

□ 원 저 □

좌측 폐동맥 형성부전 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실, 방사선과학교실*

이재웅 · 박익수 · 신동호 · 박성수

이정희 · 전석철* · 서홍석*

= Abstract =

A Case Report of Unilateral Absence of Left Pulmonary Artery

Jae Ung Lee, M.D., Ik Soo Park, M.D., Dong Ho Shin, M.D., Sung Soo Park, M.D.

Jung Hee Lee, M.D., Seok Chol Jeon, M.D.* and Heung Suk Seo, M.D.*

Department of Internal Medicine and Radiology,* College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

The Unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) is an uncommon congenital anomaly. Approximately 160 cases have been reported in the literature since Frantzel's first report in 1968. Most of the patients with UAPA are asymptomatic but some patients may suffer from recurrent respiratory infections, hemoptysis, or pulmonary hypertension. The diagnosis could be suspected from the chest roentgenogram and lung scan, and definitely confirmed by pulmonary angiography.

We experienced a case of UAPA in a 39-year-old male with the recurrent hemoptysis. Chest X-ray revealed that the left lung volume was moderately decreased and the heart and mediastinum were displaced to the left side. Lung perfusion scan showed that the left lung was not perfused. Pulmonary angiography revealed the absence of the left main pulmonary artery. Aortic arch and descending aorta on aortogram were right sided. Blood supply to the left lung was originated from numerous systemic collaterals from intercostal and brachiocephalic origin. No other intrinsic or internal abnormalities of the cardiac chambers were noted.

Key Words: Unilateral absence of pulmonary artery (UAPA)

서 론

일측성 폐동맥 형성부전증(UAPA: Unilateral Absence of Pulmonary Artery)은 Fraentzel에 의해 처음 보고된 이후¹⁾ 1991년까지 문헌상 약 160예 정도가 보고되었고²⁾, 국내³⁻⁶⁾에는 현재까지 4예가 보고된 드문 선천성 질환이다(Table 1). 증상이 없는 경우가 대부분 이어서 우연히 촬영한 흉부 X-선에서의 이상 소견이 대부분 진단 과정에서 의심되지만 간혹 폐렴이 반복되거나 객혈등의 증상을 호소한다고 한다. 임상적으로 이 질환은, 국내에 흔한 결핵성 폐병변과 혼동될 수 있으며, 드물지만 심한 객혈로 환자의 생명을 위태롭게 할 수 있

으며¹³⁾, 더구나 최근 재발성의 심한 객혈의 치료로 자주 이용되는 동맥색전술은, 이 질환에서 시행시, 광범위한 폐색전을 야기시킬 수 있으므로 이의 시행전에 이 질환의 감별이 중요하다고 할 수 있다.

저자들은 경한 객혈을 주소로 내원한 39세 남자 환자에서 혈관조영술을 시행하여 우측대동맥궁을 동반한 좌측 폐동맥 형성부전증 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○○, 남자, 39세.

주 소 : 소량의 객혈.

Table 1. Review of the Cases of UAPA in Korea

Ref	Age	Sex	Sx	UAPA	Congenital Heart Disease
9)	35	F	Cyanosis Dyspnea	Right	PDA
4)	24	M	Asymptomatic	Right	none
5)	7	M	Cough Dyspnea Respiratory Infection	Right	none
6)	9	F	Asymptomatic	Right	none
This Case	39	M	Hemoptysis	Left	Right sided aortic arch & descending aorta

현병력 : 약 10년전 흉부 방사선 사진상 좌상부 폐침윤으로 6개월간 항결핵제를 복용한 적이 있었다. 그후 직장에서 매년 시행한 신체검사에서 흉부 사진상 비정상적으로 판정되었으나 더 이상의 검사를 받지 않다가, 최근 12일전부터 약 세차례의 객혈이 발생하여 본원에 입원함.

개인력 : 직업은 회사의 사무직, 흡연력은 일일 1갑씩 20년간.

