

좌측 폐동맥 형성부전증

—수술치험 1례—

김 용 환** · 조 건 현** · 광 문 섭** · 김 세 화** · 이 흥 균**

—Abstract—

Left pulmonary artery agenesis —One Case Report—

Yong Hwan Kim, M.D.*, Keon Hyon Jo, M.D.*, Moon Sub Kwack, M.D.*,
Se Wha Kim, M.D.*, Hong Kyun Lee, M.D.**

A unilateral pulmonary artery agenesis, which develops occasionally as one of the associated anomalies in congenital cardiovascular defect like as tetralogy of Fallot, is very rare anomaly as an isolated congenital defect. The diagnostic approach for the pulmonary artery agenesis is first suggested by the unique appearance of the involved lung on routinely checked chest roentgenogram, because most patients are asymptomatic unless pulmonary infection had been superimposed.

We have recently experienced a case of left pulmonary artery agenesis, which was diagnosed by perfusion scan, digital subtraction angiogram and then treated by left pneumonectomy in a 9 year-old boy, and presented hereby with the review of relevant literature.

서 론

폐동맥 형성부전증은 활로씨 4중후군과 같은 선천성 심장질환에 동반되어 간혹 나타나는 혈관 기형이지만 타장기나 심장에 이상이 없이 단독 혈관 질환으로 나타나는 경우는 매우 드물며 1952년 Madoff등에 의해 처음 문헌에 보고된 바 있다.

가톨릭의대 흉부외과학교실에서는 9세된 남아에서 발생한 좌측폐동맥 형성부전증 1례를 판류 스캔(per-

fusion scan)과, 전산화 감광처리 혈관조영술(digital subtraction angiogram)로 진단한 후 좌측 전 폐적출술로 치유하여 좋은 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 9세된 남아로 내원 6개월전부터 간헐적인 기침과 미열이 있어 타병원에서 좌측 결핵성 늑막염의 진단하에 항결핵제로 치료하였으나 증상 호전이 없어서 본원으로 전원된 증례이다.

과거력상 5년전에 홍역을 앓았고 4년전에 수두를 앓았다.

이학적 소견상 혈압은 100/60mmHg이고, 심박동수는 100회/min, 호흡수는 20회/min, 그리고 체온은

본 논문은 가톨릭중앙의료원 학술연구조성비 보조로 이루어진 것임.

*가톨릭의과대학 흉부외과학교실

**Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College

1990년 11월 6일 접수

36℃였으며 외견상 호흡곤란이나 청색증등은 없었고 청진소견상 심잡음은 없었으나 최고심계동점(PMI)은 좌측 편위되어 있었고 좌측 폐야에서 호흡음이 들리지 않았다.

심전도상 좌심실비대의 소견을 보였으며 동맥혈gas 검사소견은 PH가 7.44, PO₂는 85mmHg 그리고 PCO₂가 39mmHg로 정상 범위에 있었다. 혈액검사 수치는 모두 정상 범위내에 있었으며 단순흉부 X-선 소견상 좌측 흉곽의 크기가 우측 흉곽에 비해 작았고 좌측 폐는 발육부전의 양상을 보인데 반해 우측 폐는 과도하게 발육되어 있었으며 좌측 늑골 간격이 좁아져 있고 심장과 종격동이 좌측으로 심하게 이동 되어있었다(Fig. 1). 흉부 전산화 단층촬영에서는 경도의 좌측



Fig. 1. PA chest roentgenogram demonstrating small left lung with decreased vascular markings, shift of the heart to the right and narrowing of the rib spaces of the left side.

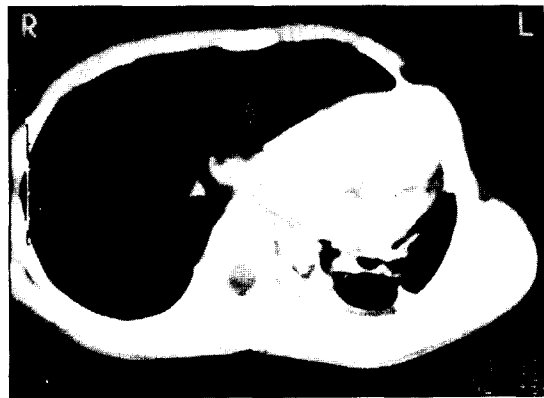


Fig. 2. Chest CT showing herniation of the heart and mediastinum toward the left side.

