

생후 35일부터 호흡곤란을 보였던 선천성 성대하 혈관종 1례

오지은, 노은석, 박재선, 이강대¹⁾, 김영옥²⁾, 정미희³⁾

고신대학교 의과대학 소아과학교실, 이비인후과학교실¹⁾, 병리학교실²⁾, 영상의학교실³⁾

A Case of Congenital Subglottic Hemangioma In An Infant

Chi Eun Oh, Eun Seok Roh, Jae Sun Park, Kang Dae Lee¹⁾, Young Ok Kim²⁾, Mi Hee Jung³⁾

Department of Pediatrics, Otolaryngology - Head and Neck Surgery¹⁾, Pathology²⁾ and Radiology³⁾,
Kosin University College of Medicine, Busan, Korea

Abstract

We report a case of subglottic hemangioma in an 40 days old male infant. Since 35th days of birth, he developed sudden onset of dyspnea, hoarseness, and biphasic stridor. Stridor was more prominent in inspiratory phase than expiratory phase, and were not relieved by prone positioning. Fiberscope of vocal cord was tried, but unsuccessful to make any diagnosis because of the extreme severity of the respiratory distress during the examination. Steroids were maintained for 7 days, but there was no symptomatic improvement. Emergent tracheotomy was done as signs of air hunger were aggravated in spite of oxygen supply. Neck axial CT study was possible only after tracheostomy, and it showed a small caliber trachea which was displaced to the left side. Sagittal reconstruction neck CT scan showed no connection in the upper airway. Diagnostic approach with direct laryngoscope was made in the operating room which revealed round mass located posteroinferiorly of left vocal cord. The mass, covered by normal mucosa and 1x1x1 cm in size, was ablated with CO₂ laser. Sections of resected subglottic mass showed lobular proliferation of small vessels which is compatible with hemangioma. After 3 weeks of tracheostomy, decannulation was done successfully without any complication. Follow-up examination of the baby at one year of age showed excellent condition except small hemangioma of 1x1.5 cm size on the skin of posterior chest wall, which was newly developed at age of 3 months.

Key words : Hemangioma, Stridor, Tracheostomy, Respiratory difficulty

서 론

선천성 성대하 혈관종은 후두의 선천성 기형 중 약 1.5%를 차지하는 드문 질환이며 대부분 자연퇴화하는 것으로 알려져 있다. 그러나 심한 호흡곤란 증상을 보이는 영아에서 진단적 접근은 쉽지 않고, 수술의 적응증을 결정하는 것과 수술 및 술후 관리의 어려움으로 생명을 위협할 수 있는 질환이다. 환자의 약 80-89%에서 생후 6개월 이내에 증상이 나타나며 여아가 남아에 비해 2배 정도 높은 발생빈도를 보이고, 약 50%에서 두경부의 피부 혈관종을 동반한다. 임상증상은 흡기시에 더 저명하지만 호기시에도 나타나는 천명, 쉼 목소리, 개 짖는 듯한 기

침 소리가 있다. 저자들은 심한 호흡곤란 증상을 보이며 약물요법에 반응하지 않았던 환아에서 응급 기관절개술을 시행하고, 호흡곤란증이 완화된 상황에서 경부 단층 촬영으로 상기도 폐색을 추정하였으며 다시 직접 후두경으로 종물을 확인한 후 수술로 치험한 1례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 최(0), 생후 40일, 남아
주소 : 5일전부터 시작된 흡기시 천명과 호흡곤란
현병력 : 재태연령 38주, 3.1 kg, 제왕절개술로 태어났고, 생후 35일째 시작된 흡기시 천명과 호흡곤란으로 인근 병원에서 선천성 후두연화증 의심하여 입원 치료하던 중

교신저자 : 오 지 은
Tel. 051-990-3312 Fax. 051-990-3005
E-mail: shine707@hanmail.net

증상이 지속되어 생후 40일째 본원으로 전원되었다.