가족력 : 별다른 특이한 질환은 없었다.

이학적 소견 : 내원시 체온 36.8°C, 맥박 74/min, 호흡수 20/min, 혈압 140/90 mmHg이었다. 흉곽은 비교적 대칭적이었으며, 흉부 청진소견상 앞쪽 좌상부 폐음이 약간 감소되었다. 심음은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았다. 심첨점은 제 5번 늑간부위에서 좌측 쇄골 정중선보다 외측으로 만나는 부위에 있었다.

검사실 소견 : 일반 혈액검사, 피부반응검사(폐흡충증 및 간흡충증), 전해질 검사 및 간기능 검사등은 정상 범위였다. 연속 시행한 객담 검사에서 항산성균과 진균은 검출되지 않았다. 심전도소견은 완전 우각블록(complete RBBB)을 보였다. 흉부 방사선 소견상에서는 좌측 폐침부에 섬유화 음영과, 좌측 폐용적 감소로 인한 기관과 종격동이 좌측으로 밀려 있었다. 우측 폐동맥이 약간 커져 있었으나 좌측 폐 혈관음영은 감소되어 있었다(Fig. 1). 기관지 내시경 소견에서는 소량의 출혈이 좌측 상부 폐침부에서 있었으나 기관지 자체의 병적 소견은 관찰되지 않았다. 동위원소 폐관류주사(^{99m}Tc-MMA Lung perfusion scan) 소견에서는 좌측 폐야의 폐관류는 전혀 되지 않았다(Fig. 2).

동맥 혈관조영술 소견 : 폐동맥 혈관조영술시 폐동맥압은 36/18 mmHg이었고, 우측 폐동맥 조영은 정상이



Fig. 1. Chest P-A on admission showed the decreased lung volume of left side, which made the trachea and mediastinum including heart displaced to the left. Soft infiltration was in the left upper lung field.

었으나 좌측 폐동맥은 기시부부터 전혀 보이지 않았다(Fig. 3-A). 대동맥 조영술시에는 대동맥궁 및 하행 대동맥을 우측에서 볼 수 있었고, 하행 대동맥과 좌측 쇄골하 동맥으로부터 많은 부행혈관(collateral vessels)이 혈액을 좌측 폐로 공급하면서 그 말단 부위에는 많은

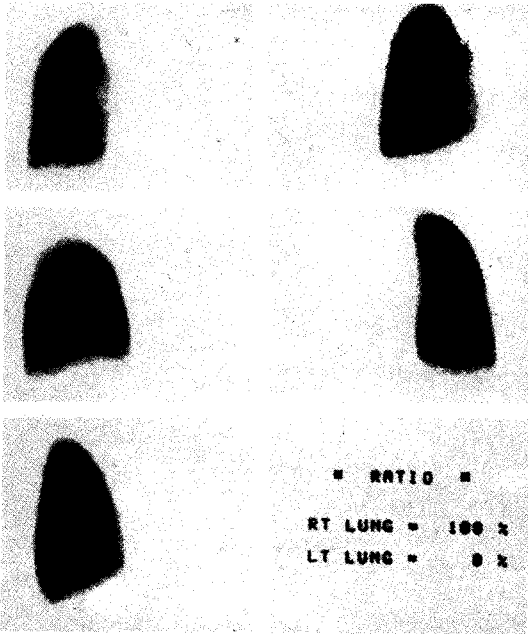


Fig. 2. Lung perfusion scan with ^{99m}Tc MMA revealed that the perfusion of the left lung was totally defect.

망상형의 구부러진 혈관망을 형성하였다(Fig. 3-B). 또 좌측 내유방 동맥과 늑간동맥에 선택적 동맥촬영을 한 결과 이러한 전신동맥들의 일부는 폐의 말단부위를 직접 공급하거나 일부에서는 폐동맥 분지들과 연결되어 있었으며 이들은 모두 폐조직을 관류한 후, 혈류량이 적어 크기가 작기는 하나, 정상적인 형태인 폐정맥으로 연결되어 좌심방으로 유입되었다(Fig. 3-C, D).

