

소아 굴곡성 기관지 내시경술: 단일 기관에서 100례의 임상 경험

가톨릭대학교 의과대학 소아과학교실

문청준 · 이은정 · 전윤희 · 윤종서 · 김현희 · 이준성

=Abstract=

Pediatric Flexible Bronchoscopy: Clinical Experience of 100 Cases of Bronchoscopy from a Single Institute

Cheong Jun Moon, MD, Eun Jung Lee, MD, Yoon Hong Chun, MD,
Jong-seo Yoon, MD, Hyun Hee Kim, MD, Joon Sung Lee, MD

Department of Pediatrics, The Catholic University of Korea School of Medicine, Seoul, Korea

Purpose : Flexible bronchoscopy is effectively used in the diagnosis and treatment of respiratory diseases in children. This report attempted to analyze the indication, effectiveness, and complications of bronchoscopy in children who visited a single tertiary care, university-based hospital in Korea.

Methods : A retrospective review was conducted of the medical records of a total of 100 cases of flexible bronchoscopy that were performed at the Department of Pediatrics of the Catholic University of Korea Seoul St. Mary's Hospital from April 8, 2007 to June 16, 2010.

Results : A total of 85 patients (48 males and 37 females) were involved in the study. The range in age was 5 days old to 18 years old. Eighty cases were for diagnosis, 7 cases for treatment, and 13 cases for both. The purpose of flexible bronchoscopy was accomplished in 67 of 100 cases. In 60 cases where bronchoalveolar lavage was provided, microbial organisms were identified in 38 cases. Minor complications were observed in 12 cases.

Conclusion : Pediatric flexible bronchoscopy is shown to be an effective and safe diagnostic and interventional tool, even in young or immunocompromised hosts. This study also found that children under one year of age were more frequently treated with bronchoscopy and that the detection rate in microbiological diagnosis was improved due to the introduction of the virus polymerase chain reaction method. [Pediatr Allergy Respir Dis(Korea) 2011;21:313-318]

Key Words : Pediatrics, Flexible, Bronchoscopy

서 론

굴곡성 기관지 내시경술은 상기도와 하기도를 눈으로 직접 관찰하는 술기이다. 이 술기는 병이 있는 부위를 직접 보

고, 하기도로부터 바로 검체를 얻음으로써 정확한 진단을 내리는 것에 큰 도움을 줄 뿐만 아니라, 기도 내 점액 및 이물 질의 제거 등과 같은 치료적인 목적으로도 이용되고 있다.

이 시술은 직접적인 기도의 손상, 저산소증, 경련 등과 같은 잠재적인 위험성을 가지고 있기는 하나, 비교적 안전하게 전 세계적으로 이용되고 있다. 국외의 최근 보고들을 검토해 보면, 미국 내 단일 기관에서 21년 동안 시행한 2,836건의 소아 기관지 내시경술의 결과, 이 시술은 안전할 뿐만 아니

접수: 2011년 7월 15일, 수정: 2011년 8월 23일
승인: 2011년 9월 12일
책임저자: 전윤희, 서울시 서초구 반포동 505번지
가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 소아청소년과
Tel: 02) 2258-7612 Fax: 02) 537-4544
E-mail: yoonhong76@gmail.com

라 진단적, 치료적 가치가 있었으며 저체중을 지닌 미숙아에서도 안전하게 적용할 수 있다는 연구 결과가 있었다.¹⁾ 또한, 중국 및 이스라엘의 3차 병원에서도 이 시술은 소아에게서 유용하고 비교적 안전하다는 보고가 있었다.^{2,3)} 국내의 경우는, 1999년, 2000년에 각각 100례, 110례의 소아 기관지 내시경술의 경험을 분석하여 이 술기의 장단점을 보고한 것이 있었으나, 그 이후로는 어떠한 보고도 찾을 수 없었다.^{4,5)} 진료 현실에 있어서 국외와 국내의 상황에는 많은 차이가 있다. 그리고, 10여 년 전과 지금의 의료상황은 매우 다르다. 이에 저자들은 최근 3년간 국내의 단일 3차 의료기관에서 시행된 소아 기관지 내시경술의 증례를 통해 시술의 적응증과 유용성, 그리고 합병증을 분석함으로써 소아 호흡기 질환의 진단적 접근과 치료에 기여할 것으로 기대하여 다음과 같이 연구를 진행하였다.