과거력 및 가족력 : 신생아기에 빨리 먹고 난 후 가끔씩 기침하는 것 외에 특이소견 없음

이학적 소견 : 입원 당시 체중은 4.8 kg (50-75 percentile), 신장은 57 cm (75 percentile)로 발육은 정상 이었고 체온 37.2 °C, 맥박 156, 호흡수 48, 혈압 86/60 mmHg 였다. 급성 병색을 보이고 자주 보채었으며 보챌 때 입술이 청색증을 띄었다. 흉부 진찰 소견상 흡기, 호기시 천명, 쉼 목소리, 간헐적인 기침이 관찰되었고 흡기시 천명은 복와위에서 호전을 보이지 않았다. 복부와 사지의 피부에서 특이소견 없었고 Moro 반사, 파악 반사, 흡철 반사는 정상이었다.

혈액검사 소견 : 입원 당시 일반 혈액 검사상 백혈구 $11,730/\text{mm}^3$, 혈색소 9.9 g/dl, 혈소판 $976,000/\text{mm}^3$ 로 혈소판이 증가되어있었고 생화학 검사상 BUN 11 mg/dL, Cr 0.3 mg/dL, 총단백 6.1 g/dL, 알부민 4.0 g/dL, AST 33 IU/L, ALT 30 IU/L, 혈청 칼슘 9.8 mg/dL, 인 5.7 mg/dL, 마그네슘 2.5 mg/dL로 정상범위였다. CRP는 음성이었고 입원 당시 동맥혈 가스 검사상 PH 7.37, PO_2 94 mmHg, PCO_2 42 mmHg, HCO_3^- 23.9 mmol/L, BE -1.3, 산소포화도 97 % 였다. 하지만 재입원 후 제 2병일에는 PH 7.19, PO_2 97.5 mmHg, PCO_2 62.6 mmHg, HCO_3^- 23.7 mmol/L, BE -4.7, 산소포화도 99.7 %로 호흡성 산증 소견 보였다.

방사선 검사 : 단순 흉부 방사선 검사와 경부 전후 및 측면 방사선 검사 상 특이소견 없었고 기관절개술 시행 후 검사한 경부 전산화단층 촬영에서 성대하부의 기도폐쇄 소견이 관찰되었다(Fig. 1, 2, 3).

후두 내시경 검사 : 굴곡내시경 검사(Fiberscopy)상 성대상부와 성대는 정상이었고 흡기시 후두개(Epiglottis)가 끌려 들어가는 소견이 보여 선천성 후두 연화증을 의심하였다. 수술실에서 전신마취 후 시행한 직접 후두경 검사상 좌측 성대의 후하방에 주변 조직과 같은 색조의 구형 종양이 기도의 대부분을 차지하고 있음을 볼 수 있었다(Fig. 4).

심장 초음파 검사 : 작은 크기의 심방중격 결손증이 관찰되었다.

조직검사 소견 : 절제된 성대하부 종물의 조직검사상 모세혈관 크기의 혈관들이 소엽을 형성하여 증식되어 있었다(Fig. 5).

치료 경과 : 환아는 입원 이후 마스크를 통해 간헐적으로 산소를 공급하고 Dexamethasone, Amoxicillin/ clavulanate 사용하던 중 자의 퇴원하였으나 당일 다시 호흡곤란, 입술의 청색증이 악화되어 내원하였고 다음날 동맥혈 가스 검사상 PaCO_2 62.6 mmHg, 심박수 162회/분, 호흡수 58회/분이면서 심한 흉부함몰 등 생명이 위급한 호흡곤란증으로 병실에서 기도 확보를 위한 intubation을 시도했으나 삽입이 쉽지 않아 실패하였고 수술실로 옮겨 다시 여러 차례의 시도 끝에 삽관한 뒤 기관절개술을 시행하였다. 동시에 직접 후두경 검사로 기도를 막고 있는 좌측 성대 후하방의 종물을 확인하였다. 10일 후에 내시경으로 보면서 CO_2 laser로 종물을 절제하였고 조직검사상 혈관종에 부합하였다. 기관절개술 후 21일, 종물절제 후 11일만에 성공적으로 기관 카눌라를 발거하여 돌이 된 현재 건강한 상태이다.