경 과: 안정 및 고식적 치료로 객혈이 멈추어 일단 퇴원후 외래에서 추적 관찰중이다.

고 찰

태생기에 폐동맥관은 세 군데에서 유래된다. 즉 폐동맥간(pulmonary trunk)은 truncus arteriosus의 격막형성(septation)에 의하여, 좌우 주 폐동맥은 각기 제 6대 동맥궁의 위치에서 aortic sac의 ventral bud와 dorsal aorta의 dorsal bud의 연결에 의하여, 폐내 폐동맥분지는 pulmonary post-branchial plexus에서 각기 분화된다. 한편 ventral bud와 pulmonary post-

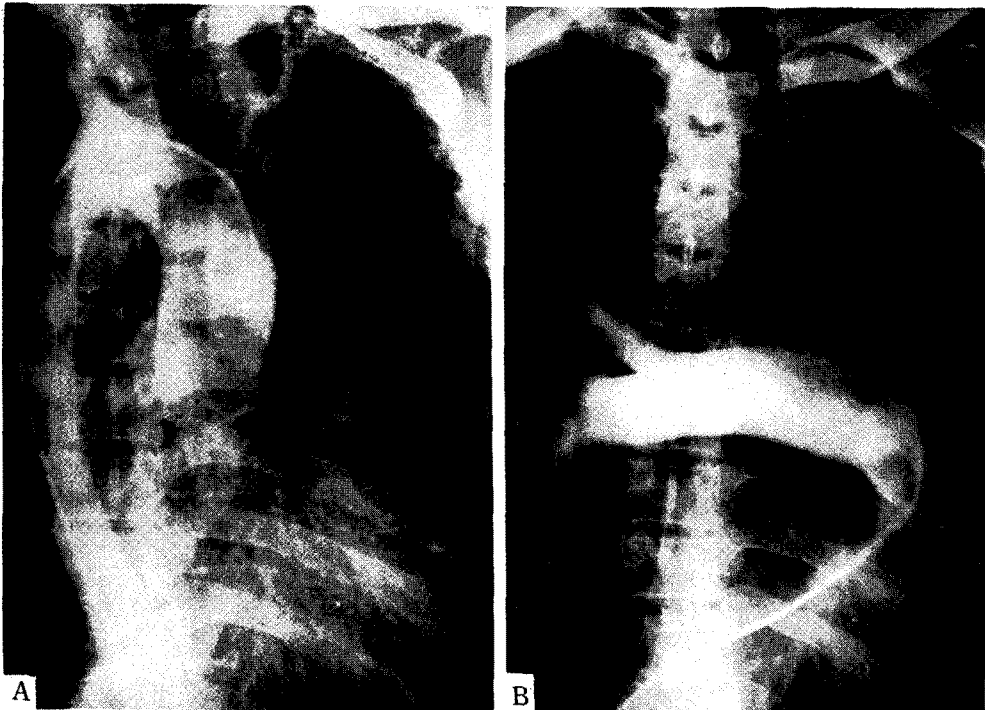


Fig. 3-A. Pulmonary angiogram showed the absence of left pulmonary artery.
B. Aortogram showed the right sided aortic arch and descending aorta.

