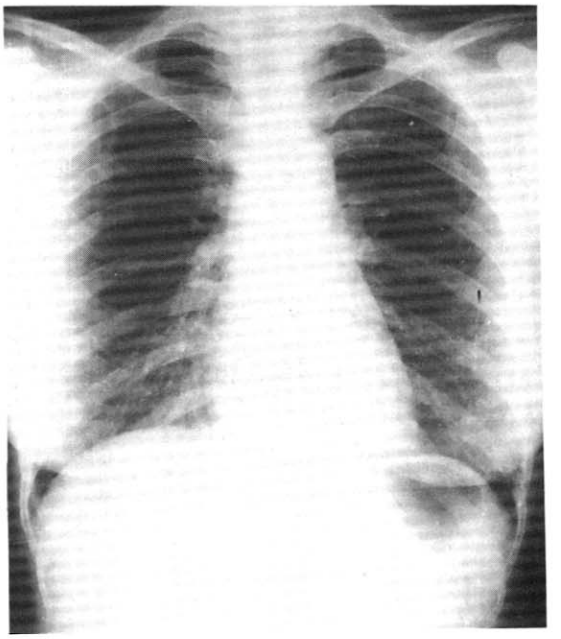

Fig. 2. Simple chest radiography on admission demonstrates no specific lesion.

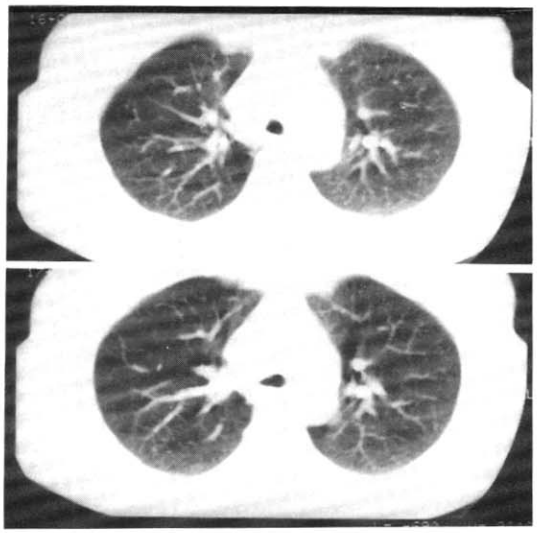

Fig. 3. Chest CT shows segmental narrowing of trachea just above the carina, and there was no extrinsic compressive lesion.

(Fig. 2). 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 기관 분기부 상방에서 좁아진 부위가 관찰되었으나, 다른 압박의 증거는 없었으며, 좁아진 기관의 뒤벽과 좌측 주 기관지에 여러개의 작은 석회화의 음영들이 관찰되었다(Fig. 3).

기관지 내시경 검사상, 기관은 하부 1/3부위부터 동심원상으로 좁아지기 시작하여 기관분기부 약 3cm 상방에서 가장 좁아져 있었으며, 그 최소 직경은 약 5mm정도 였다(Fig. 4). 기관지 조영상에서는 기관 분기부 약 3cm상방에서 약 0.5cm의 길이로 동심원상으로 갑작스럽게 좁아진 병변을 볼 수 있었다(Fig. 5).

이에 저자들은 기관협착의 의심하에 수술적 절제를 실시하였다.병리 조직 검사상, 만성 염증소견과 함께 점막하 섬유화, 그리고 선(腺)의 위축이 발견되었고(Fig. 6), 기관 협착, 분절형으로 진단 할 수 있었다.

현재 환자는 술후 5개월 째로, 호흡곤란의 증세는 많이 호전되었으나, 폐기능 검사상 FVC; 2.2L(75%),

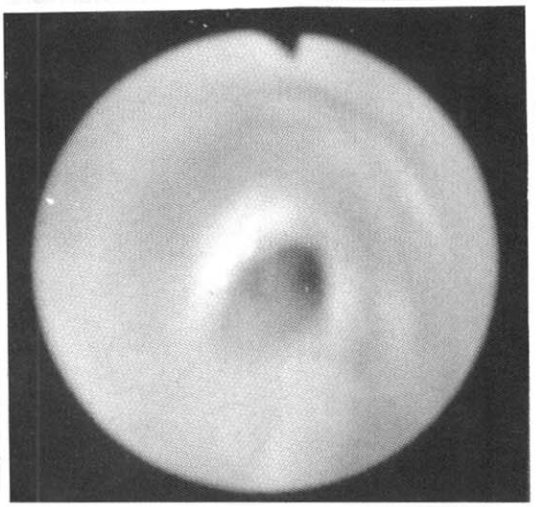

Fig. 4. Bronchoscopic photography demonstrates sudden narrowing on distal trachea.