고 찰

선천성 성대하 혈관종은 후두의 선천성 기형 중 약 5% 이하를 차지하는 드문 질환이지만 그 위치 때문에 기도 폐쇄를 일으켜 생명을 위협할 수도 있다. 이 질환은 1912년 Philips와 Ruh에 의해 처음 기술되었고, 1921년 Sweetser는 주로 성대와 성대상부에 위치하는 성인형과 성대하에서 호발하는 영아형으로 구분하였다. 성대하 혈관종은 혈관을 형성하는 조직의 중간엽에서 기원하는 혈관기형으로 생후 3-9개월까지 커지다가 이후 점차 성장이 느려지며 12세까지는 거의 100% 퇴화된다¹⁾. 성대하 혈관종은 여자에서 남자보다 2배 높은 발생빈도를 보이고 거의 모든 환자에서 생후 첫 6개월 내에 증상이 나타난다²⁾. 약 50%의 환자에서 두경부의 혈관종이 동반되므로 피부 혈관종이 있으면서 호흡곤란 증상이 나타날 때 성대하 혈관종을 의심해 보아야 한다³⁾. 본 증례에서는 생후 30일경 흡기시 천명과 호흡곤란이 나타났고, 진단 당시에는 발견되지 않았으나 생후 3개월 때 등에 1x1.5 cm 크기의 피부 혈관종이 관찰되었다.

환자들은 출생 당시에는 대개 무증상이나 성장하면서 진행성의 호흡부전을 보이는데 초기에는 간헐적이다가 이후에는 지속적으로 나타난다. 증상은 감염성 크룹과

유사한데 흡기, 호기시 모두에 나타나는 천명, 개 짖는 듯한 기침 소리, 쉼 목소리. 성장부전으로 나타난다. 이학적 검사상 현저한 호흡부전 증상 즉, 코를 벌렁거림, 쇄골 상부 혹은 늑골간 함몰, 청색증이 나타나는 환자도 있다. 호흡기 증상은 환아가 보챌 때, 움직일 때, 호흡기 감염이 있을 때 심해지며 환자들은 정확한 진단이 내려지기 전 반응성 호흡기 질환이나 재발되는 크룹으로 치료 받는 경우가 종종 있다. 본 증례의 경우에도 초기에는 흡기시에 주로 천명이 나타났고 시간이 지나면서 호기시 천명도 동반되었으며, 기관절개술하에 직접후두경으로 종물을 확인하기 전까지는 선천성 후두연화증 혹은 감염성 후두염과 감별하기가 쉽지 않았다.

선천성 성대하 혈관종은 조직학적으로 내피의 과증식이 특징인데 대개는 모세혈관성(91.6%)이며 드물게 해면상 혈관종 혹은 혼합형이 있다. 본 증례에서는 모세혈관 크기의 작은 혈관들이 증식되어 모세혈관성 혈관종에 해당하였다(Fig. 5).

선천성 성대하 혈관종의 진단은 병력과 진찰 소견, 흉부와 기도 방사선 사진상 비대칭적으로 좁아진 성대하 부위⁴⁾, 기관지 내시경을 통한 시진으로 가능하다. 내시경상에서 정상 기도 상피로 덮인 부드러운(soft) 점막하 종양으로 보이는데 병변은 붉거나 푸른빛을 띠 수 있다³⁾. 혈관종의 위치는 우측보다 좌측에 흔하며 뒤쪽으로 치우치거나 양쪽에 위치할 수 있고 성대를 침범하는 경우도 있다^{2,3)}. 시진상 감별이 어려울 때 조직검사를 할 수 있지만 과량의 출혈 위험이 있다. 조영제를 사용한 CT나 MRI는 성대하 혹은 기관 혈관종의 기관외 침범을 평가하고 관련 기도 병변이 있는지 확인하는데 유용하다⁵⁾. 본 증례에서는 호흡곤란이 심한 상태에서 흡기시 촬영이 어려워 선천성 성대하 혈관종에서 특징적 방사선 소견인 비대칭적인 성대하부의 좁아짐을 볼 수 없었다. 그러나 기관절개술 후 직접후두경으로 관찰했을 때 정상 기도 상피로 덮인 단단한 종물을 육안으로 확인할 수 있었다. 또, 첫 입원 당시에는 빈호흡 때문에 경부 CT 촬영이 곤란하였으나 기관절개 후에는 가능하였고 기도의 폐색 소견이 관찰되었다(Fig. 1,2,3).

