

Swyer-James 증후군 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 진단방사선과학교실*

손명현 · 강혜영 · 김규언 · 이기영 · 정병주 · 정재준* · 김명준*

서 론

Swyer-James 증후군(Idiopathic unilateral hyperlucent lung)은 뚜렷하게 밝혀진 원인이 없이 일측 폐 또는 폐엽에 공기가 축적됨으로써 방사선 투과도가 비정상적으로 증가되는 질환으로서, 1953년 Swyer와 James가 반복되는 호흡기 감염을 가진 6세 소년에서의 일측성 폐기종으로 처음 기술하였으며, 선천적 폐동맥 형성부전이나 기도내 이물 같은 기도의 폐쇄성 질환 등과 감별이 필요하다.

저자들은 폐렴으로 내원한 환자에서 흉부 X-선과 전산화 단층 촬영, 폐 관류 스캔, 폐동맥 조영술 및 기관지 조영술을 실시하여 Swyer-James증후군 1례를 확진하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 김 ○○, 5세, 남아

주 소: 한달 전부터의 분비성 기침

현병력: 환아는 평소 빈번한 호흡기 감염을 겪어 왔으며, 3세때 한차례 폐렴으로 입원한 병력이 있었고, 내원 한달 전부터의 지속적인 분비성 기침을 주소로 외부 병원에서 폐렴으로 진단 받고 치료받던 중 호전이 없어 본원으로 진원 되었다.

과거력: 출생시 체중 2.8 kg으로 만기 정상 질식 분만하였으며, 예방접종은 순서대로 시행하였다.

가족력: 특이사항 없음.

이학적 소견: 내원 당시 체중은 18 kg(75-90 percentile), 신장은 109 cm(75-90 percentile)이었고, 맥박수 110회/분, 호흡수 24회/분, 혈압 110/70 mmHg, 체온 36.5℃이었다. 의식 상태는 명료하였고, 발육 및 영양상태는 양호하였다. 시진상 흉부 함몰을 볼 수 없었고, 청진상 우측 폐야에서 수포음이 들렸고, 좌측 폐야에서는 우측 폐에 비해 호흡음이 현저하게 감소되어 있었다. 심음은 규칙적이었고, 잡음은 들리지 않았으

며, 간이나 비장은 촉진되지 않았고, 사지와 생식기의 이상은 없었다. 신경반사는 정상이었고, 서혜부와 액와부의 림프절은 촉진되지 않았다.

검사 소견: 혈액 검사상 혈색소 12.2 g%, 적혈구 용적 36.5%, 백혈구 6,300/mm³(호중구 39%, 림프구 56%, 단핵구 6%)등이었고, 적혈구 침강속도는 17 mm/hr이었으며, 동맥혈 가스검사소견은 pH 7.46, pCO₂ 35.3 mmHg, pO₂ 107.5 mmHg, base excess +2.4 mmol/L, O₂ saturation은 98.5%였다. 간기능검사, 신기능검사, 혈청 전해질검사, 요검사는 모두 정상이었고, 심전도상 이상 소견은 없었다.

의 관류량이 현저하게 감소되어 있었다(Fig. 2).

Fig. 2. Lung perfusion scan reveals markedly decreased perfusion in left lung; right lung activity: 85.1%, left lung activity: 14.8%

Fig. 1. Posteroanterior view of chest radiograph shows an unusual radiolucency in left lung fields with scant bronchovascular bundles. Minimal, peribronchial infiltrations are also demonstrated in both perihilar areas.

방사선학적 검사 소견: 흉부 X-선 검사에서는 양측 폐에 기관지 주위의 침윤이 있었고, 좌측 폐의 방사선 투과도가 우측 폐에 비해 매우 증가되었으며(Fig. 1), 폐 관류 스캔상 좌측 폐

Fig. 3. Chest CT scan demonstrates an unusual hyperlucency in left lung, and the size and numbers of pulmonary vascularity in left lung are decreased and hypoplastic. Pulmonary vascularity of right lung are relatively prominent and slightly increased.