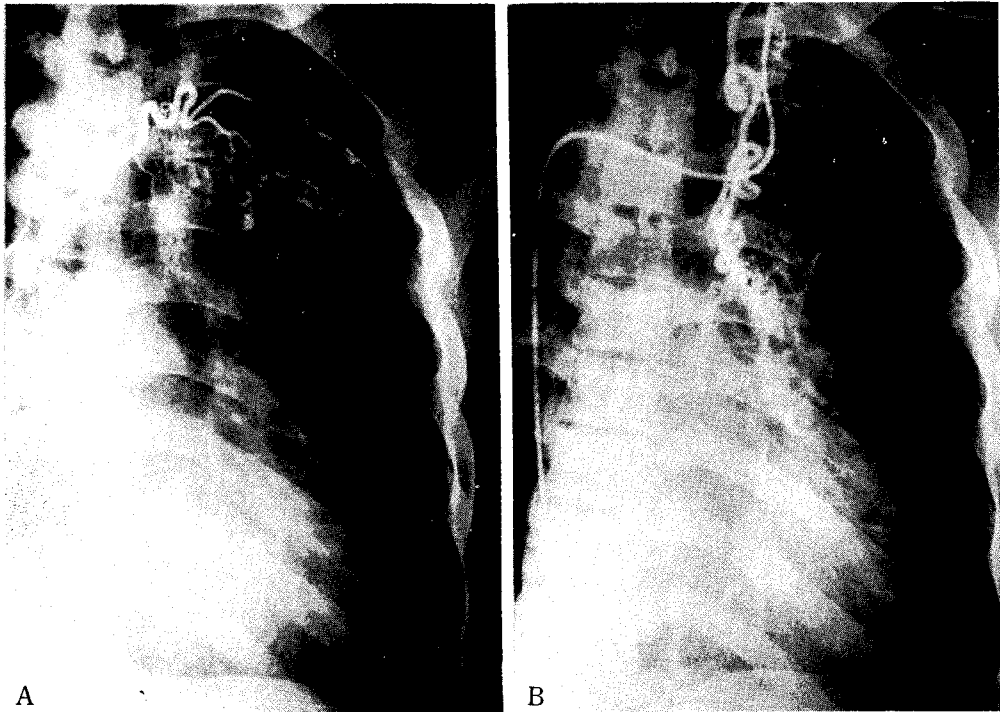


Fig. 4. Selective angiogram of intercostal artery (A) and internal mammary artery (B) showed that many systemic collateral vessels were supplying the left lung.

branchial plexus의 연결은 후에 폐동맥으로 발전되며 dorsal bud는 퇴화되어 우측은 아주 없어지고 좌측은 ductus arteriosus로 남게된다⁷⁻⁹⁾.

UAPA의 발생에 대하여 Schneiderman¹⁰⁾은 truncus arteriosus가 회전(rotation)시 따라 움직이는 우측 폐동맥의 회전이 불완전하며 우측 UAPA가 발생하고 이때 우측 폐의 혈액공급은 상행 대동맥에서 나오는 혈관에 의한다고 하였으며, Anderson 등¹¹⁾은 ventral bud에서 유래되는 폐동맥궁(pulmonary arch)의 기시부가 폐쇄되어 폐동맥이 형성되지 않는데, 이때 dorsal bud쪽의 폐동맥궁은 소위 "ductal vessel"로 계속적으로 남아 그 부위의 폐혈류 공급을 대신 담당한다고 하였다.

Pool 등⁹⁾은 태생기의 폐혈관 발생과정 중 혈류역학에 의하여 어느 한쪽의 동맥관이 우세하면 반대측 ventral bud가 혈류를 적게받아 퇴화하면 UAPA이 발생할 수 있으며, 대부분은 우세한 대동맥관이 좌측임으로 주로 우측 UAPA가 좌측의 개방성 동맥관(patent ductus arteriosus)과 동반하여 나타난다고 하였다. 또 총 78예의 환자에 대한 분석에서 40예가 좌측, 38예가 우측