치료법으로 기관절개술(Tracheotomy), 전신적 스테로이드 사용, 병변내 스테로이드 주입법, 인터페론 알파-2a 투여, CO₂ 레이저 절제술, 후두기관성형술이 있고 환자

의 상태에 따라 치료법을 선택하게 되며 어느 것이 더 낫다고 확실히 밝혀지지는 않았다.

기관절개(Tracheostomy)는 혈관종이 자연적으로 퇴화할 때까지 필요하나 장기간 유지시 언어와 청력발달에 영향을 줄 수 있으며 우발적으로 기관카눌라가 발거되거나 막힐 경우 사망할 수도 있다. 장기간 기관카눌라를 장착해야 하는 환자들에게는 숙련된 간호와 면밀한 추적관찰, 철저한 보호자 교육이 필요하다.

CO₂ 레이저 요법은 가장 널리 알려진 치료법 중의 하나이다. Healy 등은 CO₂ 레이저로 성대하 혈관종을 성공적으로 제거할 수 있다고 처음 보고하였는데⁶⁾ Boston Children's Hospital 의 Sie 등은 기관절개를 하지 않고 CO₂ laser 절제술을 시행한 20명의 환자 중 20%에서 성대하 협착이 나타났다고 보고했다. 또, Cotton 등은 CO₂ 레이저로 치료한 환자들 중 혈관종이 크거나, 제거 후 다시 빠르게 자라거나, 기관 외로 침범시 성대하 협착이 잘 생긴다고 보고했다⁷⁾. 본 증례에서는 응급 기관절개술 후 10일째에 후두경으로 보면서 CO₂ 레이저로 종양을 절제하였다. 본 증례에서는 한번의 CO₂ 레이저 치료 이후 11일만에 기관카눌라 발거에 성공했고 1년이 지난 지금까지 성대하 협착 등의 합병증이 없는 상태이다.

혈관종의 수술 방법으로 후두기관재건술(Laryngotracheal reconstruction) 후에 스텐트를 일시적으로 넣어두거나 한번의 후두기관성형술(Single-stage laryngotracheoplasty)을 실시하고 일시적으로 기관삽관을 하는 두 방법이 있다. Abbeele 등은 수술로 20명의 환자 모두에서 성공적으로 기관발거하였고 혈관종의 재발이 없었다고 보고하였다. 수술은 혈관종이 양측성으로 있거나 환상(circular hemangioma)인 경우, 스테로이드 치료에 의존성이거나 저항성인 경우, 혹은 레이저 치료나 다른 치료에 실패한 경우 적응증이 된다⁸⁾.

인터페론 알파(IFN- α)는 혈관생성을 억제하고 내피세포의 이주(migration)와 증식을 방해한다. IFN- α 는 다른 치료에 반응하지 않는 혈관종의 치료에 사용할 수 있지만 효과가 빠르게 나타나지 않기 때문에 생명을 위협하는 호흡부전에는 단일치료로 이용할 수 없다. IFN- α 의 부작용으로는 발열, 간기능 장애, 호중구 감소증, 강직성 하지마비가 보고되고 있다.

전신적 스테로이드의 단독 사용은 혈관종의 30-60%에

서 효과가 있는데, 이는 내피세포의 성장을 활성화시키는 estradiol-17 beta 수용체를 차단하는 약리작용 때문인 것으로 생각된다. 전신적 스테로이드 사용에 따른 부작용으로는 소화성 궤양, 성장 지연, 감염 위험의 증가, 쿠싱 증후군이 있다. 성대하 혈관종은 서서히 소실되므로 심한 기도폐쇄에서는 스테로이드 단독치료가 부적합하다. 전신적 스테로이드는 명확한 치료법이 계획된 환자에서 기도유지를 위해 일시적으로 사용될 수 있다.

