

우측 폐동맥 형성부전증 -수술치험 1례-

신 동근* · 김 민 호* · 김 공 수*

=Abstract=

Right Pulmonary Artery Agenesis -A Case Report-

Dong Keun Shin, M.D.*, Min Ho Kim, M.D.*, Kong Soo Kim, M.D.*

Congenital unilateral agenesis of pulmonary artery is a rare anomaly and it usually occurs in association with other cardiac anomaly such as tetralogy of Fallot. Since most patients affected by this defect without associated congenital cardiac anomaly or pulmonary infection are asymptomatic, the clinical diagnosis of this anomaly is first recognized by a characteristic pattern in chest roentgenogram taken as a routine checking; the findings on chest film consists of cardiac and mediastinal displacement, absence of the pulmonary arterial shadow, smaller hemithorax, and elevation of the hemidiaphragm, all on the affected side.

We experienced right pulmonary artery agenesis in a 48 year-old male, who complained of massive hemoptysis, and it was diagnosed by digital subtraction pulmonary arteriogram and perfusin scan, and treated by right middle and lower lobe bi-lobectomy, and we report this case with the review of relevant literatures.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30: 108-12)

Key words: 1. Pulmonary artery, agenesis
2. Digital subtraction angiogram

증 례

환자는 48세의 남자로서 내원 하루전 갑자기 발생한 다량의 객혈과 객혈후 지속되는 혈담과 우흉부 불쾌감을 호소하며 응급실에 내원하였다. 기왕력상 환자는 13년전 다량의 객혈이 발생하여 타 병원에서 기관지 천식으로 진단 및 치료를 받은 적이 있으며, 그 이후에도 연간 한두 차례의 간헐적인 혈담이 발생하여 기관지 천식 및 만성 폐쇄성 폐질환으로 개인의원 및 타병원에서 치료해왔다고 한다.

내원 당시의 생체징후는 혈압 120/80mmHg, 분당 심박수는 100회, 분당 호흡수 26회, 체온은 36.7°였으며 이학적 소견상 외견적으로 심한 호흡곤란이나 청색증은 없었고 청진소견상 양폐야에서 전 호흡 주기에 걸쳐 천명음과 수포음이 청취 되었다.

검사소견상 일반 혈액 검사에서 백혈구 수 13,000/mm³, 혈색소치 11.7g/dl, 혈소판수 391,000/mm³였고, 간기능 검사상 혈청 알부민치 2.9g/dl, 총 빌리루빈치 1.4 mg/dl였으며 소변 검사상 이상 소견은 없었고 동맥혈 가스 검사상 PH 7.392, 이산화탄소 분압 36.9, 산소분압 77.5, 산소 포화

* 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonbuk National University

논문접수일 : 96년 6월 17일 심사통과일 : 96년 9월 5일

책임저자 : 신동근, (560-182) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18. Tel. & Fax. (0652)250-1480

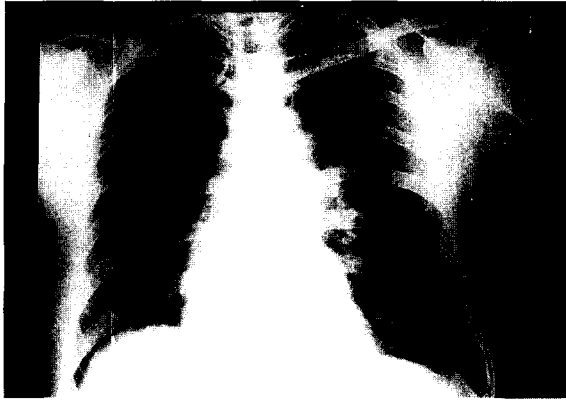


Fig. 1. Simple chest PA shows (hyperlucency) and decreased pulmonary vascularity in right lung field.

도 95.3%를 나타내고 있었다. 심전도 검사상 우심실과 우심방의 비대가 의심되는 소견을 보였고 단순 흉부 X-선 소견상 구분이 불분명한 선상의 음영이 우상폐야에서 인지되고 좌측에 비해 우측폐야가 과투과성을 보이고 있었고, 우측 폐동맥 음영이 감소되어 있었다(Fig. 1).

흉부 전산화 단층 촬영상 좌폐동맥이 방추상으로 확장되어 있었고 우폐동맥은 기시부위에서 직경의 급격한 감소와 그 이하 부위의 주행이 명확하게 구분되지 않는 소견을 보였으며 우상엽 및 중엽에 다발성의 국소성 불투명 유리 음영이 관찰되었다(Fig. 2).

