

우폐중엽증후군 환자들에 대한 임상적 연구

연세대학교 의과대학 소아과학교실

양재호 · 박경화 · 정병주 · 김규언 · 이기영

〈한글 요약〉

목 적 : 우폐중엽증후군(Right middle lobe syndrome)은 주로 성인에서 호발하나 최근들어 소아에서 빈번하게 발생되고 있으나 이에대한 포괄적인 임상적 연구와 질병의 경과 및 예후를 예측할 수 있는 지표 및 통계는 미미한 실정이다. 이에 저자들은 과거 10년간 우폐중엽증후군을 진단받고 정기적으로 추적조사가 가능하였던 환자들을 대상으로 임상소견, 검사결과, 치료방법 및 예후를 분석하여 객관적인 자료를 알아보고자 하였다.

방법 : 1988년 1월부터 1997년 6월까지 연세대학교 의과대학부속 세브란스병원 소아과에 입원하여 우폐중엽증후군을 진단 받고 치료받았던 환자 25명을 대상으로 나이, 성별, 과거력, 이학적 검사소견, 진단방법, 혈액검사소견, 치료방법 및 예후에 대하여 분석을 시행하였다. 우폐중엽증후군은 흉부 X-선 검사상 우폐중엽에 3회 이상의 폐침윤 소견을 보이고, 지속적인 무기폐증상을 동반 하지만 신경근육질환이나 만성 흡인성 폐렴에 의한 폐침윤은 배제한 경우로 진단기준을 정하였다.

결 과 :

1) 환자의 발생연령은 2개월에서 11세까지였으며 6-10세 사이가 9례(36%)로 가장 호발하였고, 평균연령은 4년 9개월이었으며 남녀 성비는 1:1.1로 비슷하였다. 발생시기는 비교적 고르게 분포하였으나 3-6월에 13례(52%)로 호발 하였다.

2) 주증상으로는 기침이 전례에서 보였고, 객담이 20례(80%), 발열이 16례(64%)로 호흡기 감염이 주증상이었고, 호흡곤란 3례, 구토 1례 등이 있었으며, 입원시 이학적 소견으로는 거친 호흡음 20례(80%), 수포음 11례(44%), 천명음 3례(12%), 흉부함몰 2례(8%)의 순서를 보였다.

3) 흉부 방사선상소견은 폐 고형질화 17례(68%), 폐 침윤소견 14례(56%), 무기폐 12례(48%), 기관지확장증 2례(8%) 및 기관지 공기조영 2례(8%) 등 이었다.

4) 진단방법은 단순 흉부 X-선 검사 외에 전산화 단층 촬영 6례, 기관지조영술 5례였으며 최근에는 전산화 단층 촬영이 증가된 소견을 보였다.

5) 폐렴과의 연관관계는 12례(48%)에서 3회이상 폐렴으로 입원치료 받았고, mycoplasma폐렴은 6례(24%)에서 동반되었고, 알레르기성질환은 6례(24%)에서 있었고, 2례에서 선천성 기형이 동반되었다.

6) 대상환아의 평균 입원기간은 12일 이었고 6-10일이 9례로 가장 많았다. 치료로는 늑막삼출소견을 보인 6례중 2례에서 폐쇄성 흉관삽입술을 시행받았을 뿐 수술적 방법은

실시하지 않았으며, 항생제 투여 및 보존적인 치료만으로 대부분의 경우 임상적으로 호전되었다.

7) 재발은 추적 조사한 결과 1례에서 관찰되었고 외래에서 추적관찰이 가능하였던 24례에서 예후가 양호하였으며 악성으로 진행된 예는 없었다.

결론 : 소아에서 우폐중엽증후군을 진단받았던 환자 25례에서 종양이나 결핵과 같은 외인성 압박에 의한 경우는 흔하지 않은 것으로 추정되며, 천식이나 반복성 폐렴에 의한 경우가 대부분으로 적절한 항생제 투여 및 보존적인 치료로 호전가능하며 비교적 예후가 좋은 질환으로 나타났다.