대상 및 방법

1. 대 상

2007년 4월 8일부터 2010년 6월 16일까지 서울성모병원에서 시행한 소아의 굴곡성 기관지 내시경술 100례 전부를 분석하였다. 서울성모병원은 가톨릭의대의 부속병원이며, 1,200 병상 규모의 3차 종합병원이다. 2007년 4월 8일에 시행된 첫 증례는, 이 병원의 소아청소년과에서 시행된 첫 굴곡성 기관지 내시경술이었다.

2. 방 법

1) 시술 및 시술 전후의 관찰

한 번의 시술을 할 때, 소아 호흡기 알레르기 세부 분과 전문의 1명, 소아청소년과 전공의 1명 이상, 그리고 기관지 내시경실 간호사 1명 이상이 굴곡성 기관지 내시경술에 참여하였다. 소아청소년과 전문의 1인이 추가로 참여한 경우도 있었다. 굴곡성 기관지 내시경은 말단 부위 외경 2.8 mm Olympus BF-XP260P (Olympus Co., Tokyo, Japan) 또는 말단 부위 외경 4.9 mm Olympus BF-260 (Olympus Co.)을 이용하였다. 굴곡성 내시경 시행 전, 환자의 법적 대리자에게서 동의서를 받았다. 시술 전 모든 환자에게서 전혈 구 검사, 혈액화학 검사, 출혈성 경향에 대한 검사, 단순 흉부 사진, 심전도를 시행하여, 시술의 시행이 가능할 지 여부를 판단하였다. 상기 검사를 통하여 환자의 상태가 이 시술을 받기에 적합하지 않다고 판단될 때에는 시술을 보류하거

나 필요한 조치를 취한 후 시술을 하였다. 특히 혈액 및 중앙 질환 환자는 시행일 아침 혈액검사를 시행하여 혈소판이 5만/mm^3 이하 또는 프로트롬빈 시간/활성 부분트롬보플라스틴 시간이 증가 되었을 경우 혈소판 또는 신선 냉동 혈장을 수혈한 직후 또는 수혈하는 동시에 시술을 시행하였다. 굴곡성 기관지 내시경을 시행하기 전에 모든 환자는 금식을 하였다. 금식 시간은 물의 경우는 2시간, 모유는 4시간, 분유, 과일 주스, 젤리류는 6시간, 고형 음식물은 8시간으로 하였다. 시술은 주로 기관지 내시경실 또는 중환자실에서 이루어졌다. 시술을 하는 장소에는 심폐소생술에 필요한 기구를 항상 완비하였다. 간단한 시술이었던 환자를 제외한 대부분의 환자에게 시술 후 즉시 흉부 단순 사진을 촬영하여 기흉, 출혈 등 합병증의 발생 유무를 확인하였다. 시술 후 2시간 동안 금식을 시행하였고, 수 시간 동안 심박수 및 산소포화도를 모니터링하였다.

2) 진정 및 마취

시술을 시행하기 30분 전에 국소 마취제로 4% 염산 리도카인 외용액(0.1 mL/kg/회; JW Shinyak Co., Seoul, Korea)을 연무기로 연무하여 1회 흡입하도록 하였고, 기도 내 분비물을 줄이고, 서맥이나 기도 수축과 같은 부작용을 예방하고자 아트로핀(체중 5 kg 이하: 0.02 mg/kg/회, 체중 5 kg 이상: 0.01-0.02 mg/kg/회, 최대 0.5 mg/회; Daihan Pharm Co., Seoul, Korea)을 시술 30분 전에 정맥 내 주사 하였다. 내시경 시행 직전에는 환자를 진정시키기 위한 용도로 미다졸람(0.05-2.00 mg/kg, 최대 1 mg/회; Bukwang Pharm Co., Seoul, Korea)을 정맥 내 주사하였고, 좀 더 강한 진정이 필요한 경우에는 케타민(0.5-2.0 mg/kg; Huons Co., Seoul, Korea)을 정맥 내 주사하였다. 환자를 진정시키는 것이 진단에 방해가 될 수 있는 경우에는 상기 진정제를 사용하지 않았다. 시술 중에는, 환자의 산소포화도 및 심박수, 혈압을 모니터링하였고, 필요할 때 결박대로 환자를 결박하거나 보조자가 환자를 물리적으로 억압하였다.