Wang 등⁹은 병변내 스테로이드를 주사하고 단기간 기관삽관을 하는 방법이 혈관종의 크기를 줄이고 기도를 확보하는데 안전하고 효과적이었다고 하였으며, 병변의 범위에 따라 methylprednisone 혹은 triamcinolone을 0.5~1 ml 주사한다.

결 론

저자들은 천명과 심한 호흡곤란을 동반한 생후 40일 된 남아에서 기관절개술 후 직접후두경으로 성대하 혈관종을 진단하고 CO₂ 레이저로 종물을 절제한 후 기관절개술 3주 만에 기관내 튜브를 성공적으로 발거하여 1년 뒤 진찰시에도 건강한 소아를 경험하였기에 이를 보고한다.

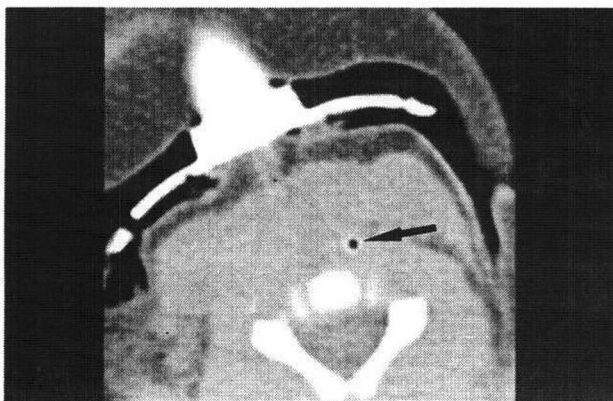


Fig. 1. Noncontrast axial CT scan of the tracheostomized infant shows a small caliber trachea (arrow) displaced to the left by the mass which is not visible in this section.

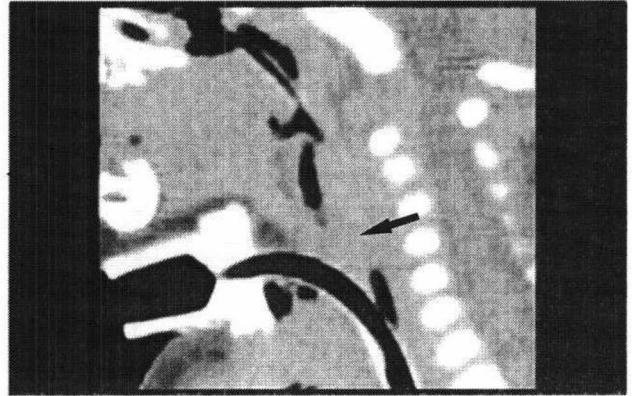


Fig. 2. Sagittal reconstruction CT scan shows obstructed airway(arrow) proximal to tracheostomy.

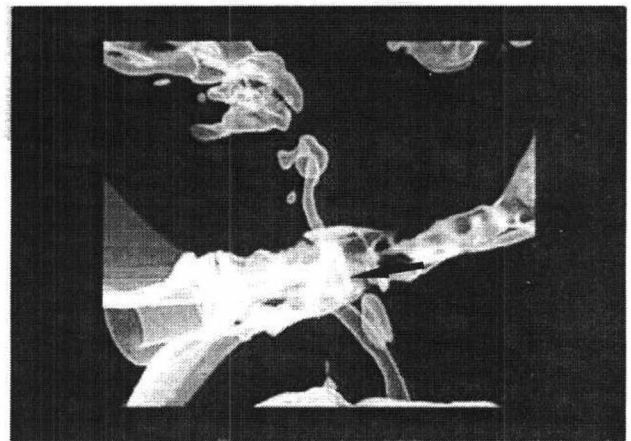


Fig. 3. 3D volume rendering lateral view showing no connection in upper airway (arrow).

