

## 좌하엽으로의 비정상적인 체순환 동맥 공급 1예

서울대학교 의과대학 내과학교실 및 의학연구원 폐연구소

홍현주, 박근민, 황용일, 이춘택, 유철규, 한성구, 심영수, 김영환

= Abstract =

### A Case of Systemic Arterialization of the Lung without Sequestration

Hyun Ju Hong, M.D., Gun Min Park, M.D., Yong Il Hwang, M.D.,  
Choon Taek Lee, M.D., Chul-Gyu Yoo, M.D., Sung Koo Han, M.D.,  
Young-Soo Shim, M.D., and Young Whan Kim, M.D.

*Department of Internal Medicine and Lung Institute,  
Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea*

An anomalous systemic arterial supply to the normal basal segments of the left lower lobe without sequestration is a rare congenital anomaly. It differs from classical bronchopulmonary sequestration in that the involved lung retains a normal connection to the bronchial tree, although some place this entity exists within the broad framework of pulmonary sequestration. We experienced a case of a woman who presented with a nodular lesion on a chest X-ray. Contrast-enhanced CT diagnosed her as having an anomalous systemic arterial supply to the normal basal segments of the left lower lobe. This case is reported with a brief literature review. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2001, 50 : 373-377)

**Key words :** Anomalous systemic arterial supply, Congenital anomaly, Sequestration.

### 서론

선천적인 심장이나 폐질환이 없는 정상 폐로의 비정상적인 체순환 동맥 공급은 드물게 나타나는 기형이다.

이는 예전에 기관지폐 분리증에 속하는 것으로 분류되었으나<sup>1</sup> 정상적인 기관지와 연결이 있다는 면에서 기관지폐 분리증과는 구별된다<sup>2</sup>. 흔히 좌하엽의 저분절이 관련이 있어 이 기형을 좌하엽 저분절로의 체순

### Address for correspondence :

Young Whan Kim, M.D.

Department of Internal Medicine and Lung Institute, Seoul National University College of Medicine

28 Yongon-dong, Chongno-gu, Seoul, 110-744, Korea

Phone : 02-760-2856 Fax : 02-761-3356 E-mail : ywkim@snu.ac.kr

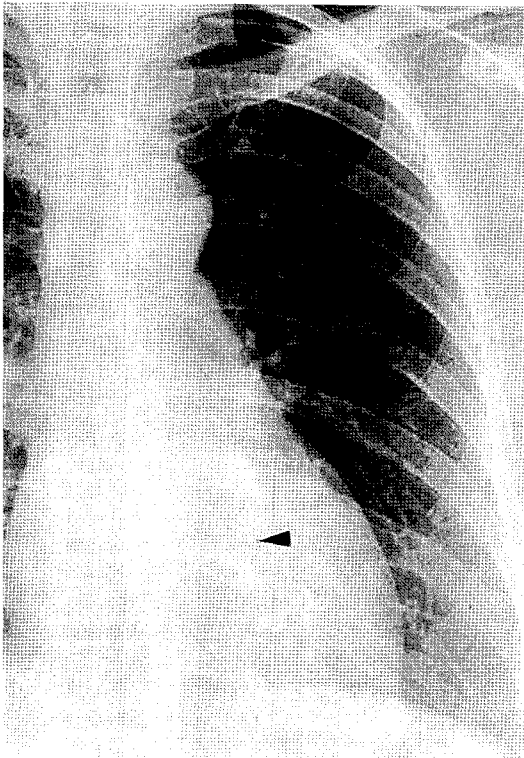


Fig. 1. Chest PA shows nodular density at medial portion of the left lower lobe(arrowhead).

환 동맥 공급이라고 부르기도 한다<sup>3,4</sup>.

정상 폐로의 체순환 동맥 공급은 아마도 대동맥과 폐실질 사이의 태아기적 동맥 순환이 지속되어 생긴 것으로 추측되나 이의 원인은 확실하게 알려져 있지 않다<sup>5,6</sup>.