서 론

우폐중엽증후군(right middle lobe syndrome)은 우폐중엽의 재발성 혹은 만성 무기폐, 폐렴, 기관지 폐쇄 및 기관지확장증 등을 특징으로하는 질환으로서 대부분의 경우는 중엽기관지의 외인성 압박에 기인하며, 때로 천식과 기관지의 선천성기형과 연관되기도 한다¹⁻⁵⁾. 주로 성인에서 호발하나 최근에는 소아에서도 빈번하게 발생되는데 소아에 있어서 우폐중엽증후군에 관한 포괄적인 임상적 연구는 미미한 실정이다. 이에 저자들은 과거 10년간 우폐중엽증후군으로 입원하였던 환자들의 임상소견, 검사결과, 치료방법 및 예후를 분석하여 약간의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1988년 1월부터 1997년 6월까지 연세대학교 의과대학부속 세브란스병원 소아과에 입원하여 우폐중엽증후군을 진단받고 치료받았던 환자 25명을 대상으로 나이, 성별, 과거력, 이학적 검사소견, 진단방법, 혈액검사소견, 치료방법 및 예후에 대하여 분석하였다. 우폐중엽증후군은 흉부 X-선 검사상 우폐중엽에 3회 이상의 폐침윤 소견을 보이고, 지속적인 무기폐증상을 동반하지만 신경근육질환이나 만성 흡인성 폐렴에 의한 폐침윤은 배제한 경우로 진단기준을 삼았다⁵⁾.

결 과

1. 발생 연령 및 성비

환아의 발생연령은 2개월에서 11세까지였으며 6-10세 사이가 9례(36%)로 가장 호발하였고, 평균 연령은 4년 9개월이었으며 남녀 성비는 1:1.1로 비슷하였다. 발생시기는 비교적 고르게 분포하였으나 3-6월에 13례(52%)로 호발하였다.

2. 임상증상 및 이학적 소견

내원당시 주증상으로 기침이 전례에서 보였고, 객담이 20례(80%), 발열이 16례(64%)로 호흡기 감염이 주증상이었고(Fig. 1), 호흡곤란 3례, 구토 1례 등이 있었으며, 주증상이 발현된 후 본원에 내원시 까지 기간은 평균 16일이었다.

입원시 이학적 소견으로는 거친 호흡음 20례(80%), 수포음 11례(44%), 천명음 3례(12%), 흉부

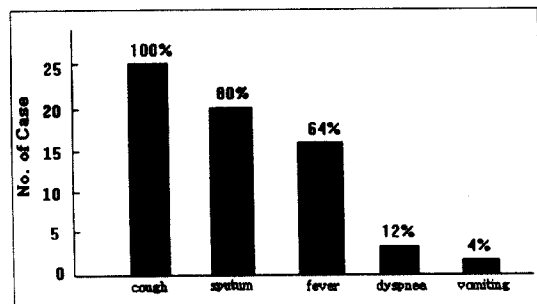


Fig. 1. Clinical symptoms of right middle lobe syndrome.

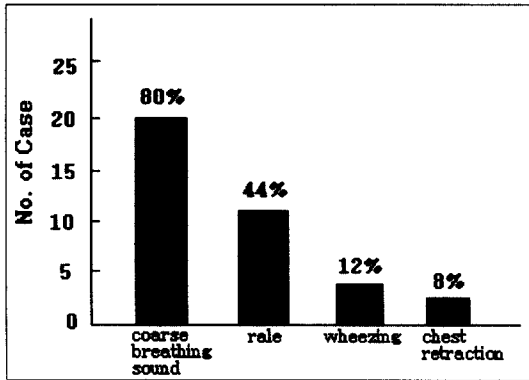


Fig. 2. Physical findings of right middle lobe syndrome.