3) 자료 분석 방법

후향적으로 의무기록을 분석하였다.

결 과

1. 환자의 특성

시술 건수는 총 100건이었으나 2번 이상 시술을 받은 환자들이 있었기 때문에 환자의 총 수는 85명이었다. 환자의 나이는 생후 5일부터 18세까지였고, 남자는 48명, 여자는

37명이었다. 기관지 내시경 시술의 원인이 된 호흡기 질환 외에 환자가 이미 가지고 있었던 기저 질환 별로 분류하여 보았을 때, 기저 질환이 없었던 환자가 32명, 혈액 및 중앙 질환 환자가 25명, 신경계 질환 환자가 12명, 미숙아가 8명, 심장 질환 환자가 4명이었다. 그리고 기타 선천성 기형 환자 등이 소수 있었다.(Table 1)

2. 기관지 내시경술의 적응증

굴곡성 기관지 내시경을 진단 목적으로 80례를 시행하였

고, 치료 목적으로 7례, 진단 및 치료 목적이 동시에 있었던 예는 13례였다. 굴곡성 기관지 내시경술이 시행된 적응증으로는 지속적인 폐렴 또는 면역 저하자에서의 폐렴이 총 33례, 선천적인 기도 폐쇄가 의심되는 경우가 총 18례, 지속적인 무기폐가 총 15례, 인공 호흡기 이탈의 실패가 총 8례, 기도 내 이물의 확인 또는 제거를 위한 경우가 총 4례, 그리고 객혈의 진단을 위한 경우가 3례, 기타 여러 가지 질환이 19례가 있었다.(Table 2)

3. 기관지 내시경술 시술의 결과

굴곡성 기관지 내시경 경로를 살펴보면 비강 접근 79례, 기도 내 삽관 튜브를 통해 접근한 경우 20례, 기관 절개 부위를 통해 접근한 경우는 1례였다. 굴곡성 기관지 내시경을 시행하여 목적을 달성한 경우는 67례였다. 이중 시술 후 결과에 따라 치료가 변한 것은 34례였다. 굴곡성 기관지 내시경을 시행하여 진단명이 변경된 경우는 총 58례였고, 구조적 결함을 확인하여 재진단을 한 경우는 33례, 미생물을 확인하여 진단을 변경한 경우는 20례, 이물질을 확인한 경우는 4례, 기타 1례는 흡인화상을 진단하여 진단명을 변경한 경우이다. 100례 중 60례에서 기관지폐포 세척을 시행하였다. 이 중 38례에서 균주가 확인되었다. 1례에서 1개 이상의 균주가 나온 경우도 있었다. 확인된 균주로는 *Tuberculosis* 6건, *Staphylococcus aureus* 3건, *Streptococcus pneumoniae* 2건, *Mycoplasma pneumoniae* 2건, *Aspergillus* 5건 등이 있었고, 바이러스는 총 20건 검출되었다.(Table 3) 기관지폐포 세척은 선천적 기형이나 구조적 이상만을 확인하기 위한 시술을 제외하고 검사가 가능한 모든 환자에서 시행하였다. 기관지폐포 세척이 시행된 경우를 질환 별로 살펴보면, 폐렴 환자 33명에서 시행되었으며, 그 중 면역저하자가 22명, 정상 면역을 가진 환자가 11명이었다. 이 중 각각 13명(59%), 9명(81%)에서 균주가 동정되었다. 결핵이 의심되는 6명의 환자 중 3명에서 균이 동정되었고, 실제 결핵균이 동정된 것은 1례였다. 무기폐 환자 8명에서 기관지폐포 세척을 시행하여 5명의 환자에서 균이 동정되었다. 기타 선천성 기도폐쇄 3명 중 1명, 폐출혈 2명 중 1명에서 균이 동정되었고, 이물질 흡인 1명, 면역 저하자에서 원인을 찾을 수 없는 발열 1명, 폐 종괴 2명의 환자들에서 기관지폐포 세척을 시행했고, 모두 균이 동정되었다.