저자들은 조영증강 전산화단층촬영으로 좌하엽으로의 체순환 동맥 공급으로 진단한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

47세 여자 환자가 건강 검진을 위하여 시행한 단순 흉부 X-선상 폐에 비정상적인 음영을 보여 본원에 입원하였다. 환자는 기침, 혈담, 호흡곤란 등의 증상은 없

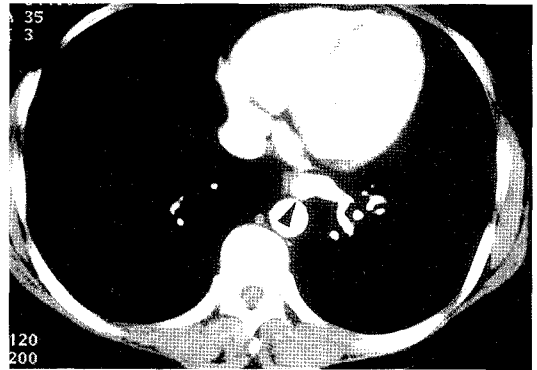


Fig. 2A. CT shows retrocardiac vascular shadow connected to the descending aorta branching into the basal segments of the left lower lobe(arrowhead).

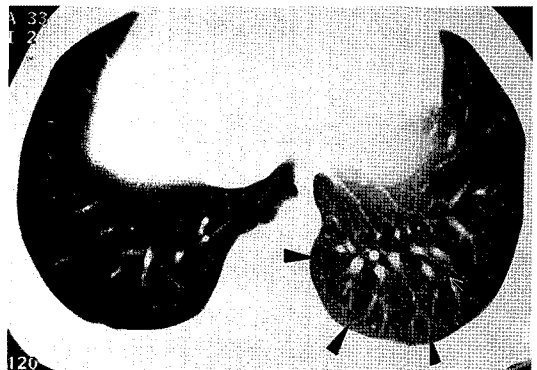


Fig. 2B. CT at lung window setting shows increased attenuation in the basal segments of the left lower lobe(arrowheads).

었다. 과거력 및 가족력상 특이 소견은 없었고 흡연력은 하루에 반 갑피 5년 동안 피웠다.

입원 당시 혈압 100/70mmHg, 맥박수 분당 80회, 호흡수 분당 18회, 체온 36.5℃이었고 전신 상태는 양호하였고 각막에 빈혈소견, 청색증과 늑골함몰의 증상은 보이지 않았다. 특이한 림프절비대 소견은 보이지 않았다. 흉부진찰상 호흡음은 정상이었고 심잡음은 없었다. 그 외에 복부나 사지에 이상소견은 없었다.

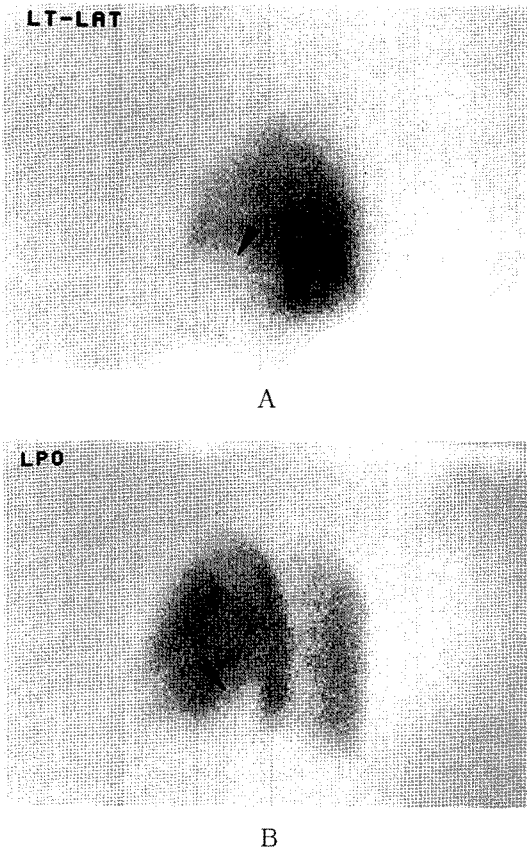


Fig. 3. Lung perfusion scan shows defect in the lateral basal segment of the left lower lobe (arrowhead). (A) left lateral view, (B) left posterior oblique view.