폐 전산화단층촬영소견에도 좌측 폐의 방사선 투과도가 증가되어 있었고(Fig. 3), 폐동맥 조영술상 좌측 폐동맥과 그 분지들의 형성부전(hypoplasia)의 소견을 볼 수 있었으며(Fig. 4),

기관지조영술상 좌측 폐에 관상(tubular)의 기관지 확장증 소견을 볼 수 있었다(Fig. 5).

Fig. 4. Pulmonary arteriogram shows reduced size and decreased number of left pulmonary artery and its branches.

Fig. 5. Bronchogram of left lung reveals diffuse, tubular bronchiectasis with abrupt termination without normal tapering. The number of segmental bronchi of left lung is normal of eight branches.

경과 및 치료: 환아는 호흡 물리 요법과 항생제 치료 후 폐렴이 호전되어 퇴원하였으며, 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

Swyer-James 증후군은 일측 폐 또는 폐엽에 공기가 축적됨으로써 방사선 투과도가 비정상적으로 증가되는 질환으로¹⁾, 환측폐 및 폐혈관 크기의 감소와 발육부전, 기관지나 세기관지의 전위와 폐쇄 및 폐기종을 특징으로 하며²⁾, 1953년 Swyer와 James³⁾가 반복되는 호흡기 감염을 가진 6세 소년에서의 일측성 폐기종으로 처음 기술하였다.

발생원인은 뚜렷하게 밝혀진 것은 없으나 대부분이 심한 폐렴 후에 발생하는 세기관지의 염증 및 파괴로 생각되고 있으며⁴⁾, 홍역^{5,6)}, 백일해⁶⁾, 결핵⁵⁾, 아데노바이러스²⁾, respiratory syncytial 바이러스⁷⁾, mycoplasma pneumonia^{5,8)}, hydrocarbon pneumonia⁹⁾, 이물질 흡인^{6,10)}, 방사선 치료¹¹⁾ 등과 관련된다고 보고되고 있다. 지등¹²⁾은 환아의 낮은 IgA와 관련된 빈번하고 심한 호흡기 감염이 원인이 될 수 있다고 하였다.

병리학적으로 모세기관지 폐색(bronchiolitis obliterans)의 변화는 주로 작은 기관지와 세기관지에 일어나는데¹³⁾, Wohl등¹⁴⁾은 이 작은 기도들이 점막층의 파괴와 함께 섬유성 조직으로 채워진다고 하였다. 말초 세기관지가 막히면 원위부의 세기관지가 확장되면서 폐실질의 폐포내에 과팽창, 무기폐 및 섬유화가 생기게 되며, 이러한 기종성 변화가 공기 폐색(air-trapping)을 일으키게 된다. Margoin등¹⁰⁾은 이러한 말초기도의 폐쇄성 변화와 함께 기도저항의 전반적인 증가가 이차적으로 폐모세혈관의 혈류를 감소시켜 흉부 X-선 소견상 환측 폐의 폐동맥 크기와 혈관 음영이 감소해 보이게 된다고 하였다.

모세기관지 폐색시 큰 기관지들은 심한 손상을 받지 않지만, 종종 기관지 벽의 근육과 탄

력 조직의 파괴와 변형과 함께 점막층의 비후나 세포 침윤을 보이게 되며, 기관지 벽과 주위 조직의 섬유화를 일으켜 기관지 확장증(bronchiectasis)을 초래하게 된다¹⁴⁾. Cumming등²⁾은 이러한 변화들이 어릴 때 발생할수록 환측 폐와 편측 흉곽의 성장이 저해되어 작은 크기로 남아 있게 되며, 나이가 들어 발생할 수록 정상 크기를 유지하면서 폐동맥 발육부전의 정도가 경하다고 하였다. 또한 Slutzker등¹⁵⁾은 환기와 관류의 이상으로 산소의 섭취 및 확산능력이 저하된다고 하였고, Reid등⁵⁾은 이러한 폐기능의 저하가 폐조직의 성장을 방해하게 되는 것이라고 하였다.