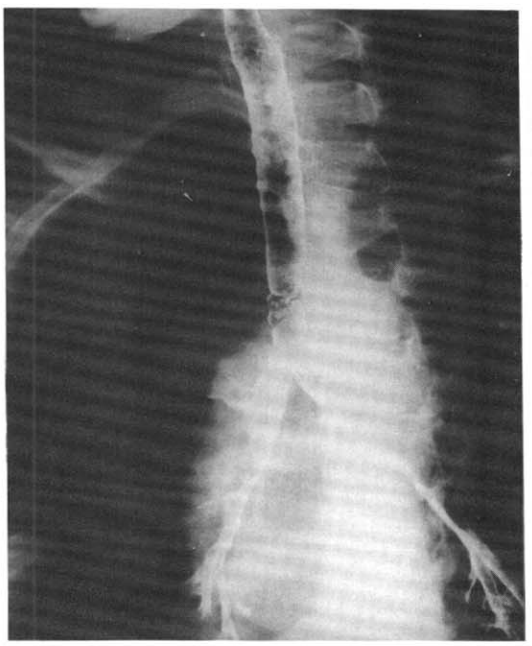

Fig. 5. Initial bronchography demonstrates focal concentric segmental filling defect on 3cm above the carina.

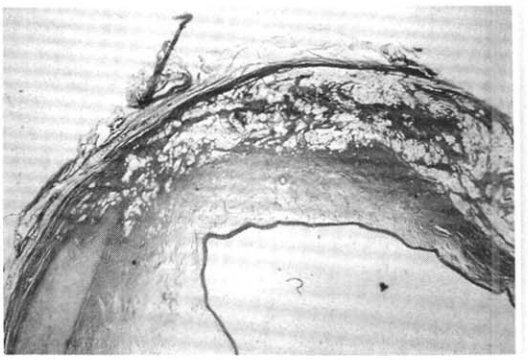

Fig. 6. Cross section of resected trachea revealed submucosal fibrosis and glandular atrophies.

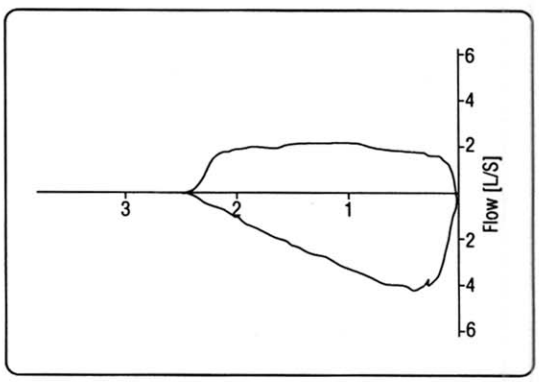

Fig. 7. On 4months after operation, normalized flow-volume curve is shown.

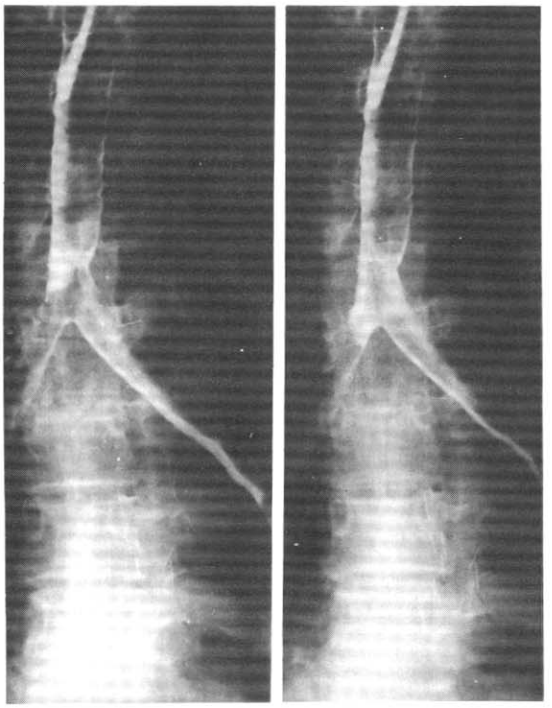

Fig. 8. Post-operative bronchography demonstrates good passage of contrast media through trachea & anastomotic site. And post-operative focal stenotic narrowing is noted in anastomotic site.