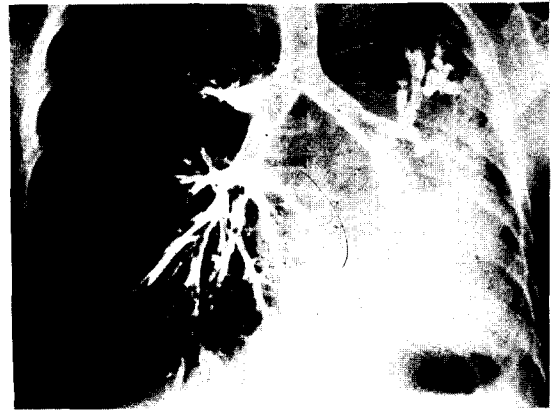


Fig. 3. Bronchogram of left lung showing terminal, clublike bronchiectatic change.



Fig. 4. Perfusion scan shows no perfusion of left hemithorax.

흉막비후와 함께 우측 폐의 일부가 좌측까지 확장및 편위된 것을 볼 수 있었다(Fig. 2). 그리고 기관지 촬영상에서는 우측 기관지는 정상인 반면 좌상엽 기관지는 경도의 기관지 확장증이 있었고 좌하엽에서는 낭포성 기관지 확장증을 볼 수 있었다(Fig. 3). 폐 관류 스캔(Lung perfusion scan)소견에서는 우폐는 정상적으로 관류된 양상을 보였으나 좌폐는 전혀 관류가 안 되었으므로(Fig. 4) 확진을 위하여 전산화 감광처리 혈관조영술을 시행한 바 폐동맥간에서 분지되어 우 폐동맥으로 가는 혈관은 보이나 좌측폐동맥은 전혀 보이지 않았으며(Fig. 5) 반면 좌측 기관지 동맥은 잘 발달되어 있었다(Fig. 6).

이상의 이학적 소견및 검사 성적을 종합 분석하여 좌측 폐동맥 형성 부전의 진단하에 수술을 시행하였다. 수술은 좌측 제 6늑간을 통한 개흉술을 시행하였으며 육안적 소견상 흉강내에는 중등도의 늑막 유착이 있었고 좌측 폐는 심한 발육 부전으로 인해 폐문부쪽에 수축및 허탈된 상태로 있었고 심장을 포함한 종격동구조물은 좌측으로 이동되어 있었다. 좌측 폐동맥은

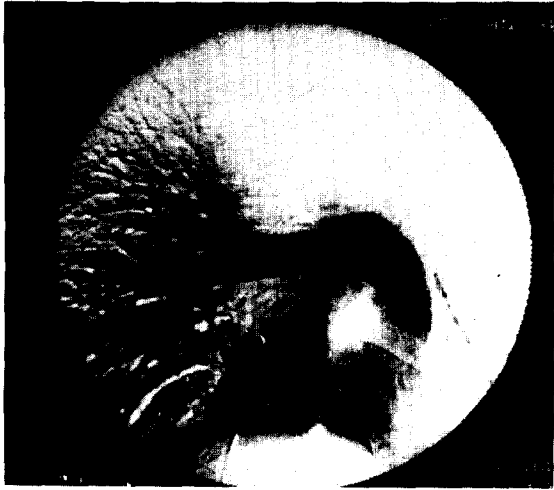


Fig. 5. D.S.A. outlining main and right pulmonary arteries but no left pulmonary artery.



Fig. 6. A fine, lacy network of vessels, interpreted as representing enlarged bronchial arteries, became more clearly visible at the left hilus.

