

미만성 범기관지염으로 발현한 원발성섬모운동이상증 1례

한양대학교병원 내과

*박성화, 이현

서론: 기관지확장증은 기침, 가래, 반복적인 호흡기 감염을 동반하는 만성 호흡기 질환으로 비정상적이고 영구적인 기관지 확장이 특징적이다. 기관지확장증은 폐렴, 결핵 등에 의해 후천적으로 발생하기도 하지만 낭성 섬유증, 원발성섬모운동이상증에 의해 선천적으로 발생할 수 있기 때문에, 50세 미만의 젊은 환자에게 미만성 기관지확장증이 관찰되거나 치료에도 불구하고 급격하게 진행할 경우에는 기관지확장증의 원인 감별이 매우 중요하다. 원발성섬모운동이상증은 동양인에서 비교적 흔한 기관지확장증의 원인으로 호흡곤란으로 신생아 중환자실 치료를 받은 기왕력은 원발성섬모운동이상증 진단의 민감도와 특이도가 높은 것으로 알려져 있다. **증례:** 33세 남자가 내원 2달전 기침, 화농성 객담이 악화되어 내원하였다. 환자는 만삭으로 태어났지만 저산소증으로 신생아 중환자실 치료받았다. 반복적인 부비동염과 호흡기감염증으로 치료를 받았다고 했으나 결핵과 중이염을 앓은 적은 없었다. 자녀는 1명이었으며 비흡연자였다. CT상 양 하엽과 우중엽, 좌설엽에 미만성 기관지염을 동반한 기관지확장증이 관찰되었다. 면역 글로불린은 정상이었으며, 항산성 도발 검사, 결핵 및 비결핵균 유전자 증폭 검사는 음성이었다. 환자는 지속되는 기침과 가래, 반복적인 부비동염, 폐기능 검사상 폐쇄성 장애를 보였고, 저온적혈구응집소(+, 1:64), 청진상 수포음, 저산소증이 동반되어 미만성 범기관지염으로 진단되었다. 미만성 범기관지염으로 진단하였지만 신생아 저산소증의 기왕력을 토대로 원발성섬모운동이상증을 감별하기 위해 비강조직검사를 시행하였다. 전자현미경소견상 섬모 구조 이상(inner dynein arm 결함, 9+3의 구조)으로 일차성섬모운동이상증으로 진단하였다. **고찰:** 본 증례는 미만성 범기관지염으로 발현된 기관지확장증 환자를 출생시 저산소증으로 신생아중환자실 치료를 받았다는 과거력 조사를 통해 진단의 실마리를 찾아 일차성섬모운동이상증으로 진단한 증례로써 50세 미만의 젊은 기관지확장증 환자에서 상세한 과거력 조사가 진단에 큰 도움이 됨을 보고하는 바이다.