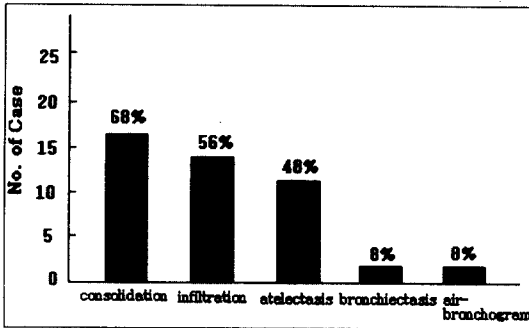


Fig. 3. Chest X-ray findings of right middle lobe syndrome.

함물 2례(8%)의 순서를 보였다(Fig. 2).

3. 흉부방사선소견

흉부 방사선소견은 폐 고형질화 17례(68%), 폐 침윤소견 14례(56%), 무기폐 12례(48%), 기관지확장증 2례(8%) 및 기관지 공기조영 2례(8%) 등이었다(Fig. 3).

4. 혈액검사소견

본 질환의 진단에 도움이 될만한 특징적인 소견은 보고된 바 없으나 본 연구대상 환자의 말초혈액 백혈구수는 $10,000/\text{mm}^3$ 이상이 15례(60%), 적혈구 침강속도는 시행한 20례중 18례(90%)에서 증가된 소견을 보였다.

5. 진단 방법

진단방법은 단순 흉부 X-선 검사 외에 전산화 단층 촬영 6례, 기관지조영술 5례가 시행되었다(Fig. 4).

6. 선행질환

본 질환을 진단 받은 환자 중 폐렴과의 연관관

Fig. 4. Chest AP and lateral view of right middle lobe syndrome. Parenchymal consolidation of medial segment of RML and wedge shaped consolidation on medial segment of RML.

Fig. 5. Bronchogram of right middle lobe syndrome. Filling defect of RML bronchus due to endobronchial tuberculosis.

계는 12례(48%)에서 3회이상 폐렴으로 입원치료 받았고, Mycoplasma폐렴은 6례(24%)에서 동반되었고, 알레르기성질환은 6례(24%)에서 있었고, 2례에서 선천성기형이 동반되었다(Fig. 5).

7. 치료 및 경과

대상환아의 평균 입원기간은 12일 이었고 6-10일이 9례로 가장 많았다. 치료로는 늑막삼출소견을 보인 6례중 2례에서 폐쇄성 흉관삽입술을 시행받았을뿐 수술적 방법은 실시하지 않았으며, 항생제 투여 및 보존적인 치료만으로 대부분의 경우 임상적으로 호전되었다.

8. 예 후

재발은 추적 조사한 결과 1례에서 관찰되었고 외래에서 추적관찰이 가능하였던 24례에서 예후가 양호하였으며 악성으로 진행된 예는 없었다.

고 찰

우폐중엽증후군은 우폐 중엽이 반복적으로 무기능 폐와 폐렴이 병발하는 질환으로 기관지확장증이 약 25%에서 동반된다¹⁻⁵⁾. 소아에서는 임상증상이 명확하지 않아 진단이 지연되는 경우가 많다. 이 질환은 1948년에 Graham 등에 의해 처음 기술되었으

며 1937년에 Brock 등은 소아에서 기관지 압박과 폐결핵에 의한 임파선의 비대가 우폐중엽후군의 중요한 원인이 된다고 보고하였다^{1, 3)}.