육안으로 발견할 수 없었고 반면 기관지동맥이 확장되어 있었으며 수술은 상부와 하부 폐정맥을 결찰후 자르고 좌측 주기관지를 절단및 봉합함으로써 좌측 전 폐절제술을 시행하였다. 수술후 경과는 양호 하였으며 술후 제 10병일에 합병증없이 퇴원하였다(Fig. 7).

적출된 좌측폐는 육안적 소견상 본래 크기의 4분의 1정도로 위축된 심한 발육부전의 형태를 보였고 좌하측 기관지는 낭포성 확장이 있었으며 좌측 폐동맥은 발견할 수 없었다(Fig. 8). 광학 현미경으로 본 병리학적 소견에서도 폐동맥은 보이지 않았고 대신 발달된 기관지 동맥을 볼 수 있었으며 기관점막 상피에서는



Fig. 7. Postoperative chest PA view.



Fig. 8. Gross findings showed dilated left lower bronchus.

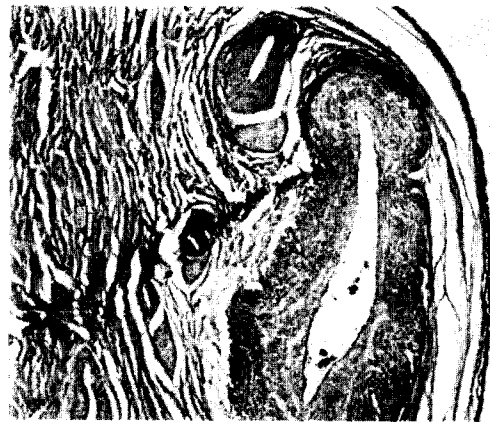


Fig. 9. Microscopic view showing markedly developed bronchial arteries.

염증성 소견이 있었다(Fig. 9).

고 찰

좌, 우 주폐동맥중에 어느 한 동맥의 형성부전이 있

으면서 기타 심장기형이 합병되지않는 경우는 매우 드물며¹⁾ 대부분의 경우에는 대동맥 폐동맥 중격 결손증 (aorticopulmonary septal defect)이나 대동맥 축착증 (coarctation of aorta), 또는 활로씨 4중후군 등과 같은 심장기형에 동반되어 나타나며 주로 좌측 폐동맥 결손증이 합병된다. 특히 질병종류에 따른 발생 빈도상으로는 활로씨 4중후군에서 가장 많이 나타나며 이때에는 대동맥의 위치도 변위되어서 우 폐동맥의 결손시에는 좌측에 위치하는 정상적인 대동맥이 흔하고 반면 좌폐동맥이 결손때는 대동맥이 우측에 위치하는 경우가 자주 나타나며³⁾ 좌측과 우측에서의 폐동맥 결손의 발생 빈도는 거의 동일하다.

임상 소견상 폐동맥 형성부전증만의 특이한 증상은 없으나 10%미만의 환자에서 과거력상 각혈하였던 병력이 있고¹⁾ 드물게는 재발하는 폐감염의 증상및 흉통과 운동시 호흡곤란 또는 청색증이 나타날 수 있다.

이학적 소견으로는 결손부위 흉벽에서 호흡음이 감소되어있으며 심전도와 동맥혈검사및 기관지경검사등은 대부분이 정상소견을 보인다. 진단의 첫 단계는 흉부 X-선상 나타나는 특이한 이상소견이라 하겠으며 혈관 촬영법이나 환기-관류 스캔(ventilation-perfusion scan)등에 의해서 확진된다. 흉부 X-선 소견으로는⁴⁾ 정상쪽에 비해 결손부위의 흉곽이 작고 늑간 간격도 좁으며 횡격막은 상부로 올라가 있고 심장및 종격동구조물이 결손쪽으로 이동되어 있으며 폐동맥 음영은 안 보이고 정상 폐동맥 음영 자리에는 기관지 동맥의 작은 혈관음영이 레이스 무늬 모양 (lace-like pattern)으로 나타날수 있다. 또한 흡기시에도 종격동과 심장음영의 이동은 없으며 이것은 폐동맥이 없어도 환기는 정상적으로 일어난다는 것을 의미한다. 정상쪽의 폐는 결손 폐의 기능을 보상하기위하여 중심선을 가로질러서 결손쪽으로 그일부가 전위되며 환기-관류 스캔(ventilation-perfusion scan)상에서 환기 스캔(ventilation scan)은 대개 양측이 정상으로 나타나지만 관류 스캔(perfusion scan)에서는 결손된 쪽의 폐동맥 분포가 없으므로 관류가 안되는 것은 볼 수 있다. 이와 같이 환기 스캔(ventilation scan)은 정상 이면서 관류 스캔(perfusion scan)상에서는 관류가 없는이상 소견을 보이는 경우는 편측성 폐동맥 결손 (unilateral absence of a pulmonary artery)이외에도 폐동맥 혈전증 (thrombosis of a main pulmonary artery)이나 폐동맥 협착증 (pulmonary artery bra-