UAPA 환자였으며, 남녀의 비는 같으며, 1세부터 63세 까지 넓은 연령분포를 나타내었다. 우측 UAPA의 경우에는 다른 기형이 동반되지 않는 독립기형이 약 47%이었고 약 30%에서는 개방성동맥관을 동반하였으며 Tetralogy of Fallot을 동반한 예는 심장우측전을 가진 1예 뿐이었다. 반면 저자들의 경우와 같이 좌측 UAPA인 경우에는 독립기형이 35%, Tetralogy of Fallot과 동반이 35%였으며, 1예에서는 개방성동맥관을 동반하였다. 병변폐의 혈류공급도 좌우 특이성을 나타내어 우측기형의 경우에는 30%에서 상행대동맥으로부터 받는 반면, 좌측기형일 경우에는 거의 모든 예에서 기관지동맥이나 대동맥궁의 분지로부터 혈류공급을 받으며 상행대동맥으로부터 받는 경우는 없었다고 하였다.

진단은 비교적 특징적인 흉부 X-선 소견과 폐주사(lung scan)상 환측 폐의 환기-관류 불일치 소견이 있으며 이 질환의 진단 가능성이 높으며, 확진은 폐동맥 혈관촬영이 필요하다.

임상소견은 대부분 특이한 증상이 없으나 본 예에서와

같이 객혈은 약 10%에서 동반된다고 하는데^{12,13)}, 이때는 병변부위의 혈액공급이 주로 압력이 높은 전신동맥이므로 심한 객혈로 사망한 예에 대한 보고도 있다. 다른 기형이 동반시에는 동반된 기형의 증상이 주로 나타난다. 한편 본 환자에서는 없었지만 폐동맥고혈압의 발생으로 인한 호흡곤란이나 청색증등의 증상이 다른 기형이 동반되지 않은 경우에는 약 18%에서, 동반된 예에서는 88%에서 나타난다는 보고도 있다⁹⁾. 이학적 소견상 병변쪽 흉곽크기가 작아져 척추측곡(scoliosis)을 보이기도 하며, 폐호흡음 감소, 심장과 중격동의 이동등을 관찰할 수 있다. 심전도 소견은 일반적으로 정상이나 폐동맥고혈압에 따른 우심실비대, 개방성 동맥관의 동반시 좌심실 비대 소견을 나타낼 수 있다.

본 환자에서와 같은 좌우 폐의 폐혈관 음영의 차이, 폐문음영 및 그 지분형태의 부존, 폐병변의 용적감소로 중격동의 병변 부위로 이동, 망상의 조잡한 폐혈관 음영 등은 특징적인 흉부 방사선 소견이며, 이 밖에도 드물게는 rib notching을 볼 수도 있다. 이러한 소견은 결핵성 병변에 의한 일측 폐의 반흔화소견들과 유사하므로 아직도 국내에서는 잘못 오진될 수도 있으므로 감별진단에 주의하여야 할 것으로 사료된다. 이 밖에 Swyer-James 증후군, 기관지 확장증, 단축성 폐동맥 협착증, 단축성 폐동맥 혈전-색전증, 단축성 폐 발육 부전증등과도 감별이 필요하다¹¹⁾.

동위원소를 이용한 폐주사는 환자의 진단과정에 중요한 검사이다. 가급적 관류주사와 환기주사를 같이 시행하는 것이 좋으나, 본 환자와 같이 환기주사의 실시가 안될 때는 환기와 연관지을 수 있는 다른 이학적 소견, 흉부 X-선 소견, 기관지경검사등의 소견과 종합하여, 의심스러운 폐의 환기는 비교적 정상인데 폐관류는 거의 없는, 소위 환기-관류 불일치가 특징이며, 이 소견은 다른 여러 원인에 의한 폐혈관 폐쇄 소견등에서도 볼 수 있으므로 감별진단을 요한다^{4-6,13)}.