출혈부위의 확인을 위하여 전산화 감골처리 기관지 동맥 조영술을 시행하였는데 우측 기관지동맥이 사행성 주행을 보이며 잘 발달되어 있었으며 우하 기관지 동맥의 분지에서 출혈이 의심되어 기관지 동맥 색전술을 시행하였고, 객혈은 호전되었다(Fig. 3).

폐기능 검사상 FVC 5.77(117%), FEV1 2.0(57%), FEV1/FVC 49%로 중등도의 폐쇄성 기도질환의 양상이었고 기관지경 검사상 전 기관지에 흩어져 있는 혈액을 볼 수 있었으며 우하엽 기관지내에 폴립양의 종괴(직경 0.3cm)가 인지되었으나 출혈과 관계된 직접적인 요인은 발견할 수 없었다.

기관지 동맥 색전술 후 다소 호전되었던 객혈이 중등도로 계속되어 확진을 위한 폐 환기-관류 스캔과 전산화 감골처리 폐혈관 조영술을 실시하였다. 폐 관류 스캔상에서 좌폐는 정상적인 소견이었으나 우폐는 관류가 전혀 이루어지지 않았고 환기 스캔 상에서는 우중엽과 우하엽의 환기가 제대로 이루어지지 않고 있었으며(Fig. 4), 폐동맥 촬영상 우폐동맥이 전혀 보이지 않았고(Fig. 5), 기관지동맥 조영술상 동맥 색전술로 폐쇄시켰던 우하 기관지 동맥의

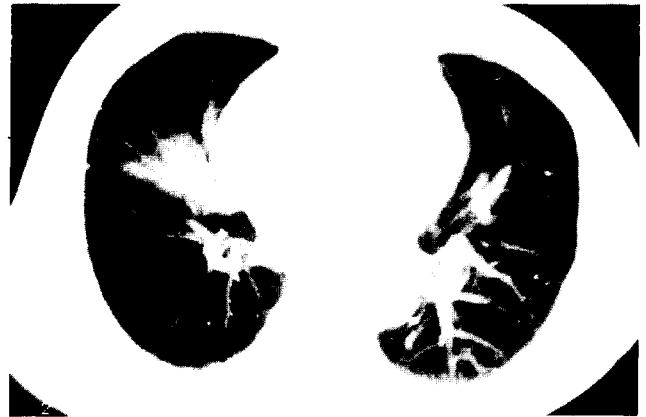


Fig. 2. Chest CT shows absence of right pulmonary artery.

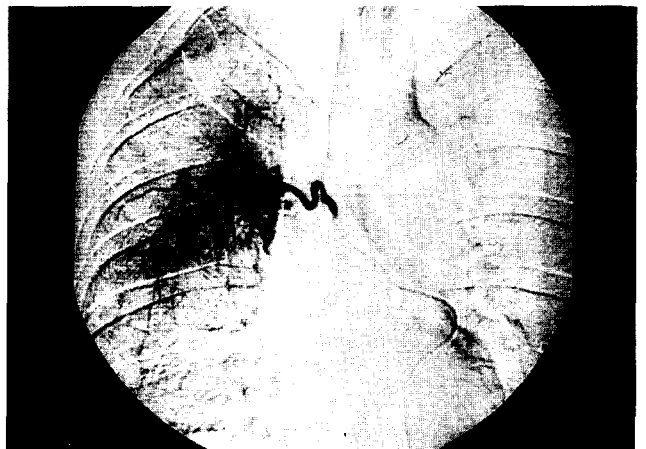


Fig. 3. Digital subtraction angiogram shows collateral arterial blood supply to right lung from tortuous bronchial artery.

재 개통을 볼 수 있었다.

이상의 결과를 종합하여 우폐동맥 형성 부전증으로 진단하고 우측 제 5늑간을 통한 개흉술을 시행하였다. 육안

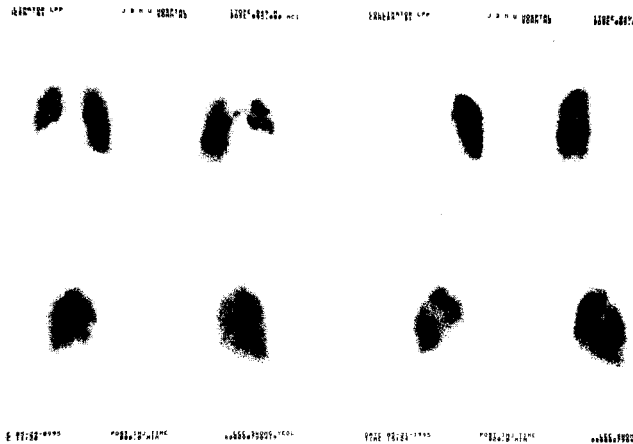


Fig. 4. Lung perfusion scan shows perfusion defect in right lung filed.