nch stenosis)등에서 나타날수 있지만 임상증상과 이학적 소견및 혈관촬영등으로 감별진단할 수 있다¹⁾.

전산화 감광처리 혈관조영술은 종래에 사용하여온 폐혈관 조영술에 비해 안전하고 실행하기 쉬우며 비용이 저렴하다는 장점이 있으며 또한 어른뿐 아니라 어린이의 폐동맥 조형술에서도 성공적으로 사용할 수 있으므로 널리 이용되고 있다^{5,6,7)}. 폐기능 검사에서는 특이한 소견이 없으나 생리적 사강 (physiologic dead space)과 일회 환기량 (tidal volume)간의 비율이 증가하면서 경미한 구속성 환기부전의 양상을 나타낸다^{8,9,10,11)}. 병태생리학적인 면에서 볼때 결손된 폐의 혈액은 대동맥에서 기시하는 기관지 동맥에 의해 공급받게 되며¹²⁾ 이때의 기관지 동맥은 체순환 압력 (systemic pressure)을 분산시키기 위해 꼬불꼬불해진다³⁾. 결손된 폐에서의 교환되는 산소량은 무시할 만큼 적은데 그 이유는 기관지 동맥의 산소 분압은 대동맥의 산소 분압과 같으므로 폐포와 모세혈관과의 산소 분압차가 적기 때문이라 하겠다¹⁾.

또한 임상 증상에서 간혹 나타날수 있는 각혈은 확장되고 꼬불꼬불해진 기관지 동맥의 파열로 인한 것이며 기관지 동맥에 의해 결손 폐의 혈액공급이 이루어 지므로 좌심실의 박출량이 비례적으로 증가하기도 하며 때로는 1/3까지 증가될 수 있다^{11,13)}. 임상 결과를 보면 일부 환자에서는 심한 폐동맥 고혈압이 발생하기도 하며 이는 대개 나이가 어릴 때 생기고 이때에는 우심부전으로 사망하게된다¹⁴⁾.

감별 진단해야할 질환으로는 Swyer James (Macleod's syndrome or Idiopathic hyperlucent lung)을 들 수 있으며 이러한 질환들은 기관지 확장증과 같은 반복적인 만성 폐감염등에 의해 이차적인 폐혈관 변화를 일으킨 것으로써 흉부 X-선 소견상 폐혈관 변화를 일으킨 쪽의 폐음영은 과투과되어서 나타나고 기관지 조영술상에서는 기관지확장증의 양상을 보이며 폐기능 검사에서는 폐쇄성 기도병변의 양상(obstructive airway disease pattern)을 나타낸다. 또한 폐동맥 혈관촬영을 하여보면 병변부위의 폐동맥이 특징적으로 매우 가늘어져 있음을 볼 수 있다. 이러한 소견은 수술전에 동맥 촬영으로 예상했던 크기와 수술후 직접 채어진 크기를 비교해 보면 수술후에 직접 계측한 동맥 크기가 좀 더 큰 것을 알 수 있다^{15,16)}. 폐동맥 형성부전증의 환자들에서 급성 염증이 발생했을때는 보존적 요법으로 치료하며 반복 감염이나 심한 기관지 확

장 또는 각혈 등이 있을때는 수술의 적응이된다.