FEV1; 1.9L(79%), FEV1/FVC; 86%로 현저한 호전을 보이지는 않았다. 그러나 기류-용적 곡선상에서는 정상 곡선을 나타내었다(Fig. 7, 8).

수술소견 ; 좌 앙와위의 위치에서 우측 제 5늑골 후부절단과 함께 우측개흉술을 실시하였다. 수술장 소견상 기관 분기부 상방 약 2cm에서 좁아진 U-모양의 기관 연골이 약 0.5cm 길이로 만져졌다. 병변주위에는 비정상적인 해부학적 구조나 만져지는 종괴, 혹은 임파선은 없었다. 약 1cm의 협착기관부위를 제거하였으며, 육안적 소견은 동심원상의 격막구조(web-like)와 섬유성 변화가 약 0.5cm 길이로 있었으며, 이 부위가 협착을유발하고 있었다.

고 찰

기관의 협착은 주로 외상성 특히 기관절개 및 삽관 튜브의 장기화가 원인이 되어 후천적으로 발생하며, 그 이외에 감염성, 비 감염성, 그리고 선천성 원인들을 들 수 있다. 감염성 원인에는 디프테리아, 결핵, 히스토플라즈마증 등이 있으며, 비 감염성 원인에는 사르코이드증, 베게너육아종증, 아밀로이드증, 기관골형성증 등을 들 수 있다[3]. 선천성 원인으로 인한 경우는 아주 드문것으로 보고되고 있으며[3], 비교적 조기유아기에 선천성 천명과 함께 반복되는 폐렴의 양상을 보이며, 신체 전반에 걸쳐 다양한 양상의 이상과 동반되는 것으로 보고되고 있다[4]. 내과적 처치는 별로 효과적이지 못하며, 주로 수술적 처치로서 복구하는 것이 추천되고 있다[2].

일반적으로 임상적으로는 세가지 유형으로 분류되고 있으며[5], 첫번째로 광범위 형성부전의 경우 윤상연골의 수준까지는 정상내경을 유지하지만 그 이하 부위부터 기관분기부까지는 약 1~3mm까지 좁아진 형태로 남아 있게 된다. 대부분의 경우 주 기관지는 정상 내경을 잘 유지하는게 특징이다. 두번째의 경우 기관은 정상의 내경으로 시작하지만 점점 좁아지게 되어 기관 분기부 상방정도의 수준에까지 도달하는 깔대기 모양의 협착을 보이게 된다. 세번째는 분절형(segmental type)의 협착을 초래하며, 이중 특히 막양구조의 격막(web-like diaphragm)양상으로 나타나는 경우 유아기나 청소년기에 흔하며, 윤상연골의 바로 밑에(subcricoid level) 주로 나타난다. 이들은 기관 전반에 걸쳐 어느 위치에서도 나타날 수 있으며, 자주 우상엽 기관지가 기관 분기부의 상방에서 분기되는 기관지의 형성부전과 동반이 된다[3]. 본 환자의 경우는 청소년기에 천식으로 치료를 받기 시작하여 약 20년 동안 증상의 호전없이 지내다가 반복된 호흡기 감염과 기관지 분비물의 부적절한 배출로 기관지의 병변이 악화되어 발견된 분절형의 기관협착으로 생각되어 지고 있다. 임상 양상은 비교적 다양하여 천명음과 함께 호흡부전, 반복성 폐렴이 자주 동반되어 신생아기에 높은 사망률을 보이고 있다. 신체 전반에 걸쳐 다양한 이상의 선천적 이상을 자주 동반하여, pulmonary artery sling에 의한 하기관의 협착이 있는 경우에는 좌측 폐동맥이 우폐동맥의 기시부위에서 시작되어 기관의 후면을 돌아 좌측폐로 가는 이상을 보이게 된다[3]. 또 다른 흔한 이상으로서 골격 이형성 증후군을 들 수 있으며[4], 그 외의 다양한 연골 이상이 동반될 수 있