입원 당시 말초혈액검사상 혈색소 12.3g/dl, 백혈구 6,800/mm<sup>3</sup>(중성구 57.6%, 림프구 27.6%, 단핵구 8%), 혈소판 189,000/mm<sup>3</sup>이었으며 일반 생화학 검사 및 뇨검사는 정상이었다.

폐기능 검사에서는 노력성 폐활량(FVC)이 3.16L(예측치의 97%), 1초간 노력성 호기량(FEV<sub>1</sub>)은 2.44L(예측치의 98%)이었다.

입원 당시 단순 흉부 X-선상 좌하엽에 2cm 크기의 결절 소견이 보였다(Fig. 1). 조영증강 전산화단층촬영상 좌하엽의 혈관들이 굵어졌고 좌하엽이 하행 대동맥에서 혈액 공급을 받고 있는 소견을 보였으며

(Fig. 2A) 폐창(lung window setting)에서 좌하엽의 혈관분포가 증가되어 있었다(Fig. 2B). 폐관류 주사상 좌하엽 외저분절에 관류 결손 소견이 나타났다(Fig. 3). 기관지 내시경상 특이 사항은 없었다.

이후 환자는 퇴원하여 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

정상적인 폐의 좌하엽 저분절로의 동맥 공급이 흉부 대동맥에서 기원하는 경우는 매우 드문 선천성 기형이다<sup>7</sup>. 하행 흉부 대동맥에서 나와 폐로 가는 체순환 동맥은 항상 좌하엽 저분절로 분포하며, 저분절의 일부는 복부 대동맥이나 복강 동맥으로부터 혈액을 공급받기도 한다<sup>3</sup>. 체순환 동맥 공급을 받은 폐에서 나온 정맥은 큰 하폐정맥을 통해 대부분 좌심방으로 들어가지만 드물게 우심방 또는 좌심방과 기정맥(azygous vein) 등으로 들어가는 경우도 있다<sup>3</sup>.

폐의 발생과 정상 폐로의 체순환 공급 사이의 관계가 몇몇 저자들에 의해 발표되었다. 태아기 28일경에(주기관지가 발생할 무렵) 폐아(lung bud)는 체순환 모세혈관, 내장 혈관총(splanchnic plexus), 또는 원시 배대동맥(primitive dorsal aorta)과 많은 연결을 갖는 원시 기관지 동맥으로부터 혈액을 공급받는다. 5주경에(엽기관지가 발생할 무렵) 6번째 동맥궁에서 폐동맥이 생기고 이것이 폐아쪽으로 자란다. 6주경에(분절 기관지가 발생할 무렵) 폐동맥계가 완성되면 내장 동맥으로부터의 혈액 공급은 정상적으로 퇴화한다<sup>4, 8-10</sup>. 정상 폐로의 비정상적인 체순환 동맥 공급의 원인은 확실히 알려져 있지 않지만 주폐동맥이 발생하기 전에 대동맥에서 기원하여 폐아로 혈액을 공급하는 초기의 분지들이 지속되어 폐로의 체순환 동맥 공급이 생긴다고 추측되고 있다<sup>11</sup>.

병리학적으로 저분절의 체순환 동맥과 정맥 사이에 직접적인 연결은 없다. 또한 폐실질과 기관지는 정상이지만 폐포내 출혈이 있든 없든 간에 폐출혈이 관찰될 수 있다<sup>11</sup>.