4. 기관지 내시경술의 합병증

합병증은 대부분 경미한 것으로 100례 중 총 12례 나타났다. 시술 중 경련은 3례 있었고 그 중 2명은 1-2분 이내에

Table 1. Characteristics of Patients

Characteristic	Value
Gender (%)	
Male : Female	48 : 37
Age	
≤1 mo	2
1 mo-1 yr	43
1 yr-3 yr	11
3 yr-10 yr	14
10 yr-14 yr	10
≥14 yr	20
Underlying diseases	
No underlying diseases	32
Hemato-oncologic diseases	25
Neurologic disease	12
Cardiologic disease	4
Prematurity	8
Other anomaly	4

Table 2. Indications for Pediatric Flexible Bronchoscopy

Variable	Value
Purpose (%)	
Diagnostic	80
Therapeutic	7
Diagnostic and therapeutic	13
Total	100
Indications (%)	
Pneumonia (persistent or in immunocompromised patients)	18
Suspected congenital airway obstruction	15
Persistent atelectasis	8
Endotracheal tube extubation failure	4
Foreign body aspiration	3
Hemoptysis	19
Others	
Total	100

Table 3. Yield of Pediatric Bronchoscopy

Variable	Value
Bronchoscope insertion route	
Nasopharyngeal	79
Endotracheal tube	20
Tracheostomy	1
Goal attainment	67
Changed treatment	34
Diagnosis change after procedure	
Structural anomaly identification	33
Microbiological identification	20
Foreign body detection	4
Other	1
Bronchoalveolar lavage-positive for microbes	38/60
Microbiological identification	
<i>Tuberculosis</i>	6
<i>Staphylococcus aureus</i>	3
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	2
<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	2
<i>Raoutella ornitholytica</i>	1
<i>Serratia marcescens</i>	1
<i>Aspergillus</i>	5
<i>Acinobacterbaumanni</i>	1
<i>Acinobacter haemolyticus</i>	1
<i>Pneumocystic carinii</i>	1
<i>Enterobacter aerogenes</i>	1
Viruses	20

Values are presented as number of cases.

다른 치료 없이 경련이 멈추었으며 1례는 다이아제팜 1회 투여 후 경련이 멈추었다. 시술 후 24시간 이내의 발열은 총 4명이 있었고 최고 체온은 38.5℃로 모두 약물 투여 없이 발열이 소실되었다. 굴곡성 기관지 내시경 후 호흡곤란을 2명이 호소하였으나 산소 치료 외에 다른 치료 없이 회복했다. 시술 중 기관지 내로 출혈을 보인 환자는 1명이었으나 환자의 경우 기저 질환으로 혈액종양 질환이 있었다. 이 환자에서는 내시경을 통해 1:1000 에피네프린을 기도 내로 투여하였고 곧 출혈이 멈추었다. 다른 합병증으로 시술 후 구토 1명, 가벼운 저혈압 1명으로 치료 없이 곧 자가 회복하였다.(Table 4)

고 찰

본 연구자들은 이 연구를 통하여, 소아에서의 기관지 내시경술은 매우 다양한 적응증을 가지고 있고 질환의 진단 및 치료에 있어서 많은 정보를 제공하며, 비교적 안전하다는

Table 4. Complications of Pediatric Bronchoscopy

Complications*	No. of cases
Convulsion	3
Fever	4
Dyspnea	2
Bleeding	1
Hypotension	1
Vomiting	1

*Twelve of total 100 cases.

것을 보여 주었다.

시술이 시행된 환자들의 남녀 비에서는 다른 국내외의 연구 결과와 마찬가지로 남자가 더 많았다.⁴⁻⁶⁾ 시술이 시행될 당시의 환자의 연령이 1세 이하였던 경우는 총 45례(45%)로 이 수치는 최근 보고되고 있는 국외의 결과와 유사한 것이며,^{2,6)} 국내 보고들^{4,5)}에서의 13%와 19%보다 월등히 증가한 것이다. 이와 같이 시술을 받는 환자의 연령 분포에서 1세 미만의 비율이 높아지고 있는 것은, 내시경 기계의 공학적인 발전, 시술 기술의 발전, 1세 미만의 경우 기도의 선천적 기형이나 구조의 이상이 질환의 원인인 경우가 많으나 정지 영상에 의존하는 방사선 검사만으로는 진단에 한계가 있다는 점, 그리고 비교적 안전한 시술이라는 과거의 보고들에 힘입는 바가 크다고 생각된다.