우폐중엽증후군 환아에서 천식과 아토피 피부염의 과거력도 보고되고 있다⁹⁾. 모든 연령층에 발생할 수 있으며, 이 질환은 기도 폐쇄여부에 따라 폐쇄성 우폐중엽증후군과 비폐쇄성 우폐중엽증후군으로 구분된다. 폐쇄성 중엽 증후군은 기관지내 종양이나 중엽 기관지의 외인성 압박에 의해 발생한다. 우폐중엽 기관지의 외인성 압박은 대부분 기관지주위의 임파선의 비대가 가장 흔한 원인이며, mycobacteria, histoplasmosis와 같은 육아종성 감염¹⁾, Blastomyces 등 진균감염이 원인이 되기도 한다¹⁴⁾. 종양에 의한 경우는 우폐 중엽의 1/4정도에서 관찰된다¹⁾. 폐조직의 염증성 변화는 가장 흔한 조직학적 소견이며, 기관지확장증은 보고된 예의 1/4에서 발생한다²⁾. 기타 다른 원인으로는 석회화된 임파선, 흡입된 이물질(특히 소아), 낭성 섬유화 혹은 allergic bronchopulmonary aspergillosis(ABPA)¹⁶⁾, sarcoidosis¹⁸⁾와 관련된 기관지내 육아종 등이 있다²⁾. 또한 면역결핍증 환자에서는 *Mycobacterium fortuitum*이 중엽증후군의 원인으로 보고되었다¹³⁾. 비폐쇄성 증후군은 기관지경하에서 중엽의 폐쇄를 증명할 수 없는 경우로 이는 말단 중엽 증후군이라고 불리며, 우폐중엽증후군의 1/2 정도에서 발생한다. 중엽의 기관지확장증은 비폐쇄성 중엽증후군의 일반적인 형태로서 이는 천식, 재발성 폐렴, 기관지염을 가진 청소년에서 동반된다.

소아기에 우폐중엽증후군을 앓은 환아에서 성인이 되어 1/3에서 호흡기 질환이 발병되는데, 폐기능 검사상 vital capacity, FEV₁, FEV₁/FVC ratio는 정상 소아에 비해 악화된다고 보고되었다¹⁰⁾.

가장 흔한 임상증상은 기침, 객혈, 호흡곤란, 흉통, 천명음 및 발열 등이며⁸⁾, 이러한 증상은 대부분의 경우 항생제 치료에도 불구하고 흔하다. 어떤 경우는 증상은 나타나지 않으며, 흉부 X-ray에서 발견되기도 한다. 이학적 소견상 중엽의 호흡음과 성음진탕(vocal fremitus)의 감소를 보이나, 정상인 경우도 보인다. 부분적인 폐쇄를 가진 환자에서는

호기시 국소화된 천명음 소견 및 흡기 시간이 연장되는 소견을 보인다. 혈액 검사 소견으로는 혈색소의 증가를 보이며, 감염으로 인한 백혈구 증가증 및 적혈구 침강속도의 증가를 보여준다¹⁰⁾.

진단은 Hampton과 King은 흉부 X-선과 측부사진이 우폐중엽 증후군의 진단에 필수적이라 하였고⁵⁾, 우폐중엽증후군 환자에서 흉부 X-선상의 비정상적인 소견은 측부사진에서 가장 선명하다. 중엽의 허탈(collapse)로 인한 폐용적의 감소는 소폐문열과 대폐문열 사이의 음영이 증가된 삼각형의 부위를 보인다³⁾. 흉부 X-선 소견은 우폐중엽의 내측분절이 우심방과의 연관관계 때문에 우측심원의 불분명한 소견을 보인다. 기관지 공기 조영(air bronchogram)의 존재는 중엽 기관지의 부분적인 개방을 의미하며 석회화된 실질성 결절과 석회화된 폐문부 임파선 결절은 이전에 육아종성 감염을 의미한다. 흉부 컴퓨터 단층촬영은 기관지의 개방성 유무, 임파선의 비대와 석회화 소견, 중엽의 다른 원인에 의한 외적인 압박을 평가하는데 도움이 되며, 또한 폐저부에서 폐문부 쪽으로 삼각형의 불투명한 소견을 보이는 것이 특징적인 소견인데 이 부위를 잘 알 수 있다. 기관지확장증 및 폐 실질조직의 이상여부를 파악하는데 유익하다. 컴퓨터 단층촬영은 과거의 단순 단층촬영과 기관지 조영술대신 많이 이용되며, 단순 흉부사진에서 분명하지 않은 것들에서 유익하다.