다[3]. 또한, Down's 증후군과 더불어 심혈관계의 이상이 많이 보고되고 있다[6]. 진단은 일단 신생아기에 호흡부전이 있으면서 호기 또는 흡기시의 천명음이 들리고 자주 반복되는 상기도 감염이나 폐염 등이 보이는 경우 강력히 의심해 보는 것이 중요하다[7]. 증상은 지속적이기보다는 발작적으로 일어난다[3]. 방사선학적으로는 단순흉부 촬영은 high Kv를 이용한 사진을 이용할 수 없는 경우, 전형적인 경우를 제외하고는 진단에 별 도움이 되지 못하며, 컴퓨터 단층 촬영에 의해서는 종격동과 혈관의 구조 그리고 기관의 위치, 구조 등을 알 수는 있으나, 보다 정확한 기관의 해부학적인 정보를 알아내기는 힘든 단점이 있다[8]. 기관지 내시경하에 직접 기관지 협착부위의 상부구조를 관찰함으로서 확진을 내릴 수가 있다[9]. 그러나 기관지 내시경으로는 전반적인 기관지 협착의 길이와 정도를 파악하기 힘든 단점이 있다[1]. 이런 단점을 극복하는데 도움이 되는 검사 방법으로서는 기관지 조영술을 들 수 있다[4]. 그외 해야할 진단 방법으로는 심에코와 혈관촬영으로서 동반된 이상을 검사해 보아야 한다[4]. 본 예와 같이 천식 증상이 있을때 감별진단해야 할 질환으로서는 선천성 후두 천명, 디프테리아, 후두근 마비 또는 소아 후두 경련, 후두암, 성대마비, 기관지 암, 이물흡입, 내 기관지 종양, 천식, 급성 기관지염, 만성 폐쇄성 폐질환, 심천식, 폐색전증 등이 있다[10]. 영아기의 수술적 처치는 높은 위험 부담이 있어 약간의 유출이나 간격이 있어도 그로 인한 염증으로 인해 심각한 염증성 협착을 초래할 수 있다고 한다[3]. web을 형성하고 있는 경우에는 기관지 내시경을 이용한 전기 혹은 레이저 소작술이 이용될 수 있으며, 이와 같은 방법이 효과를 보지 못하는 경우 수술적 처치로서 기관지 절제술과 성형술 등을 할 수 있다[3,11]. 기관지 협착부위의 기계적 확장술은 기관에 틈이 생기거나 육아조직의 형성을 초래할 수 있어 잘 추천되지 않고 있는 실정이다[3]. 본 환자는 기관지 절제술과 함께 성형술을 실시하여 폐기능 검사상 호전을 보였으며, 수술후 별다른 임상증상 없이 외래 추적 검사 중에 있다.

요 약

본 환자는 오랜 기간 지속된 호흡곤란와 천명을 주소로 본원에 내원하였다. 당시 환자의 폐기능 검사상 고정형 형태의 기관지 협착소견이 보여, 기관지 조영술로 기관지 협착증을 진단하여 기관지 절제술과 함께 성형술로서 호흡곤란의 증세를 완화시키고, 폐기능 검사상 정상의 기류-용적 곡선을 보이게 되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1) RJ Hernandez, GF Tucker: Congenital tracheal stenosis; role of CT and high KV films. Pediatric Radiology **17**:192, 1987
2) Naoki Minato Nagata, Osamu Fukatsu: Surgical treatment of congenital distal tracheal stenosis Involving the carina. The Annals of Thoracic Surgery **42**:326, 1986
3) Hermes C. Grillo: Chapter 12 Congenital lesions, Neoplasms, and Injuries of the Trachea, David C. Sabiston, Jr. M.D., Frank C. Spencer, Surgery of the Chest 5th Ed., p337-339, W.B. Saunders 1990
4) DS Loeff, RM Filler, I Vinograd, SH Ein, WG Williams, CR Smith, A Bahoric: Congenital Tracheal Stenosis; A Review of 22 patients From 1965-1987. Journal of Pediatric Surgery **23**:774, 1988
5) Cantrell JR Guild HG: Congenital stenosis of trachea. Am J Surg **108**:297, 1964
6) Wells TR, Landing BH, Shamszadeh M, Thompson JW, Bove KE, Caron KH: Association of Down syndrome and segmentsl and tracheal stenosis with ring tracheal cartilages: A review of nine cases. (Review) Pediatric Pathology **12**:673, 1992
7) Richardson MA, Cotton RT: Anatomic abnormalities of the pediatric air way. Pediatr Clin North Am **31**:821, 1984
8) Griscom NT, Wohl MEB: Dimensions of the growing trachea related to age and gender. Am Jour Resp 146:233, 1900
9) Benjamin B: Endoscopy in congenital tracheal

anomalies. J Pediatr Surg **15**:164, 1980

10) Wallace jE: Two cases of congenital web of a bronchus. Archs Pathol 39:47, 1945

11) Richard B, McElevein: Laser Endoscopy. The Annals of Thoracic Surgery **32**:463, 1981