시술을 받은 환자들이 호흡기 질환 이외의 기저 질환을 가지고 있는 경우에, 본 연구의 대상환자에서는 혈액종양 질환을 가지고 있는 환자가 전체 증례 중 25%로 많은 비중을 차지하였다. 이러한 결과는 국외의 다른 최근의 보고^{2,3,7)}와는 상당히 차이를 보이는 것으로 이는 연구자들이 속한 의료기관의 특성상 혈액종양 환자를 치료하는 대규모의 치료 센터가 있기 때문으로 풀이된다. 다른 유사한 연구와 차별화된 환자군을 대상으로 한 이번 연구를 통해 면역 저하자에서도 안전한 시술이 가능함을 확인할 수 있었다.

본 연구에서 진단 목적으로 시술이 시행된 경우가 전체 시술 중, 80%였고, 진단 목적과 치료 목적을 동시에 가지고 있었던 경우가 13%였다. 이러한 수치는 과거와 현재, 국내 또는 국외와 상관없이 굴곡성 기관지 내시경은 주로 진단적인 목적으로 시술되는 경우가 압도적으로 많으며, 치료적인 목적으로 사용되는 경우는 상대적으로 적다는 것을 보여주고 있다.^{2,4,5,7)}

적응증이 되는 질환은 폐렴이 가장 많았다. 이러한 결과는 주로 중환자실의 환자들을 대상으로 소아의 기관지 내시경을 시행한 국외의 다른 보고와 유사하였으며,^{3,6)} 만성 기

침 환자가 36%를 차지하였던 과거의 국내 보고⁵⁾와는 상당한 차이가 있는 것이다. 이러한 결과는 기관지 내시경이 이루어진 본 의료기관이 독립된 소아 중환자실을 가지고 있고, 정상 환아와는 다른 면역력을 지니는 혈액종양 질환의 환자가 대상군에 다수 포함되어 있기 때문으로 해석된다.

이번 연구에서, 기관지 내시경술을 통하여 시술 전 계획한 시술의 목표를 달성하였는가, 그리고 시술을 통하여 얻은 정보가 이후의 치료 방침에 변화를 주었는가 또는 진단명에 변화를 주었는가 등에 있어서는 과거의 국내외의 발표와 유사하였다.¹⁻⁸⁾ 그러나, 미생물의 검출에 있어서, 본 연구에서는 바이러스가 양성으로 나온 경우가 20건으로 다른 연구와는 큰 차이를 보였다. 본 연구에서, 바이러스를 검출한 방법은 대부분 중합효소 연쇄반응법으로, 호흡기 분비물에 바이러스가 존재하는가를 확인하는 검사법이 과거에 배양법에서 최근 중합효소 연쇄반응법으로 개선됨에 따라 시술 후 얻어진 검체의 양성율 또한 비약적으로 증가하게 되었기 때문으로 풀이된다.

100례의 경험을 통해 살펴보면 소아의 기관지 내시경술의 합병증의 빈도는 높지 않았다. 그러나 경련이나 시술로 인한 출혈과 같은 잠재적인 위험성을 가지고 있는 합병증이 충분히 발생할 수 있다는 점을 항상 염두에 두어야 하겠다. 취약한 소아를 대상으로 시행되는 침습적 시술인 만큼 시술 전 환자의 심혈관 질환이나 혈액 질환 등에 대한 사전조사가 충분히 이루어져야 하며, 시술 중 환자의 진정에 세심한 주의가 필요하겠다.

향후에는 대상환자의 선택, 시술의 방법, 시술 전후의 모니터링, 얻어진 검체의 분석, 그리고 이에 대한 의무기록 등에 대하여 표준화된 진료 및 기록 지침을 마련하여 시술을 시행하고, 더 많은 증례에 대하여 시술을 시행한 후, 그 결과를 분석한다면 이 술기의 장단점 및 이득, 부작용 등에 대하여 더욱 더 정확한 정보를 얻을 수 있을 것으로 기대된다.