임상양상은 폐실질 및 기관지가 일차적 또는 이차적으로 손상되어 생기는데¹⁶⁾, 많은 예에서 아무 자각 증세 없이 흉부 X-선 검사시 우연히 발견된다²⁾. 대부분의 환자들은 유아기부터의 빈번한 재발성 호흡기 감염의 병력을 가지고 있으며^{2,14)}, 운동시의 호흡 곤란, 만성 기침, 객혈, 점액 분비 과다 등을 보일 수 있다^{3,17,18)}. 이학적 검사상 환측 폐의 호흡음이 감소되어 있고, 수포음과 건성수포음이 청진된다^{1,6,19)}. 타진상 공명 과도(hyperresonance)가 있고²⁰⁾, 환측 흉곽이 정상보다 작으며, 호흡운동의 제한이 있다^{6,18)}. 본 증례에서는 시진상 흉부 함몰을 볼 수 없었고, 청진상 우측 폐야에서 수포음이 들렸고, 좌측 폐야에서는 우측 폐에 비해 호흡음이 현저하게 감소되어 있었다.

진단은 주로 X-선 사진으로 하는데, Kent등²¹⁾은 한쪽 폐의 투과도 이상, 환측 폐의 크기가 정상이거나 감소되어 있는 것, 환측 폐가 호흡운동에 따른 확장 및 수축이 되지 않는 것, 중

격동이 흡기때 환측으로 이동하고 호기때 정상 측으로 이동하는 것, 환측 횡격막 및 흉골의 운동 제한, 환측 폐문 혈관상의 감소 등이 특징적이라고 하였으며, Katz등¹⁸⁾은 이런 X-선 소견들이 수년 동안 지속될 수 있다고 하였다. 기관지 조영술상 폐분절 기관지와 주기관지는 정상이나 소기관지의 확장과 염주상 변화를 보이며, 말초 세기관지가 곤봉상으로 보이고 조영제가 말초에 채워지지 않는, 가지를 친 나무와 같은 모습(pruned-tree appearance)으로 나타나는 미만성의 기관지 확장증 소견을 보이게 된다^{6,10,19)}. MAA¹³¹I(macroaggregates of albumin labeled with ¹³¹I)를 사용한 스캔시 환측 폐의 관류량이 없거나 전반적으로 감소되어 있으며, Xenon을 사용한 폐 관류 스캔상 혈액의 관류량이 감소되면서 폐포에 gas trapping 소견이 나타난다^{22,23)}. 폐동맥 조영술상에서는 환측 폐동맥과 그 분지들이 형성부전 및 크기와 수의 감소를 보일 수 있고²¹⁾, 흉부 전산화 단층 촬영상에서는 환측 폐의 과투과도, 공기 폐색 및 기관지 확장증의 변화를 관찰할 수 있으며, 주기관지의 폐쇄, 낭종 및 혈관 질환과의 감별에 유용하다고 한다^{24,25)}. 폐기능 검사상에서는 폐쇄성 환기 장애와 환측 폐의 산소 섭취량과 폐활량의 감소 및 환기부전, 환기 대 관류비의 이상, 잔류 용적의 증가 등이 나타난다²⁶⁾. 본 증례에서는 흉부 X-선 검사에서 양측 폐에 기관지 주위의 침윤이 있었고, 좌측 폐의 방사선 투과도가 우측 폐에 비해 매우 증가되었으며, 폐 관류 스캔상 좌측 폐의 관류량이 현저하게 감소되어 있었다. 폐 전산화 단층 촬영소견에도 좌측 폐의 방사선 투과도가 증가되어 있었고, 폐동맥 조영술상 좌측 폐동맥

과 그 분지들의 형성부전(hypoplasia)의 소견을 볼 수 있었으며, 기관지 조영술상 좌측 폐에 미만성의 기관지 확장증 소견을 볼 수 있었다.