Fig. 5. Digital subtraction angiogram shows absence of right pulmonary artery.

적 수술 소견상 흉강 내에는 중등도의 늑막유착이 있었고 우폐동맥은 보이지 않았으며 사행성의 잘 발달된 기관지 동맥을 볼 수 있었고 벽측흉막으로부터 우폐로 주입되는 혈관이 풍부하였다. 우상엽은 전체적인 육안 소견상 특이한 이상소견을 발견할 수 없었으나 중엽과 하엽은 무기폐양상과 색조 변화를 보이고 있었다. 기관지를 절개하였을 때 우하엽 기관지상에 폴립양의 종괴를 볼 수 있었고 중엽 및 하엽 기관지내에서 응고혈을 볼 수 있었다. 수술은 하부 폐정맥을 결찰하고 상엽기관지 분지부 직하방에서 기관지를 절단 및 봉합하는 우측 중, 하엽 절제술을 시행하였다.

조직소견상 우하엽 기관지내의 폴립양 종괴는 확장된

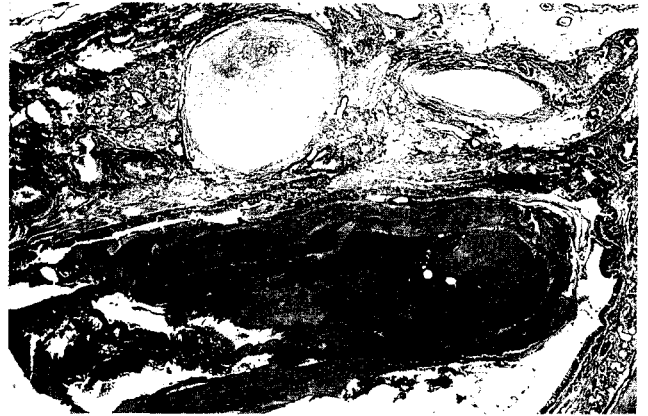


Fig. 6. Microscopic finding from resected lung parenchyma shows well developed bronchial artery and blood clot in bronchioles.

혈관과 점막하 출혈 및 육아조직으로 이루어진 종괴로 밝혀졌고, 적출된 폐 조직에서 폐동맥을 찾을 수 없었으며 잘 발달된 기관지 동맥과 응고혈로 막혀있는 기관지를 볼 수 있었다(Fig. 6).

환자는 수술후 12일째 합병증 발생없이 퇴원하였고 최근 외래 방문시까지 양호한 건강상태를 보이고 있다.

고 찰

단독적으로 존재하는 경우는 드물며 대개는 선천성 심장질환에 동반되어 발생하는 것으로 알려져 있는¹⁾ 일측성 폐동맥의 형성부전은 1952년 Madoff 등²⁾이 그 이전의 9예와 비교 고찰하여 문헌 보고한 이후로 간헐적으로 보고되는 드문 질환으로 국내에서는 김용환 등³⁾에 의해 1991년에 보고 된 바 있다.

일측성 폐동맥 형성 부전증에 동반되는 선천성 심장 기형은 대동맥 폐동맥 중격 결손증, 대동맥 축착증, 활로씨 4징 등이고 발생빈도상 활로씨 4징에서 가장 많이 나타난다. 결손의 발생 빈도는 좌측과 우측에서 동일하나 결손이 우측에서 발생하는 경우가 심장기형과의 관련이 적다⁴⁾. 증상은 없는 경우가 대부분이지만 객혈, 반복되는 폐감염, 흉통, 운동시 호흡곤란과 청색증 등이 발생할 수 있고 10% 미만의 환자에서 객혈의 기왕력을 가지는 것으로 보고되어 있는데, 본 증례의 경우 다량의 객혈이 주증상이었다.

이학적 소견으로는 결손부위의 호흡음 감소를 들수 있으며 심전도나 동맥혈검사, 기관지경검사 및 기관지조영술 등에서는 대부분 정상소견을 보인다. 흉부 X-선 소견

으로는 심장과 종격동이 병변측으로 전위되고 결손측의 폐동맥음영이 보이지 않으며 결손부위의 흉곽이 정상측에 비해 적고 횡격막은 상승되는 것으로 보고⁵⁾되어 있으나 본 예의 경우는 이상의 소견이 비교적 지명하지 않은 경우라고 할 수 있겠다.