증상과 징후는 소아와 어른 사이에 차이가 있다. 소아에서 가장 흔한 임상 소견은 심잡음이고 이는 동맥관 개존증에 의한 잡음과 유사한 지속성 잡음이거나 수축기성 잡음이다<sup>8,12</sup>. 혈액학적으로 이 기형은 좌-우 단락이므로 비정상적인 동맥으로의 혈류량이 많을 경우 좌심부하와 울혈성 심부전 등을 초래할 수 있다<sup>3,4,7,12</sup>. 소아에서는 심전도상 좌심비대 소견을 보이기도 한다<sup>8</sup>. 어른에서 심잡음은 드물며 대개 증상은 없으며<sup>4,7</sup> 증상이 있을 경우 주증상은 혈담과 운동성 호흡곤란이다<sup>3,8</sup>. 혈담은 아마도 이차성 폐고혈압에 의한 것으로 생각되며<sup>3</sup> 본 증례의 경우 혈담이나 호흡곤란 등의 증상은 없었다.

좌하엽 저분절로의 체순환 동맥은 정면 흉부 X-선상 좌하엽의 가장 내측에 결절성 음영으로 보이며 측면 흉부 X-선상 심장 뒷면에 연접한 결절로 보여 이는 정상적으로 큰 하폐정맥과 혼동될 수 있다<sup>3,7</sup>. 단순 흉부 X-선상 이와 같은 소견이 보일 경우 동정맥루, 기관지폐 격리증 또는 점액들이 차있는 폐종양 등을 감별해야 한다<sup>11</sup>.

관류 주사상 대부분 좌하엽 저분절에서 큰 관류 결손으로 나타날 수 있으며<sup>11</sup> 본 증례에서는 좌하엽의 외저분절에서 관류 결손으로 나타났다.

흉부 전산화단층촬영은 하행 대동맥으로부터 좌하엽 저분절로 분지를 내고있는 혈관성 음영을 보는 데 매우 유용하다<sup>3,8</sup>. 본 증례의 경우에도 조영증강 전산화단층촬영의 동맥기에 대동맥에서 좌하엽으로 나가는 분지를 관찰할 수 있었다. 하지만 좌하엽으로부터의 정맥 환류는 정확히 알 수 없었다. 폐인대(pulmonary ligament)내에서 비정상적인 체순환 동맥과 하폐정맥은 하나의 음영으로 보일 수 있는데 역동적 전산화단층촬영을 하였을 경우 이 두 혈관들은 뚜렷이 분리되어 보인다<sup>3</sup>. 또한 본 증례의 전산화단층촬영상 좌하엽의 기관지를 추적해 본 결과 정상적인 기관지와 연결이 있었다. 체순환 동맥에 의해 혈액 공급받는 저분절은 전산화단층촬영상 적은 용적으로 보이고 높은 감쇄도(attenuation)를 나타내는데 이는 산소가 풍부한 혈액 순환에 의한 비효과적인 환기와 높은 압

력에 의한 폐울혈로 인한 것으로 추측된다<sup>11</sup>. 고해상 전산화단층촬영은 좌하엽 저분절이 정상 폐실질과 정상 기관지를 가짐을 확인하는데 도움이 되며<sup>3</sup> 흉부 자기공명영상은 비정상 동맥을 확인하는데 전산화단층촬영만큼 유용하지만 비정상 동맥 공급을 받고 있는 폐가 정상인지를 결정하는 데는 유용하지 못하다<sup>3,13</sup>.

혈관촬영은 정확한 진단을 내리는데 가장 중요하며 수술 방법을 결정하기 전에 정상 폐동맥이 분포하는지, 비정상적인 동맥이 연관된 폐전체에 혈류를 공급하는지, 또는 폐에서 나온 정맥들이 폐정맥으로 들어가는지 등을 아는데 혈관촬영은 반드시 필요하다<sup>3,12</sup>.