심도자 및 혈관 조영술은 이 질환의 진단에 필수적이며, 이 밖에도 동반될 수 있는 선천성 심장 질환 및 폐동맥 고혈압의 확인, 그리고 환기-관류 불일치를 보일 수 있는 다른 폐혈관 질환들을 감별하는 데에 매우 중요한 검사이다. 폐동맥 조영시 저자들의 경우와 같이 환측 폐동맥이 그 기시부부터 보이지 않고 대동맥 조영술상 병변쪽의 폐에 혈액 공급을 하는 기관지동맥이나 내측 유방동맥등의 전신 동맥들의 직경이 현저히 커져 있으며

주위 부측혈행 공급을 관찰할 수 있다.

환자의 증세가 없는 경우는 특별한 치료가 필요 없으며, 경한 객혈을 보일 때는 일반적인 고식적인 치료를 하고, 만약 재발성의 심한 객혈시에는 수술적 치료가 원칙이다. 이 질환은 폐의 혈액공급이 폐동맥과 기관지 동맥에서의 이중공급(dual supply)이 되지 않으므로 최근 심한 객혈의 치료로 우선 시행할 수 있는 동맥 색전술(transarterial embolization)은¹⁴⁾, 비록 이 질환에 대한 문헌상의 보고는 없으나, 폐색전을 야기시킬 수 있으므로 금하여야 할 것으로 사료된다. 폐동맥 고혈압증이 합병할 경우에는 수술후에도 고혈압이 없어지지 않아 좋은 성적을 기대하기 어렵다. 그러므로 특히 잘 동반되는 개방성 동맥관등의 좌우단락이 있을 경우 조기 진단 및 수술이 중요하다.

요 약

저자들은 최근 시작된 수차례의 객혈을 주소로 본원에 입원한 39세 남자 환자에서 좌측 폐동맥 형성부전증으로 확진하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Fraenzel O: Ein Fall von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria pulmonalis. Virchow's Arch f path Anat 43:420, 1868
- 2) Kremmer S, Fayemi AB, Fish BG, Rothe WA, Spindola-Franco H: Congenital absence of the left pulmonary artery associated with double-outlet right ventricle AJR 158:1309, 1992
- 3) 선우일남, 정정표, 김성순, 노원식, 차홍도: 선천성 개방성동맥관이 합병된 단축성폐동맥부재의 1예 보고. 대한내과학회잡지 19:350, 1976
- 4) 유시준, 최병인, 한만청, 김주완: 선천성 우폐동맥부재증 1예 보고. 대한방사선의학회지 16:349-355, 1978
- 5) 김우화, 김춘열, 신경섭, 박용휘: 심광심혈관조영술을 이용한 일측성 폐동맥형성 부전증의 진단-1예 보고. 대한방사선의학회지 22 (4):479-482, 1986
- 6) 조광신, 김동수, 유철주, 강신혜 등: 일측성 폐동맥형성부전증 1예. 소아과 26 (5):95-98, 1986
- 7) Congdon ED: Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo. Cadrnegie Institute Contrib to Embryol 14: 47, 1992

- 8) Harrison RW, Adams WE, Beuhler W and Long ET: Effects of acute and chronic reduction of lung volumes on cardiopulmonary reserve. *AMA Arch Surg* **75**:546, 1957
- 9) Pool PL, Vogel JHK, Blount SG Jr: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* **10**:706, 1962
- 10) Schneiderman LJ: Isolated congenital absence of the right pulmonary artery; A caution as to its diagnosis and a proposal for its embryogenesis-report of a case with review. *Am Heart J* **55**:772, 1958
- 11) Anderson RC, Char F, Adams P Jr: Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery); case report and a new embryologic interpretation. *Dis Chest* **34**:73, 1958
- 12) Byrne RJR, Bloom DL, Morristown NJ: Absence of a right pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *J Thorac Cardiovas Surg* **59**:264, 1970
- 13) Cogswell TL, Singh S: Agenesis of the left pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *Angiology* **37**:154, 1986
- 14) 최완영, 최진원, 임병성, 신동호, 박성수, 이정희 : 서홍석. 대량 객혈환자에서 동맥 색전술의 치료 효과. 결핵 및 호흡기 질환 **39**:35, 1992