확진은 환기-관류 스캔이나 혈관조영술을 통하여 이루어지는데, 환기-관류 스캔상에서 환기스캔은 양측이 정상으로 나타나지만 관류스캔에서는 결손측 관류의 결손을 보이게 되고, 혈관 조영술상에서 일측의 폐동맥이 조영되지 않는 것으로 확진할 수 있다. 본 증례의 경우 환기 스캔상의 환기 길손은 다량의 객혈로 인한 중엽과 하엽 기관지의 폐쇄가 원인이었던 것으로 판단되며 이는 폐기능 검사와 술후 조직소견상에서 확인할 수 있었다. 보고에 의하면 폐기능 검사상 결손측의 환기가 정상적으로 이루어지므로 생리적 사강과 일회 환기량 간의 비율이 증가하면서 경미한 구속성 환기 부전의 양상을 나타내게 되나⁶⁾ 본 증례의 경우 폐기능 검사상 중등도의 폐쇄성 기도 병변의 양상을 보였고 수술시 중하엽 기관지 내에서 응고혈을 확인할 수 있었다.

생리학적인 면에서 살펴보면 결손측에서 이루어지는 산소의 교환은 사소한 것으로 결손측 폐의 혈액공급은 기관지동맥에 의해 이루어지게 되고 이때의 기관지동맥은 체순환의 압력을 분산시키기 위하여 사행성 주행을 취하게 되는데⁷⁾ 임상 증상으로 나타나는 각혈은 확장된 사행성 기관지 동맥의 과열로⁸⁾ 인한 것이다.

임상 경과를 보면 정상적으로 경미한 폐동맥 고혈압이 발생하는데 어린 나이에 폐동맥 고혈압이 발생하는 경우 우심부전으로 사망하게 된다⁹⁾. 감별하여야 할 질환은 환기스캔 소견은 정상인데 관류스캔상 관류결손을 보이는 Swyer-James 증후군, 폐동맥 혈전증, 그리고 폐동맥 협착

증 등이 있다. 기관지 확장증과 같은 반복되는 만성 폐감염 등에 의해 이차적으로 폐혈관 변화가 초래되는 Swyer James 증후군은 흉부 X-선 소견상 병변측 폐야의 과투과성과 기관지 조영술상 기관지의 파손과 변질을 보이며 폐혈관 촬영상에서는 병변부위 폐동맥의 직경이 매우 감소되어 있음¹⁰⁾을 볼 수 있다.

단측성 폐동맥 형성 부전증 환자에서 각혈이나 반복적인 폐감염 혹은 심한 기관지 확장증이 있을 경우는 수술의 적응이 될 수 있겠고 급성 염증이 발생하였을 경우는 보존적요법으로 치료할 수 있겠다.

참고 문헌

1. Weber J, Ramilo JL, London R, Harris VJ. *Unilateral absence of a pulmonary artery*. Chest 1983;86:729-32
2. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder JW. *Congenital absence of the right pulmonary artery*. New England J. Med 1952;247-57
3. 김용환, 조건현, 광문섭, 김세화, 이홍근. 좌측 폐동맥 형성부전증. 대흉외지 1991;24:83-7
4. Furguson TB Jr, Furguson TB. *Congenital lesion of the lung and emphysema*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the Chest*. 5th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1990:795
5. Wyman SM. *Congenital absence of a pulmonary artery: Its demonstration by roentgenography*. Radiology 1954;62:321-8
6. 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
7. Oakley C, Grick 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
8. Rakower J, Moran E. *Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome)*. Am J Med 1962;33:864-72

=국문초록=

특립적으로 발생하는 일측 폐동맥의 선천성 형성부전증은 매우 드문 기형이며 대부분 활로씨 4정과 같은 심장기형과 동반하여 발생한다. 동반된 선천성 심기형이나 폐감염이 없는 경우 대부분의 환자에서 증상이 없기 때문에 일차적인 진단은 흉부방사선 촬영상에서 특징적인 양상을 보이는 것으로써 이루어진다. 흉부 단순촬영상 심장과 종격동이 병변측으로 전위되고, 병변측 폐동맥 음영이 보이지 않으며 흉곽의 크기가 정상측에 비하여 작고 횡격막이 거상된 양상을 보인다.

최근 저자들은 다량의 객혈을 주소로 내원한 48세 남자환자에서 우측폐동맥 형성부전증을 폐관류스캔과 전산화 감광처리 폐동맥 조영술로 진단하고 우중·하엽절제술을 통하여 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 폐동맥 형성부전증
2. 전산화 감광처리 혈관조영술