저자들이 경험한 환자는 나이가 어리고 또한 폐혈관 조영술상 좌폐동맥의 음영이 보이지 않았고 수술후 병리소견에서도 폐동맥을 찾을 수 없었으므로 좌 폐동맥 형성부전증으로 확진할 수 있었으며 좌측에 발생한 낭포성 기관지 확장증의 소견은 좌 폐동맥 형성 부전및 이에따른 반복적인 기관지-폐 감염에 의한 2차적인 병변으로 판단하였다.

결 론

가톨릭 의과대학 흉부외과학 교실에서는 9세된 남아에서 좌측 폐동맥 형성부전을 관류 스캔(perfusion scan)과 전산화 감광처리 혈관조영술(digital subtraction angiogram)등으로 확진하고 좌측 전폐 적출술로 수술치료하여 좋은 결과를 얻었기에 관계 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Joan Werber, D.O., Jase L. Ramilo, M.D., Ruth London, M.D., and Vivian J. Harris, M.D., : *Unilateral absence of a pulmonary artery. Chest* 1983; 86 : 729-32
2. Madoff, I.M., Gaensler, E.A. and Strieder, J.W. : *Congenital absence of the right pulmonary artery. New England J. Med.*, 247 : 149, 1952.
3. Oakley C, Glick G, McCredie RM. : *Congenital absence of a pulmonary artery: report of a case, with special reference to the bronchial circulation and review of the literature. Am J Med* 1962; 34 : 264-70
4. Stanley M. Wyman, M.D. : *Congenital absence of a pulmonary artery; Its demonstration by roentgenography. Radiology* 1954; 62 : 321-28
5. Ludwig JW, Verhoeven LAJ, Kersbergen JJ, Overtom TT. : *Digital subtraction angiography of the pulmonary arteries for the diagnosis of pulmonary embolism. Radiology* 1983; 147 : 639-45
6. Pond GD, Ovitt TW, Capp MP. : *Comparison of conventional pulmonary angiography with intravenous digital subtraction angiography for pulmonary embolic disease. Radiology* 1983; 147 : 345-50
7. Wagner ML, Singleton EB, Egan ME. : *Digital subtraction angiography in children. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1983; 140 : 127-33
8. Krall WR, Ploy-Song-Sang Y. : *Unilateral pulmonary artery aplasia presenting with chest pain and pleural effusion. South Med J* 1980; 73 : 233-36
9. Gluck MC, Moser KM. : *Pulmonary artery agenesis: diagnosis with ventilation and perfusion scintigraphy. Circulation* 1970; 151 : 859-67
10. Grum CM, Yarnal JR, Cook SA, Cordasce EM, Tomashefaki JF. : *Unilateral hyperlucent lung: noninvasive diagnosis of pulmonary artery agenesis. Angiology* 1981; 32 : 194-207
11. Elder JC, Brofman BC, Zkohn PM, Charms BL. : *Unilateral pulmonary artery absence of hypoplasia: radiographic and cardiopulmonary studies in five patients. Circulation* 1958; 17 : 357-66
12. Liebow AA, Hales MR, Bloomer WE, Harrison GE, Lindskog G. : *Studies of the lung after ligation of the pulmonary artery: 2 anatomical changes. Am J Pathol* 1950; 26 : 177-85
13. Liebow AA, Hales MR, Harrison GE, Bloomer WE, Lindskog G. : *The genesis and functional implications of collateral circulation of the lungs. Yale J Biol Med* 1950; 22 : 637-50
14. Rubin, E. and Strauss, L. : *Congenital absence of the right pulmonary artery. Am. J. Cardiol.*, 6 : 344, 1960.
15. Swyer PR, James GCW : *A case of unilateral pulmonary emphysema. Thora* 8 : 133-136, 1953
16. Rakower J, Moran E : *Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome). Am J Med* 33 : 864-872, 1962