기관지경 검사는 진단목적과 치료목적의 두 가지로 이용된다. 굴곡성 기관지경 검사는 중엽기관지의 개방유무를 감별하고 점막의 염증, 건조된 점액소견 및 중엽 기관지의 심한 협착소견을 평가하는데 매우 유용하다¹¹⁾. 기관지 조영술은 많은 정보를 보여주며, 기관지 협착, 기관지확장 소견 및 폐 실질 조직의 파괴소견을 보여주며, 기관지 조영술상 중엽이 정상인 경우는 내과적인 치료만으로 호전되는 경우가 많다¹²⁾. 조직병리 검사소견으로는, 중엽 점막조직은 만성 염증소견을 보이며, 섬모세포의 소실과 함께 점막이 가성층형성(pseudostratification)으로 변형된다⁶⁾. 폐조직 배양검사에서는

*Streptococcus pneumoniae*와 *Pseudomonas*, *Hemophilus influenza*, *Fusobacterium nucleatum* 등이 가장 흔한 균주로 보고되었다²⁾.

우폐중엽증후군의 치료는 원인질환에 따라 각기 다르다. 염증에 의한 폐조직의 폐쇄, 기관지 폐쇄에 의한 것은 약물치료 및 기관지경을 이용하여 치료하는데 그 결과가 양호하다. 종양에 의한 것은 종양의 조직학적 형태와 기(stage)에 따라 외과적 수술 및 보조적인 화학요법이나 방사선 치료를 실시한다. 폐석증(broncholiths)과 이물질은 굴곡성 기관지경으로 제거한다. 비폐쇄성 중엽증후군은 기관지 확장제와 항생제를 사용하고, 기관지를 청결하게 하는 것 또한 치료에 도움이 될 수 있으며 담배와 같은 기관지 자극물은 피하는 것이 치료에 도움이 된다. 항생제 치료는 기관지확장증과 연관된 감염은 최소 6개월 이상 사용하여야 하며, 천식과 연관된 중엽증후군은 기관지 확장제와 흡입요법 및 스테로이드 병합요법이 유익하다¹⁷⁾. 천식환자에서 우폐중엽의 허탈이 지속되는 경우는 박테리아 감염과 연관되어 있다고 보고되었다¹⁷⁾.

수술적 치료방법으로는 폐엽 절제술은 1) 중엽의 악성으로 판명된 경우 2) 내과적 치료에도 불구하고 악성이 강력히 의심될 때 3) 적절한 치료에도 불구하고 무기폐가 지속될 때 4) 내과의 미란으로 출혈이 지속될 때 5) 내과적 치료에도 반응하지 않고, 중엽의 만성 염증성 질환으로 판명된 경우에 시행한다⁸⁾.

요 약

본 연구 결과 우폐중엽증후군은 종양이나 결핵과 같은 외인성 압박에 의한 경우는 흔하지 않은 것으로 추정되며, 천식이나 반복성 폐렴에 의한 경우가 대부분으로 적절한 항생제 투여 및 보존적인 치료로 호전가능하며 비교적 예후가 좋은 질환으로 사료된다.