증상이 없는 성인에서 치료는 필요하지 않지만<sup>3</sup> 폐고혈압으로 인한 혈담, 좌-우 단락으로 인한 심부전 그리고 감염 등이 위험이 있을 경우 수술이 필요하다<sup>2,8</sup>. 보고된 대부분의 경우 폐엽 절제술을 시행하였고<sup>7,12</sup> 그 외에 분절 절제술, 비정상 동맥과 폐동맥 사이의 문합술, 또는 비정상 동맥의 결찰술 등의 수술 방법이 있다<sup>8</sup>. 관련된 폐조직이 정상이면서 체순환 동맥으로만 혈액 공급받을 경우 비정상 동맥의 근위부를 대동맥으로부터 분리하여 폐동맥에 연결시키는 문합술을 시행한다<sup>4</sup>. 문합술과 같은 경우는 폐고혈압이 발생하지 않은 소아에서 효과가 있고<sup>3</sup> 어른의 경우에는 높은 혈압에 의해 이미 혈관에 동맥경화성 변화가 있고 해부학적 어려움 때문에 수술이 용이하지 않다<sup>8,11</sup>. 폐조직이 정상이고 정상 폐동맥 공급을 같이 받을 경우에는 단순히 결찰술만으로도 치료할 수 있다<sup>8,10,14</sup>. 본 증례의 경우 정상 폐로의 체순환 동맥 공급이 있으나 증상이 없어 현재 외래에서 경과 관찰 중이다.

## 요 약

정상 폐로의 체순환 동맥 공급은 드문 것으로 알려져 있는데 저자들은 단순 흉부 X-선상 우연히 폐의 이상 음영을 발견하여 조영증강 전산화단층촬영상 좌하엽 저분절로 가는 체순환 동맥 분지를 진단한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Sade RM, Clouse M, Ellis FH. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1974;18:644-58.
2. Hirai T, Ohtake Y, Mutoh S, Noguchi M, Yamanaka A. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Chest* 1996;109:286-9.
3. Kurosaki Y, Kurosaki A, Irimoto M, Kuramoto K, Itai Y. Systemic arterial supply to normal basal segments of left lower lobe : CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:857-61.
4. Kirks DR, Kane PE, Free EA, Taybi H. Systemic arterial supply to normal basilar segments of the left lower lobe. *AJR* 1976;126:817-21.
5. Ellis K. Developmental abnormalities in the systemic blood supply to the lungs. *AJR* 1991; 156:669-79.
6. Do KH, Goo JM, Im JG, Kim KW, Chung JW, Park JH, et al. Systemic arterial supply to the lungs in adults: spiral CT findings. *RadioGraphics* 2001 Mar;21(2):387-402.
7. Tao CW, Chen CH, Yuen KH, Huang MH, Li WY, Perng RP. Anomalous systemic arterial supply to normal basilar segments of the lower lobe of the left lung. *Chest* 1992;102:1583-5.
8. Yamanaka A, Hirai T, Fujimoto T, Hase M, Noguchi M, Konishi F. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Ann Thorac Surg* 1999;68:332-8.
9. Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP. The normal chest : Development and growth of the lung. In : Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP, eds. *Diagnosis of diseases of the chest*. 3rd ed. Philadelphia : WB Saunders, 1988:147-54.
10. Hessel EA, Boyden EA, Stamm SJ, Sauvage LR. High systemic origin of the sole artery to the basal segments of the left lung : Findings, surgical treatment, and embryologic interpretation. *Surgery* 1970;67:624-32.
11. Miyake H, Hori Y, Takeoka H, Takuma M, Kawagoe T, Mori H. Systemic arterial supply to normal basal segments of the left lung : Characteristic features on chest radiography and CT. *AJR* 1998;171:387-92.
12. Yabek SM, Burstein J, Berman W Jr, Dillon T. Aberrant systemic arterial supply to the left lung with congestive heart failure. *Chest* 1981;80:636-7.
13. Naidich DP, Rumancik WM, Ettenger NA, Feiner HD, Spatz EM, Toder ST, et al. Congenital anomalies of the lungs in adults : MR diagnosis. *AJR* 1988;151:13-9.
14. Campbell DC, Murney JA, Dominy DE. Systemic arterial blood supply to a normal lung. *JAMA* 1962;182:497-9.