감별진단은 폐동맥의 형성부전이나 폐쇄의 경우 폐용적이 감소하고 공기 폐색이 보이지 않으며, 기관지 조영술상 기관지 확장증의 소견 없이 기관지의 크기가 점점 감소하는 것으로 보인다¹³⁾. 또한, 다른 선천성 기형을 동반하는 것이 특징이다²⁰⁾. 선천성 폐엽기종이나 주기관지의 부분적인 폐쇄와의 감별도 중요한데, 모두 환측 폐의 과투과도가 증가되어 있으나 폐용적이 증가되어 있고 공기폐색이 심하며, 기관지 조영술상 전자는 폐기종 주위로 기관지가 전위되어 있고, 후자는 주기관지의 병변이 발견된다¹³⁾. 그 밖에도 영아기에는 기흉, 낭종, 포도상구 균성 기종과의 감별이 중요하며, 수술이나 기형으로 인한 한쪽 근육이나 연조직의 결손, 이물 등에 의한 일측 기관지의 폐쇄, 불균등한 폐혈관 분포를 보이는 심실중격결손증, 심방중격결손증, 동맥관 개존증, 팔로사징 등의 선천성 심장병과도 감별되어야 한다^{1,27)}.

치료는 해소, 객담, 객혈, 흉통, 호흡곤란 등의 증상에 따른 보존적 치료를 해야 한다^{13,19)}. 체위성 배담법, 호흡물리요법 이외에도, Rakower²⁰⁾은 적은 양의 항생제를 지속적으로 투여하는 것을 고려해야 한다고 하였다. 수술적 치료에 대해서는 이견이 많으나, 심하고 빈번한 객혈이나 기흉, 기관지 동맥에서 폐정맥으로의 좌우단락으로 좌심실의 부담이 증가해 울혈성 심부전을 초래한 경우, 반복되는 감염으로 내과적 치료에 반응이 없는 경우에는 수술을 시행하여야 한다는 것이 일반적인 견해이다^{5,15,20)}.

결론

저자들은 본원 소아과에 입원한 5세 된 남아에서 흉부 X-선, 흉부 전산화 단층 촬영, 폐 관류 스캔, 폐동맥 조영술 및 기관지 조영술로 확진된 Swyer-James 증후군 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Guzowski J, Duval AJ: Swyer-James syndrome; A cause of hyperlucent lung. *Ann Otol* 84:657-661, 1975
2. Cumming GR, Macpherson RI, Chernick V: Unilateral hyperlucent lung syndrome in children. *J Pediatr* 78:250-260, 1971
3. Swyer PR, James GCW: A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 8:133-136, 1953
4. Hamilton CR, Ballinger WF, Cader G: The unilateral hyperlucent lung syndrome. *Johns Hopkins Med J* 123:222-228, 1968
5. Reid L, Simon G: Unilateral lung transradiancy. *Thorax* 17:230-239, 1962
6. Weg JG, Krumholz RA, Hackler LE: Unilateral hyperlucent lung; A physiologic syndrome. *Ann Intern Med* 62:675-684, 1965
7. Kogutt MS, Swischuk LE, Goldblum R: Swyer-James syndrome (Unilateral hyperlucent lung) in children. *Am J Dis Child* 125:614-618, 1973