참 고 문 헌

- 1) Gunner G, Thoms J. Middle lobe syndrome. Univ. of Iowa College of Med 1996;53: 2547-50.
- 2) Jeffrey L, Stephan J, Thomas V. Middle lobe syndrome. Hum pathol 1995;26:302-7.
- 3) Saha SP, Mayo P, Long GA, McElvein RB. Middle lobe syndrome. Diagnosis and management. Ann Thorac Surg 1982;33: 28-32.
- 4) Boeck KD, Willems T, Gysel DB. Outcome after right middle lobe syndrome. Chest 1995;108:150-2.
- 5) Libingston GL, Holinger LD, Luck SR. Right middle lobe syndrome in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1987;13:11-23.
- 6) Evert A, Grajam, Thomas HB. The Middle lobe syndrome. Med. Asso of North Amer st louis 1947;14-17:29-34.
- 7) Albo RJ, Grimes OF. The Middle lobe syndrome. A clinical study. Dis Chest 1966; 50:509-18.
- 8) Oagner RB, Johnston MR. Middle lobe syndrome. Ann Thorac surg 1983;35:679-85.
- 9) Qaqundah BY, Taylor WF. Recurrent right middle lobe syndrome in an asthmatic child. Clin Pediatr 1970;9:685-7.
- 10) Dees SC, Spock A. Right middle lobe syndrome in children. JAMA 1966;197:78-84.
- 11) Billing DM, Darling DB. Middle lobe atelectasis in children. Am J Dis Child 1972;123:96-8.
- 12) Culiner MM. The right middle lobe syndrome. A non-obstructive complex dis. Chest 1966;50:57-66.
- 13) Lambert GW, Baddows LM. Right middle lobe syndrome caused by Mycobacterium fortuitum in a patient with human immunodeficiency viral infection. South Med J 1992;85:767-9.
- 14) Judith D, Kinzy, William P, Larry M. Blastomycosis dermatitidis, middle lobe syndrome; Blastomycosis. Am J Med Sci 1996;312:191-3.
- 15) Eisenberg RS, Balesuso C. Middle lobe syndrome secondary to allergic bronchopulmonary aspergillosis. Ann Allergy 1980; 44:217-9.
- 16) Shah A, Bhagat R, Pauchal N, Jaggi OP, Khan ZU. Allergic bronchopulmonary aspergillosis with middle lobe syndrome and allergic Aspergillus sinusitis. Eur Respir J 1993;6:917-8.
- 17) Springer C, Avital A, Noviski N, Mayan C, Ariel Mogle P. Role of infection in the middle lobe syndrome in asthma, Arch Dis Child 1992;67:592-4.
- 18) Goldengerg GJ, Greenspau RH. Middle-lobe atelectasis due to endobronchial sarcoidosis with hypercalcemia and renal impairment. New Engl J Med 1960;262:1112-6.

= Abstract =

A Clinical Study of Right Middle Lobe Syndrome

Jae Ho Yang, M.D., Kyung Wha Park, M.D., Byeung Ju Jeoung, M.D.,
Kyu Earn Kim, M.D. and Ki Young Lee, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea

Purpose : Right middle lobe syndrome is characterized by a spectrum of disease from recurrent atelectasis and pneumonitis to bronchiectasis of the Right middle lobe syndrome. It was first reported by Graham describing 12 patients with middle lobe atelectasis and bronchiectasis due to enlarged lymph nodes.

The incidence of Right middle lobe syndrome seems to be increasing in children, but there have been only a few studies of right middle lobe syndrome in Korea.

Methods : Twenty-five children with RMLS who had been admitted during the last 10 years were evaluated with particular attention to clinical features, laboratory results, bronchographic findings, and treatment.

Results : All patients were symptomatic and complained of chronic cough(25), sputum(20), fever(16), dyspnea(3), vomiting(2), and foreign body in the bronchus(2).

Most of the patients had recurrent pneumonia: 6 patients had Mycoplasma pneumonia, and 6 patients had asthma and allergic disorders. Only 5 out of the 25 patients showed sufficient obstruction on bronchography and 6 patients took computed tomography scans. Chest radiography, bronchography and computed tomography scans were evaluated for review in 25 patients showing consolidation(17), patchy infiltration(14), atelectasis(12), hyperinflation(5) bronchiectasis(2), and air bronchogram(2). Most patients were improved by conservative medical management and only 2 patients had closed thoracostomy.

Conclusion : These 25 patients who had been diagnosed as Right middle lobe syndrome were improved after 2 week' treatment of antibiotics and conservative management, and their prognosis were good during the follow-up period.

Key Words : Right middle lobe syndrome, Recurrent pneumonia, Atelectasis