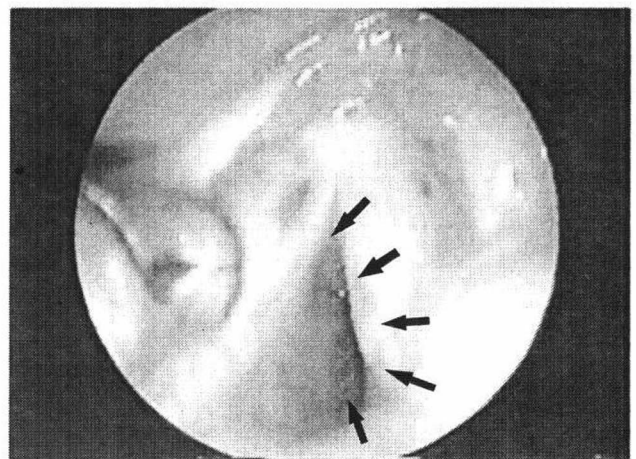


Fig. 4. Endoscopic finding of the round mass originating in the posteroinferior region of left glottis and obstructing most of the airway. (arrows showing the margin)

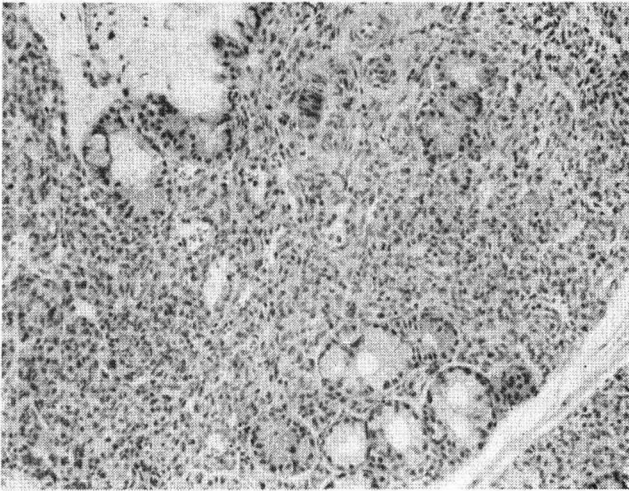


Fig. 5. Sections of resected subglottic mass reveals lobular proliferation of capillary sized small vessels. Most of these vessels are collapsed, although lumens can be seen in some parts (H&E. X 100).

참고 문헌

1. Fin MC, Glowacki J, Mulliken JB : Congenital vascular lesions; clinical application of a new classification. *J pediatr Surg* 18: 894-900, 1983
2. Seikaly H, Cuyler JP : Infantile subglottic hemangioma, *J Otolaryngol* 23: 135-137, 1994
3. Hughes CA, Rezaee A, Ludemann JP, Holinger LD : Management of congenital subglottic hemangioma. *J Otolaryngol* 28: 223-228, 1999
4. Cooper M, Slovis TL, Madgy DN, Levitsky D : Congenital subglottic hemangioma : frequency of symmetric subglottic narrowing on frontal radiographs of the neck. *AJR* 159: 1269-1271, 1992
5. Gregg CM, Wiatrak BJ, Koopmann CF, Jr : Management options of infantile subglottic hemangioma. *Am J Otolaryngol* 16: 409-414, 1995
6. Healy GB, Fearon B, French R, et al : The treatment of subglottic hemangioma with the carbon dioxide laser. *Laryngoscope* 90: 809-813, 1980
7. Cotton RT, Tewfik TL : Laryngeal stenosis following carbon dioxide laser in subglottic hemangioma. Report of three cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 94: 494-497, 1985
8. Abbeele VD et al : Surgical removal of subglottic hemangioma in children. *Laryngoscope* 109(8): 1281-1286, 1999
9. Wang LY, Hung HY, Lee KS : Infantile subglottic hemangioma treated by intralesional steroid injection : report of one case. *Acta Paediatrica Taiwanica* 44(1): 35-37, 2003