8. Stokes D, Sigler A, Khouri NF, Talamo RC: Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome) after severe mycoplasma pneumoniae infection. *Am Rev Respir Dis* 117:145-152, 1978
9. Wiseman DH: Unilateral pseudoemphysema; A case report. *Pediatrics* 35:300-304, 1965
10. Margolin HN, Rosenberg LS, Felson B, Baum G: Idiopathic unilateral hyperlucent lung: A roentgenologic syndrome. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 82:63-75, 1959
11. Berdon WE, Baker DH, Boyer J: Unusual benign and malignant sequelae to childhood radiation therapy, including "unilateral hyperlucent lung". *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 93:545-556, 1965
12. 지동현, 심우섭, 이명익, 안돈희, 손근찬, 윤종현: 저 IgA혈증과 동반된 Idiopathic Unilateral Hyperlucent Lung (Swyer-James Syndrome)의 1례. *소아과* 31:526-531, 1988
13. Daniel TL, Woodring JH, Vandiviere HM, Wilson D: Swyer-James syndrome-unilateral hyperlucent lung: A case report and review. *Clin Pediatr* 23:393-397, 1984
14. Wohl MEB, Chernick V: Bronchiolitis. *Am Rev Respir Dis* 118:759-781, 1978
15. Slutzker B, Shaw WR, Tomaszewski J: Unilateral nonfunctioning lung. *Dis Chest* 4:676-679, 1962
16. Vernon NH, Donald CK, Richard GF: Unilateral hyperlucent lung: A study in pathophysiology and etiology. *Am J Med Sci* 253:406-416, 1967
17. Macleod WM: Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 9:147-153, 1954
18. Figueroa-Casas JC, Jenkins DE: Unilateral hyperlucency of the lung (Swyer and James syndrome). *Am J Med* 44:301-309, 1968
19. Katz I, Wagner S: Unilateral pulmonary "emphysema". *Radiology* 73:362-366, 1959
20. Rakower J, Moran E: Unilateral hyperlucent lung. *Am J Med* 33:864-872, 1962
21. Kent DC: Physiological aspects of idiopathic unilateral hyperlucent lung with a review of the literature. *Am Rev Respir Dis* 90:202-212, 1964
22. O'Dell CW, Taylor A, Higgins CB, Ashburn WL, Schillaci RF, Alazraki NP: Ventilation-perfusion lung images in the Swyer-James syndrome. *Radiology* 121:423-426, 1976
23. Miller MB, Caride VJ: Ventilation-perfusion scan in the acutely ill patient with unilateral hyperlucent lung. *J Nucl Med* 29:114-117, 1988
24. Marti-Bomnati L, Perales FR, Catala F, Mata JM, Calonge E: CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology* 172:477-480, 1989
25. Moore ADA, Godwin JD, Dietrich PA,

- Verschakelen JA, Henderson WR: Swyer-James syndrome; CT findings in eight patients. *Am J Roentgenol* 158:1211-1215, 1992
26. Avital A, Shulman DL, Bar-Yishay E, Noviski N, Schachter J, Krausz Y, Godfrey S: Differential lung function in an infant with the Swyer-James syndrome. *Thorax* 44:298-302, 1989
27. Culiner MM: Bronchial cysts and collateral ventilation. *Dis Chest* 45:627-638, 1964

-Abstract-

A Case of Swyer-James Syndrome

Myung Hyun Sohn, M.D., Hye Young Kang, M.D., Kyu-Earn Kim, M.D., Ki Young Lee, M.D.,
Byung Ju Jeoung, M.D., Jae Joon Chung, M.D.*, Myung Joon Kim, M.D.*

Department of Pediatrics and Radiology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Swyer-James syndrome consists of an abnormal radiolucency of one lung or lobe, secondary to obliterative bronchiolitis with distal air trapping. In 1953, Swyer and James first described the syndrome as unilateral pulmonary emphysema in a six-year-old patient.

Other causes of this finding, such as an obstruction of a major bronchus by a foreign body, a large emphysematous bulla, compensatory expansion, or congenital lobar emphysema must be ruled out.

We have experienced a case of idiopathic unilateral hyperlucent lung which was confirmed by chest roentgenography, chest computer tomography, lung perfusion scan, pulmonary arteriography and bronchography in a patient.

A brief review of related literature was presented.

Key Words : Swyer-James syndrome, Idiopathic unilateral hyperlucent lung