결론적으로, 소아의 기관지 내시경술은 그 위험성에 비하여 시술로서 얻어지는 정보가 환자의 진단과 치료에 기여하는 바가 더 크다고 할 수 있으며, 경험의 축적으로 인하여 과거에 비하여 1세 미만의 어린 연령의 환자에게도 안전하게 사용됨으로써 시술 적응가능 연령군이 확대되었으며, 바이러스 중합효소 연쇄반응법 등의 첨단 진단 기법의 발전과 함께 시술을 통해 얻어진 검체의 종류가 증가됨으로서 질환의 진단에 기여하는 바가 커지고 있음을 보고하는 바이다.

요 약

목 적: 소아 호흡기 질환에 대한 진단 및 치료에 있어서, 굴곡성 기관지 내시경 검사가 효과적으로 이용되고 있다. 저자들은 가톨릭의대 서울성모병원 소아청소년과에서 경험한 굴곡성 기관지 내시경 검사 증례를 분석하여, 최근 단일 3차 의료기관에서의 소아 기관지 내시경술의 적응증, 유용성, 합병증 등을 분석해 보고자 하였다.

방 법: 2007년 4월 8일부터 2010년 6월 16일까지 가톨릭의과대학 서울성모병원 소아청소년과에서 시행한 굴곡성 기관지 내시경 검사 총 100례에 대한 의무기록을 후향적으로 분석하였다.

결 과: 100건의 증례 중 환자의 수는 85명(남, 48명; 여, 37명)이었고, 나이는 생후 5일부터 18세까지였다. 굴곡성 기관지 내시경의 경로는 비강 접근 79례, 기도 내 삽관 튜브를 통해 20례, 기관 절개 부위를 통한 접근이 1례였다. 진단적 목적으로 80례, 치료적 목적으로 7례, 진단 및 치료적 목적이 동시에 있었던 예는 13례였다. 굴곡성 기관지 내시경 시행의 목적을 달성한 경우는 67례였고, 이 중 치료 변화를 준 경우는 34례, 진단명이 변경된 것은 55례였다. 100례 중 60건에서 bronchoalveolar lavage을 시행하였고 이중 38례에서 균주가 확인되었다. 합병증은 총 12례로, 경련 3례, 발열 4례, 호흡곤란 2례가 발생하였다. 이들 모두 경미한 합병증이었으며, 출혈은 1명이 있었으나 1:1000 에피네프린을 기도 내로 투여하여 출혈이 곧 멈추었다.

결 론: 소아에서 기관지 내시경술은 환자의 질환의 진단 및 치료에 있어서 많은 이득을 제공하며, 안전하다는 것을 확인할 수 있었다. 과거에 비해 1세 미만의 연령의 환자에서 사용되는 빈도가 많았고, 바이러스 중합효소 연쇄반응법의 도입으로 미생물학적 진단에서 양성률이 향상되었다는 것을 확인하였다.

참 고 문 헌

1. Nussbaum E. Pediatric fiberoptic bronchoscopy: clinical experience with 2,836 bronchoscopies. *Pediatr Crit Care Med* 2002;3:171-6.
2. Tang LF, Chen ZM. Fiberoptic bronchoscopy in neonatal and pediatric intensive care units: a 5-year experience. *Med Princ Pract* 2009;18:305-9.
3. Efrati O, Sadeh-Gornik U, Modan-Moses D, Ba-

- rak A, Szeinberg A, Vardi A, et al. Flexible bronchoscopy and bronchoalveolar lavage in pediatric patients with lung disease. *Pediatr Crit Care Med* 2009;10:80-4.
4. Kim CK, Chung CY. Usefulness of the flexible bronchoscopy for pediatric respiratory diseases. *J Korean Pediatr Soc* 1999;42:783-9.
5. Kim KW. Clinical applications of pediatric bronchoscopy in pediatric pulmonary diseases. *Pediatr Allergy Respir Dis(Korea)* 2000;10:233-41.
6. Kabra SK, Lodha R, Ramesh P, Sarthi M. Fiberoptic bronchoscopy in children an audit from a tertiary care center. *Indian Pediatr* 2008;45:917-9.
7. Davidson MG, Coutts J, Bell G. Flexible bronchoscopy in pediatric intensive care. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:1188-92.
8. Efrati O, Gonik U, Bielora B, Modan-Moses D, Neumann Y, Szeinberg A, et al. Fiberoptic bronchoscopy and bronchoalveolar lavage for the evaluation of pulmonary disease in children with primary immunodeficiency and cancer. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48:324-9.